

ULG
Faculté de médecine
Enseignement de la pédiatrie de base
Prof Oreste Battisti

« the more you know, the more you see ; and the more you see, the more you know... » Prof Frank Oski



La recherche fondamentale et la recherche clinique deviennent pleinement utiles et justifiées lorsque leurs fruits sont apportés à la clinique « de tous les jours ».

Qu'il est agréable et utile pour les enseignants et les étudiants de pouvoir bénéficier du partage des connaissances.

Introduction

L'enseignement de la pédiatrie de base comprend 2 parties : une partie globale et une partie focalisée, termes qui doivent être préférés à « pédiatrie générale » et « pédiatrie spécialisée » (F Oski).



Figure Prof F Oski

La partie « globale » représente 70 à 80 % des situations rencontrées.

Il est nécessaire que le médecin amené à rencontrer et soigner des enfants ait de bonnes connaissances dans ce domaine.

Elle comprend notamment les points suivants :

- l'anamnèse et l'examen clinique
- les périodes périnatale et néonatale
- le développement psycho-moteur et affectif
- la croissance et la puberté
- les soins, les investigations et les surveillances les plus courants
- la nutrition
- la génétique
- l'infection et l'immunité
- l'environnement
- les urgences
- le patient chronique
- les contraintes administratives
- les valeurs normatives

La partie « focalisée » représente 20 à 30 % des situations rencontrées.

Il est nécessaire que :

- d'une part chaque médecin ait des connaissances dans les différentes focalités suffisantes que pour bien gérer les phases de rencontres avec ces patients,
- et d'autre part que les médecins sous-spécialisés dans un domaine donné se rappellent constamment la base de l'enfant et aient le souci de fournir au

médecin coordinateur les éléments afin de bien gérer la permanence de la prise-en-charge.

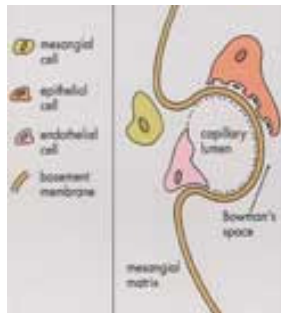
La partie focalisée comprend les différentes spécialités qu'elles soient liées :

- à une **fonction ou organe** (neurologie, pneumologie, cardiologie, gastro-entérologie, ORL, néphro-urologie, ophtalmologie, dermatologie, orthopédie, chirurgies diverses, revalidation),
- à un **aspect psycho-affectif**
- ou à **une atteinte multiple** (infirmité motrice, mucoviscidose, anorexie, obésité, diabète, malformations multiples).

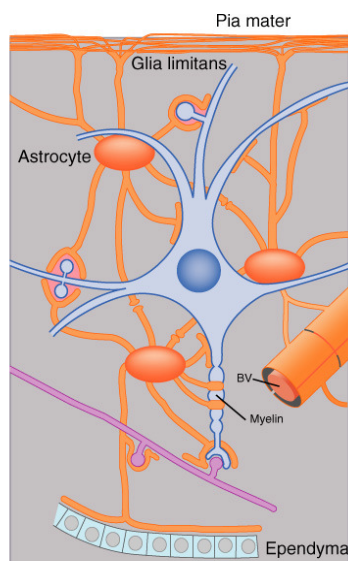
Deux métaphores à propos de l'enseignement :

→ « la filtration glomérulaire » : avec une bonne tension (attention), le contenu (sanguin ; de l'enseignement) est bien filtré pour autant que les molécules (données et matières) ne soient pas trop complexes ; les cellules tubulaires (les étudiants), de manière proximale et distale sont alors capables :

- de réabsorber et retenir ce qui est utile, grâce notamment à des échanges énergétiques et à un pouvoir de concentration ;
- excréter ou sécréter ce qui peut être « laissé », après métabolisation des matières. Ce processus se développe progressivement.



→ « l'alliance neuro-gliale » :



L'interrelation entre les neurones (la matière grise), les cellules gliales et la microcirculation : l'apport des métabolites au neurones(les connaissances aux étudiants) se fait via les astrocytes et les oligodendrocytes (tous les intervenants et moments pédagogiques) ; les différentes matières seront principalement stockées dans des aires cognitives, mais ce découpage artificiel doit être relié pour pouvoir reconstruire globalement l'image du patient. Ici aussi, les intervenants et moments pédagogiques, grâce à de bonnes communications et échanges (les dendrites, les axones, les synapses, les fibres projectives) permettront une performance optimale du réseau.

La particularité de la pédiatrie est basée sur différents aspects :

1. Il s'agit d'un être en construction et en développement : ces termes désignent des points qui ne sont pas identiques. Les deux concernent toutefois l'aspect physique et émotif.
 2. Il s'agit aussi d'un être social, chéri et aimé, mais qui peut aussi connaître l'adversité (liée au hasard, ou l'imprudence, ou la négligence) voire l'agression ; ces événements peuvent, chez l'enfant et sa famille, tantôt renforcer, tantôt affaiblir, parfois laisser des traces.
 3. Les concepts d'attachement et de détachement, parfois d'abandon, viennent de suite à l'esprit. La construction (et son maintien) de la personnalité est un processus qui mûrit, de manière consciente et inconsciente, à la fois chez l'enfant et chez l'adulte.
 4. Cette enveloppe composée d'éléments physiques et émotifs, propres à lui et aussi des êtres aimés qui lui ont donné vie et qui partagent sa vie, est un des garants du maintien de sa personnalité physique et psychique.
 5. Vient s'ajouter à cela le besoin de maintenir ces tâches que sont la construction et le développement, besoin que l'on retrouve aussi chez l'adulte.
 6. La construction fera appel surtout (mais pas uniquement) à la notion d'une augmentation en grandeur et en complexité de l'anthropométrie, des fonctions motrices, sensorielles et cognitives. L'être social deviendra alors de plus en plus capable « de le faire tout seul » ou « de pouvoir aider l'autre », dans le respect de l'autre (on l'espère).
 7. L'intervention ou l'appel des parents, à côté de ce qui est exprimé par l'enfant, est incontournable ; d'autant plus (moins) que l'être est petit, fragile et dépendant (grand, solide et autonome).
 8. L'aspect physique est manifeste. Il s'agit de la croissance au sens large, mesurable pour certains paramètres qui varient selon l'âge, le sexe, l'influence de certains moments particuliers : la vie intra-utérine, la puberté, la survenue d'un problème de santé aigu ou chronique, ou celle d'un problème émotif aigu ou prolongé.
- La situation présentée au clinicien fait appel à une démarche d'abord globale regroupée sur l'item « anamnèse et examen clinique ».
 - Les éléments recueillis construisent, chez le clinicien, avec l'intervention du savoir théorique, une hypothèse de diagnostic qui peut se présenter sous une des 4 formes (F Oski) :

1. La forme immédiate car « déjà vue et bien ancrée » : « il s'agit d'une varicelle ; voyez les lésions caractéristiques ... »
2. La forme supputative demandant quelques éléments supplémentaires pour asseoir le diagnostic : « il pourrait s'agir d'une maladie de Kawasaki ; certains des éléments sont présents, mais d'autres manquent. J'ai besoin d'exams complémentaires et un peu de recul dans le temps... »
3. La forme faisant appel à un algorithme car le point de départ ouvre plusieurs voies, à priori équivalentes ; il faut alors rechercher des indicateurs pour repérer la direction à suivre : « un bébé en dessous de 3 mois se présente avec une température rectale élevée ($> 39^{\circ}$). L'examen clinique n'apporte pas d'éléments explicatifs. Comment procéder à la suite des investigations... »
4. La forme faisant appel à des interventions « essais - contrôles », soit dans le cadre d'un algorithme décisionnel, soit dans le cadre d'une étude randomisée : « cet enfant de 8 mois se présente avec des crises convulsives, une température, une baisse de la diurèse, des œdèmes et un examen d'urines anormal compatible avec une atteinte glomérulaire... »

- cette démarche, d'abord globale, aboutira à une prise en charge globale de l'enfant, en passant éventuellement par une attention et prise en charge focalisée.
- Au bout du compte, les parents et l'enfant doivent :
 - comprendre ce qui se passe,
 - repérer le ligand physiopathologique,
 - connaître et nommer le médecin coordinateur de la situation.

la chirurgie de l'enfant possède plusieurs pionniers...
En voici un, en bas à droite.



Figure **Peter Rickham**

<p style="text-align: center;">Abord clinique pédiatrique de : L'imagerie, la chirurgie et l'orthopédie</p>
--

PRINCIPES GENERAUX ET PARTICULARITES DE LA
CHIRURGIE PEDIATRIQUE

DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS
IN UTERO

DETRESSE RESPIRATOIRE

LA PATHOLOGIE ABDOMINALE AIGUË DU NOUVEAU-NE

LA PATHOLOGIE BILIO-PANCREATIQUE

LES TROUBLES DE LA MOTRICITE DIGESTIVE

LES ANOMALIES DE LA PAROI ABDOMINALE

LES ANOMALIES PERINEALES

LES DOULEURS ABDOMINALES AIGUES DE L'ENFANT

LA PROCTOLOGIE COURANTE

LES MASSES ABDOMINALES ET THORACIQUES

LES TUMEFACTIONS CERVICO-FACIALES

TRAUMATOLOGIE COURANTE

ORTHOPEDIE COURANTE

ECHOGRAPHIE DE L'ENCEPHALE, DE LA HANCHE, DU RACHIS

RMN DE L'ENCEPHALE DU PREMATURE

IMAGERIE DES TUMEURS

IMAGERIE DE MALADIES GENERALISEES

EVOLUTION BIOLOGIQUE CHEZ L'ENFANT

I. PRINCIPES GENERAUX ET PARTICULARITES DE LA CHIRURGIE PEDIATRIQUE

A. ABORD DE L'ENFANT OPERE ET DE SA FAMILLE

Lorsque médecin traitant, pédiatre ou chirurgien sont confrontés à la décision opératoire chez un enfant, ils doivent prendre en considération l'angoisse particulière des parents qui s'ajoute à l'incompréhension de l'enfant.

A la prise de responsabilité du clinicien, s'ajoute donc la prise en charge de l'inquiétude de l'enfant qui dépend essentiellement de l'âge et de la gestion du contact parental. Celles-ci sont plus aisément gérées par le pédiatre, le chirurgien pédiatrique et l'infirmière pédiatrique dont l'expérience facilite la mise en confiance.

1. Quelques astuces

La prise en charge anténatale

Elle sera envisagée dans le cadre de la malformation congénitale. Elle est pluridisciplinaire (intégration avec obstétricien, généticien, radio-pédiatre...). Elle exige beaucoup de temps. L'investissement parental émotionnel est énorme. Il faut éviter à tout prix la culpabilisation de l'entourage familial vis-à-vis de l'anomalie génétique.

Depuis de nombreuses années, cette prise en charge pluridisciplinaire est appliquée dès le diagnostic de l'anomalie anténatale. Dans un premier temps, la priorité est donnée à l'évaluation de la malformation, de son traitement et des séquelles possibles. Après, la décision de poursuite de la grossesse, une prise en charge médico-chirurgicale et psychologique est proposée aux parents.

4 conditions anténatales peuvent être observées.

TABLEAU :

	Anomalie congénitale	Traitement	Séquelles
1	Mineure (fente palatine, doigt surnuméraire)	Parfaitement standardisé (palatoplastie, amputation)	Quasi absentes
2	Sévère (atrésie duodénale, C.I.V.)	Connu mais complexe (duodeno-jéjunostomie, septoplastie)	Mineures ou rares
3	Très grave (hernie diaphragmatique, myéloméningocèle)	Intensif, aléatoire ou expérimental (ECMO, AREC...)	Majeures, probables
4	Léthale (encéphalocèle)	Aucun	Définitives

Idéalement, la mère est transférée vers un centre médico-chirurgical d'obstétrique et de néonatalogie qui permet un accouchement dans les meilleures conditions pour la mère et l'enfant et une éventuelle intervention chirurgicale dans un bloc opératoire unique.

On préfère désormais transférer une mère porteuse d'un enfant porteur d'une affection digestive, cardiaque ou autre vers un centre hospitalier capable de gérer cette pathologie spécifique.

Ces progrès plaident pour la promotion de structures hospitalières regroupant généticiens, échographistes anténataux, néonatalogues expérimentés en prématurité sévère et chirurgiens pédiatriques spécialisés en pathologie lourde. Les progrès dans l'identification des mutations ou de la transmission anténatale de gènes et anomalies géniques responsables de pathologies nous invitent à évoquer la certitude que la thérapie génique s'appliquera d'ici 5 à 10 ans aux nouveau-nés et peut-être avant la naissance. La délétion du gène APC (chromosome 18) - polypose familiale, et les mutations Ras ou Tp53 ob (cancer colorectal) conduisent aux premières tentatives de tranvections géniques.

Au centre néonatal

L'infirmier(e) joue un rôle prédominant. Il (elle) cimente l'environnement du nouveau-né en appréhendant les parents, surveillant les paramètres de l'enfant, favorisant l'allaitement maternel (banque de lait).

Dès que la mère quitte la maternité, elle rentre chez elle sans son enfant opéré. Ceci constitue une frustration à laquelle elle peut être préparée par l'équipe néonatale (notamment grâce au recours à une psychologue) si la diagnostic est anténatal.

Si celui ci est postnatal, les parents sont fréquemment désemparés. Lorsque la malformation est apparente (fente labio-palatine, méromélie...) ou qu'il existe un handicap même temporaire (feeding tube, colostomie, cathéter central, cystocath...), le "qu'en-dira-t-on" prend fréquemment le dessus. Il faut donc armer les jeunes parents afin qu'ils soutiennent questions, remarques et regards de leur entourage.

S'ils sont correctement informés de la pathologie et des plans, le retour en famille est généralement aisé. Lorsque le suivi médical sera long, incertain ou coûteux, l'équipe chirurgicale informera progressivement les parents (atrésie de l'oesophage, malformation périnéale complexe, anomalie cardiaque grave, vertébrale...).

En consultation

La conversation s'adresse à la "cellule familiale". Mère, père, enfant (parfois grand-parents) sont un interlocuteur. Il faut éviter à tout prix les "apartés".

On évitera l'effet "blouse blanche". A cet effet, il faut rappeler que le port de vêtements blancs n'est aucunement démontré comme un handicap dans la relation enfant - médecin mais par contre, l'attitude générale et l'environnement dans lequel se font ces consultations sont par contre prédominants.

On réduira l'attente, on diminuera le bruit, on favorisera la personnalisation des soins par des équipes stables et par la connaissance du prénom de l'enfant.

2. Le rôle de l'âge

Avant 3 mois, le contact est essentiellement visuel; la relation médecin - patient et certainement chirurgien - patient se fait souvent par l'intermédiaire de la mère ou

de l'infirmière. Attirons l'attention des jeunes médecins sur l'existence d'une personnalité et de perceptions considérables de la part des nourrissons vis-à-vis de l'entourage (médical).

De 3 à 18 mois, approche calme, voix posée, gestes doux surtout au moment de l'examen; l'enfant est rarement méfiant et plutôt collaborant.

De 18 mois à 4 ans, le contact oral est installé. Il existe une compréhension partielle des événements. Les réactions individuelles de l'enfant apparaissent. Les parents jouent un rôle majeur dans la confiance envers le pédiatre ou le chirurgien.

- ♦ Le pire : *"on a pas dit à la petite qu'on venait chez vous pour une dilatation anale, sinon c'était le drame"*. Elle s'en est rendu compte dans le hall de l'hôpital !
- ♦ L'idéal : *"L'enfant a été parfaitement informé de ce qui l'attend à la consultation. Un petit cadeau symbolique du chirurgien efface rapidement les éventuels pleurs d'un enfant ayant souffert"*.

Après 5 ans, l'enfant raisonne vite, exige des informations de plus en plus précises. Le chirurgien s'adresse de plus en plus à l'enfant sans personne interposée. Ce n'est plus : *"déshabillez-le, madame et restez près de l'enfant tant que je l'examine mais plutôt : viens Valérie, montre-moi ton ventre, nous allons enlever les fils"*.

La rentrée scolaire joue un rôle prédominant puisque l'enfant déteste être différent des autres. On essaiera de lui donner une autonomie maximale (continence anale et urinaire, appareillage orthopédique, corrections esthétiques...).

3. L'hospitalisation

La plupart des institutions favorisent l'hospitalisation de type mère - enfant. Celle-ci n'est bien entendu pas possible dans les unités de réanimation dans les centres de néonatalogie.

Après une hospitalisation prolongée au centre néonatal, on recourt au "rooming in". Celui-ci permet de rapprocher mère et enfant pendant quelques jours afin de simuler une sortie de l'hôpital après un accouchement. Ce "rooming in" permet à la mère de se refamiliariser avec un contact de 24 heures auprès de son enfant. Depuis 1980, la chirurgie pédiatrique ambulatoire s'est développée. Elle s'adresse aux gestes chirurgicaux simples et concerne les enfants parfaitement entourés.

B. ELEMENTS DE MONITORING ET DE SURVEILLANCE PERI-OPERATOIRE

Si la réanimation et la chirurgie néonatales sont sous l'unique responsabilité des médecins hospitaliers spécialistes dans les centres néonataux (type N), dès les premiers stages, l'externe et l'interne peuvent être confrontés à la surveillance d'un nouveau-né ou d'un prématuré malade. L'ignorance totale des notions de base (rythme cardiaque, rythme respiratoire, hémodynamique, homéothermie, ...) conduit quelquefois l'étudiant à une attitude inappropriée voire dangereuse.

On se souvient d'une jeune interne demandant à la mère d'un nouveau-né en nutrition parentérale totale si c'était bien son lait qui coulait dans la perfusion !... et du médecin de garde récemment promu qui avait commandé 2 litres de sang total pour une intervention chirurgicale prévue chez un enfant de 3 kg ! Si le ridicule ne tue jamais le futur médecin, une température rectale à 35,5°C met un prématuré de 2 kg en situation critique.

Quelques considérations néonatales médicales interfèrent avec la surveillance néonatale et celle de l'enfant spécifiquement "chirurgical".

Parmi celles-ci rappelons :

- a) L'immaturation pulmonaire du prématuré
 - maladie à membranes hyalines
 - rôle du surfactant
- b) La dysplasie bronchopulmonaire
 - ventilation artificielle
 - le pneumothorax sur hypoplasie ou hyperinsufflation pulmonaire
- c) La toxicité de l'oxygène
 - fibroplasie rétrolentale
- d) L'hémorragie intra-ventriculaire (50% des poids < 1500 gr)
- e) L'immunodépression
- f) Les affections iatrogènes

Toutes ces conditions affectent et compliquent la surveillance des nouveau-nés prématurés et enfants chirurgicaux.

Enfin, sur le plan nutritionnel, les réponses métaboliques postopératoires observées chez l'adulte s'appliquent au nouveau-né et au prématuré.

La réponse catabolique est proportionnelle à la gravité de la pathologie sous-jacente et à la lourdeur de l'acte chirurgical ainsi qu'à l'infection éventuelle. Le recours à des sources énergétiques alternatives pour répondre aux besoins accrus prend un sens particulier lorsque l'on sait que la réserve lipidique est d'autant plus faible que la prématurité est grande.

A la lipolyse réduite se substitue la glycogénèse. Si la modulation des réponses au stress est moins documentée chez le nouveau-né et a fortiori chez le prématuré, les observations cliniques étayent de nombreuses hypothèses logiques. Le monitoring péri-opératoire doit aussi considérer la labilité thermique, le contrôle de la douleur postopératoire, les besoins protéo-caloriques, l'altération de la réponse immunitaire à l'infestation normale (contamination du tube digestif) ou à l'agression par un agent pathogène spécifique.

1. Monitoring hydro-électrolytique

En clinique, il n'existe actuellement aucun moyen de prévoir, précisément pour un patient donné, les besoins hydriques. Quatre notions guident le dialogue avec les espaces hydriques du patient.

- a) "L'ouverture thérapeutique" commence par l'administration de 150 à 180 ml/kg/24h. Elle est classiquement décrite comme le "starting volume".
- b) La réponse du patient se fait par l'adaptation de l'osmolarité et du volume urinaire, une modification de l'osmolarité plasmatique et des modifications de poids corporel. Ce dernier est difficile à évaluer chez le prématuré au respirateur.
- c) L'ajustement doit tenir compte de l'examen clinique, des pressions artérielles et veineuses (fermeture du canal artériel, trou de Botal,...) et de l'environnement (couveuse, table Ohio, photothérapie, homéothermie,...).
- d) Le bilan hydrique :
apport hydrique idéal = apport actuel - excès d'urine.

Les besoins sodés de base sont, chez l'enfant chirurgical, de 2 mEq/kg/24h; ces besoins passent à 3 mEq pour les enfants les plus critiques.

Les besoins potassiques de base sont de 1 à 2 mEq/kg/24h. En cas d'hypokaliémie (sténose du pylore, occlusion digestive...), on peut raisonnablement corriger la kaliémie de + 1 mEq par l'administration de 1 mEq/kg de poids corporel.

2. Monitoring respiratoire

La méthode de choix permettant le contrôle non invasif de la fonction ventilatoire est la "pulse" oxymétrie.

La mesure de la saturation de l'hémoglobine en oxygène (SpO_2) est facile, atraumatique, corrélée à la SaO_2 ; elle se fait par un sensor apposé en général à l'un des orteils et se base sur le principe de la spectrophotométrie.

Les progrès réalisés par rapport à la mesure intra-artérielle ou percutanée ont été parallèles au développement de nouvelles technologies en matière d'assistance ventilatoire.

Parmi celles-ci citons le contrôle de la ventilation par la mesure constante des résistances ventilatoires (feed-back immédiat que n'avaient pas les ventilateurs à pression ou volumes imposés), la ventilation à haute fréquence et basse pression (HFV ou jet ventilation) et plus récemment l'assistance par oxygénation à membrane extra-corporelle (ECMO ou AREC).

Si cette dernière technologie n'a pas encore prouvé scientifiquement un apport substantiel en terme de survie des enfants atteints de malformations congénitales (pas d'étude randomisée prospective), elle devient une alternative envisagée dans la pneumopathie à membranes hyalines, l'hypoplasie pulmonaire et la hernie diaphragmatique.

3. Monitoring cardiaque

Sans revenir sur les notions de base de l'adaptation cardio-circulatoire du fœtus à la vie extra-utérine, il est utile de citer les techniques de monitoring spécifiques cardiaque et hémodynamique.

- Le rythme cardiaque

Reste l'indice clinique fiable car il change immédiatement en cas de stress ou d'hypoxémie. Un rythme cardiaque de 120 à 160/min est normal chez l'enfant à terme.

Il est plus élevé (130 à 170/min) chez le prématuré.

La bradycardie inférieure à 100 est un indice capital de souffrance néonatale en période péri-opératoire.

- La pression systolique

Sa mesure la plus fiable se fait par cathétérisme artériel radial ou fémoral. Il faut noter qu'il s'agit d'une technique invasive qui n'est réservée qu'à des enfants à haut risque. En effet, la pathologie iatrogène artérielle causée par les cathétérismes inappropriés reste significative.

- Pression veineuse centrale

La mesure de la pression veineuse centrale est facile lors de l'acquisition d'un cathétérisme droit. Il faut préciser que la mesure doit être faite par transduction et non pas par manométrie. En effet, la variation rapide de l'ampliation thoracique et des pressions pleurales en cours de ventilation artificielle rend l'interprétation de la pression veineuse centrale mesurée par manométrie difficile.

- Pression pulmonaire occlusive (wedge pressure)

Lors de l'existence d'un cathéter pulmonaire, la mesure de pression occlusive permet de témoigner de l'évolution des résistances pulmonaires. Celles-ci augmentent dans les pneumopathies à membranes hyalines, et dans l'insuffisance cardiaque gauche.

Le recours au cathétérisme de Swan-Ganz est rare chez le nouveau-né et chez le prématuré mais il peut néanmoins dans certaines circonstances permettre une mesure des débits cardiaques lors des situations cardiologiques particulières.

- Saturation en oxygène du sang mêlé

La mesure de la saturation en oxygène du sang mêlé dans les vaisseaux pulmonaires par cathétérisme pulmonaire est devenue depuis peu un excellent témoin de l'évolution des pathologies à haut risque sur le plan cardio-vasculaire (hernie diaphragmatique,...).

Monitoring thermique

L'homéothermie déjà labile chez le nouveau-né est totalement insuffisante chez le prématuré. La mesure constante de la température rectale ou oesophagienne est indispensable dans la phase per et postopératoire.

A côté de la mesure de la température, les mesures prophylactiques sont bien entendu préférables. Citons par exemple le recours à l'emballage des membres par du coton ou une couverture de survie. L'utilisation systématique d'un bonnet de coton évite la déperdition thermique significative au niveau du cuir chevelu.

Si au centre néonatal on recourt à l'utilisation de couveuses et de tables chauffantes, le quartier opératoire préfère le chauffage par lampe, le recours au matelas et le contrôle de la température ambiante de la salle d'opération (28° dès le début de l'intervention chirurgicale).

C. RAPPELS PHYSIOLOGIQUES CARDIO-RESPIRATOIRES, METABOLIQUES ET DIGESTIFS

De la surface corporelle, à la maturation enzymatique en passant par l'homéothermie, la plupart des aspects physiologiques diffèrent chez l'enfant par rapport au patient adulte. Cette assertion est à fortiori prédominante chez le nouveau-né ou le prématuré. Quelques particularités d'intérêt clinique doivent être notées.

1. Anatomie

♦ Cardio-pulmonaire

L'hémodynamique foetale est conforme à la circulation foetale et placentaire. Ceci sous-entend la persistance du shunt gauche-droit, le flux artériel et veineux important des vaisseaux ombilicaux (ligaments ronds).

Toute pathologie néonatale grave entraînant une augmentation des pressions pulmonaires fait persister ou réinverse les gradients de pression gauche-droit et modifie leur support anatomique (canal artériel, communication inter auriculaire...).

♦ Osseuse

Le squelette du foetus et de l'enfant est en partie cartilagineux. Tous les os longs et plats présentent une relative souplesse des corticales. Ceci modifie la réponse de la structure osseuse et cartilagineuse aux contraintes traumatiques. Même en dehors de troubles de l'ostéogenèse, les diaphyses peuvent se rompre en "bois vert" (exemple : radius décubitus).

La traumatologie tient compte de ce phénomène puisqu'en cas de fracture d'un des os, l'os intact (exemple cubitus) peut empêcher la réduction du segment fracturé en jouant le rôle de hauban.

De même, la rupture en bois vert d'une seule corticale peut rendre le réalignement et la fixation difficiles.

La fracture iatrogène peut être nécessaire dans certains traumatismes afin d'obtenir une réduction axiale des deux os contigus.

Le cartilage de conjugaison est le maître mot de la traumatologie pédiatrique puisque son respect conditionne la croissance. Tout matériel d'ostéosynthèse a son niveau doit être évité car il déclenche ou accélère son ossification prématurée.

Autre principe de la traumatologie pédiatrique, l'absence de point d'ossification, au jeune âge, rend les glissements épiphysaires difficiles à diagnostiquer radiologiquement.

L'échographie et la résonance magnétique nucléaire ont récemment facilité l'identification des lésions épiphysaires (coudes, cheville...); mais l'échographie est un examen "opérateur dépendant". Il faut donc s'assurer de l'expérience pédiatrique du radiologue; quant à la résonance magnétique nucléaire (RMN), elle reste encore limitée à certains grands centres hospitaliers et est souvent maîtrisée par des neuro-radiologues peu motivés par la pathologie osseuse pédiatrique.

La connaissance des délais d'apparition des points d'ossification et de leur fusion s'avère, en revanche, fort utile pour traiter les malformations ostéo-articulaires graves (scoliose, méromélie...).

Par exemple, le signe de Risser (ossification de la crête iliaque) permet de connaître le stade de croissance de la colonne vertébrale. Il oriente donc la chronologie thérapeutique des scolioses (traction, corset, fixateur externe, intervention chirurgicale ouverte).

- ♦ La descente du testicule et la fermeture du canal péritonéo-vaginal est tardive pendant la gestation. La naissance prématurée, par l'augmentation de pression intra-abdominale, peut empêcher cette fermeture. Le pédiatre et le chirurgien pédiatrique sont donc confrontés à une anatomie inguinale particulière chez le prématuré et le nouveau-né.

La persistance d'un canal péritonéo-vaginal perméable conduit à l'hydrocèle communiquant. Sa fermeture (90% avant un an) interrompt l'alimentation de l'hydrocèle qui se résorbe, la vaginale étant absorbative et non sécrétante chez l'enfant (se référer au cours d'Urologie du Prof. Schulman).

2. Rappels embryologiques digestifs

Il est bien nécessaire de revoir l'organogenèse (surtout tardive) pour comprendre certaines malformations congénitales et souvent identifier et interpréter leur présentation.

a) La rotation de l'anse vitelline autour d'une axe sagittal représenté par les vaisseaux ombilicaux, prolongement de l'axe mésentérique supérieur se fait selon un sens trigonométrique (90°).

Il s'en suit une seconde rotation de 180° qui amène dans un plan frontal (10^e semaine) le mésentère et le cadre colique.

Le duodénum "frontalisé" encadre la fusion des ébauches pancréatiques ventrales (Wirsung) et dorsales (Santorini).

La rotation de 270° coïncide avec la réintégration des viscères dans la cavité abdominale (malrotation intestinale).

b) L'histogenèse conduit à l'apparition des villosités (8 à 10 semaines), des cellules à mucus (9 à 10 semaines), des cellules à gastrine, sécrétine et cholécystokinine (12 semaines).

c) La rupture de la membrane cloacale ouvre le canal anal mettant en continuité la lumière intestinale avec la cavité amniotique.

Dès la 18^e semaine, le sphincter externe devient contractile et augmente alors la pression du canal anal. Ce tonus met fin à la perméabilité du canal anal (atrésie anale).

3. Aspects métaboliques

Au niveau de la physiologie digestive proprement dite, on rappellera le rôle d'alcalinisation par le liquide amniotique dégluti pendant la période foetale. Le pH gastrique de 7 à la naissance passe à 4 après une heure sauf dans le cas de la prématurité. La sécrétion acide est de 0,01 mEq/kg x heure.

A un an, la sécrétion gastrique atteint 0.20 à 0.40 mEq/kg x heure, 0,2-0,4 mEq/kg.h.

On note une gastrinémie élevée à la naissance opposée à une résistance ou une saturation des récepteurs des cellules pariétales. Ce mécanisme peut intervenir dans la sténose du pylore.

Au niveau de la physiopathologie biliaire, on peut noter l'immaturation de nombreuses chaînes enzymatiques hépatiques et la tendance à la cholestase du nouveau-né notamment lorsque celui-ci n'est pas nourri par voie entérale.

L'apparition de *sludge* vésiculaire entraîne quelquefois une lithiase vésiculaire et une cholécystite du nourrisson.

Le rôle du liquide amniotique est celui du liquide extra-cellulaire. On rappellera l'apparition de l'urine foetale vers 4 mois et la déglutition de 500 ml de liquide amniotique soit un apport de 50% du liquide extra-cellulaire corporel. Toute atrésie oesophagienne duodénale ou jéjunale conduit donc à un hydramnios.

D'autres chapitres tels les particularités immunologiques de l'enfant sont éventuellement à revoir pour comprendre le rôle joué par la barrière immunitaire intestinale notamment lorsque celle-ci est rompue en cas d'entérocolite nécrosante.

Les interférences avec la nutrition parentérale de l'enfant au niveau de la maturité de la barrière immunitaire intestinale sont certaines. Le début de l'alimentation entérale par l'apport d'allergène alimentaire déclenche une série de processus indispensables à l'immunisation de l'enfant.

4. Aspects nutritionnels

Si tout porte à croire que l'apport calorique est inutile pendant les premières heures et probablement pendant les deux premiers jours de vie (phase catabolique initiale), très rapidement l'enfant et certainement le prématuré a besoin d'un support nutritionnel complet adapté à ces besoins particuliers.

La difficulté de recourir au tube digestif de l'enfant atteint de pathologie grave peut nécessiter l'apport intraveineux de solution de nutrition.

L'impossibilité de recours à la nutrition entérale est fréquent en cas de prématurité sévère, de ventilation artificielle, d'iléus, d'obstruction digestive ou de sepsis grave.

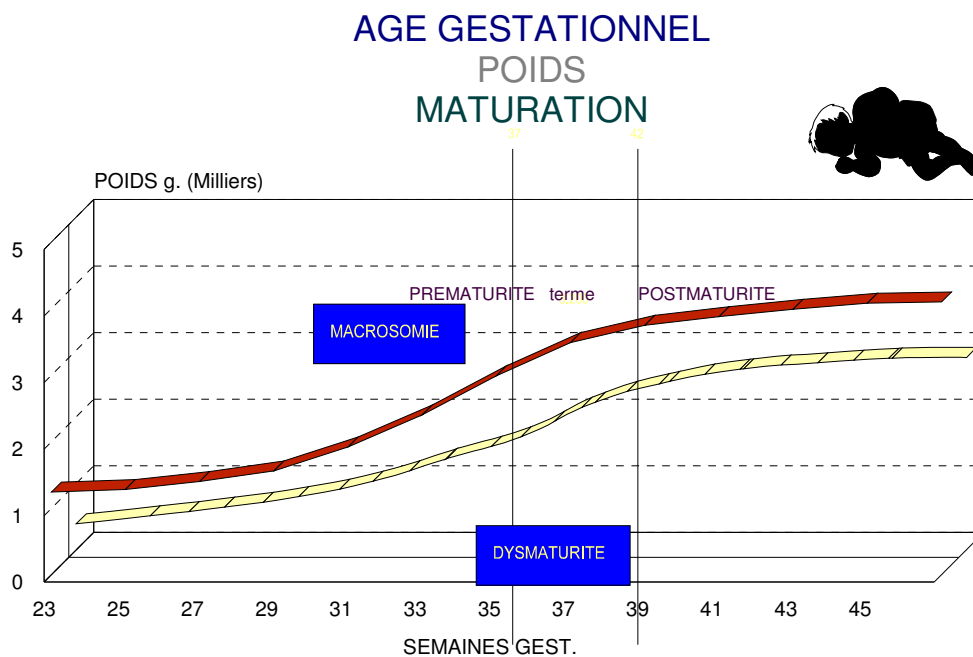
Le contenu des solutions parentérales est en principe calculé selon un menu à la carte et sous flux laminaire dans les centres de néonatalogie.

Certains centres font appel à des solutions commercialisées en général peu adaptées au besoin spécifique de chaque patient.

En effet, le calcul des besoins en eau, ions, acides aminés, glucides et éventuellement lipides est calculé très précisément par le néonatalogue en fonction de chaque cas.

D. AGE GESTATIONNEL, POIDS ET PATHOLOGIES ASSOCIEES

Comme il est largement démontré dans le chapitre consacré au nouveau-né normal, il existe de multiples corrélations entre l'âge gestationnel, le poids et les problèmes médico-chirurgicaux rencontrés.



d'après Booker 1990

L'incidence des malformations congénitales peut éminemment varier d'un pays à un autre, surtout si les méthodes de détection et d'identification varient.

<u>TABLEAU</u>	<u>/1000 naissances: extrapolation à la Belgique</u>	
		<u>10.000.000 habitants</u> <u>120.000 naissances</u>
Malformations cardiaques	10	1200
Malformations urinaires	3	360
Malformations digestives	3	360
Luxation de la hanche	2	240
Malformations des membres	2	240
Malformations neurologiques	1.5	180
Fentes labio-palatines	1.5	180
Pied bot	1	120
Syndrome de Down	1	120

<u>PROBLEME</u>	<u>DYSMATURITE</u> <u>24-42 sem.</u>	<u>PREMATURITE</u> <u>-37 sem.</u>
<u>INSUFFISANCE RESPIRATOIRE</u>	<u>INHALATION</u>	<u>MEMBRANES HYALINES</u>
	<u>PNEUMOTHORAX</u>	
	<u>HEMORRAGIE PULM.</u>	
APNEES	+	+++
HYPERBILIRUBINEMIE	+	+++
HYPOCALCEMIE	+	+++
HYPOGLYCEMIE	+++	
VOLEMIE	POLYCYTHEMIE	N
DIGESTION	+++	+
MALFORMATIONS	+++	+

E. VOIES D'ACCES VASCULAIRES

Le chirurgien pédiatrique est souvent confronté au problème des voies d'accès chez l'enfant. Ce problème concerne bien entendu le pédiatre, le radiologue pédiatrique et l'anesthésiste. Dans certaines institutions pédiatriques, un "IV team" a été instauré. Celui-ci est responsable de la cartographie veineuse périphérique et centrale de l'enfant. Il permet d'utiliser au maximum les territoires veineux sans épuiser ceux-ci.

Ceci est particulièrement important en néonatalogie et lors de l'administration d'antibiotiques et d'agents chimiothérapeutiques à long terme.

a. Les veines épicroâniennes

Elles sont fréquemment utilisées en routine par les pédiatres et néonatalogues chez les enfants en bas âge. L'absence de cuir chevelu développé et le caractère translucide de la peau permet de reconnaître aisément les multiples veines

épicrâniennes. Si les aiguilles et cathéters qui sont installés doivent être de diamètre réduit, le problème est essentiellement la fixation de la perfusion à la tête de l'enfant.

Chez les enfants qui ne sont pas immobilisés, une surveillance étroite est nécessaire. Le déplacement de l'aiguille peut entraîner un écoulement paraveineux et une nécrose accidentelle du cuir chevelu.

Les épicrâniennes sont donc utilisées en général en urgence pour des perfusions temporaires.

b. Veines périphériques des membres

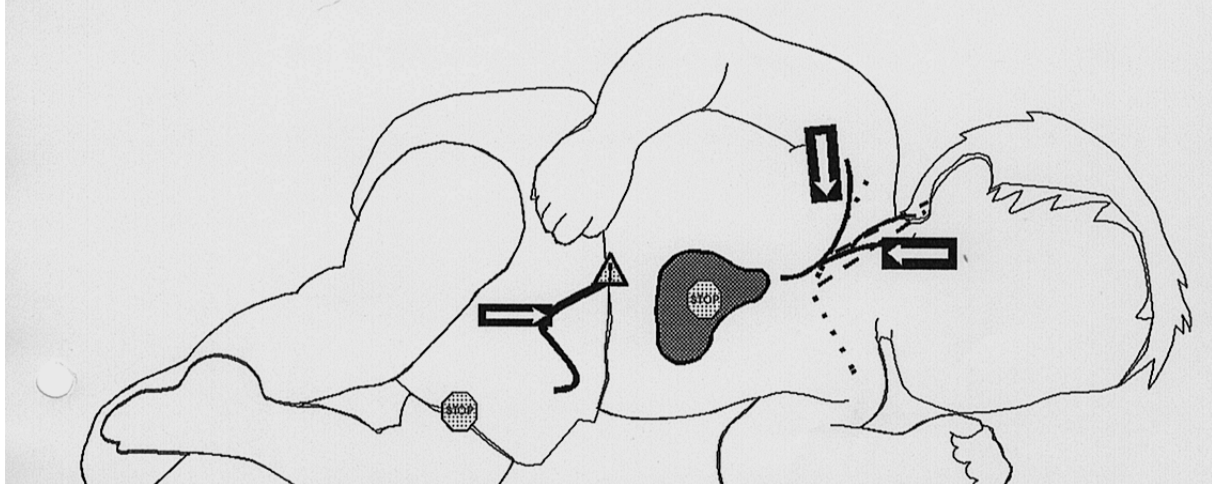
L'utilisation des veines périphériques du système radial et basilique ainsi que des veines saphènes par les anesthésistes est fréquente. Il permet l'introduction de cathéters de silastic et la perfusion pendant de nombreuses heures de solution éventuellement irritante. Ces voies d'abord permettent rarement l'administration de haut débit et notamment celle de dérivés sanguins. Ces veines périphériques ont intérêt à être épargnées dans la mesure où les gestes sous anesthésie peuvent être fréquents chez l'enfant porteur de malformations.

Ces veines sont quelquefois dénudées chirurgicalement. La dénudation rend quelquefois service chez les enfants de plus de 6 mois dont le tissu adipeux est beaucoup plus développé. Les veines saphènes notamment sont devenues moins palpables et leur dénudation facilite l'abord.

En revanche, la dénudation veineuse ne prolonge pas la durée de vie de la perfusion et entraîne un préjudice esthétique évident.

Une autre technique consiste à introduire un cathéter central parfois périphérique. Il s'agit des cathéters cutanéocave (nouille). Ces cathéters centraux par accès direct périphérique sont guidés sur le principe du Seldinger. Ces cathéters remarquablement évolués sur le plan technique sont peu traumatiques, sont parfois le siège de thrombose. Leur positionnement doit être vérifié sous amplificateur ou sous examen radiologique.

Abords vasculaires centraux Carte et pièges



Un trajet de plusieurs centimètres sous cutanés réduit les contaminations bactériennes classiques dans les cathéters centraux à long terme. La veine jugulaire est dénudée et canulée par un cathéter de Broviac. Le tableau suivant résume les avantages et les inconvénients.

TABLEAU

	ACCES	OPERATEUR	DUREE	COMPLICATIO NS	INDICATIONS
EPICRANIENNE	Facile	Pédiatre	HEURES	labilité	réhydratation
PERIPH PERCUTANEE	Moyen	Pédiatre ou anesthésiste	JOURS	phlébites et positionnel	idem + médication
PERIH DENUDEE	Moyen	Pédiatre ou chirurgien	JOURS	phlébite, nursing	idem + chirurgie
CUTANEO-CAVE	Moyen	Pédiatre	SEMAINES	thromboses	n. parentérale brève
CENTRAL PERCUTANE	Moyen	Pédiatre, chirurgien ou anesthésiste	SEMAINES	dangereux sepsis	n. parentérale longue
BROVIAC	Difficile	Chirurgien	MOIS	thrombose (exige narcose)	n. parentérale prolongée et chirurgie ou chimio

II. DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS IN UTERO

L'étiopathogénie des malformations congénitales donne lieu à une littérature extrêmement abondante qu'il est difficile de résumer dans ce cours. Si la grande majorité (+ de 60%) des malformations congénitales reste d'origine inconnue, des progrès constants sont faits dans l'identification du rôle génétique souvent prépondérant.

Près de 10% des anomalies congénitales ont un support génétique démontré. Près de 6% sont constitués d'anomalies chromosomiques. Le rôle environnemental a été démontré chez l'homme dans 5% des anomalies congénitales. Enfin, chez près de 20% une étiologie génétique et environnementale combinée semble la plus plausible.

A. DIAGNOSTIC ANTENATAL

Un bébé "anormal" naît sur la terre toutes les 30 secondes.

La première confrontation lorsqu'un enfant naît porteur d'une anomalie a généralement lieu si le déficit est apparent entre les parents et l'accoucheur ou l'infirmière. Très rapidement, l'équipe néonatale médico-chirurgicale est confrontée à l'abord psychologique du problème.

Trois questions reviennent classiquement :

- est-ce la faute de l'un des parents ?
- peut-on guérir ou corriger cette malformation ?
- peut-on faire un autre enfant ?

Il faut bien entendu éviter à tout prix une culpabilisation génétique des parents et une enquête génétique doit être initiée. La deuxième question nécessite bien entendu une culture générale et une connaissance des pronostics des affections les plus fréquentes et elle constitue l'un des objets de ce cours. A la troisième question, l'identification d'une transmission héréditaire ou d'une mutation doit être faite. Elle conduit certainement à la surveillance ultrasonique et génétique des grossesses ultérieures.

Parmi les affections congénitales à composante héréditaire, on peut citer les affections suivantes : fente labio-palatine, mucoviscidose, iléus méconial, atrésie oesophagienne, luxation de la hanche, dysplasie acétabulaire, maladie de Hirschsprung, hydrocéphalie, certaines méromélies, tératomes sacro-coccygien...

Parmi les facteurs exogènes responsables d'affections congénitales (tératologie environnementale), on peut citer : la rubéole congénitale, le diabète maternel, l'irradiation, l'hypothyroïdie par prise de substance thyroïdienne (cortisone, lugol), le tabagisme paternel et maternel, l'éthylisme maternel et certains accidents traumatiques obstétricaux.

Le diagnostic anténatal est avant tout basé sur la symptomatologie anténatale de nombreuses affections.

Citons par exemple :

Arthrogrypose	Rareté des mouvements foetaux
Tumeur de Wilms	Volume utérin supra normal et image ultrasonique caractéristique
Atrésie digestive haute	Hydramnios
Agénésie rénale bilatérale	Oligoamnios
Méromélie grave	Diagnostic ultrasonique

D'autres affections peuvent être suspectées par l'anamnèse familiale (mucoviscidose, polypose familiale, certaines anomalies urinaires...). L'incidence des anomalies des malformations touchant les nouveau-nés varie selon les organes et les systèmes.

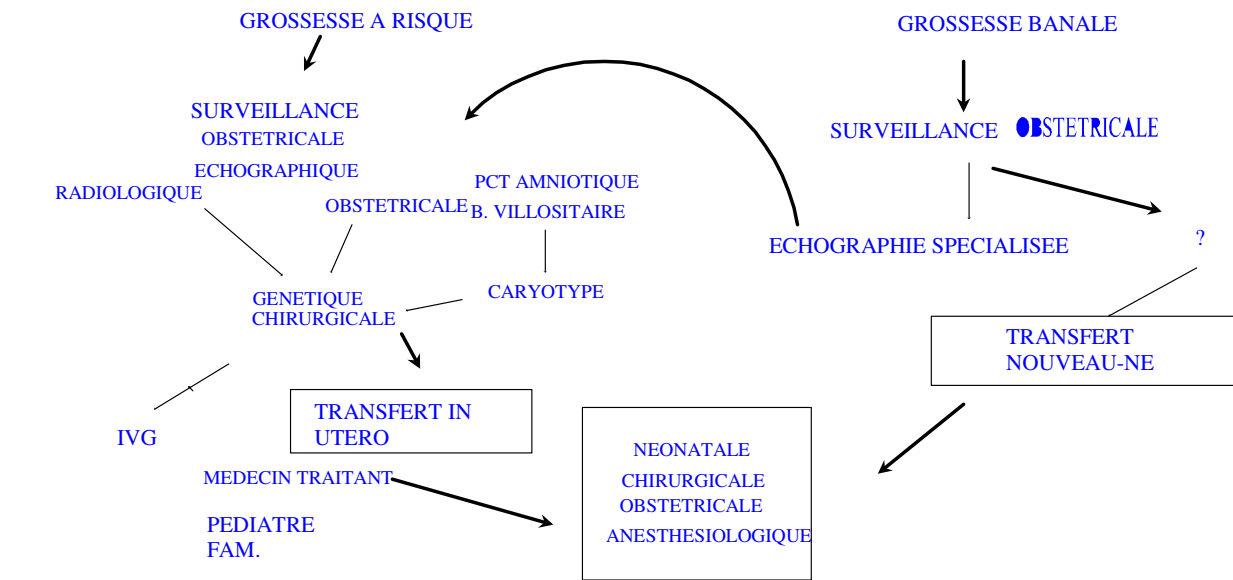
Sur 1000 naissances, l'incidence malformative globale est de 20 à 30.

On note par ordre de fréquence décroissante : les malformations cardiaques (10), les malformations digestives (3), les malformations urinaires (3), les luxations de la hanche (2), les malformations des membres (2), les malformations neurologiques (1.5), les malformations faciales (1.5). VOIR TABLEAU page 15

La prise en charge d'une grossesse peut se résumer selon le TABLEAU ci-dessous

STRATEGIE MULTIDISCIPLINAIRE

FACE A LA DECOUVERTE ANTENATALE
D'UNE MALFORMATION FOETALE



B. ABORD PLURIDISCIPLINAIRE DE LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

La hernie diaphragmatique congénitale de Bochdalek est choisie comme anomalie anténatale nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire. Des aspects physiologiques et cliniques sont particulièrement étendus et caractéristiques de la prise en charge néonatale.

1. Définition

Parmi les 3 pathologies aiguës du diaphragme - hernie, éventration et paralysie, la hernie de Bochdalek constitue la forme la plus spécifique d'anomalies diaphragmatiques. Le diaphragme présente embryologiquement un orifice naturel, hiatal et deux sites de faiblesse congénitale possibles : l'orifice postéro-latéral - hernie de Bochdalek - et l'orifice rétrosternale - hernie de Morgani . La hernie postéro-latérale gauche de Bochdalek consiste en interruption de la coupole diaphragmatique et à une protrusion intra-thoracique des viscères abdominaux avec hypoplasie pulmonaire et déviation du bloc cardio-pulmonaire. L'incidence est de 1 sur 3000 naissances. Il s'agit de l'urgence néonatale la plus grave.

L'étiologie consiste en un arrêt de croissance des coussins diaphragmatiques entre la 8^e et la 10^e semaine de la gestation.

Avant cette période, les cavités thoraciques et abdominales foetales communiquent largement. Le septum transversum sépare les deux cavités progressivement d'avant en arrière. Les brèches postéro-latérales doivent se fermer vers la 8^e semaine. L'arrêt de cette croissance et de la fusion des coussins entraîne le passage aisé des organes abdominaux vers le thorax. Le développement alvéolaire pulmonaire est donc compromis essentiellement du côté homolatéral. La compression mécanique par les ébauches digestives en croissance continue refoule progressivement le bloc cardiaque et peut induire l'hypoplasie pulmonaire hétérolatérale. La présence d'une hypertension pulmonaire à la naissance induit la persistance du shunt droit - gauche. La déglutition d'air augmente le volume du tube digestif intra-thoracique. En l'absence de traitement, l'évolution naturelle conduit au décès dans les heures qui suivent la naissance.

2. Symptomatologie

Le diagnostic anténatal est devenu pratiquement systématique et conduit à une évaluation génétique complète incluant amniocentèse, biopsie villositaire et caryotype.

Une surveillance écho-cardiaque approfondie est proposée. Les symptômes, à la naissance, sont centrés sur la dyspnée, le ventre plat, le thorax bombé de type emphysémateux et une cyanose ne répondant pas à l'administration d'oxygène. La ventilation au masque aggrave la situation respiratoire et cardiaque. Le bruit de murmure vésiculaire est absent du côté atteint et des borborigmes intestinaux peuvent être entendus dans les heures qui suivent au niveau thoracique. Le diagnostic anténatal est fréquent. Le diagnostic clinique à la naissance est simple et la radiographie de thorax confirme bien entendu la protrusion diaphragmatique. Elle est beaucoup plus fréquente à gauche mais elle peut atteindre la coupole droite ce qui entraîne une hernie et une anomalie anatomique hépatique. La brièveté des veines sus hépatiques constitue du reste un obstacle à une réduction aisée du foie intra-thoracique.

3. Prise en charge immédiate et aspects physiopathologiques

Dans la mesure du possible, l'enfant est gardé en ventilation spontanée avant une intubation endo-trachéale. La sonde gastrique est placée rapidement et raccordée à une aspiration douce intermittente.

Si la ventilation traditionnelle au respirateur haute pression risque de provoquer une rupture alvéolaire dans le poumon hypoplasique (pneumothorax), on lui préfère une ventilation à basse pression et à haute fréquence de type "jet ventilation". Le pronostic a été considérablement amélioré par le recours à ce type de ventilation. Certaines équipes expérimentent la circulation extra-corporelle par oxygénateur à membrane (ECMO ou AREC). L'hypoplasie pulmonaire majeure constitue une bonne indication mais aucune étude randomisée n'a actuellement démontré clairement les avantages. Alors que l'intervention chirurgicale était considérée jadis comme urgente, elle est actuellement différée de quelques heures voire de quelques jours afin d'obtenir une stabilisation ventilatoire hémodynamique de l'enfant.

4. Traitement chirurgical

Les enfants sont équipés d'une cathéter central de type Broviac afin de permettre une nutrition parentérale. La pression intra-abdominale est monitorisée par l'intermédiaire de la sonde gastrique. L'intervention chirurgicale consiste en une laparotomie sous costale gauche ou sous costale droite éventuelle. La réintégration des viscères permet le repositionnement dans la cavité abdominale. Il est à noter qu'une malrotation partielle ou totale est associée puisque les accollements n'ont pu se réaliser pendant la vie intra-utérine. En cas de malrotation, l'appendicectomie est réalisée systématiquement.

La brèche diaphragmatique congénitale peut être suturée soit *per primam*, soit par l'utilisation d'une greffe musculaire pédiculée, soit par l'interposition d'un matériel synthétique de type Téflon ou Goretex. Le matériel résorbable est bien entendu proscrit.

La réintégration des organes dans la cavité abdominale et la fermeté du diaphragme permettent de gagner partiellement au niveau de la ventilation pulmonaire; celle-ci est essentiellement conditionnée par l'hypoplasie pulmonaire et non par le volume thoracique disponible.

Par contre, au niveau abdominal, une hyperpression intra-abdominale peut réduire le retour veineux cave inférieur, la perfusion rénale voire la perfusion mésentérique.

Le chirurgien évite de dépasser une pression intra-abdominale de 20 cm d'eau en phase aiguë et de 15 cm d'eau de manière continue.

Le pronostic est essentiellement lié à l'hypoplasie pulmonaire et la récupération d'une oxygénation correcte dans la phase postopératoire. Le drainage pleural systématique permet de contrecarrer un éventuel pneumothorax. La persistance de la circulation de type foetal avec cyanose et canal artériel constitue des facteurs péjoratifs. Des drogues tonicardiaques et les agents surfactants sont régulièrement évalués.

5. Pronostic

En terme de santé publique, les chiffres historiques évoquent une mortalité globale de près de 50%. Ce chiffre tend à se modifier d'une part par le biais d'interruption volontaire de grossesse et d'autre part, par une meilleure prise en charge multidisciplinaire de cette pathologie. On estime qu'une survie de 70% constitue un excellent indice de réussite.



Hernie Diaphragmatique

Notez le thorax bombé, le ventre plat,
L'enfant est immédiatement intubé sans
ventilation au masque.

Volumineux défaut diaphragmatique,
Les anses grêles et le colon sont intra-
thoraciques ; shift médiastinal important
et hypoplasie pulmonaire bilatérale

III. DETRESSE RESPIRATOIRE

La détresse respiratoire néonatale constitue une pathologie médico-chirurgicale de gravité importante nécessitant une reconnaissance et une prise en charge immédiate. Le score d'Apgar constitue le premier reflet de la qualité de la ventilation puisqu'il fait appel à une mesure de la respiration, de la fréquence cardiaque, de la réaction à l'aspiration buccale et de la coloration.

De multiples particularités anatomiques et physiologiques expliquent l'instabilité respiratoire du nouveau-né; citons : l'étroitesse des voies respiratoires supérieures et la rapidité d'une obstruction mécanique; le développement insuffisant de la musculature intercostale rendant le diaphragme essentiel dans la ventilation.

Toute compression abdominale des coupes diaphragmatiques réduit le volume courant et interfère avec l'oxygénation sanguine. La concentration tissulaire d'oxygène des enfants et du nouveau-né en particulier est nettement supérieure par rapport à l'adulte (+ 50%).

A. SIGNES DE DETRESSE RESPIRATOIRE PERINATALE

- Fréquence respiratoire inférieure à 20 ou supérieure à 60 par minute;
- Battements des ailes du nez;
- Tirage intercostal diaphragmatique sous sternal ou gémissements;
- Acrocyanose et cyanose distale;
- Convulsions;
- Coma.

Les signes de retentissement cardio-vasculaire sont une tachycardie fixe, associée à un choc et une oligurie.

Les origines de la détresse respiratoire au cours des premières 24 heures sont liées à :

- a) étage supérieur (atrésie des choanes);
- b) thorax (immaturité pulmonaire, pneumopathie à membrane hyaline, pneumothorax et pneumomédiastin, fistule trachéo-oesophagienne et malformation cardiaque);
- c) paroi (hernie diaphragmatique, éventration diaphragmatique).

Après 36 heures, la détresse respiratoire évoque plutôt des diagnostics de pathologies abdominales (obstruction digestive), de malformations cardiaques, de mucoviscidose, d'emphysème lobaire ou de broncho-pneumonie)

La cyanose dite calme fait penser à un trouble neurologique primaire ou une cardiopathie. Quelles que soient les multiples causes de dyspnée, l'obstacle sur les voies respiratoires supérieures doit systématiquement être recherché par aspiration buccale naso-pharyngée.

Après celles-ci, des causes chirurgicales de détresse respiratoire peuvent être évoquées.

B. CAUSES CHIRURGICALES DE DETRESSE RESPIRATOIRE CHEZ LE NOUVEAU-NE ET LE NOURRISSON

Atrésie des choanes, syndrome de Pierre-Robin, trachéomalacie, compression extrinsèque (lymphangiome).

Fistule trachéo-oesophagienne, emphysème lobaire congénital, pneumopyothorax, hernie diaphragmatique, éventration diaphragmatique.

1. Atrésie des choanes

Elle consiste en une imperforation congénitale des choanes qui peut être unilatérale ou bilatérale. Le passage systématique de sonde nasale par l'infirmière au moment de la naissance doit pouvoir exclure ce diagnostic.

L'atrésie des choanes unilatérale passe parfois inaperçue et conduit rapidement à un jetage nasal. Elle est bénigne et conduit à des troubles O.R.L. secondaires.

L'atrésie bilatérale conduit à une détresse respiratoire. Il faut signaler que le jeune enfant ne respire pas spontanément par la bouche. L'absence de ce réflexe conduit à une asphyxie. La cyanose et le tirage immédiat après l'accouchement signent le diagnostic. L'introduction d'un tube de Mayo ou de Guedel supprime immédiatement l'asphyxie. Dans un premier temps, l'alimentation de l'enfant nécessite le recours à une tétine coupée. Très rapidement, la cure chirurgicale transpalatine est proposée. Le pronostic est bon après chirurgie.

2. Syndrome de Pierre-Robin

Le syndrome de Pierre-Robin associe une hypoplasie mandibulaire et une fente palatine. La rétrognathie et l'implantation anormale de la langue conduisent à une obstruction des voies aériennes supérieures. L'enfant doit être immédiatement positionné sur le ventre avec une éventuelle traction linguale. L'enfant est nourri par feeding tube gastrique pendant les premières semaines. Un appareillage prothétique peut être installé temporairement si la détresse respiratoire est grave. Dans les formes mineures, le pronostic est bon puisqu'une croissance mandibulaire secondaire spontanée permet la correction de l'anomalie. Il n'existe aucun déficit esthétique à long terme.

3. Emphysème lobaire congénital

Relativement rare, cette anomalie est associée à une chondromalacie et à des atypies vasculaires. Elle induit une hyperinflation brutale d'un lobe pulmonaire. La dyspnée d'apparition progressive est associée à une cyanose. On note un murmure vésiculaire abaissé, un tympanisme et un shift médiastinal.

Le traitement est chirurgical et réalisé par thoracotomie. Il consiste à réséquer les bulles emphysemateuses. L'évolution est incertaine en fonction de la gravité de la chondromalacie et de l'étendue de l'affection.

4. Atrésie de l'oesophage

L'ensemble des formes d'atrésie de l'oesophage sera traité dans ce chapitre parce que cette affection *digestive* est associée à des complications respiratoires qui ponctuent le tableau clinique.

Pathogénie

Au 23^e jour du développement embryonnaire, un diverticule ventral se forme à la paroi antérieure du tractus digestif supérieur primitif. Deux bourrelets latéraux se rejoignent et vont séparer l'oesophage de la trachée vers le 35^e jour. La séparation des deux structures peut donner lieu à de multiples anomalies de développement dont l'atrésie de l'oesophage avec fistule trachéo-oesophagienne basse. L'anomalie atteint le feuillet endodermique et peut prendre une forme polymalformative de nature typiquement génétique (syndrome de VATER) ou plus ponctuelle touchant éventuellement une mutation spécifique (chimère).

Symptomatologie

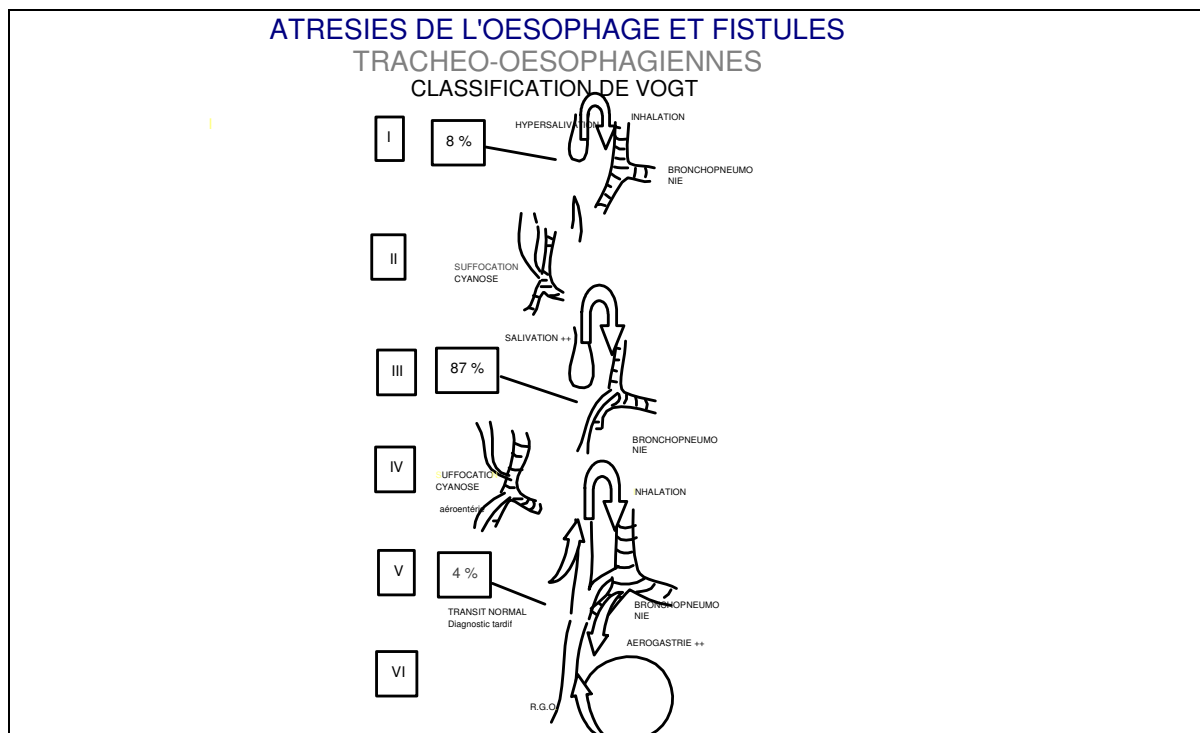
L'incidence est de 1 sur 2000 naissances.

La symptomatologie dépend du type d'atrésie. Le tableau indique 6 formes classiques selon la classification de Vogt.

. Le type 3 est le plus fréquent et consiste en une dilatation du circuit oesophagien supérieur et une fistule trachéo-oesophagienne distale à hauteur de la caréna. Le type 1 et le type 5 sont classiques mais moins fréquents. Les types 2 et 4 sont exceptionnels.

Le type de symptomatologie est explicable par anatomie de la lésion. Il faut ajouter que l'hypersalivation induit fréquemment une inhalation même en l'absence de fistule trachéo-oesophagienne.

La symptomatologie du type 3 consiste en une salivation excessive avec toux et inhalation Suffocation et cyanose secondaire



Un ballonnement abdominal complique le tableau en l'absence de geste thérapeutique.

L'anomalie est quelquefois diagnostiquée ou suspectée en période anténatale (présence d'hydramnios). L'anomalie associe le plus fréquemment la perforation anale.

ATRESIES DE L'OESOPHAGE CLASSIFICATION DE WATERSTON

GROUPE	POIDS grammes	CONDITION	ANOMALIES ASSOCIEES
A	2.500	Bonne	-
B1	1.800 - 2.500	Bonne	-
B2	2.500	Moyenne	- ou +
		Bonne	+
C1	1.800	*.*	
C2		Pneumonie sévère	- ou +

%
 34 CARDIAQUES
 24 UROGENITALES
 14 SQUELETTIQUE
 13 VERTEBRALES
 11 ANO-RECTALES
 10 FLP
 9 DIGESTIVES

CP303

Le diagnostic du type 3 est classiquement réalisé par une radiographie de thorax montrant une image aérienne borgne visible en face des vertèbres cervicales. La présence ou non d'air dans la cavité abdominale signe la présence d'une fistule broncho-oesophagienne ou trachéo-oesophagienne distale.

La forme la plus difficile à diagnostiquer est la fistule trachéo-oesophagienne sans atrésie oesophagienne.

Elle peut être diagnostiquée tout à fait secondairement par des affections respiratoires récidivantes.

Attitude thérapeutique

L'enfant est positionné en décubitus ventral et position anti-Trendelenbourg. Une sonde d'aspiration dans le réservoir oesophagien évite la déglutition de salive.

L'enfant est perfusé et n'est ventilé qu'en cas de détresse respiratoire.

Le traitement est chirurgical et consiste le plus fréquemment en une thoracotomie droite postéro-latérale avec abord extra-pleural de l'oesophage. La fistule trachéo-oesophagienne est refermée et la continuité oesophagienne est rétablie en évitant la traction.

Le recours à une nutrition parentérale ou à une gastrostomie peut être nécessaire. Dans les formes les plus graves, une oesophagostomie et une gastrostomie sont réalisées. Une reconstruction oesophagienne par gastroplastie ou coloplastie est réalisée vers l'âge d'un an.

IV. LA PATHOLOGIE ABDOMINALE AIGUE DU NOUVEAU-NE

A. ENTEROCOLITE NECROSANTE DU NOUVEAU-NE

Si l'entérocolite nécrosante (NEC) ou entéropathie vasculaire est décrite depuis 1891 son intitulé précis date du début des années 60. Affection mortelle et rare, cette pathologie a vu son incidence considérablement augmenter dès le début des années 70. Les progrès spectaculaires réalisés dans la réanimation des enfants de petit poids et de grande prématurité ont entraîné l'éclosion de cette affection dans les pays occidentaux. Après un pic dans les années 1980, l'incidence s'est stabilisée au cours des dernières années. Un traitement médico-chirurgical approprié a amélioré considérablement son pronostic.

Si l'affection est rare voire exceptionnelle chez l'enfant de poids de naissance normal et en bonne santé elle atteint jusqu'à 25% des enfants dont le poids est inférieur à 1200 g.

Sur le plan anatomo-pathologique, l'affection consiste en une souffrance ischémique intestinale localisée ou extensive conduisant à la nécrose et à la perforation en péritoine libre.

De la phase initiale oedematiée et hémorragique à la nécrose installée, plusieurs stades histologiques peuvent être décrits incluant des ulcérations aux muqueuses, l'exsudation fibrineuse et la pneumatose intestinale consistant en bulles aériques présentes dans la sous-muqueuse du grêle ou du colon. La prolifération bactérienne dans les régions ulcérées est nette. Au niveau microscopique, on note un sludge et des micro-thromboses. L'entérocolite nécrosante peut être associée à des atrésies intestinales ou à une maladie de Hirschsprung à laquelle elle est alors secondaire.

Pathogénie

De multiples facteurs peuvent déclencher l'entérocolite. Le point-clé de cette étiopathogénie est certainement une chute du débit vasculaire entraînant une souffrance cellulaire muqueuse et sous-muqueuse, des hémorragies et une prolifération bactérienne sur un terrain immunodéprimés. D'une oxygénation insuffisante pour raison respiratoire jusqu'à la dilatation intraluminaire sur Hirschsprung ou iléus méconial tout incident qui concourt à interrompre ou réduire le transport en oxygène vers la muqueuse intestinale peut être impliqué. (voir tableau)

Actuellement de nouvelles hypothèses passionnantes sillonnent les esprits. Si l'enfant prématuré est mis en contact avec les allergènes apportés par la nutrition ou la contamination bactérienne orodigestive, on peut imaginer l'activation brutale des lymphocytes présents dans la muqueuse et la sous-muqueuse intestinale. La libération des cytokines et la brutalité de la réaction inflammatoire pourrait induire une réaction endothéliale brutale altérant l'oxygénation tissulaire. La prédominance colique serait alors attribuable à la précarité vasculaire plutôt qu'à la quantité absolue de lymphocytes prédominant, eux, dans la paroi intestinale grêle.

Ces réflexions demandent prudence et recherche.

Tableau clinique

Les signes cliniques sont strictement calqués sur les facteurs déclenchants et sur le stade idiopathogénique où se trouve le nouveau-né.

Afin de bien comprendre l'évolution clinique, la description des symptômes et signes radiologiques est empruntée à Belle (1973).

Stade I (suspicion)

L'histoire clinique révèle un stress périnatal. L'instabilité thermique, l'asthénie ou l'irritabilité, l'apparition d'apnées et de bradycardies sont les signes généraux.

Sur le plan digestif le ballonnement abdominal, une sensibilité à la palpation profonde et des hémorragies occultes dans les selles peuvent être observées. La radiographie d'abdomen à blanc démontre une hétérogénéité de la répartition aérienne et une distension localisée de certaines anses grêles. Un tableau de type pseudo-occlusif peut être décrit radiologiquement.

La biologie est peu contributive si ce n'est une chute éventuelle de la leucocytose et des plaquettes.

Stade II (confirmé)

On note une aggravation de l'état général précédemment décrit. L'hémorragie intestinale peut être macroscopique. La distension abdominale douloureuse ne fait plus aucun doute. L'alimentation orale devient impossible, les clichés radiographiques démontrent la présence d'un iléus sévère, d'une augmentation d'épaisseur de la paroi intestinale avec œdèmes interstitiels et une pneumatose intestinale ou portale. Ces signes peuvent également être objectivés par un échographiste pédiatrique confirmé. Des répercussions cardio-vasculaires sévères peuvent être observées. La biologie peut être peu contributive.

Stade III (avancé)

Détérioration clinique et répercussion hémodynamique. Apparition d'un choc septique éventuellement sévère et aggravation de la symptomatologie abdominale. L'échographie ou la radiographie d'abdomen montre un pneumopéritoine. La nécrose intestinale est éventuellement installée et la perforation exprimée cliniquement. La péritonite généralisée peut s'ensuivre ainsi que le décès.

La prise en charge thérapeutique

Dès le stade I, l'alimentation orale doit être interrompue.

Ceci est d'autant plus vrai que le début de l'alimentation entérale chez un prématuré sévère peut être le facteur déclenchant. L'aspiration gastrique douce, intermittente est indispensable afin de diminuer les effets de l'iléus. Une nutrition parentérale totale est instaurée. Celle-ci peut être réalisée par cathéter central percutané, cathéter cutanéocave ou Broviac. La suspicion d'une bactériémie associée nécessite une antibiothérapie à large spectre. Le recours à des anti-agrégants plaquettaires pour réduire les micro-thromboses s'est avéré cliniquement inefficace pour certains groupes.

Au stade II, l'état hémodynamique peut nécessiter l'administration de plasma frais. L'antibiothérapie est systématique et la surveillance hémodynamique étroite. Les

répercussions respiratoires ou les bradycardies peuvent nécessiter le recours à une ventilation assistée.

Au stade III, l'intervention chirurgicale est indispensable. Parmi les techniques utilisées citons la double entérostomie de dérivation, le drainage d'une péritonite et la résection des segments nécrosés.

Il va de soi que la surveillance médico-chirurgicale et radiologique combinée est nécessaire dès le stade I.

Sur le plan bactériologique, des cultures de selles et les hémocultures sont pratiquées. L'antibiothérapie peut consister soit à l'association d'une pénicilline semi-synthétique ou d'une céphalosporine à un aminoglycoside ainsi que le recours au métronidazole.

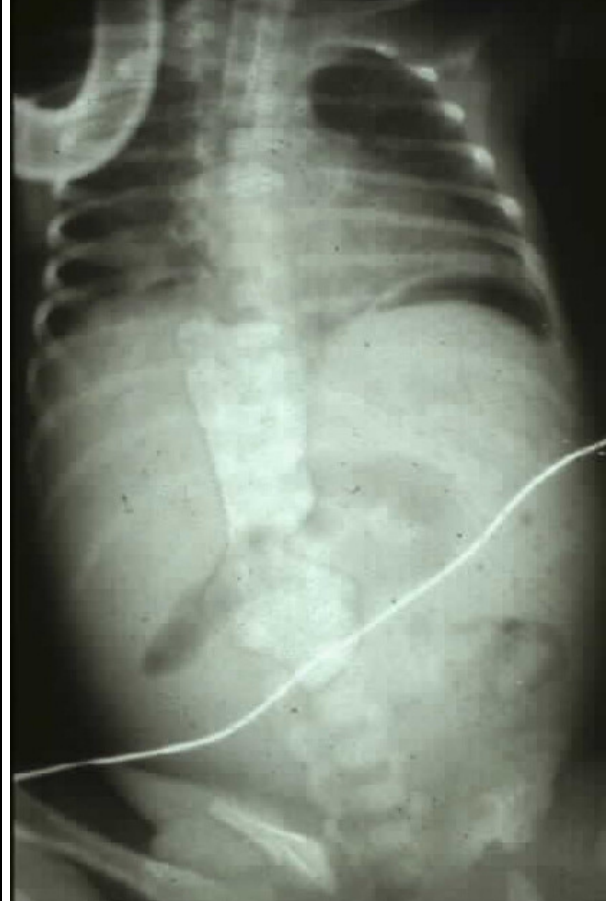
Certaines équipes recourent également à la vancomycine.

L'hypoxie et l'hypoxémie doivent être rigoureusement combattues.

Préma 28 semaines, 2 sem de vie.

Ballonnement, rectorragie, bradycardie et hypotension. ASP annexé. Présence d'un pneumopéritoine ss phrénique gauche et sous hépatique

D: ENTEROCOLITE STADE III



Le traitement de l'affection causale doit bien-entendu être menée de front avec celui de l'entérocologie nécrosante proprement dite.

En dehors du risque de grêle court consécutif à des résections trop importantes, la complication la plus fréquente à long terme consiste dans l'apparition de sténoses cicatricielles nécessitant alors des résections et des entéroplasties ultérieures.

Lors du rétablissement de la continuité grêle ou colique, l'intégrité du tube digestif est vérifiée par examen en contraste.

Pronostic

Si le pronostic était systématiquement mortel avant les années 50, il s'est réduit à 50% de mortalité dans les années 80. Actuellement l'expérience dans les hôpitaux belges approche une mortalité inférieure à 10%.

L'évolution ultérieure peut également être conditionnée par les problèmes consécutifs à un poids de naissance très bas. Rappelons les problèmes nutritionnels, les séquelles de pneumopathie à membranes hyalines, les hémorragies cérébrales intraventriculaires et le retard de croissance psychomoteur et staturo-pondéral.

B. ILEUS ET PERITONITE MECONIALE

Le terme d'iléus méconial prête d'emblée à confusion. Il ne s'agit pas d'un iléus paralytique mais bien d'une obstruction intestinale mécanique consécutive à l'impaction d'un méconium trop épais. La composition anormale de ce méconium est pratiquement toujours consécutive à l'existence d'une mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas. Ce désordre génétique transmis de manière autosomique récessive peut être dépisté en période anténatale. L'incidence de la maladie dans une famille présentant des antécédents est de 25%. Parmi les enfants atteints, 1/5ème d'entre eux présenteront une obstruction intestinale nécessitant un traitement intensif. L'affection concernant notamment les sécrétions muqueuses intestinales, l'épaississement du méconium débute pendant la vie intra-utérine et peut conduire à plusieurs présentations cliniques :

- a) le volvulus de l'anse où a lieu l'impaction méconiale;
- b) une perforation en péritoine libre menant à une péritonite méconiale éventuellement calcifiée;
- c) une souffrance vasculaire menant à une pseudo-atrésie iléale;
- d) une obstruction néonatale souvent grêle terminale.

Les grands prématurés peuvent présenter un iléus méconial dont l'origine reste floue. Dans ces cas, aucune anomalie génétique n'est observée et aucune mucoviscidose clinique n'apparaît.

Les présentations cliniques différentes de la pathologie méconiale entraînent plusieurs diagnostics très différents:

TABLEAU

PRESENTATION		D.D.
PERITONITE MECONIALE	ANTE OU NEONATALE	ATRESIE VOLVULUS OMPHALOCELE
OBSTRUCTION	NEONATALE	ATRESIE ILEALE
BOUCHON (méconium plug)	NEONATALE	HIRSCHSPRUNG MUCOVICIDOSE

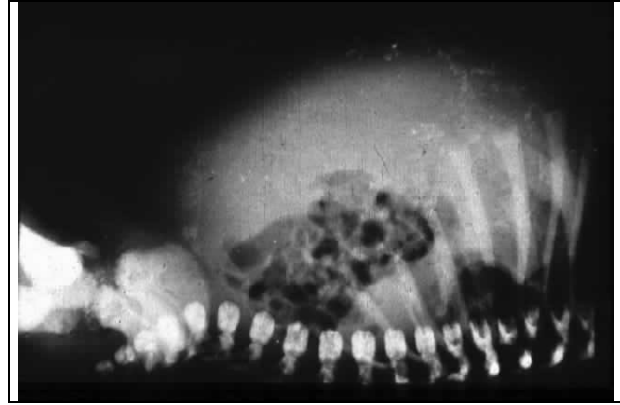
1. Péritonite méconiale

La péritonite méconiale ou pseudokyste méconial est classiquement diagnostiquée en période anténatale au cours du dernier tiers de la grossesse. L'obstétricien ou l'échographiste met en évidence un éventuel hydramnios, une augmentation du périmètre abdominal et des calcifications intrapéritonéales. Une masse peut également être observée.

Une anamnèse familiale, une ponction amniotique et une biopsie villositaire conduisent à la confirmation ou à l'exclusion d'une mucoviscidose.

Nouveau-né; dystocie par ballonnement abdominal monstrueux. ASP à la 12ème heure de vie. Images radio-opaques en piqueté. Péritonite méconiale	
--	--

L'accouchement est programmé dans un centre d'accueil pluridisciplinaire des malformations congénitales. La césarienne est hautement conseillée par les chirurgiens pédiatriques. Le traitement est postnatal immédiat et consiste en une laparotomie.



Selon la présentation pseudo-kystique, péritonéale généralisée ou un éventuel volvulus, la technique chirurgicale consiste dans un nettoyage de la cavité abdominale, un milking destiné à vider les anses du méconium anormal et une éventuelle entérostomie permettant une réalimentation orale ou des irrigations au sérum physiologique et à la gastrographine. La recherche d'atrésie est systématique et peut être traitée en première intention ou secondairement. L'évolution postopératoire est conditionnée par l'atteinte respiratoire.

2. L'iléus méconial

Cette entité clinique peut survenir dans un contexte de méconnaissance d'une mucoviscidose. L'enfant présente un ballonnement abdominal dès l'alimentation, des vomissements bilieux et un empâtement abdominal caractéristique. Les anses grêles distales peuvent être aisément palpées donnant à l'opérateur une sensation caoutchouteuse.

Dans certains cas, la présentation peut être plus aiguë en cas de volvulus. Les clichés radiographiques standard et l'échographie abdominale démontrent une raréfaction des images aériques et dans de rares cas quelques calcifications. L'obstruction est souvent iléale et peut être confondue avec une atrésie iléale isolée. Un BM test est pratiqué systématiquement.

La première manoeuvre consiste à mettre l'enfant sous perfusion et à réaliser un lavement à la gastrograffine; celui-ci confirme le diagnostic et peut éventuellement traiter l'enfant si le reflux grêle est suffisant. Le lavement à la gastrographine a également le mérite de diagnostiquer le bouchon méconial colique gauche. Cette entité ressemblant à l'iléus méconial consiste en une subocclusion transitoire du colon gauche spontanément réversible après la vidange du bouchon méconial. En cas d'échec médical, le traitement de l'iléus méconial peut être chirurgical. Il l'est systématiquement en cas d'atrésie.

L'intervention peut consister en un simple milking ou en une résection grêle avec ou sans entérostomies. L'iléostomie en canon de fusil ou en Y permet des irrigations aisées par les infirmières. Le pronostic est essentiellement conditionné par l'atteinte générale.

Concernant le diagnostic de mucoviscidose, il faut rappeler que le test à la sueur n'est pas fiable chez le nouveau-né, après 1 mois le diagnostic peut être finalement confirmé par un test à la pilocarpine. La réalisation du BM test est également contributive.

TABLEAU-RESUME ILEUS MECONIAL

GESTES IMMEDIATS	PERFUSION TOTALE ASP.GASTR. INTERMITTENTE A.S.P.
EXPLORATIONS COMPL.	ECHOGRAPHIE LAVT GASTROGRAPHINE/ACETYLCYSTEINE BM TEST
CHIRURGIE	EXPLORATION INTESTINALE MILKING-APPENDICECTOMIE (ILEOSTOMIE) (RESECTION - ENTEROANASTOMOSE) DRAINAGES (si perforation) RESECTION

LES ATRESIES DUODENALES ET ILEALES

Cette entité caractérisée par une clinique d'occlusion digestive néonatale compose la liste des pathologies obstructives du nouveau-né.

Les atrésies intestinales constituent avec la malrotation, les duplications, la maladie de Hirschsprung, l'iléus méconial, les six principaux diagnostics différentiels du ballonnement abdominal et des vomissements néonataux.

L'atrésie est l'interruption segmentaire (unique ou multiple) de la lumière digestive, non pas par son contenu (méconium) mais de manière intrinsèque. Si la lumière n'est pas totalement obstruée, on parle de sténose.

L'atrésie ou sténose duodénale

L'organogenèse du cadre duodéal concerne la voie biliaire et le pancréas. Les anomalies d'implantation canalaire du Wirsung, du Santorini et du cholédoque sont donc associées aux atrésies duodénales.

Avec une incidence de $\pm 1/2000$ naissances, l'atrésie duodénale est souvent diagnostiquée en période anténatale par la dilatation gastrique en double bulle classique.

Un caryotype fœtal doit exclure une trisomie 21. A la naissance, les vomissements sont précoces, bilieux en cas d'implantation sus-atrétique de la voie biliaire, clairs en cas d'implantation distale de la papille. Le méconium peut être décoloré et rare. Un ictère peut être associé. L'abdomen est plat et non douloureux. Dès que l'enfant déglutit de l'air, sans aspiration gastrique, une double bulle aérienne est visible à l'abdomen sans préparation.

Nouveau-né 12 heures de vie, hydramnios maternel, ballonnement, vomissements clairs. Hyperventilation et inconfort. Echo non contributive. ASP annexé.
D: ATRESIE DUODENALE



Sur le plan clinique, l'association avec une atrésie de l'oesophage concerne 10% des cas.

L'atrésie duodénale est masquée s'il n'y a pas de fistule trachéo-oesophagienne (type I).

Le traitement est bien entendu chirurgical. Il consiste en un by-pass duodéno-duodénal (duodéno-duodénostomie) ou duodéno-jéjunal (duodéno-jéjunostomie).

Une exploration de la voie biliaire principale et des voies pancréatique est souhaitable.

Le pronostic est bon en cas de chirurgie appropriée

L'atrésie jéjuno-iléale (1-1/1000 à 2000 naissances)

Les formes anatomiques, les sites possibles et leur nombre sont éminemment variables.

L'étiologie de ces atrésies ou sténoses reste obscure.

Dans certains cas, les anomalies associées évoquent un désordre morphogénétiques d'origine génétique..

Le plus souvent, l'anomalie est isolée et l'histologie appuie la thèse d'un accident vasculaire ponctuel responsable d'une nécrose segmentaire .

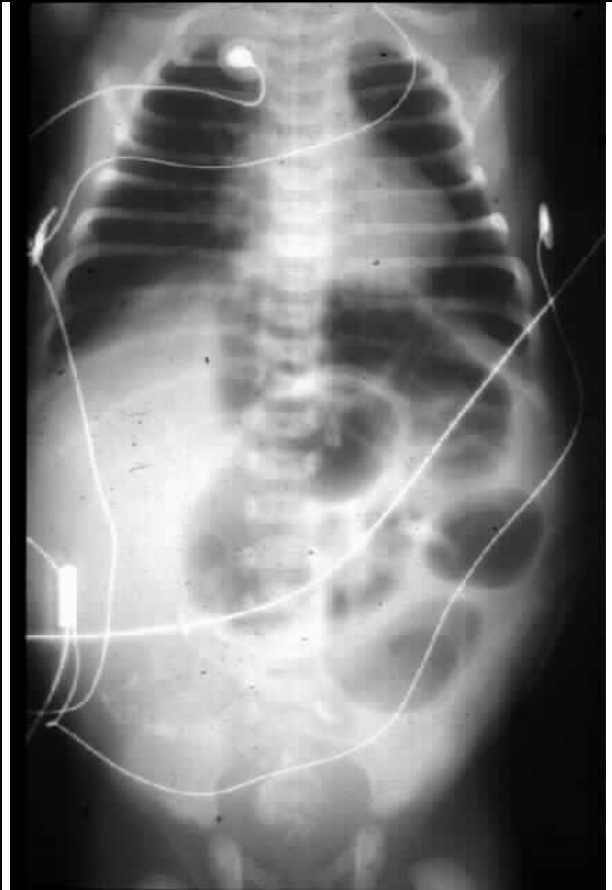
Le diagnostic est souvent anténatal : polyhydramnios, dilatation intestinale d'amont.

Le cycle foeto-maternel de liquide amniotique est interrompu. Une perforation d'amont causant une péritonite méconiale peut survenir. Elle entraîne l'apparition de calcifications intrapéritonéales chez le fœtus.

Garçon 48 h. de vie; ballonnement, pas d'émission méconiale. Vomissements bilieux. ASP en annexe.

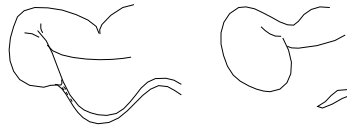
Occlusion iléale complète ; Pas d'air dans le rectum

Atrésie jéjunale

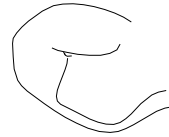


**ATRESIES ET STENOSES DUODENALES
DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DES VOMISSEMENTS
CHEZ LE NOUVEAU-NE**

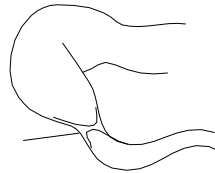
ATRESIE DUODENALE



STENOSE DUODENALE



DIAPHRAGME DUODENAL



Après la naissance, le tableau clinique est celui d'une occlusion dont le niveau dépend du site de l'atrésie.

Les vomissements ou l'aspiration gastrique sont bilieux. L'élévation de la bilirubine indirecte est illustrée par un ictère chez 1/3 des enfants atteints.

La radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) est pathognomonique. Le principal diagnostic différentiel se fait avec l'iléus méconial. En effet un retard d'émission méconial (plus de 24h) est observé sur l'atrésie est iléale terminale. Un autre diagnostic doit être exclu : une maladie de Hirschsprung pancolique.

Le diagnostic clinique est souvent évident. Une opacification du cadre colique jusqu'au-delà de la valvule de Bauhin peut appuyer le diagnostic clinique.

Le traitement est d'emblée médical (aspiration gastrique, nutrition parentérale totale et antibiothérapie. La correction chirurgicale est programmée pour le lendemain; elle consiste à réséquer et réanastomoser les segments en territoire sain.

L'iléostomie de dérivation est évitée car elle occasionne des difficultés majeures dans l'alimentation et l'hydratation de l'enfant. La mortalité est inférieure à 10% et est désormais liée à la prématurité, immaturité pulmonaire et aux malformations associées.

D. LA MALROTATION INTESTINALE

Il a été rappelé (p. 16) que le tube digestif vivait de multiples rotations et accolements indispensables.

La première condition inductrice de malrotation est la croissance intestinale *in utero* en dehors de la cavité abdominale. C'est le cas de la hernie diaphragmatique, de l'omphalocèle ou du gastroschisis. Au plus tôt l'anomalie se manifeste, au plus elle interfère avec les rotations et accolements secondaires.

La seconde condition regroupe les vices de rotation au sein de la cavité péritonéale normale. La sémantique est complexe et dangereuse.

De l'absence totale de rotation de 180° (qui suit la 1ère rotation de 90°) correspondant au mésentère commun, au "caecum flottant", toutes les formes sont décrites incluant défauts mésentériques, hyperrotation...

La malrotation intestinaleDiagnostic des obstructions hautes du nouveau-né

- Formes anatomiques variables
- Défaut dans l'un des mécanismes de rotation et d'accolement pendant la vie embryonnaire
- Associée de fait à tous les défauts de paroi abdominale, diaphragmatiques, duodénaux...
- 4 possibilités

OBSTRUCTION NEONATALE

PRISE EN CHARGE NEONATALE

CHIRURGIE PRECOCE

VOLVULUS PRECOCE OU TARDIF

AVEC ISCHEMIE

REANIMATION

CHIRURGIE EN EXTREME URGENCE

RISQUE DE SYNDROME

DU GRELE COURT

TROUBLES CHRONIQUES DU TRANSIT

CHIRURGIE PROGRAMMEE

COELIOSCOPIQUE ?

DECOUVERTE FORTUITE MESENTERE COMMUN- ASYMPTOMATIQUE

SURVEILLANCE

APPENDICECTOMIE COELIOSCOPIQUE

Deux variantes anatomiques sont

Nouveau-né de 6 jours. Vomissements clairs. Abdomen souple. Echo peu contributive. Transit grêle: cliché en procubitus. Ouverture du cadre

couramment observées en clinique et doivent être mentionnées :

- a) Le mésentère commun : symptomatologie frustrée; diagnostic par abdomen sans préparation, échographie et transit.
- b) La malrotation (type I de Grob) : symptomatologie est souvent une occlusion duodénale; le diagnostic se fait par abdomen sans préparation, échographie, transit digestif ou lavement baryté.
- Le volvulus grêle peut survenir et sa gravité implique un traitement préventif. Le tableau clinique est illustré par 4 présentations différentes pour lesquelles chaque stratégie est définie.

duodéal ; Treitz à droite de la colonne.
Malrotation intestinale



E. LES DUPLICATIONS

La duplication est le dédoublement d'une partie du tube digestif. La dilatation progressive du segment aveugle conduit à une compression du segment principal et peut conduire à l'occlusion. Présente à la naissance, elle peut ne se révéler cliniquement qu'après quelques mois voire quelques années. La symptomatologie dépend du caractère tubulaire ou kystique.

Le diagnostic est souvent échographique. La résection du segment atteint est nécessaire. La duplication duodénale forme avec le cholécocèle (dilatation sacculaire du cholédoque dans la paroi duodénale) un diagnostic différentiel difficile qui conditionne la technique chirurgicale. On parle de dérivation chirurgicale ou de marsupiation endoscopique.

Enfant de 18 mois. Subocclusions récidivantes, masse abdominale hyperéchogène à l'écho. Pas d'altération générale. Transit grêle montrant une compression extrinsèque. Vue opératoire.
D: Duplication iléale



LES DUPLICATIONS DIGESTIVES PRESENTATION ET STRATEGIE

HYPOTHESES EMBRYOLOGIQUES PURES
NIVEAUX CONCERNES

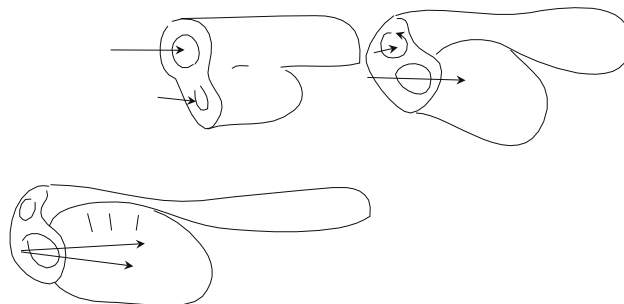
Thoraciques
Gastriques
duodénales
jéjunoiléales
colo-rectales

FORMES KYSTIQUES A REVELATION TARDIVES (D.D. Masses abdominales)

FORMES OBSTRUCTIVES (D.D. Obstructions néonatales)

TRAITEMENT CHIRURGICAL

EVOLUTION FAVORABLE



V. LA PATHOLOGIE BILIO-PANCREATIQUE

L'enfant peut être concerné par la pathologie bilio-pancréatique. Les affections hépato-biliaires pédiatriques sont sensiblement différentes de celles de l'adulte (cirrhose éthylique, lithiase vésiculaire, pancréatite aiguë, ...).

On distingue :

- A. L'atrésie des voies biliaires
- B. La dilatation congénitale des voies biliaires
- C. La lithiase vésiculaire
- D. Les tumeurs et abcès hépatiques
- E. L'hypertension portale
- F. La mucoviscidose
- G. La pancréatite idiopathique

A. L'ATRESIE DES VOIES BILIAIRES

Rare (1/10.000 naissances), l'atrésie des voies biliaires apparaît de plus en plus comme une affection acquise in utero (infection virale foetale par rétro virus 3) conduisant à une fibrose canaliculaire intra- ou extra-hépatique.

Le fait clinique essentiel est l'apparition ou le maintien d'un ictère néonatal intense avec hyperbilirubinémie conjuguée et hépatomégalie.

Le diagnostic différentiel de l'ictère néonatal interpelle le pédiatre et chirurgien. Le tableau en annexe mérite une analyse.

Il reprend les examens qui permettent de progresser dans l'évaluation d'un ictère néonatal (Coombs, bilirubinémie, échographie des voies biliaires, laparotomie-cholangiographie).

L'évolution naturelle conduit à l'hypertension portale, la malnutrition et le décès autour d'un an.

Lorsque l'atrésie des voies biliaires concerne essentiellement les voies biliaires extra-hépatiques, la malformation est considérée comme chirurgicale corrigible. Une hépatico-entérostomie par anse montée et anastomose bilio-digestive peut en effet être pratiquée; celle-ci retarde de 10 à 20 ans la survenue de l'insuffisance hépatique terminale. Secondairement, une transplantation hépatique peut être envisagée.

Lorsque l'atrésie atteint les canalicules biliaires, l'hépatico-entérostomie n'est pas fonctionnelle. La seule chance consiste alors à greffer un lobe hépatique (donneur décédé ou vivant) à l'enfant atteint. La transplantation doit être effectuée autour de l'âge d'un an. L'affection est grave, le pronostic réservé et le traitement coûteux et restreint à quelques centres de pointe occidentaux.

B. DILATATION CONGENITALE DES VOIES BILIAIRES

Communément appelée kyste congénitale du cholédoque, la dilatation de la voie biliaire regroupe en fait plusieurs formes. La classification d'Alonso Lej de 1959 est

encore la plus connue. Quatre types sont rencontrés classiquement chez l'enfant comme chez l'adulte :

- La dilatation de la voie biliaire principale (type I).
- Le kyste pendulaire implanté latéralement sous le confluent cholédococystique (type II).
- Le cholédococèle (type III).
- La dilatation intrahépatique (type V) ou maladie de Caroli.

L'étiologie reste obscure et controversée (hypothèse de Babbit).

La symptomatologie est variable :

- Ictère
- Lithiase biliaire
- Pancréatite
- Masse palpable
- Angiocholite

Le diagnostic est réalisé par échographie, cholangio- rétrograde endoscopique (ERCP), CT scanner, scintigraphie hépatique.

Le traitement est impératif et chirurgical. Il consiste à réséquer la dilatation (risque de cancérisation) et pratiquer une anastomose bilio-digestive. Seule la maladie de Caroli nécessite une prise en charge médico-chirurgicale associant drainage endoscopique (angiocholite) et résection chirurgicale (cirrhose biliaire secondaire).

C. LA LITHIASE VESICULAIRE

Elle concerne le grand enfant, plutôt la fille et majoritairement les enfants atteints de maladies hémolytiques (drépanocytose...).

Le diagnostic s'appuie sur la clinique (douleurs postprandiales, cholécystite aiguë, pancréatite biliaire, angiocholite..) et l'échographie.

Le prématuré alimenté par voie parentérale peut présenter un sludge vésiculaire avec cholécystite secondaire.

Le traitement est chirurgical et consiste en une cholécystectomie par voie coelioscopique.

D. TUMEURS ET ABCES HEPATIQUES

La tumeur hépatique la plus fréquente est l'hépatoblastome. L'étudiant se référera au cours de Gastro-entérologie et Oncologie.

Parmi les masses néoplasiques hépatiques, les métastases d'une tumeur de Wilms ou d'un neuroblastome sont en général découvertes dans le décours du follow-up d'une autre intervention chirurgicale.

Les abcès parasitaires existent chez les enfants. Leur pathogénie et leur traitement sont semblables à ceux de l'adulte (voir cours de Chirurgie digestive de 1er Doctorat). L'amibiase touche les enfants africains. A côté du traitement par métronidazole, le chirurgien peut être amené à drainer certains abcès.

Le kyste hydatique est dû à l'échinococque . Le diagnostic est échographique ou tomodensitométrique et confirmé par la recherche d'anticorps anti-échinococque. Par laparotomie (peut-être par coelioscopie) le traitement consiste à vider le kyste au milieu de solution NaCl 3 %, et à réséquer la membrane prolifère. La

périkystectomie est défendue parfois. Les fistules biliaires doivent être suturées. Cette pathologie est moins souvent rencontrée à Bruxelles qu'il y a 15 ans.

E. L'HYPERTENSION PORTALE

L'hypertension portale (HTP) consiste en une altération du flux portal suite à un obstacle pré-, hépatique ou post-. La plupart des données physiopathologiques de l'adulte sont transposables à l'enfant. Parmi les différences, on relève que le flux sanguin hépatique dépend proportionnellement plus du débit portal que du débit artériel hépatique. L'étiopathogénie est spécifique chez l'enfant.

La première cause chez le nourrisson est la thrombose préhépatique sur phlébite ombilicale au départ d'un sepsis sur cathétérisme. Après une phase d'hypertension mésentérique, les collatérales du pédicule hépatique se développent et forme un panier veineux erronément appelé *cavernome de la veine porte*.

La deuxième cause est la cirrhose sur atrésie des voies biliaires intra-hépatiques; elle peut également suivre l'intervention de Kasai après atrésie extra-hépatique. La fibrose hépatique, le déficit en alpha 1 antitrypsine et les syndromes d'hypercoagulation sont plus rares.

Présentation clinique

La symptomatologie survient en principe graduellement dans les pays occidentaux. Elle est souvent l'aboutissement d'une insuffisance hépatique.

On découvre une hématomèse, un méléna, une anémie chronique ou une hépatosplénomégalie. L'ascite, la circulation veineuse sous-cutanée abdominale (tête de méduse) sont pathognomoniques.

Explorations et bilan

A part les examens hématologiques complets (Hb, Hct, V.G, V.S., PTT,...) on réalise une échographie, un bilan fonctionnel hépatique.

Après l'âge de 6 mois, l'endoscopie haute peut-être pratiquée sous narcose.

La splénoportographie percutanée permet de réaliser une cartographie veineuse et d'envisager les possibilités de dérivation chirurgicale.

Prise en charge d'une hématomèse de l'enfant

La complication la plus classique et la plus grave de l'HTP est l'hématomèse. Le tableau est spectaculaire et dramatique pour l'enfant et ses parents. La pâleur et la tachycardie sont brutales, le vomissement sanglant est puissant et répétitif. L'enfant doit être immédiatement transporté en S.A.M.U. vers un centre équipé en endoscopie opératoire pédiatrique.

Le traitement immédiat est le suivant:

Transfusion sanguine

Sédation légère

Position semi-assise

Monitoring complet

Endoscopie sous narcose et sclérothérapie immédiate

Vitamine K et Calcium

Somatostatine

Antibiothérapie prophylactique (Céphalosporines)

On évitera la sonde gastrique, la sonde de Blakemore, et la broncho-pneumonie de déglutition en intubant l'enfant en cas de choc hypovolémique.

Le traitement de fond est le suivant:

Sclérothérapie préventive

Shunt spléno-rénal
Shunt mésentérico-cave
TIPS chez le grand enfant
Transplantation hépatique si insuffisance hépato-cellulaire

LA MUCOVICIDOSE

La mucoviscidose appelée en anglais « *cystic fibrosis* » est une affection génétique aux implications métaboliques et biochimiques nombreuses. Cette affection congénitale décrite largement dans les cours de génétique, biochimie et anatomie pathologique est développée cliniquement dans le cours de pédiatrie. Comme ses complications digestives et respiratoires concernent le chirurgien pédiatrique, la maladie a été évoquée dans le diagnostic différentiel des occlusions digestives du nouveau-né.

Chez le plus grand enfant, le gastro-entérologue peut être confronté à/ une insuffisance pancréatique exocrine conduisant à une malabsorption des graisses et une carence lipidique compliquée d'un retard de croissance. Le traitement substitutif consiste à administrer des formes gastro-protégées de *pancréase* et *créon*. Un supplément vitaminique liposoluble est utile (A D E K). Il est également recommandé de compléter en Fe, Cu, Zn et Se.

une constipation chronique avec impaction fécale, prolapsus et parfois une occlusion digestive basse aiguë.

une cardiomyopathie et un cœur pulmonaire chronique concernent le chirurgien cardiaque pédiatrique spécialisé en transplantation cardio-pulmonaire. En effet, il faut préférer la transplantation pulmonaire en première intention.

F. LA PANCREATITE CHRONIQUE IDIOPATHIQUE

La littérature foisonne d'hypothèses au sujet de la pancréatite chronique et de sa forme infantile. Les faits se limitent à une inflammation canalaire associée à une modification de la chimie des sécrétions pancréatiques entraînant des *protein plugs* et des sténoses canaliculaires puis canalaire. Des calcifications intraparenchymateuses apparaissent. L'insuffisance exocrine puis endocrine suit.

Les douleurs abdominales postprandiales récurrentes et intenses sont le signe d'appel. La perte de poids, la stéatorrhée et le diabète sont plus tardifs.

La mise au point est biologique, échographique. La pancréatographie endoscopique est indiquée si une dilatation ou endoprothèse s'impose.

En cas de dilatation du canal de Santorini ou de Wirsung, une pancrético-jéjunostomie est utile. Le principe est de conserver le plus de parenchyme pancréatique possible. Il s'agit d'un traitement médico-chirurgical réservé à des centres spécialisés.

VI. LES TROUBLES DE LA MOTRICITE DIGESTIVE

Les quatre pathologies qui composent ce chapitre étaient jadis totalement séparées dans les chapitres cliniques auxquels leur symptomatologie les réfèrent. Le tableau suivant les cite:

TABLEAU 10

<u>Pathologie</u>	<u>Age</u>	<u>Symptôme dominant</u>	<u>Chapitre clinique</u>
REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN	0-Adulte	Asthme Pyrosis	Maladies respiratoires Pathologie oeso-gastrique
ACHALASIE OU MEGAOESOPHAGE	15-Adulte	Dysphagie	Pathologie oesophagienne
STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE	2-6 semaines	Vomissements	Occlusions hautes post-natales
MALADIE DE HIRSCHSPRUNG et dysganglionoses	0-Adulte	Constipation	Occlusions basses, constipation

En fait, ces pathologies sont consécutives à un trouble intrinsèque de la motricité digestive. Le relais physiopathologique et histochimique de chaque entité clinique fait appel à un désordre histologique et histochimique au niveau de l'innervation sympathique et parasympathique du tube digestif. A côté des anomalies structurales morphologiques, on découvre de profondes anomalies au niveau des neurotransmetteurs. Le lecteur est invité à se référer aux cours d'anatomie pathologique et d'histopathologie. Le chirurgien pédiatrique se doit de suivre les recherches dans ces domaines pour affiner le diagnostic et améliorer la thérapeutique ou sa séquence;

A. L'ACHALASIE DU CARDIA OU MEGAOESOPHAGE

Il faut plusieurs années pour que l'oesophage se dilate en amont d'un *cardiospasme*. Pendant la déglutition, des complexes moteurs coordonnés se succèdent le long des 2/3 distaux de l'oesophage. Le cardia doit s'ouvrir en phase pour permettre au bol alimentaire de pénétrer dans l'estomac. Si les médiateurs relaxant le muscle du cardia sont inefficaces ou que la neurotransmission est déficiente au niveau de la jonction neuro-musculaire, le cardia reste fermé. La musculature oesophagienne s'hypertrophie et la stase oesophagienne apparaît.

La symptomatologie est progressive mais conduit à des érosions muqueuses. Le diagnostic est confirmé par un transit oeso-gastrique baryté, une endoscopie ou surtout une manométrie qui distingue plusieurs formes. Il existe la forme classique sans relâchement cardial isolé, et des formes plus complexes comme la présence d'ondes oesophagiennes spastiques non coordonnées conduisant au *nutcracker syndrome*.

Dans l'achalasia du cardia de l'adolescent ou de l'adulte jeune on peut être obligé de réaliser une myotomie selon Heller. La dilatation pneumatique endoscopique suffit souvent à soulager le patient pour une longue durée.

B. LE REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN

Le reflux de liquide gastrique vers l'oesophage survient pratiquement chez tout individu à un moment de sa vie. Certains prétendent même qu'il fait partie de la physiologie normale du nouveau-né ou de la femme enceinte même s'il est asymptomatique. Dans un cours de pathologie, nous nous limiterons au reflux invalidant, symptomatique inducteur de complications respiratoires, oesophagienne ou accompagné d'anomalie anatomique comme une hernie hiatale.

A la naissance, la jonction cardio-tubérositaire ne correspond pas à l'anatomie du cadavre enseignée en candidatures en sciences médicales. Tout d'abord, il y a immaturité des plexus myentériques et ouverture de l'angle cardio-tubérositaire; le diaphragme est prédominant pendant l'inspiration et il ne subit pas de la musculature abdominale une contre-pression puisque cette musculature est hypotrophique.

De plus, après une tétée ou un biberon, l'estomac contient une quantité impressionnante d'air qu'il doit régurgiter en ouvrant son cardia.

Symptomatologie

Là où le médecin intervient c'est lorsque le phénomène est exagéré, entraînant de véritables vomissements postprandiaux et des régurgitations incessantes accompagnées d'inconfort, d'irritabilité, de troubles respiratoires tels que l'asthme et la toux nocturne.

Les incidents respiratoires peuvent être masqués par une composante allergique qui est en fait compliquée d'un R.G.O.

On peut voir des pneumonies à répétition chez les petits enfants et une oesophagite exulcérée chez le plus grand enfant (en général)

Explorations et bilan

L'anamnèse et l'observation de l'enfant éclairent le praticien mais le diagnostic reste délicat.

Actuellement la phmétrie de 24 heures permet de mesurer le nombre d'épisodes où le pH oesophagien chute sous 4 et sa corrélation clinique. Le pourcentage de temps discrimine le R.G.O. pathologique du physiologique.

A cette phmétrie, peut être associée une manométrie oesophagienne

La radiologie montre s'il existe une hernie hiatale ou une béance.

La présence d'une vraie hernie hiatale ne présage pas d'une bonne réponse médicale et suscite l'indication d'une correction chirurgicale définitive.

En cas de sténose, d'hématémèse, une oesophagoscopie peut être faite.

Traitement

Méthodes conservatrices:

précautions posturales
diététique
kinésithérapie respiratoire

Médicaments:

prokinétiques (prépuksid, métoclopramide)
anti H₂ (cimétidine, ranitidine....)

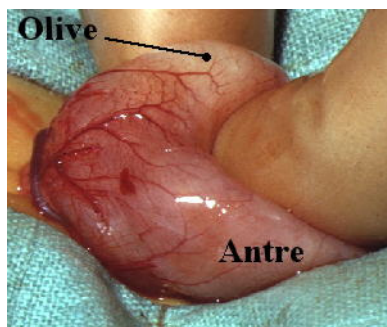
I.P.P. (oméprazole, lansoprazole...)

Chirurgie: Nissen ou Toupet
coelio ou laparotomie

C. LA STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE

La Sténose Hypertrophique du pylore (SHP) constitue la plus fréquente indication chirurgicale en pratique quotidienne chez le nourrisson.

Décrite depuis 1646 par Hildanus, et étudiée par Hirschsprung(!) en 1888, l'hypertrophie néonatale évolutive du muscle pylorique fut considérée comme responsable de l'occlusion gastrique survenant de 2 à 6 SEMAINES. La couche circulaire hypertrophiée comprime la muqueuse qui finit par se collaber totalement.



coupe sagittale dans une olive pylorique
la muqueuse est collabée par l'hypertrophie de la musculuse
cet aspect est parfaitement rendu par l'image échographique

L'estomac se dilate, s'hypertrophie et reflue (R.G.O.).

Les anomalies intrinsèques ont été étudiées. Quelles sont les certitudes?
L'anomalie ne touche que les nourrissons (350/ an en Belgique), souvent les garçons (sex ratio 3/1), plutôt les Européens blancs, jamais les Chinois.

L'incidence familiale soutend le rôle génétique, l'incidence saisonnière (automne et hiver), sociale et le rôle du stress maternel illustrent le contexte environnemental.

La présence d'une hypergastrinémie et son rôle n'est pas clairement démontré.

Symptomatologie

Les vomissements répétés en jets, la déshydratation et la palpation d'une olive pylorique constituent la triade classique.

Les parents notent une stagnation pondérale voire une perte de poids en phase avancée; l'enfant se constipe, un ictère apparaît.

La gluconyl-transférase hépatique est effondrée, la chute de l'apport calorique et une compression mécanique des voies biliaires extra-hépatiques sont invoquées.

Le médecin trouve un enfant assoiffé et avide de téter, alors qu'il ne tolère pas son biberon. Après le repas, l'estomac se contracte; les ondes sont perceptibles chez l'enfant déshydraté. Pendant la tétée, l'olive peut être palpée devant la colonne avec la main gauche.

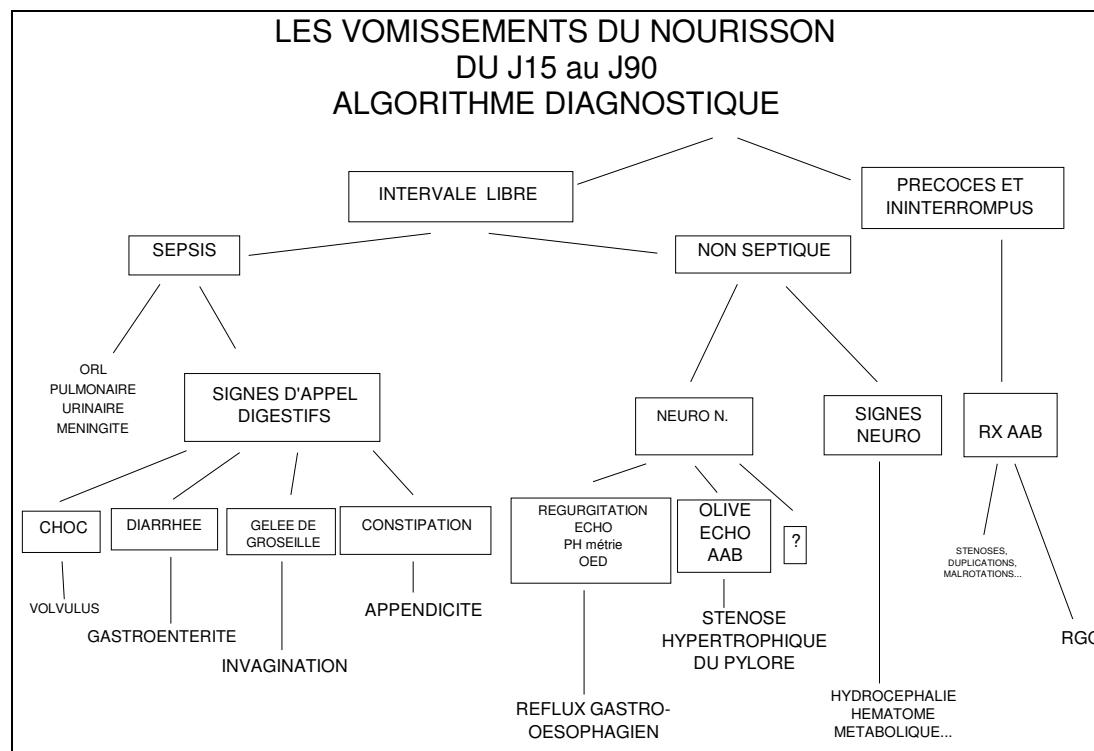
Explorations et bilan

L'anamnèse et l'observation de l'enfant éclairent le praticien.

La biologie traque l'alcalose et l'hypokaliémie. L'A.S.P. montre la dilatation gastrique caractéristique. L'échographie confirme l'indication opératoire.

Le transit baryté est proscrit. D'abord il risque de favoriser une pneumopathie de déglutition et ensuite il gêne le chirurgien.

La sténose hypertrophique du pylore est l'occasion de présenter un algorithme des diagnostics devant un vomissements chez le nourrisson.



Traitement

L'enfant est perfusé avec su sérum I/2 physiologique et des ions K⁺; une sonde gastrique peut être placée en cas d'inconfort. Le jeun strict est imposé.

Les Scandinaves ont tenté et réussis à traiter certains enfants sans les opérés. Le principe est d'instituer une nutrition parentérale ou par feeding transpylorique et d'attendre. Après 3 à 5 semaines, l'hypertrophie régresse, le défilé pylorique s'ouvre et l'enfant guérit. Comme on peut s'y attendre, ni les parents ni l'INAMI, ni les chirurgiens n'approuvent ce traitement.

Après réhydratation, le chirurgien peut opérer.

On peut donc affirmer que le traitement de référence est la pylorotomie extra-muqueuse par voie mini-invasive ombilicale.

Le muscle pylorique est incisé longitudinalement sans effracter la muqueuse. Douze heures plus tard, on réalimente l'enfant qui sort généralement au 3ème jour post-opératoire.

Un R.G.O. peut persister quelques semaines

D. LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

La maladie de HIRSCHSPRUNG (Mégacôlon congénital) est une aganglionose colique. Elle constitue la forme la plus caractéristique des anomalies de l'innervation digestive qui s'exprime chez l'enfant.

L'origine fondamentale du déficit reste obscure mais plusieurs observations histologiques, biochimiques, neurophysiologiques et embryologiques éclairent le clinicien.

Histopathologie:

Les cellules ganglionnaires des plexus myentériques ss-muqueux (Meissner) et intermusculaires (Auerbach) sont quasi ou totalement absentes. Les fibres nerveuses pré-synaptiques non myélinisées se perdent de manière anarchique au sein des fibres intrinsèques sans jonction synaptique fonctionnelle.

L'acétylcholine est le principal médiateur, ce qui conduit à dépister l'anomalie par un test à la cholinestérase. Si les fibres adrénergiques sont pratiquement absentes, on note une concentration anormale de substance P, PYY et VIP.

L'anatomie de la zone transitionnelle est encore plus complexe. Pour le clinicien, il résulte surtout que la reconstruction rectale et les dérivations éventuelles ne doivent utiliser que le colon normal, voire le grêle en cas de Hirschsprung pancolique.

Neurophysiologie

L'atteinte du sphincter anal interne (S.A.I.) par la maladie contrarie évidemment la physiologie de la défécation et l'appareil de continence et d'exonération.

Par exemple, le réflexe recto-anal inhibiteur est absent. La dilatation d'un ballonnet intra-rectal ne déclenche pas la contraction du S.A.I.

Génétique

L'incidence est de 1 pour 5000 naissances soit près de 30 cas en Belgique par an. Les garçons sont plus souvent atteints. L'atteinte de jumeaux, l'association (2%) rare mais significative avec des anomalies chromosomiques argue pour une étiologie génétique qui freinerait la migration des cellules de crêtes neurales par trouble moteur cellulaire intrinsèque ou par réaction immunitaire cellulaire.

Symptomatologie

Le retard d'émission du méconium et une constipation néonatale sont les principaux stigmates. Le nouveau-né présente un ballonnement rapide, une surélévation diaphragmatique, des vomissements et une dénutrition rapide.

L'A.S.P. montre une dilatation colique en amont d'un segment recto-sigmoïdien plus ou moins long collabé contenant des selles. L'occlusion se répercute sur le grêle. Si la forme est pancolique, elle peut être confondue avec un iléus méconial ou une atrésie.

Cependant, plusieurs formes existent:

La présentation subaiguë:

L'enfant sort de la maternité et présente une constipation d'installation progressive.

Un retard de développement staturo-pondéral et même un marasme (dans les régions économiquement peu développées - l'Afrique centrale ou appauvries - région du Centre) accompagnent les plaintes abdominales.

La présentation septique:

L'entérococolite et le transfert de la flore bactérienne conduit à la septicémie.

Masqué par une éventuelle autre pathologie (hernie, prématurité, ...) le tableau se complique d'un sepsis souvent grave et mal élucidé. Le choc et l'insuffisance respiratoire aiguë conduisent d'ailleurs à une mortalité significative. Le tableau abdominal peut alors être faussement interprété comme secondaire au sepsis et non primitif.

La présentation tardive:

Il s'agit plutôt de dysganglionoses mais le diagnostic peut passer inaperçu pendant plusieurs années. Il est même parfois posé chez l'adulte après des mois ou des années de lavements répétés.

HIRSHSPRUNG NEONATAL: diagnostic différentiel:

ILEUS ET BOUCHON MECONIAL

VOLVULUS

ATRESIE ILEALE

ENTEROCOLITE NECROSANTE

SEPSIS

HYPOTHYROIDIE

HEMORRAGIE SURRENALIENNE

HYPOKALIEMIE

Explorations et bilan

Toucher rectal

Le toucher rectal réalisé avec prudence permet d'examiner le canal anal, de provoquer éventuellement une expulsion fécale.

ASP

On peut rechercher une déshabitation, un encombrement stercoral mais surtout une dilatation colique d'amont.

Lavement sans préparation

La disparité de calibre colique signe le diagnostic; il faut se méfier des microcolons congénitaux.

Biopsie rectale

Par aspiration, chirurgicalement sous narcose ou par sphinctéromyotomie endo-rectale (parfois même sur appendicectomie!), l'examen permet une analyse extemporanée, une coloration argentique et une étude histochimique.

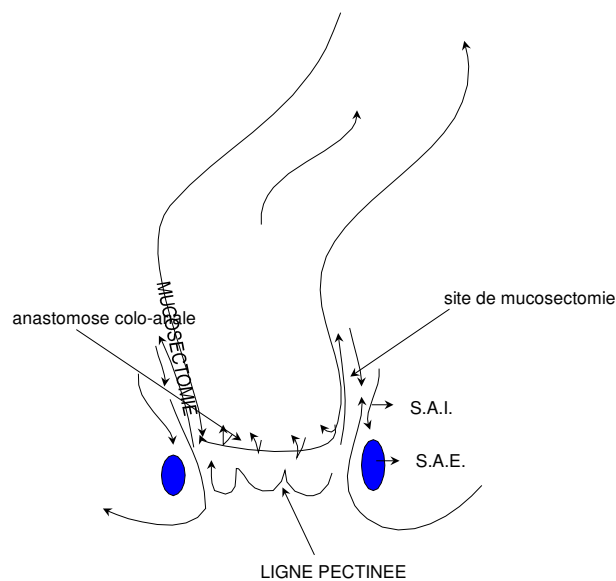
Manométrie ano-rectale

Elle complète la mise au point mais n'est pas indispensable.

Traitement

Si la présentation est frustre, on commence souvent par des lavements évacuateurs. Si l'enfant présente une occlusion aiguë, la mise en perfusion et l'aspiration gastrique sont nécessaires. Le chirurgien réalise une biopsie rectale puis une dérivation intestinale en territoire sain. L'iléostomie est défendue par certains. Après la phase aiguë, souvent après 6 mois, on réalise une proctocolectomie avec reconstruction rectale selon SOAVE, DUHAMEL, LESTER MARTIN (H. Total) ou SWENSON. De nouvelles variantes sont décrites dont la mucosectomie endorectale et l'anastomose colo-anale. Certains réalisent la colectomie par coelio-chirurgie.

MALADIE DE HIRSCHSPRUNG TRAITEMENT CHIRURGICAL



L'enfant sera suivi de près jusqu'à sa continence. Les sténoses ou incontinenances sont parfois objectivées.

VI. LES ANOMALIES DE LA PAROI ABDOMINALE

Comme cela fut expliqué et enseigné dans le cours de chirurgie digestive, la paroi abdominale est le siège d'anomalies, de traumatismes et d'affections en général auxquels le médecin généraliste, le chirurgien ou le pédiatre sont très souvent confrontés.

Du diaphragme au carrefour inguinal, les anomalies morphogénétiques touchent plus volontiers certains sites critiques ou de multiples diagnostics différentiels se rencontrent. Certains auteurs classifient ces pathologies selon le site (l'ombilic, le creux inguinal...), d'autres selon les plaintes (vomissements, douleurs abdominales chroniques,...). Nous vous proposons d'exclure du chapitre la pathologie diaphragmatique que nous avons choisie pour illustrer la prise en charge des malformations congénitales graves et de regrouper les autres pathologies dans ce chapitre. La présentation clinique prévaudra:

Les défauts ombilicaux courants et bénins s'ils sont reconnus et traités

Les grands défauts antérieurs diagnostiqués in utero et de pronostic vital

Le carrefour inguinal siège de multiples et passionnants diagnostics différentiels.

Embryologie

Pour comprendre l'étiologie, l'anatomie et la clinique de ces anomalies, il est fait appel aux aspects morphogénétiques que le futur médecin doit se rappeler.

L'ébauche d'une paroi abdominale antérieure n'est pas évidente en examinant le disque trilaminaire que constitue un embryon de 3 semaines. En fait la cavité coelomique apparaît par le repli céphalocaudal et latéral du mésoderme et de l'ectoderme autour d'un centre fictif : l'anneau ombilical. A travers ce défaut programmé et incontournable, passent les vaisseaux ombilicaux, le résidu vitellin (canal omphalo-mésentérique) et le résidu allantoidien (ouraque) , le tout recouvert de la membrane amniotique. La croissance et l'épaississement du feuillet mésodermique constitue une enveloppe solide qui ne respecte qu'un petit passage autour du cordon ombilical. Tous les problèmes cliniques antérieurs sont liés à ce processus.

Par anomalie génique (gène codant pour une quelconque propriété de migration ou de fusion cellulaire) ou accident tératogène (hémorragie traumatique, choc - hypoxémie tissulaire...) les malformations sont diverses et encore obscures.

En ce qui concerne la fermeture de la sangle pelvienne et du canal inguinal, le lecteur se rappellera la descente des gonades et la sortie anténatale du testicule par l'orifice profond et externe qui laisser passer les vaisseaux spermatiques et le canal déférent. La musculature enserre l'orifice et la cicatrice du refoulement péritonéal (canal péritonéo-vaginal) disparaît par collapsus; la vaginale est dès lors séparée de la cavité coelomique. La cryptorchidie, l'hydrocèle, la hernie inguinale et le kyste du cordon sont des formes différentes de l'échec de ce processus morphogénétique.

A. LES HERNIES OMBILICALE ET EPIGASTRIQUE ET AUTRES PATHOLOGIES OMBILICALES

La hernie ombilicale (HO) est une voussure centrée autour de l'ombilic et recouverte de peau. Elle peut être décelée dès la naissance ou se développer au départ d'un tout petit défaut ignoré à la naissance.

Plus fréquente dans la race noire, la HO disparaît classiquement avant 18 mois lors de la fusion des grands droits.

Si l'enfant présente un diastasis des grands

droits ou une HO dont le diamètre dépasse 2 cm,, il y a peut de chance de la voir se refermer spontanément, surtout si après la marche, le médecin constate qu'elle s'élargit.

Le risque d'étranglement et d'obstruction digestive est minime (contrairement aux adultes) . Les parents européens n'apprécient pas son esthétique et demandent une correction chirurgicale.

Fillette à 10 jours de vie, protrusion centrée sur l'ombilic. Pas de fièvre, pas de plainte digestive.
D: Hernie ombilicale



L'intervention consiste à réséquer le sac et fermer la ligne blanche par une mini-incision péri-ombilicale.

Le collage d'un dollar ou de 20 francs qu'osent encore préconiser certains médecins généralistes s'apparente à la sorcellerie mais pas à la médecine rationnelle et scientifique.

La hernie épigastrique de la ligne blanche est médiane et asymptomatique. Elle est entourée d'un anneau fibreux . Elle apparaît lors du Valsalva et ne guérit jamais spontanément. La grande fille demande parfois sa correction chirurgicale pour raisons esthétique. La cure chirurgicale laisse malheureusement une cicatrice.

Les résidus omphalo-mésentériques correspondent à la fermeture incomplète ou à une anomalie de finition et de différenciation des annexes foetales et du *midgut* .

On distingue:

le sinus omphalo-mésentérique

la fistule omphalo-mésentérique

le diverticule de Meckel

le sinus de l'ouraue

le granulome ombilical

L'examen physique et l'inspection détaillée sont indispensables: le clinicien recherche un écoulement de liquide séreux, purulent ou urinaire; l'ombilic est examiné à la recherche de muqueuse; un trajet fistuleux est éliminé.

L'échographie permet de dépister ou confirmer un kyste, une collection ou un trajet organisé, connecté à la vessie ou au grêle. Une fistulographie, une cystographie et un transit grêle peuvent être demandés dans les formes complexes requérant une laparotomie ou une coelioscopie.

L'évolution naturelle et les complications sont variables.

L'infection du sinus omphalo-mésentérique nécessite un drainage et éventuellement une antibiothérapie. Le danger d'une omphalite du nouveau-né doit être connu et écarté car elle peut entraîner une thrombose portale. Le granulome peut être électrocoagulé ou nitraté. Les résidus muqueux ectopiques doivent être chirurgicalement réséqués. En cas de fistule (avec un Meckel par exemple) le chirurgien doit réaliser une intervention complète. Il en est de même pour les kystes de l'ouraue (voir cours d'Urologie).

L'OMPHALOCELE ET LE GASTROSCHISIS

Les malformations majeures de la paroi abdominales sont diagnostiquées normalement par l'obstétricien ou l'échographiste anténatal. La gravité du défaut, le sepsis, l'hypothermie et les malformations associées entraînent le décès du nouveau-né en l'absence de traitement. Malgré leur apparente ressemblance, ces deux malformations congénitales présentent d'importantes différences.

1 LE GASTROSCHISIS



Le foetus présente une éviscération partielle par un orifice latéro-ombilical souvent droit. Les anses intestinales baignent dans le liquide amniotique et sont recouvertes de dépôts amniotiques. Il s'agit en général d'anses grêles. L'intestin n'est bien évidemment pas fixé aux gouttières pariétocoliques et la malrotation peut entraîner un volvulus anténatal ou néonatal. L'ischémie mésentérique localisée entraîne des atrésies ou des sténoses.

Il n'y a pas d'anomalie génétique démontrée.

A la naissance, une déperdition liquidienne et calorique mènent à la déshydratation, à l'acidose et à la péritonite.

TABLEAU 11

Distinction entre le gastroschisis et l'omphalocèle

Observation	GASTROSCHISIS	OMPHALOCELE
Localisation	Latérale au cordon	Centrée , surplombée par le cordon
Taille	2 - 4 cm	2 -10 cm
Couverture	Aucune	Sac amniotique
Contenu	Grêle (colon)	Intestins, Foie, pancréas, gonades...
Intestin	Epaissi, couenneux	normal
Malrotation	OUI	OUI
Motricité	Iléus prolongé	Normale
Anomalies digestives	Atrésies	Rares
Syndromes	Beckwith, Trisomies 13/15...	Inconnu
Réduction chirurgicale	Aisée	Difficile ou impossible
Fermeture défaut	Aisée	Difficile ou retardée

2. L'OMPHALOCELE

L'omphalocèle est la protrusion de viscères intra-abdominaux en dehors de la cavité abdominale par un défaut centré sur l'ombilic et surplombé par l'implantation des vaisseaux ombilicaux.

Les viscères sont entourés d'une membrane avasculaire épaisse constituée de l'amnios et de la gelée de Wharton; après 3 jours, la membrane s'opacifie, se nécrose et se délabre, laissant les viscères à l'air. L'infection survient alors rapidement et conduit au sepsis et au décès.



Prise en charge

Comme cela fut expliqué, le diagnostic doit être anténatal. La mère et le père sont pris en charge par un centre multidisciplinaire qui réalise une ponction au cordon pour caryotype foetal, une anamnèse familiale et un premier conseil anténatal. Celui-ci se transformera en un conseil génétique complet et formel après la naissance ou l'interruption de grossesse éventuelle.

L'accouchement est programmé et déclenché dans un hôpital universitaire où l'équipe néonatale médico-chirurgicale prend le nouveau-né en charge. La fin de la grossesse est suivie afin d'obtenir la meilleure maturation pulmonaire mais en évitant de laisser évoluer par exemple un volvulus. Il n'y a actuellement aucune indication de chirurgie anténatale.

A la naissance, l'enfant est aspiré au niveau trachéal et gastrique. Il est perfusé et emballé immédiatement dans un sac étanche et imperméable. Le chirurgien pédiatrique doit être présent auprès de l'anesthésiste et du pédiatre.

Une attention particulière est portée aux besoins hydriques de 175 ml/Kg. j. 10 % dextrose en lactate Ringer. Un cathétérisme vésical est nécessaire et une couverture antibiotique est prophylactique (Ampi/ Amikacine).

Plusieurs techniques chirurgicales coexistent. Le gastroschisis est souvent exploré et réintégré en première intention. Un stretching permet aux muscles d'être suturés en un plan. La peau recouvre le défaut. Pendant la réintégration, l'anesthésiste monitorise la pression intra-gastrique et les paramètres vitaux afin d'éviter une augmentation de la pression intra-abdominale au-delà de 15 cm H₂O. Le retour cave et la distension diaphragmatique risquent de diminuer le débit cardiaque, d'accroître les pressions d'insufflation voire d'induire une hypoperfusion rénale ou une thrombose veineuse.

Il ne servirait à rien de réintégrer un grêle accompagné d'une thrombose veineuse mésentérique.

Dans les grands défauts, souvent l'omphalocèle, il est nécessaire de recourir à la technique du SILO ou Schuster technique. Une enveloppe de polypropylène transparent est suturée autour du défaut. Le réservoir constitué est suspendu à l'apex et une traction est opérée pendant quelques jours. Dans un deuxième temps, après ventilation et curarisation, il devient possible de réaliser un nouveau stretching. La poche est enlevée et une suture musculo-cutanée est réalisée. L'enfant est traité par nutrition parentérale totale pendant plusieurs jours ou quelques semaines tant que l'iléus ne s'est pas amendé. De multiples stratagèmes sont enseignés en post-graduat aux futurs chirurgiens.

En dehors des complications liées aux anomalies digestives éventuelles, l'opéré peut présenter une entérocolite lors de la réalimentation orale. La qualité du nursing influe aussi sur le pronostic vital de ses enfants.

C. LE CARREFOUR INGUINAL.

Le terme carrefour est justifié par la réunion sur un même site anatomique d'une multitude de pathologies de paroi, digestives et urinaires. Aux confins de plusieurs disciplines connexes et en parallèle avec l'enseignement d'urologie et de gastro-entérologie, nous allons tenter d'éclaircir le diagnostic différentiel de cette région. L'anatomie est connue. La morphogenèse comprise.

LA HERNIE INGUINALE

Il s'agit d'un des motifs les plus fréquents de consultation.

La pathologie affecte 2 % des garçons et 0.3 % des filles. La pathologie est bénigne, facilement identifiable, jamais spontanément résoluble et cliniquement décelée dès que le sac herniaire se remplit. Bénigne à froid, elle se complique de manière imprévisible d'étranglement et d'occlusion digestive. Non opérée elle peut conduire à la nécrose ovarienne chez la fille ou à la péritonite. Elle peut être associée à une cryptorchidie . La prématurité expose le nouveau-né à un risque atteignant 30 %.

La pathogénie est assez bien identifiée. Au cours du troisième trimestre de la gestation, le testicule poursuit sa *descente aux enfers*. Le trajet des vaisseaux spermatiques et du canal déférent témoigne de ce trajet. L'enveloppe péritonéale étirée forme un canal qui doit se refermer. La continuité entre les orifices profond et superficiel, ainsi créée, facilite la perméabilité du canal inguinal à un engagement de viscères glissant sur la membrane péritonéale dès que la pression intrapéritonéale le permet.

Quand l'enfant respire, il crée un gradient de pression qui empêche la fermeture du sac herniaire. Comme le péritoine sécrète , la synéchie spontanée n'existe pas. Par contre, si l'orifice est petit, le contenu peut ne s'engager qu'à l'adolescence lors d'un sport ou chez l'adulte en atrophie musculaire. La survenue brutale d'une voussure chez l'homme jeune correspond en fait souvent à une hernie inguinale indirecte congénitale. Une anamnèse familiale soignée confirme souvent les antécédents.

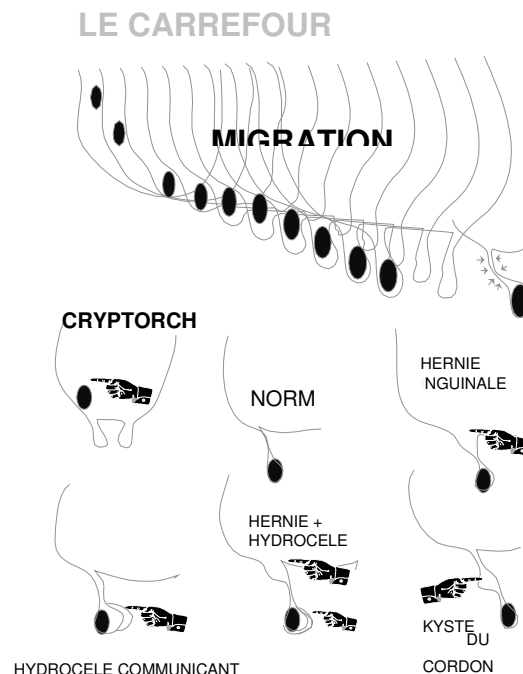


Tableau clinique

Souvent diagnostiquée vers 2-3 mois ou à être bilatérale, particulièrement lorsqu'elle

un an au début de la marche, la hernie peut- est gauche chez le garçon.

La voussure déforme le pli abdominal inférieur et peut atteindre le scrotum. Elle peut être douloureuse et induire une constipation.

Le signe du papier de soie est caractéristique pour la différencier de l'hydrocèle. La transillumination n'est pas fiable. la manoeuvre de réduction peut être positive si l'enfant reste calme. Par contre, l'échographie peut souvent confirmer la présence de liquide dans la bourse.

Garçon de 6 mois. Masse inguinale dure irréductible , gêne et cris à la palpation, pas de signe digestif, Temp.38°
D: Hernie inguinale droite incarcerated



TABLEAU 12 LE CARREFOUR INGUINAL: DIAGNOSTICS

	<u>DOULEUR</u>	<u>FIEVRE</u>	<u>PLI ING.</u>	<u>PL.DIGES T</u>	<u>ECHO</u>	<u>A.S.P.</u>	<u>REFLEX E CREMAS T.</u>
La hernie inguinale	<u>+</u>	-	déformé	rare	perf	perf	<u>+</u>
La hernie inguinale étranglée	+++	<u>±</u>	déformé	fréquentes	perf	perf	<u>±</u>
l'hydrocèle communicant	<u>+</u>	-		-	perf	-	<u>±</u>
le kyste du cordon	-	-	déformé	-	perf	-	<u>+</u>
l'orchite	+++	+		-		-	-
la torsion testiculaire	+++	+		-	perf	-	-
le varicocèle	+	-		-	perf	-	<u>+</u>
l'adénite inguinale	<u>±</u>	<u>±</u>		-	perf	-	<u>+</u>

Ce tableau clinique offre des guide lines: il n'est pas à l'abri des exceptions

Prise en charge thérapeutique

La hernie inguinale s'opère dès que le diagnostic est posé mais de manière programmée en fonction de l'état général de l'enfant et des contraintes parentales. Là aussi, tout bandage, contention ou manipulation est dénuée de tout fondement. Inutile aussi, chez le grand enfant de prescrire l'arrêt des performances physiques. Le traitement chirurgical consiste à inciser le pli abdominal inférieur et réséquer le sac inguinal en disséquant soigneusement le cordon et les viscères éventuellement engoués dans le processus. L'exploration hétérolatérale est controversée. Le chirurgien tiendra compte des éléments suivants:

	<u>EXPLORATION BILATERALE</u>
AGE < 2 ans	FAVORABLE
Hernie gauche	FAVORABLE
Garçon	FAVORABLE
Fille < 5 ans	FAVORABLE
Chirurgien expérimenté	FAVORABLE
Pays médicalisé	DEFAVORABLE

Il s'agit d'une chirurgie mineure réalisable en chirurgie ambulatoire sans hospitalisation mais sous anesthésie générale.

Par contre, lorsque la hernie inguinale est compliquée d'étranglement, le traitement se fait en urgence et en deux temps si possible.

1) LA REDUCTION

L'enfant est installé calmement dans une baignoire tiède et idéalement prémédiqué avec du diazépam (0.5 mg/Kg), de la morphine (0.2 mg/Kg), du Nembutal ou Thalamonal.... La réduction est bimanuelle, progressive et complète. La manoeuvre peut prendre plusieurs minutes. Dans les mains d'un médecin entraîné, l'irréductibilité est rare. Dans ce cas, il peut s'agir d'un étranglement datant de plus de 8 heures, d'une incarceration ovarienne. L'indication chirurgicale est urgente en cas d'échec.

Après une réduction chez le nourrisson, il arrive que la récurrence survienne très précocement; raison pour laquelle ces patients sont généralement admis en observation pour 24 heures.


Chez le prématuré, la herniorraphie est pratiquée avant la sortie de l'hôpital..

1) L'INTERVENTION CHIRURGICALE


Après la résorption de l'oedème consécutif à l'étranglement, la herniorraphie peut être proposée.

Les diagnostics différentiels sont évoqués et détaillés dans d'autres cours.

L'HYDROCELE COMMUNIQUANT

<p>Il s'agit de l'accumulation de liquide péritonéal (surtout en fin de journée) autour de la bourse (parfois bilatéral).</p>	<p>Garçon de 2 ans. Masse scrotale non douloureuse non réductible. Pas de fièvre. Pas de déformation des plis. Hydrocèle communicant persistant.</p>
<p>Il peut être aigu et en imposer pour une hernie inguinale étranglée. Il est non réductible. L'échographie est déterminante. La majorité des hydrocèles disparaissent spontanément avant l'âge de 18 mois par fermeture du C.P.V. et résorption par la vaginale. En cas d'échec, le chirurgien lie le C.P.V. et assèche ainsi la vaginale. Le mépris au-delà de plusieurs années conduit à l'épaississement de la vaginale qui devient sécrétante et conduit à l'hydrocèle non communicant, dangereux pour le testicule et nécessitant un retournement de vaginale.</p>	

LE KYSTE DU CORDON

	<p>Garçon de 2 ans et demi. Aucune plainte. Masse inguinale hyperéchogène non réductible. Testicule normal Kyste du cordon</p>
<p>Aussi appelé hydrocèle suspendu, il a la même origine si ce n'est que le canal péritonéo-vaginal est incomplet. Il faut le réséquer.</p>	

L'ORCHITE

Les signes inflammatoires et/ou infectieux dominant mais le gonflement brutal est piégeant. L'orchite ourlienne est la plus commune. Le traitement est médical et local.

LA TORSION TESTICULAIRE

Très dangereuse pour la fertilité, la torsion doit être reconnue par la douleur aiguë, localisée autour d'un testicule remonté et impalpable tant il est douloureux. L'échographie permet d'explorer l'artère et l'hydrotide éventuellement responsable du drame.

Seule une intervention immédiate sauve le testicule.

LE VARICOCELE

Dilatations veineuses caractéristiques. Douleurs chroniques. Traitement par injection d'agent sclérosant ou emboligène ou chirurgical (ligatures).

L'ADENITE INGUINALE

Elle est largement décrite dans le chapitre d'infectiologie pédiatrique. Il arrive qu'un praticien soit induit en erreur par une localisation très interne. L'examen minutieux des creux inguinaux, de la bourse ou de la vulve est pathognomonique.

VIII. LES ANOMALIES PERINEALES

Ce Chapitre ne peut être détaillé tenant compte du caractère limité de ce cours sur le plan horaire, mais il serait curieux et regrettable que les futurs médecins n'aient même pas entendu citer les principales causes de consultations dans ce domaine.

L'HYPOSPADE

LES VALVES URETHRALES

LES DUPLICATIONS

L'ATRESIE VAGINALE

LE SINUS URO-GENITAL

LES ANOMALIES UTERINES

LE SYNDROME ADRENO-GENITAL OU PSEUDOHERMAPHRODISME FEMELLE

LE TESTICULE FEMINISANT

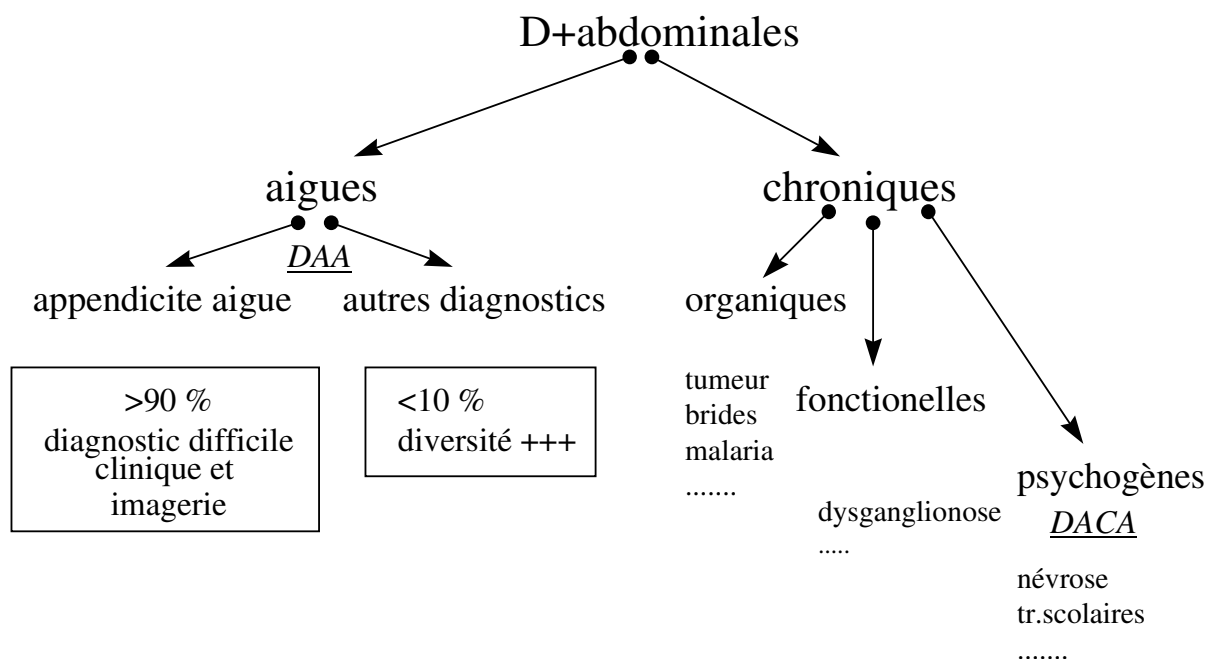
L'HERMAPHRODISME VRAI

Enfin, LA CIRCONCISION reste l'un des motifs fréquents de consultations en chirurgie pédiatrique.

LES DOULEURS ABDOMINALES LE L'ENFANT

La douleur abdominale est l'un des principaux symptômes à élucider chez l'enfant. Le TABLEAU suivant résume l'algorithme qui répartit ce symptôme vers les grands syndromes concernés

syndromes douloureux chez l'enfant en consultation et au service des urgences



DOULEURS ABDOMINALES AIGUES (DAA)

Considérons que l'anamnèse et la fiabilité de l'environnement excluent un traumatisme (roulage, sport, scolaire...), le syndrome de l'enfant battu, et un contexte de plaintes digestives ou urinaires récurrentes ; si le tableau date de moins de 10 jours, l'anamnèse conduite correctement amènera le clinicien vers le diagnostic différentiel suivant.

1. Anamnèse

Si l'interrogatoire de l'enfant est souvent assisté par les parents (même jusque 18 ans !), il peut apporter parfois toutes les informations dont le clinicien a besoin pour poser son premier diagnostic.

Parmi les questions-clés, on rappelle l'importance du moment de début des symptômes, de la chronologie des événements, et des éléments qui aggravent ou soulagent le tableau. Au cours de l'entretien réalisé dans le calme absolu, et tout le monde étant assis autour de l'enfant, on évitera de recourir au terme de douleur et de souffrance pour se limiter aux plaintes objectivées par l'enfant. Un maximum de précisions concerne le fonctionnement digestif, la prise de

médicaments, les antécédents opératoires et hospitaliers ainsi que le comportement social et scolaire de l'enfant.

2. Examen physique

Au cours, nous discuterons pratiquement de l'examen de l'abdomen de l'enfant, du nourrisson de 1 MOIS à l'adolescente de 16 ANS.

Voici les principaux signes à connaître :

La respiration de l'enfant (*inspecter avant d'ausculter*)

La couleur des téguments

L'attitude de l'enfant (agitation, instuporation, marche...)

L'importance ou la présence d'un péristaltisme (ausculter avant de palper)

La recherche de la défense par les signes du *ballon* et de *superman*

La palpation superficielle

La palpation profonde de l'hypochondre gauche vers la fosse iliaque droite

Ne pas oublier les creux inguinaux

La prise des paramètres comme la température rectale ne se fait pas avant d'examiner l'abdomen !

Pendant l'examen, on s'adresse à l'enfant et pas à ses voisins !

On n'oublie pas que l'enfant a le droit à sa pudeur ; on diffère le toucher rectal s'il n'est pas urgent ou nécessaire. Les indications de celui-ci seront présentées au cours.

3. Les examens complémentaires.

Ils sont demandés progressivement en fonction des éléments cliniques ;

La biologie doit comporter le CRP, les transaminases, un comptage leucocytaire (contributif avec beaucoup de prudence), un PTT.

L'examen des urines est systématique

La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) doit être faite et lue.

L'échographie est fréquemment demandée mais nécessite la perfusion si l'on veut maintenir l'enfant à jeûn.

La stratégie diagnostique.

Elle dépend avant tout de l'âge.

< 3 MOIS

coliques du nourrisson

reflux gastro-oesophagien

sténose du pylore

hernie étranglée ou incarcerated

torsion testiculaire

malrotation - sténose duodénale - volvulus

TABLEAUX d'aide au D.D.

	STENOSE DU PYLORE	REFLUX GASTROOESOPHAGIEN	COLIQUES
DEBUT	3-6 SEMAINES	+/- NAISSANCE	CHANGT DE REGIME
VOMNTS	EN JET	REGURGITATIONS	SELON
SELLES	LACTE CONSTIPATION	FILETS DE SANG SANG OCCULTE	ETIOLOGIE DIARRHEE CONSTIPATION
POIDS	diminué	diminué	NORMAL
DOULEURS	LUTTE	BRULANT	COLIQUES

	STENOSE DU PYLORE	REFLUX GASTROOESOPHAGIEN	COLIQUES
ETAT GENERAL	AMAIGRI DESHYDRATE	RETARD DE CROISSANCE	BON COLERIQUE SAUF POUR INTOLERANCE AU L.V. TROUBLES DU SOMMEIL
ASPECT ABDOMEN	ONDES PERISTALTIQUES GASTRIQUES	NORMAL	PARFOIS ONDES PERISTALTIQUES
PALPATION	OLIVE	NORMALE	BORBORYGMES

3 MOIS - 1 AN

A cet âge, le contact devient plus aisé avec l'apparition d'une compréhension plus grande. Par contre, l'enfant est plus méfiant, plus costaud et le calme de l'examen joue un rôle fondamental.

TABLEAUX d'aide au D.D

<p>DOULEURS ABDOMINALES</p> <p>1ère ANNEE</p> <p>AFFECTIONS MEDICALES</p> <p>ENTEROCOLITE <small>BACTERIENNE HIRSCHSPRUNG</small></p> <p>PNEUMONIE REFLUX GASTROOESOPHAGIEN PYELONEPHRITE MALADIE COELIAQUE MALROTATION</p>
--

<p>AFFECTIONS CHIRURGICALES</p> <p>INVAGINATION</p> <p><i>AUTRES RARETES</i></p>
--

1 AN - 3 ANS

TABLEAUX d'aide au D.D

<p>DOULEURS ABDOMINALES</p> <p>1 - 3 ANS</p> <p>AFFECTIONS MEDICALES</p> <p>GASTROENTERITE INFECTIONS URINAIRES PARASITOSE CONSTIPATION</p>
--

**DOULEURS
ABDOMINALES**

1 - 3 ANS

AFFECTIONS CHIRURGICALES

TRAUMA (ENFANT BATTU)
 KYSTE MESENTERIQUE
 RUPTURE TUMEUR (wilms - neuroblastome)
 APPENDICITE
 DIVERTICULE DE MECKEL

3 - 11 ANS

En dehors des diagnostics rares, comme la pancréatite, le purpura d'Hénoch-Schönlein, d'autres étiologies sont fréquentes et difficilement quantifiables (intolérance ou intoxication alimentaire) ; ces dernières sont régulièrement gérées par la famille elle-même.

TABLEAUX d'aide au D.D

DOULEURS ABDOMINALES

3 à 11 ANS

AFFECTIONS MEDICALES

ADENITE MESENTERIQUE
 CONSTIPATION
 PARASITOSE
 ENTEROCOLITE
 PNEUMOPATHIE
 PYELONEPHRITE
 CROHN
 PURPURA RHUMATOIDE
 SATURNISME
 PORPHYRIE
 EPILEPSIE ABDOMINALE

DOULEURS ABDOMINALES

3 à 11 ANS


AFFECTIONS CHIRURGICALES

ADENITE MESENTERIQUE
 CONSTIPATION
 PARASITOSE
 APPENDICITE
 TRAUMATISME
 DIVERTICULE DE MECKEL (rare)
 RUPTURE TUMEUR
 AFFECTION VESICULAIRE (rare)

> 11 ANS

Avec la croissance et l'âge, la variété des diagnostics augmente considérablement. Progressivement, de multiples maladies de l'adulte touchent ces jeunes patients. en revanche , il devient possible de recourir aux examens d'imagerie qui étaient évités chez l'enfant (CT scanner, RMN, ...)

DOULEURS ABDOMINALES
ADOLESCENTS
AFFECTIONS MEDICALES



PSYCHOSOMATIQUE
MITTELSCHMERZ
1ères MENSTRUATIONS
INFLAMMATION PELVIENNE

CROHN (médico-chirurgical)
GASTROENTERITE
PYELONEPHRITE
HEPATITE
PNEUMOPATHIE

DOULEURS ABDOMINALES AIGUES
A DOMINANTE OCCLUSIVE
Nausées Vomissements Constipation

	OCCLUSION SUR BRIDE	BEZOAR	CORPS ETRANGER	DUPLICATION	MALROTATION VOLVULUS
DEF	ADHERENCES	TRICHO LACTO	DEGLUTITION	V.cours	V.cours
AGE	TT AGE	TT AGE	6 ANS	3 ANS	5 ANS
ANAMNESE	ANTEC CHIR	FRUSTE	RIEN OU	CONSTIPATION	CONSTIPATION
			PANIQUE	progressive	DOULEURS
CLINIQUE	OCCL. HAUTE	NAUSEES	HYPERSALIVATION	MASSE	A.A.
	OU BASSE	VOMISSEMENTS	PERISTALTISME ++	BALLONEMENT	CHOC
	PERISTALTISME ++	DILAT GASTR	CONSTIPATION		PERISTALTISME -
	CRAMPES +++	(PSYCHO)			PERISTALTISME -
	BALLONEMENT				
LABO	DESHYDRATATION	-	-	-	CRP LEUCO ...
IMAGERIE	AAB	OED	RX THORAX	ECHO	AAB ECHO
	TRANSIT	ENDOSCOPIE	AAB	AAB TRANSIT	CRP LEUCO ...
ATTITUDE	A.G.		ENDOSCOPIE	CHIRURGIE	CHIRURGIE
	PERFUSION		SURVEILLANCE		
	SURVEILLANCE				

QUELQUES REGLES D'OR

LA LEUCOCYTOSE NE PRESENTE AUCUN INTERET POUR POSER UNE INDICATION OPERATOIRE DEVANT UNE APPENDICITE AIGUE

EN CAS DE DEFENSE OU DE PNEUMOPERITOINE IL FAUT IMMEDIATEMENT OPERER

LA HERNIE INGUINALE ETRANGLEE SE REDUIT DANS UN BAIN TIEDE AVEC PREMEDIATION

UN ENFANT PROSTRE ET PALE (GRIS) EST UNE URGENCE SERIEUSE

UN ENFANT ROUGE AVEC 39% A RAREMENT L'APPENDICITE

UNE REDUCTION D'INVAGINATION ILEO-CAECALE NECESSITE UN REFLUX DE CONTRASTE AU DELA DE LA VALVULE DE BAUHIN

LE VOLVULUS EST UNE URGENCE VITALE IMMEDIATE

SI UN C.E. NON POINTU A PASSE LE CARDIA IL N'Y A AUCUNE URGENCE A L'ENLEVER

EN CAS D'ABDOMEN AIGU SANS RISQUE VITAL IL EST IMPERIEUX DE DISPOSER D'UN AAB, D'UN THORAX ET D'UNE ECHOGRAPHIE REALISEE PAR UN RADIOPEDIATRE.

En conclusion, la mise au point d'une douleur abdominale chez l'enfant requiert beaucoup d'expérience et de sagacité. L'abord médico-chirurgical est profitable. De plus en plus, l'échographie abdominale contribue au diagnostic chez le jeune enfant. Dans les cas complexes, on n'hésite pas à demander un CT scanner ou tout autre examen plus sophistiqué ou irradiant.

X. LA PROCTOLOGIE COURANTE

La proctologie pédiatrique commence avec les malformations congénitales de la région ano-rectale. Celles-ci sont traitées en milieu hospitalier même si tout omnipraticien doit pouvoir les discerner .

A côté de ces dernières, plusieurs maladies anales sont fréquemment rencontrées en pratique quotidienne. Nous évoquerons les diagnostics suivants :

la fissure anale et la constipation

les fistules ano-rectales

le prolapsus rectal

A. LA FISSURE ANALE ET LA CONSTIPATION

La fissure anale est la cause la plus classique d'hémorragie rectale chez l'enfant. Il s'agit d'une déchirure superficielle du canal anal souvent produite par l'exonération d'une selle dure dans le cadre d'une constipation. Dououreuse, elle entraîne un réflexe antalgique de contraction du SAI et une augmentation de la squeeze pressure. L'enfant évite l'exonération et engage un cercle vicieux puisque chaque selle dure va rouvrir la plaie. Les selles peuvent être tachées de sang rouge. La fissure anale peut être associée à une maladie de Crohn ou à une leucémie.

L'examen de l'anus confirme l'anamnèse ; le traitement consiste à imposer un régime laxatif pendant plusieurs semaines ; les symptômes disparaissent lentement.

B. LES FISTULES ANO-RECTALES

Elles sont souvent associées à un passé d'abcès ano-rectal, comme chez l'adulte. Souvent avant un an, un abcès cryptique peut survenir. Il se draine parfois spontanément à la peau ou après drainage filiforme chirurgical. Après un traitement antibiotique, il peut être nécessaire de réaliser une fistulectomie chirurgicale. Ici aussi, il faut se méfier de la première manifestation d'une maladie de Crohn.

C. LE PROLAPSUS RECTAL

Fréquent chez l'enfant handicapé mental grave, il peut survenir sur une constipation sévère du petit enfant. Il peut être muqueux ou complet. Survenant entre 2 et 3 ans, il est souvent idiopathique mais doit faire penser à une mucoviscidose ou à une rectocolite ulcéro-hémorragique. Les parents rapportent souvent des épisodes d'efforts défécatoires importants. Si le traitement médical peut suffir, il existe des alternatives chirurgicales pour les formes graves évolutives : la sclérose sous-muqueuse, l'électrocoagulation rétrorectale ou le méchage rétrorectal.

XI. LES MASSES ABDOMINALES ET THORACIQUES

Voir plus bas dans 'imagerie »

LES TUMEFACTIONS CERVICO-FACIALES

La sphère cervico-faciale de l'enfant est le siège d'une multitude de pathologies acquises ou congénitales qui concernent la pratique de tout clinicien confronté aux enfants en bas-âge.

Nous nous limiterons aux diagnostics les plus fréquemment rencontrés en pratique générale et aux urgences de tout hôpital ou polyclinique.

Les malformations labio-palatines sont spécifiquement et immédiatement référées aux chirurgiens plasticiens pédiatriques. Elles seront étudiées dans le cours de chirurgie plastique et reconstructrice.

Nous passerons en revue plusieurs pathologies qui seront illustrées au cours dans le but de faciliter le diagnostic différentiel parfois délicat.

LES INCLUSIONS DERMOIDES.

Lorsque les ébauches ectodermiques fusionnent sur la ligne médiane, des résidus ectodermiques pré-différenciés peuvent être inclus sous la peau et évoluer vers des kystes. Ces formations circulaires inesthétiques sont souvent sus-orbitaires ou nasales. Elles peuvent mimer un kyste thyroglosse sur la ligne médio-cervicale. L'exérèse chirurgicale est difficile mais toujours demandée. L'affection ne se complique pas; les dégénérescences ne sont pas décrites.

LES RESIDUS BRANCHIAUX

À la quatrième semaine du développement embryonnaire, des bourgeons latéraux et symétriques apparaissent de part et d'autre du massif cervico-facial.

Les invaginations ectodermiques correspondent chacune à une fente ou arc branchial. A chaque niveau correspond une différenciation neuro-ectodermique et mésodermique spécifique.

La présentation clinique des résidus branchiaux varie de la forme kystique qui peut s'abcéder à la forme fistulisée. On observe, alors, un écoulement chronique. L'affection n'est pas douloureuse en l'absence d'inflammation.

L'examen comprend l'inspection de la cavité buccale et la palpation soignée de la région cervico-faciale dans son entièreté.

L'échographie est contributive surtout dans les formes enkystées.

Le traitement chirurgical est proposé en dehors d'un épisode septique, traité, lui, par une antibiothérapie à large spectre. La résection se fait par de multiples petites incisions après injection de bleu de méthylène.

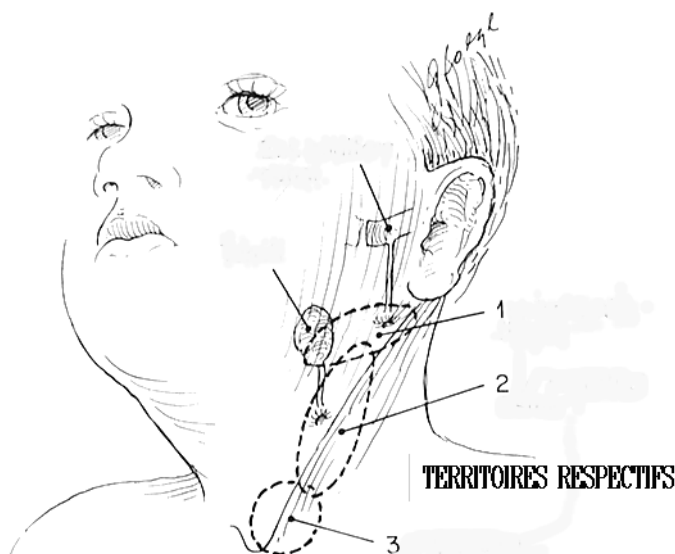
Le packing pharyngé permet de reconnaître la communication des résidus de la IIème fente avec la fosse amygdalienne. L'intervention doit s'étendre à la membrane sous peine de récurrence.

Ier arc	Conduit auditif externe, oreille moyenne, mastoïde
IIème arc	Palais, amygdale
IIIème arc	Parathyroïde sup.

Résidu le plus fréquent

IVème arc Thymus, Parathyroïde inf.

...



LOCALISATION DES RESIDUS BRANCHIAUX

LE KYSTE THYREOGLOSSE

Il s'agit d'un résidu kystique médian situé entre la base de la langue et la glande thyroïde. La symptomatologie ne survient qu'après quelques mois ou années. Contrairement au kyste dermoïde, le kyste thyroïdienne est solidaire de l'os hyoïde. Si la glande thyroïde n'est pas clairement palpable, on conseille de réaliser une scintigraphie thyroïdienne.

Le traitement est chirurgical. En dehors d'un éventuel épisode infectieux traité par antibiothérapie, la résection complète doit être réalisée, emportant l'isthme hyoïdien sous peine de récurrence.

LE LYMPHANGIOME CERVICAL

Comme tout lymphangiome (hygroma kystique), la forme cervicale est une anomalie congénitale du réseau lymphatique conduisant à l'accumulation de lymphes au sein de macrokystes infiltrant progressivement le tissu conjonctif sous-cutané et les tissus profonds. Malgré le caractère infiltrant (épargnant les structures neuro-vasculaires auxquelles il adhère fortement), le lymphangiome cervical reste bénin. Les rares récurrences loco-régionales ne donnent jamais de métastases à distance.

La présentation cervicale est spectaculaire surtout si elle est néonatale. La tumeur est translucide, rénitente mais rapidement sous tension. Si elle saigne, elle apparaît bleutée. Les formes graves obstruent les voies aériennes supérieures et l'oropharynx.

Le diagnostic peut être confirmé par échographie et parfois par Ctscanner. Il faut éviter les ponctions dangereuses à maints égards. Une infection iatrogène ou une hémorragie peuvent survenir.

Le traitement est chirurgical et consiste en une exérèse complète en un ou plusieurs temps. Un stimulateur électrique guide le chirurgien dans la dissection fine des nerfs faciaux inclus dans le processus. Une trachéotomie peut être nécessaire.

Les formes axillaires, thoraciques, abdominales présentent les mêmes caractéristiques mais leur traduction propédeutique est différente. Les membres sont moins souvent atteints. Les réinterventions sont fréquentes et demandent une expertise chirurgicale approfondie de la maladie et de l'anatomie opératoire.

LES DYSEMBRYOMES PRE-AURICULAIRES

Devant le tragus, indépendant d'une fente branchiale, des nodules, sinus ou kystes peuvent être observés. Ces dysembryomes sont complexes, adhèrent fermement au tissu sous-cutané et peuvent contenir un cartilage distinct ou relié au cartilage auriculaire. Propices à la surinfection et inesthétiques (les petites filles atteintes veulent systématiquement porter les cheveux courts), ils font l'objet d'une exérèse élective ; attention ! si la tumeur est petite, son exérèse n'en demeure pas aisée. Il n'y a pas de récurrence.

LA RANULA

Il s'agit d'un kyste muqueux sous-lingual occupant le plancher buccal. L'hypothèse la plus admise est une obstruction d'un canal salivaire sous-lingual. La ranula n'est pas douloureuse ; le kyste est revêtu d'un épithélium et le liquide contient des amylases salivaires. La marsupialisation du kyste guérit généralement l'enfant.

LE TORTICOLIS CONGENITAL

Un enfant de quelques semaines ou de quelques mois se présentant avec une rotation systématique et une inclinaison inverse de la tête est suspect de torticolis congénital. Après un accouchement dystocique, l'élongation ou la rupture du sterno-cléido-mastoïdien cicatrise de manière fibreuse. Une rétraction et le raccourcissement conduisent à une position qui associe la rotation de la tête vers le côté opposé à la lésion et une inclinaison homolatérale. Le diagnostic est clinique (masse dure sur le trajet du SCM et non réductibilité de la malposition). Un examen ultrasonique confirme le diagnostic. Mésestimer ce diagnostic condamne le traitement physiothérapeutique qui guérit par la manipulation progressive 75 % des cas. Dans les formes ignorées, on assiste à une atrophie du trapèze et à une fixation définitive de la position. Seule une chirurgie correctrice peut corriger le problème. Il n'y a pas de consensus mais la section chirurgicale suivie d'une kinésithérapie prolongée est la technique la plus simple.

LA PAROTIDITE

La parotidite ourlienne fait partie des diagnostics différentiels classiques des masses cervicales. Souvent unilatérale au début et brutale, elle peut être confondue avec d'autres masses ou tumeurs. Le point-clé est la douleur ; en outre des signes généraux l'accompagne souvent.

LES ADENOPATHIES

Les adénopathies cervicales font l'objet d'une vaste matière pour le pédiatre. Elles constituent, bien évidemment la cause la plus fréquente des tuméfactions cervicales chez le jeune enfant.

Attitude

L'examen recherche les caractéristiques locales (localisation, mobilité, inflammation, douleur, rénitence,...), les signes régionaux (otite, amygdalite, rhinite, problème dentaire,...) et puis les plaintes générales (fièvre, asthénie, irritabilité, inappétence, ...)

Diagnostic différentiel

Adénite pyogène

Adénite tuberculeuse

Adénite virale

Toxoplasmose

Adénite à mycobactéries

Lymphoréticulose bénigne (griffe du chat)

Raretés

Examens complémentaires

La biologie, une virologie, une radiographie de thorax, un frottis de gorge sont les examens de première ligne. Viennent ensuite l'intradermo-réaction, les hémocultures, l'échographie cervicale.

Sanction chirurgicale

Si la mise au point oriente vers une affection non infectieuse, une tuberculose ganglionnaire ou une abcédation, un acte chirurgical peut être indispensable.

Parmi les techniques, on citera :

La biopsie-exérèse à la recherche d'un cancer des tissus mous

La biopsie-frottis à la recherche d'un lymphome

La ponction-exérèse à la recherche d'une tuberculose

Le drainage filiforme en cas d'abcès purulent.

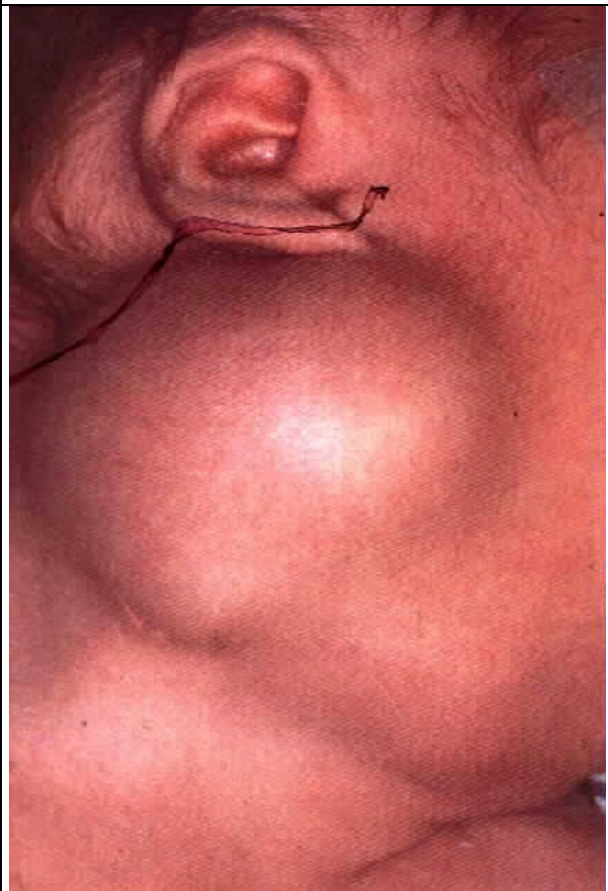
Les adénites cervicales d'installation lente et progressive peuvent être confondues avec une tuméfaction congénitale telle qu'un résidu branchial. Il faut donc insister pour que pédiatres, généralistes et chirurgiens gardent tous les diagnostics en tête, même ceux des pathologies qu'ils voient rarement ou exceptionnellement.

LE TERATOME CERVICAL

Les tératomes à cellules germinales sont bénins mais infiltrent de manière spectaculaire les tissus mous, comprimant les voies respiratoires supérieures. Les résections peuvent donner d'excellents résultats.

Nouveau-né, masse cervicale dure et fixée. Hétérogénéité ultrasonique sans liquide. Pas de douleur, aucun signe biologique.

D: Teratome cervical



LA TRAUMATOLOGIE COURANTE

Le squelette de l'enfant se caractérise par sa relative souplesse, son pouvoir de consolidation, ses cartilages de conjugaison, et ses épiphyses non ossifiées. La présence de traumatismes osseux répétés, de l'association entre fractures, brûlures et autres sévices doit faire suspecter le syndrome de l'enfant battu (incidence : 300 / 106 X AN)

L'étiologie et la localisation des fractures sont particulières chez l'enfant.

On ne retrouve pas les traumatismes osseux classiques de l'adulte:

A. LA MALTRAITANCE

SYNDROME DE L'ENFANT BATTU

Définition: Agression physique, mentale, sexuelle, ou négligence des soins nécessaires conduisant à une menace ou une atteinte de sa santé ou de son bien-être.

L'anamnèse et le comportement parental sont parfois évocateurs mais aussi quelquefois remarquablement masqués.

L'enfant est craintif, taiseux, irritable ou instuporé, souvent sale et négligé. On note souvent en dessous de 4 ans:

- hématomes périorbitaires
- brûlures de cigarettes
- morsures
- hématomes (boucles de ceintures)
- hématomes sous-duraux
- malnutrition

les facteurs prédisposants:

- parents battus
- mère de moins de 20 ans
- éthylisme
- chômage
- séparation et divorce
- handicap mental ou physique

DISPOSITIONS A PRENDRE:

- hospitaliser l'enfant
- mise de la famille sous contrôle socio-médical
- traiter l'enfant
- prise en charge pluridisciplinaire

Ne pas agresser les parents, culpabiliser

Ne faire intervenir le pouvoir judiciaire ou la police qu'en cas de danger vital imminent.

B. LES FRACTURES FREQUENTES et TYPIQUES

LA PRONATION DOULOUREUSE

LE DECOLLEMENT EPIPHYSIAIRE DU RADIUS

LA MOTTE DE BEURRE DE L'AVANT-BRAS ET LA # DE MONTEGGIA

LES # DE LA PALETTE HUMERALE
 LA # (OUVERTE) DU TIBIA
 LA # DIAPHYSAIRE DU FEMUR
 LA # DE LA CLAVICULE

par opposition: LES # TYPIQUES DE L'ADULTE

LA # DU COL FEMORAL
 LES # COSTALES
 LES # DE LA CHEVILLE
 LES LUXATIONS
 LA # DU COL DE L'HUMERUS

.....
 LA PRONATION DOULOUREUSE

Le tableau synoptique reprend les points-clés. L'affection est fréquente, bénigne et doit faire l'objet d'une reconnaissance rapide et de la réduction précoce.

LA PRONATION DOULOUREUSE	
PRESENTATION	1 - 3 ANS Traversée de rue ou escalier Membre atone en pronation Ne crie pas si on ne mobilise pas
DD	OSTEOARTHRITE #
RX	Normale
ATTITUDE	Réduction en supination puis flexion

La pronation douloureuse :

Le bras est en pronation antalgique. L'opérateur saisit la main de l'enfant avec sa main homolatérale et prend gentiment le coude avec la main opposée



Tout en maintenant une pression des doigts sur l'articulation huméro-radiale, l'avant-bras est amené lentement mais fermement en supination

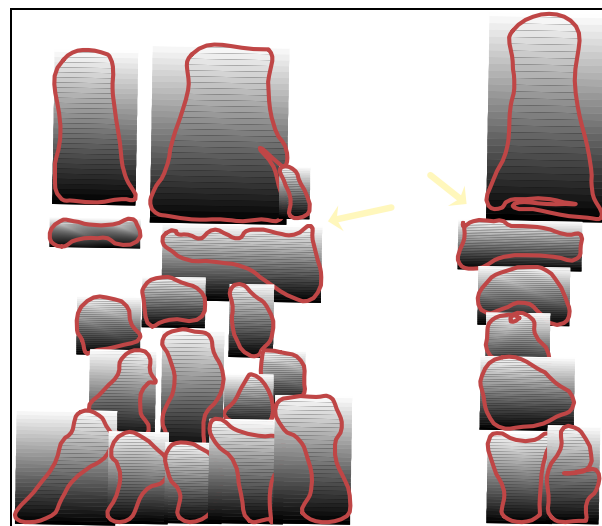


Une flexion de l'avant-bras sur le bras termine la manoeuvre et achève la réduction à travers le ligament



LE DECOLLEMENT EPIPHYSAIRE DU RADIUS

La fracture typique de Pouteau-Colles n'existe pratiquement pas chez l'enfant. Elle est remplacée par le décollement au niveau du cartilage de conjugaison. La caractéristique est que la radiographie peut-être négative ou peu contributive. Le diagnostic est clinique ; il existe une douleur exquise au niveau de ce cartilage. L'immobilisation est de rigueur pendant au moins 4 mois.



PRESENTATION
(4 - 10 ANS)
DD
clinique

coude
RX

déplacement
ATTITUDE
puis
scintigraphie

Chute à vélo ou d'un arbre
douloureuse
diagnostic d'abord

se méfier de la # du

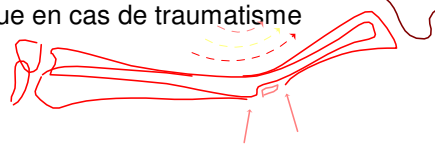
Glissement épiphysaire
ou presque aucun

Réduction sous narcose
si doute

LA MOTTE DE BEURRE DE L'AVANT-BRAS ET LA # DE MONTEGGIA

FRACTURES DE L'AVANT-BRAS CHEZ L'ENFANT

Les propriétés de l'os chez l'enfant (moins minéralisation, périoste plus épais,...) conditionnent un comportement caractéristique en cas de traumatisme
Les fractures sont rarement comminutives

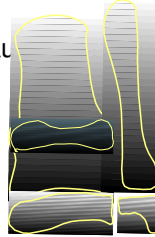


FRACTURE EN BOIS VERT:

Il s'agit de la fracture la plus fréquente au niveau de l'avant-bras;
Il existe une rupture de la corticale du côté convexe et une déformation souple du périoste du côté concave.

Si la correction orthopédique s'avère simple puisque les axes semblent conservés dans un plan, la stabilisation est parfois hasardeuse car la corticale intacte peut jouer le rôle de haubant et induire un redéplacement sous-plâtre.

Il est parfois nécessaire de fracturer sous narcose l'autre os pour éviter cette instabilité.



FRACTURE EN MOTTE DE BEURRE

Plus volontiers localisée près des métaphyses, elle se caractérise par une compression des deux corticales; une boursoufflure des deux corticales apparaît et parfois une densification excessive de l'endoste.

Cette fracture est diagnostiquée par la douleur exquise et par une bonne radiographie;

il n'est pas nécessaire de réduire mais l'immobilisation est nécessaire pendant au moins 1 mois.

LES fractures DE LA PALETTE HUMERALE

Elles constituent le piège même de la traumatologie pédiatrique.

FRACTURES DE LA PALETTE HUMERALE CHEZ L'ENFANT

L'absence de noyau d'ossification de certaines épiphyses rend la radiologie ininterprétable dans certaines conditions. Les fractures de la palette humérale constituent une excellente illustration.

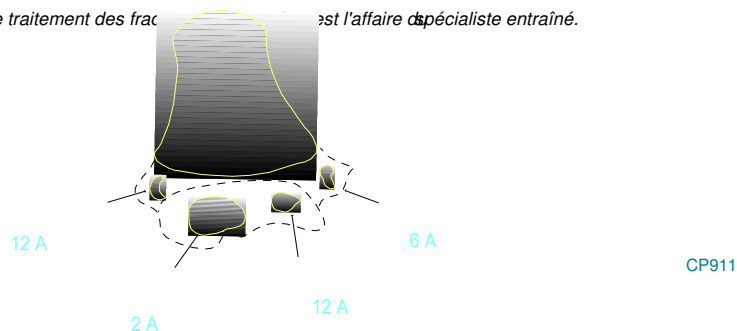
Il existe des tables des points d'ossification et des moments de fusion des épiphyses chez l'enfant. Elle doivent être consultées lorsque le médecin lit les clichés.

Dans certains cas, l'échographie et la R.M.N. peuvent constituer un atout mais ces examens ne sont pas toujours accessibles.

EXEMPLE:

POINTS D'OSSIFICATION DE LA PALETTE HUMERALE

La reconnaissance et le traitement des fractures de la palette humérale est l'affaire d'un spécialiste entraîné.



LA fracture (OUVERTE) DU TIBIA

Le diagnostic est cliniquement évident. Il requiert un transport médicalisé et une traction rapide. L'immobilisation peut se faire par fixation externe.

LA fracture DIAPHYSAIRE DU FEMUR

Le diagnostic est aisé ; l'immobilisation se fait par traction ou fixation externe. L'enclouage et les fixations internes sont abandonnées.

LA fracture DE LA CLAVICULE

Fracture d'été classique, elle survient souvent au cours d'une chute à vélo ou en roller. Le diagnostic est clinique et l'immobilisation se fait par un bandage bi-scapulaire en huit. Les indications opératoires sont très rares.

XII. ORTHOPEDIE COURANTE

Les malformations ou malpositions congénitales affectant le système musculo-squelettique sont nombreuses en pratique quotidienne. Elles peuvent être stables ou évolutives. On distingue des malformations congénitales d'étiologie génétique ou tératologique des déformations posturales et statiques acquises.

	Affections congénitales	Affections posturales acquises secondaires
<i>Générales</i>	Arthrogrypose Syndrome de Down Syndrome de Marfan Osteogenesis imperfecta Dysplasie squelettique	Affections neurovégétatives Maladies neuromusculaires Affections métaboliques Rachitisme
<i>Focales</i>	Pied bot varus équin Luxation congénitale hanche Méromélie Asymétrie des membres inférieurs	Torticolis congénital (trauma) Poliomyélite (infectieux) Metatarsus adductus Scoliose Genu valgum Pes planus - cavus

Exemples d'affections ostéo-articulaires (classification de Mac Mahon modifiée).

Toutes ces déformations squelettiques (ostéo-articulaires) sont d'apparition progressive, évolutives et indolores. Il s'agit d'enfants présentés en consultation élective ou en maternité.

Par opposition, on distingue les maladies aiguës ou subaiguës acquises, douloureuses, accompagnées de symptômes généraux ou d'impotence fonctionnelle brutale qui conduisent l'enfant à la garde d'un hôpital ou en consultation urgente, voire en appel à domicile.

Il est bien entendu illusoire de vouloir brosser un panorama complet des affections orthopédiques pédiatriques. Afin de donner un aperçu de quelques problèmes courants spécifiques à l'enfant, seront abordés dans le présent chapitre :

- A. Le pied bot et ses variantes
- B. La luxation congénitale de hanche
- C. Les causes de boiterie
- D. Scoliose et attitude scoliotique
- E. L'ostéomyélite

A. LE PIED BOT ET SES VARIANTES

Le pied bot varus équin est connu et décrit depuis l'Antiquité. Il s'agit d'une affection relativement fréquente (\pm 250 nouveaux cas par an en Belgique). Comme le nom l'indique (talipes equino cavo varus), il s'agit d'une malformation complexe de l'arrière et de l'avant-pied consistante en un équin, un métatarsus

adductus et un varus de l'arrière-pied avec subluxation calcanéo-astragalienne. L'étiopathogénie est complexe puisqu'une prédisposition génétique a été décrite dans certaines familles; d'autre part le pied bot varus équin peut être reproduit au laboratoire par la création d'un oligohydramnios et du syndrome amniotique. En outre, les formes malpositionnelles non fixées réductibles en quelques jours ou en quelques semaines plaident pour une compression mécanique intra-utérine. Quels que soient les facteurs étiopathogéniques possibles, les formes fixées non réductibles doivent être traitées précocement. La reconnaissance du pied bot est devenue systématique dans les pays occidentaux. Elle reste mésestimée dans les contrées moins développées médicalement (Afrique Centrale, Extrême-Orient ou Amérique du Sud).

Mise au point

Le diagnostic est bien entendu aisé sur le plan clinique mais l'échographie et les radiographies du pied permettent d'apprécier les angulations notamment avant le traitement et d'établir un premier pronostic concernant l'efficacité d'un traitement orthopédique non invasif ou la nécessité du recours à une correction chirurgicale.

La forme complète doit être distinguée du métatarsus adductus simple et du pied calcanéo valgus.

Traitement

50% des enfants peuvent être traités par plâtre et attelle.

Le traitement orthopédique commence dès le premier jour après la naissance ou dès le diagnostic. La mise en place de taping précoce permet la correction rapide des formes malpositionnelles. Le stretching et la kinésithérapie jouent un rôle dans les formes touchant essentiellement les tissus mous.

La réduction orthopédique du pied bot doit être progressive. Il a été démontré que l'agressivité de la réduction provoquait des lésions des cartilages articulaires et des raideurs articulaires impossible à récupérer ultérieurement. Le recours à des attelles en rotation externe de type Denis Browne ou assimilées peut être prolongé pendant plusieurs mois notamment la nuit.

Le traitement orthopédique est donc de règle pendant les 6 premiers mois.

Après ce stade et selon les écoles, une chirurgie des tissus mous peut être envisagée. Celle-ci consiste en la libération de l'appareil ligamentaire et à d'éventuels allongements tendineux permettant la correction complète.

Le maintien en position de réduction pendant plusieurs mois s'avère indispensable après l'intervention (intervention de Turcot). Plus tard des interventions correctrices complémentaires au niveau osseux peuvent être réalisées dans les cas réfractaires. Elles peuvent conduire dans certains cas rares à l'arthrodèse de certaines articulations.

LE PIED-BOT VARUS EQUIN

DEFINITION

La plus typique déformation du pied est aussi historiquement la plus célèbre.

L'incidence est de 1/1000 naissance.

Le petit mâle est plus touché.

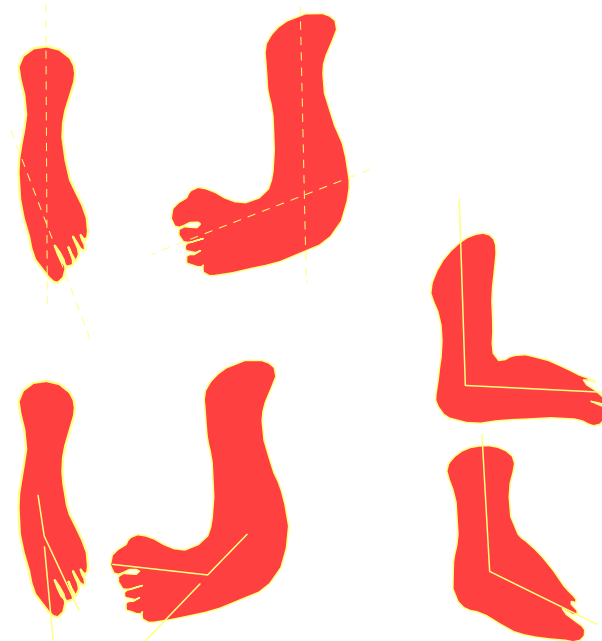
L'origine génétique est prépondérante mais la tératologie environnementale a démontré le rôle de la cavité utérine dans certaines malpositions (syndrome amniotique, oligohydramnios)

SIGNES CLINIQUES

Les trois déformations apparaissent parfois à l'écho anténatale.

A la naissance l'examen révèle:

- 1) L'équin: l'angle tibio-tarsien (90°) est ouvert; il est impossible de fléchir dorsalement le pied sur la jambe
- 2) Le varus: l'articulation astragalo calcanéenne est sub luxée en dedans le pied repose sur son bord externe
- 3) Le métatarsus adductus: l'avant-pied est en dedans par rapport à l'astragale et ceci des les cunéiformes



Le pronostic peut être considéré comme excellent dans 85 à 90% des cas.

Le métatarsus adductus est une forme mineure. Le métatarses et les orteils sont en adduction par rapport à l'arrière-pied. La réduction et le maintien en position correcte sous plâtre permettent presque toujours la réduction et le traitement définitif.

B. LA LUXATION CONGÉNITALE DE HANCHE

La luxation congénitale de hanche regroupe un éventail d'anomalies coxofémorales s'étendant de la dysplasie acétabulaire diagnostiquée à l'âge de 20 ans jusqu'à la luxation intra-utérine complète de la tête fémorale dans l'acétabulum présent à la naissance.

Sur le plan clinique, l'omnipraticien et le pédiatre distingueront la luxabilité de hanche révélée par le signe d'Ortolani (1000 cas annuels en Belgique) de la luxation congénitale avérée (- 300 cas en Belgique).

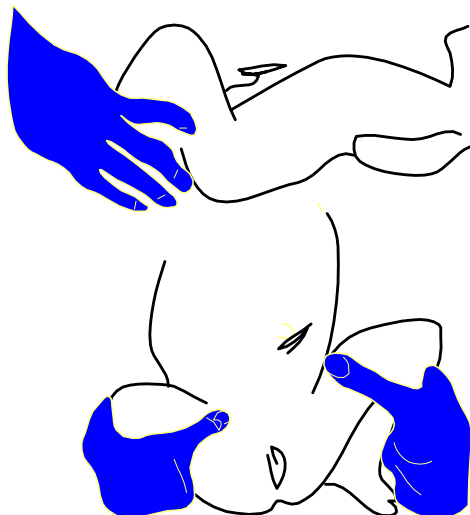
Des facteurs hormonaux maternels à l'incidence familiale de multiples facteurs étiopathogéniques ont été démontrés. Une fois de plus, l'oligohydramnios expérimental ou clinique joue un rôle.

L'histoire naturelle de la luxation non diagnostiquée conduit à une boiterie dès la marche et à une arthrose coxofémorale dégénérative conduisant à une impotence fonctionnelle évolutive.

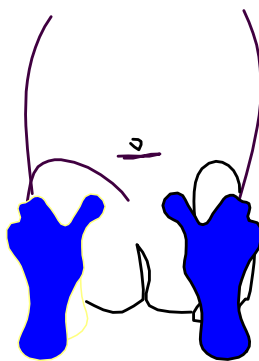
Signes cliniques et dépistage

Le signe d'Ortolani est recherché systématiquement lors de tout examen du nouveau-né. L'enfant est couché sur sa table à langer. Le médecin saisit les genoux en apposant le pouce sur la face interne du condyle fémoral interne et l'index le long du bord externe de la cuisse. Le fémur est amené à 90° et gentiment en abduction. En palpant le grand trochanter à l'aide du majeur, les mouvements de chaque fémur dans les cavités acétabulaires peuvent déclencher un clic caractéristique qui peut être uni- ou bilatéral.

SIGNE D'ORTOLANI



SIGNE DE BARLOW



Le chirurgien et l'orthopédiste pédiatrique préfèrent souvent au test d'Ortolani le test de Barlow. Celui-ci consiste à stabiliser d'une main le bassin par une prise de celui-ci au niveau du pubis et du sacrum à l'aide du pouce et du majeur. L'autre main induit une abduction et une rotation interne de l'articulation coxofémorale

attestée. La subluxation est alors aisément perceptible. Le signe de Barlow permet mieux de tester chaque hanche alternativement et permet de mieux dépister les formes bilatérales.

La luxation de la hanche proprement dite présente à la naissance peut être observée simplement par l'examen clinique des plis inguinaux et fessiers. Une asymétrie du pli fessier et l'impossibilité d'une abduction en décubitus ventral signent le diagnostic.

L'examen clinique des hanches chez l'enfant doit être réalisé plusieurs fois pendant les premières semaines si possible lorsque l'enfant est calme et relâché. Le diagnostic peut être complété par l'échographie et par l'examen radiologique. L'examen radiologique ne peut démontrer avec précision la position des têtes fémorales puisque celles-ci ne sont pas ossifiées à la naissance. Le cartilage épiphysaire est par contre parfaitement visualisé à l'échographie. La dysplasie acétabulaire est mesurable sur les clichés radiologiques standards.

Traitement

Le premier traitement simple consiste à maintenir l'enfant en abduction. L'utilisation de 2 langes fermés dans le dos de l'enfant permet déjà de maintenir une abduction proche des 90° en cas d'une suspicion d'une luxabilité. Si après quelques jours le signe persiste, le recours à des attelles plus sophistiquées (Pavlick, Frejka ...) s'avère nécessaire. Le traitement de la luxation persistante nécessite une traction au zénith. Les cas révélés plus tardivement peuvent conduire à une hospitalisation et à une traction prolongée suivie d'un traitement chirurgical plus complexe.

Une plastie acétabulaire peut être nécessaire chez le plus grand enfant (opération de Salter).

C. AFFECTIONS ORTHOPEDIQUES ACQUISES ENTRAINANT UNE BOITERIE

La boiterie constitue un symptôme fréquent et peu spécifique en consultation de médecine générale.

De l'appendicite aiguë à la chaussure mal ressemelée jusqu'à la maladie de Legg-Calvé-Perthes en passant par l'enfant battu, les diagnostics différentiels de la boiterie sont complexes et variés. En cas de boiterie l'anamnèse et l'examen clinique doivent orienter le médecin avant la demande d'examens sophistiqués et d'explorations invasives.

Après un interrogatoire des parents et de l'enfant si son âge le permet, il est important de faire marcher le patient dans le cabinet de consultation ou dans le couloir sur une longueur suffisante afin de localiser le côté de la boiterie et les désordres associés.

On veillera à vérifier si l'enfant pose correctement le pied sur le sol, si l'extension de la jambe sur la cuisse est complète, si une bascule importante du bassin ou des épaules sont objectivées. Il est intéressant de voir si l'enfant est penché vers l'avant.

La marche doit être observée sans aucun vêtement.

Les diagnostics relevant de la sphère abdominale seront exclus par un examen abdominal approprié notamment au niveau des orifices inguinaux, des bourses et de l'ensemble de la cavité péritonéale.

Un examen approfondi des pieds et des genoux permettra d'éliminer la présence de blessures quelquefois cachées ou mésestimées.

Lorsque la plainte se concentre au niveau des hanches, trois diagnostics sont à évoquer et à différencier : la hanche irritable, la maladie de Legg-Calvé-Perthes et l'épiphysiolyse.

L'ostéoarthrite de hanche doit bien entendu être toujours exclue (voir chapitre de l'ostéomyélite). Dans les régions endémiques, la tuberculose de la hanche doit également être suspectée en fonction de l'état général.

1. La synovite transitoire de hanche

Cette entité également appelée hanche irritable ou rhume de hanche consiste en l'apparition d'une douleur et d'une impotence fonctionnelle souvent unilatérale chez un enfant en âge préscolaire (4 à 7 ans). Un état légèrement grippal peut être décrit par les parents. L'enfant est en principe apyrétique et présente une légère boiterie conduisant éventuellement vers le reflux de se lever.

L'examen clinique en décubitus dorsal démontre une limitation des mouvements de la hanche atteinte notamment en abduction et en rotation. L'étiopathogénie est controversée. Une étiologie virale a été évoquée et rarement démontrée. La présence d'un traumatisme récent est quelquefois mise en évidence.

Lorsque l'enfant est allongé sur son lit, les plaintes régressent spontanément et la mise en traction semble améliorer l'évolution clinique.

Diagnostic

Le diagnostic clinique est l'absence de signes biologiques généraux, nécessite souvent la réalisation de clichés radiographiques.

Dans la synovite transitoire de hanche les clichés radiologiques ne peuvent montrer tout au plus qu'une asymétrie des espaces articulaires coxofémoraux et quelquefois un léger oedème des tissus mous.

Un léger bombement de la capsule articulaire peut être objectivé.

La scintigraphie osseuse au disphosphonate est négative excluant l'ostéomyélite et la maladie de Legg-Calvé-Perthes.

Pour certains auteurs, la synovite transitoire de hanche peut être un premier stade réversible de la nécrose aseptique. Le passage d'un état de hanche irritable à une maladie de Legg-Calvé-Perthes avérée a été démontré.

Traitement

La mise au repos de l'enfant et la traction permettent le contrôle de la douleur.

L'évolution favorable après 8 ou 15 jours confirme la bénignité de l'affection. Le pronostic est donc globalement favorable.

Dans quelques cas la bilatéralité peut être observée.

2. Maladie de Legg-Calvé-Perthes

L'ostéochondrite de la tête fémorale survient chez des enfants de 5 à 10 ans. Les garçons sont plus souvent atteints que les filles.

Le tableau clinique inaugural ressemble à la synovite transitoire de hanche mais son évolution est beaucoup plus dramatique et conduit à la nécrose éventuellement complète de la tête fémorale avec des séquelles considérables en cas de non-diagnostic.

Tableau clinique

Il s'agit souvent d'un garçon en âge scolaire se plaignant d'une douleur au lever avec limitation de l'abduction et de la rotation interne.

Une légère fébrilité peut être notée mais elle n'est aucunement indispensable au diagnostic.

L'examen radiologique permet de définir plusieurs stades selon la classification de Catterall.

De la symétrie de la capsule articulaire jusqu'à la nécrose et au séquestre de têtes fémorales, tous les stades de destruction osseuse peuvent être observés.

Le prélèvement bactériologique est toujours négatif et l'étiopathogénie fait appel à une dévascularisation brutale liée à la croissance épiphysaire et métaphysaire.

Le pronostic est d'autant plus favorable que l'enfant est jeune.

Traitement

La mise en traction est indispensable pour des raisons antalgiques. Elle permet également le maintien d'un espace articulaire réduisant les risques d'aggravation de la dévascularisation de la tête fémorale.

La notion d'une revascularisation spontanée favorise un meilleur pronostic.

L'absence de déformation complète de la structure céphalique réduit également les séquelles.

Le traitement chirurgical peut être proposé en cas de nécrose radiologique évolutive. Il consiste à perforer par voie arthroscopique la tête fémorale afin de favoriser une néo-vascularisation.

Dans les cas de destruction importante, une chirurgie osseuse reconstructrice peut être nécessaire. L'évolution peut conduire à une arthrose coxofémorale précoce après quelques années.

3. L'épiphysiolyse

L'épiphysiolyse fémorale atteint souvent les jeunes adolescents. La prédominance des sexes dépend de l'expérience des équipes.

Tableau clinique

La symptomatologie est douloureuse et intermittente. L'impotence fonctionnelle est variable.

Diagnostic

L'examen radiologique approfondi de la hanche permet de mettre en évidence un glissement épiphysaire externe qui peut conduire jusqu'à la subluxation.

Plusieurs stades ont été décrits.

Prise en charge et traitement

La mise au repos de la hanche s'impose. Lorsque le débord de la métaphyse sur la tête fémorale dépasse 30%, une réduction et fixation interne par embrochage peuvent s'avérer judicieuses.

Le pronostic à long terme est favorable.

LA BOÏTERIE CHEZ L'ENFANT

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

	HANCHE IRRITABLE	LEGG CALVE PERTHES	EPIPHYSIOLYSE	OSTEOARTHRITE OSTEOMYELITE
DEFINITION	SYNOVYTE TRANSITOIRE	NECROSE ASEPTIQUE (pfs bilat)	GLISSEMENT EPIPHYSIAIRE	INFECTION hématogène
SEXE	M=F	M F	F M	M F
AGE	3-8	5-10	11-15	0-14
ANAMNESE	Vague trauma Infection connexe	Vague trauma Tombe du ciel	Douleur prog. Gym ++	Trauma Sepsis grave
CLINIQUE	Limitation mvts Oedème périarticul.	Boîterie sévère Limitation sévère	Douleur genou Boîterie	Fièvre Hanche "gelée"
RADIO	oedème tissus mous	4 stades de nécrose	bascule de l'épiphyse sur son C.C.	Stades progressifs jusqu'au séquestre
EX COMPL:	non contrib	VS, ...	non contrib	CRP, VS, Hémocult
SCINTIGRAPHIE	Colloïdes précoce peu fiable	Diphosphonate précoce fiable	Diphosphonate aspécifique	Diphosphonate Leucocytes *
TRAITEMENT	IMMOBILISATION 1 à 3 SEM	TRACTION CHIRURGIE	IMMOBILISATION EMBROCHAGE	CURETAGE CHIR ANTIBIOTIQUES
PRONOSTIC	BON	COXA PLANA	BON	«TRAITEMENT

D. SCOLIOSE ET ATTITUDE SCOLIOTIQUE

Les malformations de la colonne vertébrale sont variées et fréquentes.

On peut distinguer :

- le spina bifida consistant à la fermeture incomplète des arcs vertébraux postérieurs avec maintien d'une éventuelle fistule neuro-ectodermique;
- le myéloméningocèle consistant à la non-fermeture du tube neural conduisant éventuellement à l'extériorisation de la moelle épinière sur la ligne médiane dorsale, - les anomalies vertébrales ou sacrées (hémivertèbre, ...);
- le torticolis congénital consécutif à un traumatisme du sterno-cléido-mastoïdien à la naissance;
- les scolioses;
- attitude scoliotique.

Si les malformations neurovertébrales concernent essentiellement les neurochirurgiens, l'omnipraticien et le pédiatre doivent reconnaître la scoliose structurelle de l'attitude scoliotique secondaire.

Scoliose structurelle

Une asymétrie des plateaux vertébraux ou des anomalies vertébrales plus complexes peut conduire à une déformation progressive d'un segment vertébral. Une scoliose thoracique dextroconvexe va conduire à des répercussions cervicales

et lombaires dextroconcave. La colonne évolue alors vers un double S. L'évolution de la scoliose idiopathique est très mauvaise si la prise en charge thérapeutique n'est pas correctement réalisée.

En effet, lorsque la déformation devient esthétiquement visible il n'est pas rare de mesurer une angulation de plus de 20°. On admet généralement qu'elle s'aggrave d'1°/an. Ainsi, une angulation thoracique de 22° diagnostiquée à l'âge de 7 ans conduit à une déformation de 45° à l'âge de 30 ans et de 90° à l'âge de 75 ans.

DEFORMATIONS DE LA COLONNE		
	SCOLIOSE	ATTITUDE SCOLIOTIQUE
DEFINITION	MALFORMATIONS VERTEBRALES ENTRAINANT UNE INCURVATION ET DES ROTATIONS	INCLINAISON COLONNE SECONDAIRE A UNE INEGALITE DES MEMBRES...
AGE	4 à 12 ans	6 à 15 ans
SEXE	FILLES surtout	FILLES et GARCONS
TRAITEMENT	Tractions CORSETS HARRINGTON GREFFES OSSEUSES	CORRECTION Bassin ou M.I.
PRONOSTIC	MAUVAIS	BON

Attitude scoliotique

L'attitude scoliotique est une incurvation de la colonne vertébrale soit posturale évoluant au cours de la croissance mais spontanément résolutive soit secondaire et compensatoire à une anomalie des membres ou du bassin.

Le cas le plus classique consiste en une asymétrie des membres inférieurs entraînant une bascule du bassin et des scolioses compensatoires lombaires, thoraciques et finalement cervicales.

L'enfant corrige toute déformation posturale afin d'horizontaliser son regard. Une inégalité des membres inférieurs peut être aisément mesurée par scanométrie ou cliniquement si elle est importante.

Tableau clinique

<i>Diagnostic décubitus dorsal</i>	Scoliose	Attitude scoliotique
<i>Gibbosité</i>	Pas de réduction	Réduction
<i>Compensation segmentaire</i>	+	-
<i>Apophyse épineuse</i>	Prononcée	Faible
<i>Côtes</i>	Rotation	Pas de rotation
<i>Flexion du tronc vers l'avant</i>	Asymétrie	Pas d'asymétrie
<i>Position assise</i>	↑	↓
<i>Plis fessiers</i>	XX	↓
	Symétrie	Asymétrie

Traitement

Le traitement de l'attitude scoliotique posturale est kinésithérapique et le pronostic est favorable. L'attitude scoliotique secondaire à une asymétrie des membres inférieurs doit être traitée par une correction de la symétrie des membres inférieurs (talonnette ou chirurgie d'allongement).

Le traitement de la scoliose idiopathique évolutive est soit orthopédique (traction, plâtre et corset) soit chirurgical (tige d'Harrington, ...).

Le pronostic de la scoliose idiopathique avec gibbosité est souvent médiocre.

E. L'OSTEOMYELITIS

Parmi les affections osseuses acquises de l'enfant, l'ostéomyélite aiguë hémotogène est une entité importante à connaître en pratique générale. Sa pathogénie, son évolution et son traitement sont à distinguer clairement de l'ostéite classique rencontrée chez l'adulte et en général secondaire à une contamination locale souvent traumatique.

L'ostéomyélite aiguë hémotogène est, comme le nom l'indique, une infection bactérienne aiguë de la structure osseuse et de la cavité médullaire suite à la greffe bactérienne amenée par voie hémotogène de la métaphyse des os longs. Dans de nombreux territoires osseux au cours de la croissance, la vascularisation s'avère temporairement critique et terminale.

C'est par exemple le cas au niveau de l'épiphyse proximale du fémur et de la région qui entoure son cartilage de conjugaison. Si le traumatisme peut constituer un facteur déclenchant, les auteurs s'accordent sur la fréquence d'une localisation secondaire osseuse suite à un foyer infectieux extérieur éventuellement de la sphère ORL.

L'agent causal dans la majorité des cas est le staphylocoque aureus (80-90%). On relève également une incidence de streptocoque, de pneumocoque, d'*Escherichia coli* et d'*Haemophilus influenzae*. Si l'étiopathogénie et l'analyse bactériologique du phénomène sont convaincantes, une déficience immunitaire sous-jacente doit être quelquefois recherchée.

L'évolution de la greffe bactérienne métaphysaire dans la région des sinusoides provoque rapidement une congestion et une hypertension au niveau articulaire si la métaphyse est intra-articulaire ou périostée dans les autres cas. L'hyperpression localisée induit une chute du débit vasculaire et des micro-thromboses qui entraînent rapidement une ischémie osseuse qui conduit à la nécrose.

Le foyer infectieux se développe en territoire nécrotique et conduit à une destruction rapide de la structure osseuse quelquefois fort étendue.

Si certains cas de guérison ont été décrits, l'absence de reconnaissance médicale et de traitement médico-chirurgical approprié conduit à des séquelles irréversibles notamment au niveau de la croissance.

Présentation clinique

On note une altération rapide de l'état général avec fatigue, anorexie, irritabilité, une fièvre importante atteignant quelquefois 39 ou 40° et une douleur locale conduisant à une impotence fonctionnelle immédiate.

Le diagnostic est d'autant plus délicat que l'enfant est en bas âge particulièrement pendant les premiers mois de la vie.

Dans les cas d'ostéomyélites néonatales une hypoglobulinémie est souvent rapportée.

L'examen clinique osseux systématique de l'enfant doit être réalisé et le caractère multifocal classique nécessite un examen très complet et journalier des membres et des ceintures scapulaire et pelvienne.

Les explorations biologiques révèlent une augmentation considérable de la vitesse de sédimentation et du CRP. La leucocytose est systématiquement augmentée.

L'hémoculture permet dans 2/3 des cas une identification bactérienne rapide et un antibiogramme précoce.

Les clichés radiographiques standards peuvent être difficiles à interpréter. On note néanmoins dans la phase initiale un oedème des tissus mous, une augmentation des espaces articulaires et un soufflage périosté qui précède ou qui est associé à une hétérogénéité de la structure osseuse. Dans un 3ème stade, on note la présence de lacunes avec condensation osseuse bien délimitée signant la présence d'une nécrose installée.

La scintigraphie osseuse au technétium ou au gallium permet une étude globale du squelette, confirme le foyer primitif et permet d'éliminer la présence de foyers secondaires.

Parmi les diagnostics différentiels il faut exclure l'érysipèle, le rhumatisme articulaire aigu et l'anémie falciforme dont les crises peuvent mimer une ostéomyélite.

Le diagnostic différentiel entre une ostéoarthrite et une ostéomyélite métaphysaire est difficile notamment chez le petit enfant.

Le dernier diagnostic à exclure est le sarcome d'Ewing dont l'allure radiologique initiale peut mimer une ostéomyélite.

Prise en charge et traitement

La présence d'une fièvre aiguë avec douleurs osseuses localisées doit faire évoquer un diagnostic d'ostéomyélite par le médecin traitant ou le pédiatre.

L'hospitalisation de l'enfant est indispensable dans les heures qui suivent cette impression diagnostique.

Une biologie complète, des clichés radiographiques, éventuellement une scintigraphie confirment le diagnostic.

L'enfant doit être immédiatement traité par antibiothérapie intraveineuse orientée vers le pari bactériologique du staphylocoque aureus.

L'oxacilline ou la flucloxacilline sont les antibiotiques de choix. L'amoxicilline et les céphalosporines peuvent également être utiles en fonction de l'antibiogramme et de l'allergie éventuelle.

Si les clichés radiologiques et l'évolution clinique sont défavorables, un traitement chirurgical s'impose.

Sous anesthésie générale, une ponction drainage percutanée du foyer d'ostéomyélite peut être réalisée. En cas de réponse positive au niveau du prélèvement, une incision périostée et un curetage du foyer d'ostéomyélite s'imposent.

La décompression chirurgicale du foyer d'ostéomyélite métaphysaire doit être rapide afin de diminuer le risque de séquestre. La réponse à l'antibiothérapie sera d'autant plus rapide qu'une décompression du foyer d'ostéomyélite est opérée.

L'immobilisation antalgique est conseillée même si elle n'a pas démontré une modification dans la durée du traitement.

L'antibiothérapie doit être poursuivie par voie intraveineuse au-delà de 3 semaines. Dans les cas de destructions plus importantes, elle peut être prolongée jusqu'à 6 semaines.

La mauvaise reconnaissance d'une ostéomyélite aiguë ou son traitement inadéquat peut conduire à une ostéomyélite multifocale ou chronique dont le traitement s'avère alors d'autant plus complexe.

Les prélèvements histologiques peuvent être réalisés afin d'exclure une situation néoplasique.

L'évolution est favorable lorsque le diagnostic est précoce et le traitement approprié.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE D'UNE OBSTRUCTION DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES CHEZ L'ENFANT

Les lésions susceptibles de compromettre la liberté de la voie aérienne de l'enfant sont nombreuses et variées d'un point de vue étiologique (Tableaux 1 et 2). Il s'agit bien souvent de situations cliniquement instables et menaçantes qu'il convient d'explorer d'une façon rigoureuse, protocolée, sans perte de temps inutile. Toute O.V.A.S doit être considérée comme une urgence diagnostique et thérapeutique potentielle.

1. RAPPEL CLINIQUE

L'O.V.A.S peut s'observer à tout âge et notamment dès la période néonatale. Dyspnée obstructive et stridor dominant la scène clinique. Toute exploration doit, bien sûr, être précédée d'un examen ORL soigneux qui apprécie notamment la gravité des signes de détresse respiratoire. Dans les cas extrêmes, on peut être amené à un traitement d'urgence de la dyspnée (canule, intubation, trachéotomie) avant de réaliser le bilan d'imagerie à visée étiologique.

2. TECHNIQUES D'EXAMEN

Le premier bilan doit toujours comporter des clichés sans préparation de face et de profil de très bonne qualité de la voie aérienne ce qui implique d'être très méticuleux dans la technique : immobilisation, choix des films, haute tension, clichés en inspiration et expiration. L'apport de la fluoroscopie numérique s'avère très précieux, permettant un examen rapide et l'utilisation judicieuse des possibilités de fenêtrage. Souvent cet examen initial suffira à porter ou orienter significativement un diagnostic.

L'opacification de l'oesophage peut être très utile. L'échographie est souvent contributive quand on interprète ses données en les confrontant avec celles de l'examen radiologique. Elle permet une excellente approche des parties molles du cou, des masses cervicales et du larynx.

La tomodensitométrie fournit en théorie une excellente image en coupes de la trachée et de son environnement, mais sa contribution reste limitée chez le tout petit en raison de l'impossibilité d'obtenir une apnée. La technique spiralée constitue un progrès indéniable. La meilleure image tomodensitométrique est fournie par le Ciné CT (Imatron^R) mais cette technique reste confidentielle. L'IRM, quand son utilisation est compatible avec l'état respiratoire, est probablement la meilleure méthode pour évaluer les anomalies vasculaires et les masses intra-thoraciques.

Cette énumération ne doit pas faire perdre de vue que la majorité des situations trouvent leur solution dans une utilisation judicieuse de l'examen radiologique conventionnel couplé à l'échographie (+++). Le point important est de faire la part

de ce qui revient, sur le plan thérapeutique, à la chirurgie, à l'endoscopie ou à un traitement médical.

3. Nez ET NASOPHARYNX

Avant 6 mois, le nourrisson ne respire que par le nez, si bien que toute entrave à la circulation de l'air peut entraîner une détresse respiratoire majeure.

<p>Nez</p> <ul style="list-style-type: none"> • Malformations squelettiques <ul style="list-style-type: none"> Atrésie choanale Déviations de la cloison Sténose des fosses nasales Hypertrophie des cornets • Tumeurs <ul style="list-style-type: none"> Encéphalocèle Hétérotopie neurogliale Dermoïde Mucocèle lacrymo-nasale <p>Bouche</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fentes palatines • Macroglossies (étiologies variées) • Hypoplasies mandibulaires <p>Nasopharynx</p> <ul style="list-style-type: none"> Encéphalocèle Gliomes Tératomes <p>Oropharynx</p> <ul style="list-style-type: none"> • Compartiment médian <ul style="list-style-type: none"> KTG Thyroïde ectopique Dermoïde Hémangiome Lymphangiome Kystes de la vallécule • Compartiment latéral <ul style="list-style-type: none"> Kyste branchial Diverticule pharyngé • Compartiment postérieur 	<p>Hypopharynx</p> <ul style="list-style-type: none"> Laryngocèle Kystes branchiaux <p>Larynx</p> <ul style="list-style-type: none"> • Région supra glottique <ul style="list-style-type: none"> Laryngomalacie Palmure Fente Atrésies Masses <ul style="list-style-type: none"> Laryngocèle Kyste épiglottique • Région glottique <ul style="list-style-type: none"> Paralysie cordale Palmure Fente Atrésie Masses : (papillomatose) • Région sous-glottique <ul style="list-style-type: none"> Sténoses Fente Palmure Atrésie Masses: <ul style="list-style-type: none"> hémangiome, papillome <p>Trachée</p> <ul style="list-style-type: none"> Palmure Sténoses Trachéomalacie <ul style="list-style-type: none"> primitive secondaire an. vasculaires masses cervico-médiastinales
--	--

Masses neurogènes Diverticules	fistules trachéo Œsophag. Hypoplasie trachéale Trachéobronchomégalie Bronche trachéale
-----------------------------------	---

Tableau 1 : Anomalies congénitales susceptibles de retentir sur les voies aériennes.

- Infection
 - Abscesses rétro pharyngé et/ou adénopathies
 - Hypertrophie amygdalienne et adénoïdienne
 - Laryngite infectieuse
 - Epiglottite
- Traumatisme
 - Corps étrangers des voies respiratoires
 - Corps étrangers de l'œsophage
 - Hématomes
 - Diverticules pharyngés traumatiques (sonde)
 - Sténose trachéale acquise
 - Ingestion caustique
- Divers
 - Paralysie des cordes vocales
 - Laryngomalacie
 - Trachéomalacie (souvent secondaire)

Tableau 2 : Principales étiologies non congénitales d'une O.V.A.S.

3.1. L'atrésie choanale

L'atrésie choanale est la cause la plus fréquente d'obstruction nasale chez le nouveau-né (environ 1/5000 naissances). Elle concerne dans 90% des cas l'orifice postérieur des choanes. Osseuse ou mixte dans 90% des cas, elle est membraneuse dans les 10% restant. Certaines atrésies, toujours membraneuses, se situent en arrière des choanes postérieures et seraient secondaires à la persistance de membrane buccopharyngée. L'atrésie peut être uni ou bilatérale et dans ce dernier cas reconnue à la naissance devant l'impossibilité de passer une sonde naso-gastrique. Rarement peuvent s'observer des atrésies incomplètes (ou sténose) des choanes postérieures. Parmi les anomalies associées, celles définies par l'acronyme du syndrome Charge sont les plus fréquentes (Colobome oculaire, Heart-defects, Atrésie choanale, Retard de croissance post natal et/ou anomalies du SNC, anomalies Génitales, Ear anomalies).

La tomodensitométrie est l'examen d'imagerie essentiel. Des coupes axiales sont d'abord réalisées. Celles-ci sont de 2 à 2,5 mm d'épaisseur jointives, parallèles au

plan du palais osseux, réalisées après aspiration douce de sécrétions nasales accumulées. Des coupes apprécient l'aspect de la plaque atrétique choanale membraneuse ou osseuse, l'épaisseur du Vomer, la déformation des parois internes des sinus maxillaires et des lames perpendiculaires des platinus.

Les mêmes coupes en incidence axiale sont de nouveau pratiquées après instillation nasale de quelques gouttes de produit de contraste non ionique. Celles-ci permettent d'éliminer une perméabilité à minima de la choane, en montrant l'accumulation du produit dans la fosse nasale et son absence de passage vers la paroi postérieure du cavum.

En fin d'examen, des coupes frontales directes ou reconstruites à partir des axiales sont utiles pour apprécier la position du toit de l'ethmoïde.

3.2. L'étroitesse des fosses nasales

L'étroitesse des fosses nasales est plus rare. Certains cas entrent dans le cadre de l'holoprosencéphalie et peuvent s'accompagner d'anomalies cérébrales de la ligne médiane (agénésie hypophysaire, agénésie septale...). Exceptionnellement, l'atrésie est antérieure et se présente cliniquement comme l'atrésie choanale classique. Certaines anomalies plus globales des os de la face (Syndrome de Treacher-Collins, syndrome de Crouzon) peuvent s'accompagner de sténoses osseuses des fosses nasales. La déviation septales de même que les hypertrophies du cornet inférieur peuvent très occasionnellement entraîner un certain degré d'obstruction.

3.3. Masses des fosses nasales

Chez le jeune enfant, l'arrière pensée d'encéphalocèle fronto-nasale doit toujours être présente à l'esprit en présence d'une masse des fosses nasales. L'examen TDM est essentiel pour rechercher la communication avec le cerveau.

Les gliomes sont des masses composées de tissu neural qui dans environ 10 à 15% des cas se prolongent à travers la lame criblée par une tige fibreuse vers la base du cerveau. Le terme d'hétérotopies neuro gliales est parfois utilisé quand ces masses apparaissent totalement isolées de la boîte crânienne et qu'il n'existe aucun defect osseux. Les kystes dermoïdes sont en règle externes mais peuvent parfois entraîner une obstruction. Ils peuvent être associés à une bifidité du septum ou de l'apophyse cristalli galli, ou ailleurs à un defect osseux de la base du crâne.

La mucocèle lacrymo-nasale, uni ou bilatérale est due à une obstruction du canal lacrymo nasal. L'examen tomodensitométrique est caractéristique : masse kystique de l'angle interne de l'oeil associée à une dilatation du canal lacrymal homolatéral et à une masse kystique intra nasale. Ces mucocèles peuvent apparaître isolées d'un canal lacrymonasal normal.

L'angiofibrome nasopharyngien n'est que rarement cause de dyspnée obstructive. Il s'observe essentiellement chez l'adolescent. Le symptôme essentiel est l'épistaxis. Son diagnostic est évoqué à l'endoscopie.

Les deux caractéristiques principales sont l'hypervascularisation et son siège particulier. L'hypervascularisation se traduit en IRM par son signal "moucheté" : zones punctiformes ou linéaires de signal variable dues aux turbulences vasculaires et aux coupes vasculaires. Après Gadolinium, le rehaussement est intense. La TDM évalue également ce rehaussement vasculaire. L'angiographie n'est utilisée qu'à titre thérapeutique (embolisation préopératoire indispensable). Cette tumeur est latérale, implantée sur le versant supéro-externe du cadre choanal au contact du trou sphéno-palatin, en regard de la fosse pterygo-palatine, expliquant l'extension aux fosses nasales, au cavum, à la fosse infra-temporale, au sinus sphénoïdal, aux sinus maxillaires et ethmoïdaux, à l'orbite et parfois à la fosse cérébrale moyenne. La TDM évalue au mieux les lyses osseuses souvent présentes.

Les polypes antro-choaux peuvent occasionnellement faire protrusion dans le nasopharynx et obstruer la choane controlatérale. Le cliché de profil montre une masse dans l'oropharynx paraissant provenir de la partie postérieure du sinus maxillaire. De face, il existe une opacité du sinus qui est discrètement "soufflé", sans lyse osseuse.

4. PHARYNX ET NASOPHARYNX

La grosse majorité des masses obstructives sont bénignes qu'elles soient inflammatoires ou congénitales. La localisation précise est le meilleur argument du diagnostic différentiel.

Les tumeurs malignes sont très rares et ne représentent que moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes de l'enfant. Rhabdomyosarcome embryonnaire et tératome (degré de malignité variable) sont les moins rares. TDM et IRM délimitent bien l'extension du RMS. Le tératome peut être source de détresse respiratoire dans la période néonatale. En échographie, il s'agit d'une masse échogène, hétérogène contenant parfois des calcifications et développée le plus souvent dans la loge thyroïdienne.

L'abcès rétropharyngé : il s'observe surtout au cours de la première enfance, en raison de la présence dans les fascia pré vertébraux de petits ganglions qui habituellement régressent vers la 3ème-4ème année. Le nasopharynx communique avec ces ganglions et des infections purulentes peuvent survenir par ensemencement de ces ganglions. Le cliché de profil montre une voussure de la partie postérieure du pharynx qui refoule en avant la voie aérienne. On rappelle que sur le cliché du cou de profil, l'épaisseur des tissus entre la lumière pharyngée et les vertèbres ne doit pas normalement dépasser 75% du diamètre antéro-postérieur des vertèbres adjacentes. Il faut noter toutefois que physiologiquement on peut observer des "voussures" importantes quand l'enfant crie, pendant l'expiration et/ou quand le menton est fléchi.

Parfois, de l'air dans les parties molles pré-vertébrales signe la présence d'une suppuration. La TDM et/ou l'IRM avec injection de contraste peuvent contribuer à résoudre le délicat problème du stade évolutif, (cellulite ou abcès collecté à drainer), en montrant dans ce dernier cas une prise de contraste intense en périphérie de la collection.

5. RÉGIONS GLOTTIQUE ET SOUS-GLOTTIQUE

5.1. La laryngomalacie

Elle correspond à une bascule des replis ary-épiglottiques pendant l'inspiration qui entraîne une obstruction relative de la voie aérienne. Elle est due au moins partiellement à la structure particulière des tissus du larynx de l'enfant. L'enfant porteur d'une laryngomalacie émet de manière intermittente un bruit particulier (stridor) qui s'exagère en décubitus dorsal. Le diagnostic est clinique et confirmé par l'endoscopie qui montre clairement le mouvement anormal des aryténoïdes qui viennent s'invaginer dans la lumière laryngée. Le cliché de profil du larynx (étude dynamique) peut montrer le mouvement antérieur des replis A-E et le ballonnement des sinus piriformes.

5.2. Epiglottite

Affection aiguë potentiellement mortelle, l'épiglottite aiguë est en règle consécutive à une infection par l'hémophilus influenzae. La détresse respiratoire s'accompagne souvent d'hypersalivation. L'enfant maintient sa tête verticale, légèrement penchée en avant ; il existe une protrusion linguale. *Il est extrêmement dangereux (arrêt cardio respiratoire possible) de mettre l'enfant en décubitus dorsal +++*. Le diagnostic doit se passer d'imagerie. Dans les cas jugés absolument indispensables, on se contentera d'une radiographie de profil en position verticale +++. Le larynx apparaît distendu alors qu'il existe un net épaissement de l'épiglotte et des replis ary-épiglottiques. Le traitement doit être pratiqué d'extrême urgence : intubation ou trachéotomie.

5.3. Laryngite aiguë

Affection virale très banale entre 3 mois et 4-5 ans. Elle ne nécessite aucune imagerie pour son diagnostic et sa prise en charge. Quand le diagnostic est "hésitant" et que la détresse respiratoire n'est pas majeure, l'examen du larynx montre un rétrécissement sous glottique des 1 à 2 premiers centimètres de la trachée, qui, fait important et symétrique (++) sur le cliché de face (perte de l'épaulement laryngé). Là encore, on n'imposera pas de décubitus dorsal à un enfant dont la détresse respiratoire le maintient bien volontiers en position assise (risques de mort).

5.4. Hémangiome sous glottique (HSG)

L'HSG est la tumeur qui est le plus souvent en cause dans l' O.V.A.S. Il est en règle latéralisé et se manifeste dans les 3 premiers mois de vie (Dg # avec laryngite virale).

La radiographie de face du larynx montre une opacité de densité liquidienne, réalisant un effet de masse sur la lumière sous-glottique : perte *unilatérale* de l'épaulement "en expiration". De profil, la lésion marque son empreinte à la face postérieure de la sous-glotte. Chez un nourrisson présentant une dyspnée laryngée d'apparition différée (2 à 6 mois), cet aspect radiologique est hautement évocateur d'angiome sous-glottique.

La visualisation directe de l'hémangiome peut être apportée par la tomodensitométrie qui est cependant gênée par les mouvements respiratoires.

L'échographie permet aussi de visualiser la masse qui refoule en avant l'écho dense de l'air sous-glottique, ce qui permet alors de voir le chaton cricoïdien, habituellement masqué par le cône d'ombre aérique. L'angiome apparaît homogène, d'échogénicité variable, parfois hypoéchogène, parfois hyperéchogène, bien limité. Il peut être mesuré, ce qui devrait permettre de contrôler son évolution sous traitement par une méthode beaucoup moins invasive que l'endoscopie.

5.5. Les hémangiomes glottiques et vestibulaires

Ils sont beaucoup plus rares et ont souvent une composante extra-laryngée, d'où l'intérêt de l'imagerie sectionnelle (TDM, IRM, échographie).

L'atteinte laryngée d'un lymphangiome kystique cervical est très rare. Si l'échographie permet le diagnostic de nature de la lésion en montrant une masse liquidienne, cloisonnée, le bilan topographique est au mieux réalisé par le TDM et surtout l'IRM, en particulier en cas de masse volumineuse.

5.6. Les kystes congénitaux du larynx

La radiographie montre une masse de tonalité hydrique à bords nets, comblant le sillon glosso-épiglottique en cas de kyste valléculaire ou soulevant l'un des replis ary-épiglottiques qui prend une forme convexe en arrière. L'échographie ou la TDM peuvent facilement mettre en évidence la nature kystique de la lésion .

5.7. Les paralysies laryngées

Les paralysies laryngées néonatales n'entraînent pas en règle de troubles respiratoires majeurs. L'échographie (enregistrement vidéo utile) montre l'absence d'abduction inspiratoire de la corde vocale intéressée qui est attirée passivement du côté opposé. Il en résulte un aspect particulier et caractéristique de la comète hyperéchogène de l'air glottique qui devient oblique et non plus sagittale.

3.8 - Nous ne détaillerons pas l'imagerie des très rares anomalies congénitales laryngées (atrésie, sténoses sous glottiques, palmures et diastèmes) en signalant toutefois que dans un contexte particulier échographie et IRM peuvent être contributifs à la prise en charge thérapeutique.

6. TRACHÉE

6.1. L'atrésie trachéale

L'atrésie trachéale est exceptionnelle et se révèle dès la naissance par une détresse respiratoire majeure au cours de laquelle l'intubation s'avère impossible. Les fistules trachéo-œsophagiennes (FTO) accompagnent la plupart des atrésies de

l'œsophage et concernent en règle le bout distal. Beaucoup plus rarement ces FTO sont isolées. Leur diagnostic est difficile car le trajet fistuleux est fin et ne s'ouvre que par intermittence. Elles peuvent siéger à n'importe quel niveau mais sont le plus souvent cervicales. Leur recherche radiologique dont la technique est bien codifiée doit être minutieuse.

Les sténoses trachéales peuvent concerner tout ou partie de la trachée et sont le plus souvent en rapport avec des anomalies des cartilages. Elles peuvent exister isolément ou accompagner une artère pulmonaire gauche aberrante qui naît de la face postérieure de l'artère pulmonaire droite et qui regagne le hile en passant derrière la trachée (trachée de poulet). Dans ces cas, le diagnostic est évoqué sur l'œsophagogramme qui montre une compression antérieure de l'œsophage entre cet organe et la trachée. La TDM ou mieux l'IRM est l'examen de choix pour visualiser le trajet aberrant. La sténose trachéale isolée peut être objectivée par le cliché simple mais est mieux analysé par la TDM ou l'IRM. Les examens permettent d'éliminer une compression extrinsèque responsable de la sténose.

6.2. La trachéomalacie

La trachéomalacie traduit une anomalie fonctionnelle de la trachée dont la paroi insuffisamment rigide se collabe facilement quand la pression intra-thoracique augmente. Cette trachéomalacie est le plus souvent secondaire à une cause reconnue (atrésie de l'œsophage, compressions diverses). ou qu'il convient absolument d'éliminer (anomalies des arcs aortiques notamment). Elle peut être primitive. Les signes d'appel sont variés, les plus évocateurs étant le stridor expiratoire s'accompagnant d'une hyperextension du cou. L'examen radiologique de profil, préférentiellement réalisé en fluographie numérisée pendant quelques cycles respiratoires peut mettre en évidence le collapsus expiratoire. L'ultra-fast CT permet une étude dynamique plus appropriée. Toute compression trachéale qui n'est manifestement pas due à une masse visible sur le cliché cervico-thoracique doit faire rechercher une anomalie des arcs aortiques. Il faut soigneusement localiser l'arc aortique sur le cliché thoracique. Une concavité droite de la partie basse de la trachée est suggestive d'un arc aortique droit. Parfois, la crosse et l'aorte descendante sont nettement visibles à droite. Il faut systématiquement pratiquer un œsophagogramme qui dans la majorité des cas permettra de faire le diagnostic de double arc ou d'une aorte à droite avec une artère sous clavière gauche aberrante. L'artère sous clavière droite aberrante, bien plus fréquente, n'entraîne pas en règle de compression trachéale. La compression antérieure de la trachée au défilé cervico-thoracique par un tronc brachio-céphalique naissant légèrement à gauche se reconnaît sur le cliché de profil de la trachée. Si un complément d'investigation est jugé nécessaire (double arc) l'IRM est l'examen de choix notamment si l'on ne dispose pas de l'Ultra-fast CT.

L'hypoplasie trachéale se définit comme une trachée comportant un nombre d'anneaux égal ou inférieur à 15. Elle s'observe le plus souvent associée à des syndromes malformatifs majeurs (syndrome de Di George, dysplasies osseuses etc...). Le diagnostic peut être suggéré quand la carène est située au dessus de la 4ème vertèbre dorsale chez l'enfant de moins de 2 ans ou au dessus de la 5ème au-delà de 2 ans.

7. CORPS ÉTRANGERS

La pathologie liée à l'introduction accidentelle d'un corps étranger (CE) est très particulière à l'enfant et reste d'actualité malgré toutes les mises en garde (+++). Elle peut conduire à des situations dramatiques et mettre en jeu le pronostic vital. L'apport de l'imagerie nouvelle n'est que contingent. Une utilisation judicieuse de la radiographie simple résout la majorité des problèmes.

7.1. Corps étrangers des voies respiratoires

Observés dès l'âge de 6 mois, 80% des cas concernent l'enfant de moins de 3 ans. Ils sont deux fois plus fréquents chez le garçon. Il s'agit dans l'immense majorité des cas des CE alimentaire. Les oléagineux, particulièrement les cacahuètes, représentent 45 à 65% des objets inhalés. Plus de la moitié se localisent dans la bronche souche droite ou le tronc intermédiaire, 40% environ se logent dans la bronche souche gauche et dans environ 5% des cas, ils s'arrêtent dans la sous-glote ou la trachée. Quand les circonstances cliniques indiquent clairement le diagnostic, l'enfant est directement adressé à l'endoscopiste qui en fera la diagnostic et le traitement. Cependant, bien souvent, le syndrome de pénétration est passé inaperçu et c'est l'examen radiologique pratiqué pour des signes respiratoires variés qui va orienter le diagnostic.

Exceptionnellement, le CE est radio opaque. Il s'agit de CE métalliques ou calciques (dent, coquille d'oeuf, objets métalliques) et sont alors directement visibles sur la radiographie cervico thoracique. Parfois encore, plus faiblement opaques (CE plastiques) ils se verront également quand le contraste aérique est important (trachée, ou sous glotte). L'incidence de profil est dans ce cas la plus contributive. Le plus souvent, il s'agit d'oléagineux ou de CE végétaux radio-transparents. L'aspect le plus évocateur est celui d'*emphysème obstructif*. Il est parfaitement appréciable sur le cliché de face en expiration qui montre qu'un lobe ou tout un poumon reste hyperclair et augmente de volume. Cette hyperinflation entraîne un refoulement d'intensité variable du médiastin et/ou des scissures adjacentes. L'identification d'une telle séméiologie ne comporte pas de difficultés majeures pour peu que les clichés soient réalisés en bonne expiration et qu'ils soient bien de face. Si l'expiration est difficile à obtenir, on peut s'aider d'un examen sous amplificateur de brillance qui objective le balancement médiastinal de face ou encore de clichés en décubitus latéraux à rayon horizontal : le poumon du côté du plan d'examen est ainsi physiologiquement en expiration. En réalité, la difficulté consiste à repérer les signes d'emphysème obstructif sur le cliché de routine du thorax qui est réalisé en inspiration. Ceci est possible à condition que la technique de réalisation et de lecture de ces clichés thoraciques quotidiens soient de bonne qualité. On saura alors repérer une hypertransparence localisée associée à des signes discrets de déplacement. C'est sur de tels signes d'appel qu'on pratiquera alors l'examen en expiration qui confirmera l'obstruction. Une autre présentation est celle de l'atélectasie complète lobaire ou segmentaire qui doit toujours faire discuter l'hypothèse d'un CE notamment quand la pathologie est strictement unilatérale. Certains CE mobiles peuvent prêter à confusion quand l'emphysème est tantôt à droite, tantôt à gauche.

Emphysème médiastinal et/ou pneumothorax peuvent s'observer au décours immédiat de l'inhalation ou lors de migration ascendante spontanée des CE lors d'effort de toux. Il est de bonne règle clinique de pratiquer un examen systématique dans les 2 temps respiratoires après extraction pour s'assurer que celle-ci a bien été totale. Un oedème résiduel et transitoire peut parfois entraîner un trouble ventilatoire persistant pendant quelques jours.

7.2. Corps étrangers oesophagiens

Il s'agit essentiellement d'objets lourds et volumineux notamment de pièces de monnaie, ou de jetons, ou d'os de poulet. Un tel CE peut occasionnellement se bloquer au tiers supérieur de l'oesophage. La dysphagie immédiate qui en résulte conduit le plus souvent à l'examen d'urgence et les clichés de face et de profil identifient le CE. Il peut arriver que cet épisode passe inaperçu et certains CE n'ont été découverts que plusieurs mois ou années après leur ingestion. C'est dans ces conditions que s'observent des complications à type de rétrécissements oesophagiens, perforations, médiastinites localisées voire même de lésions des gros vaisseaux. Quand le CE a franchi la paroi oesophagienne l'examen radiologique de profil montre une opacité de tonalité tissulaire refoulant la trachée en avant et centré par le CE. L'opacification barytée montre un oesophage rétréci et tortueux immédiatement en arrière du CE. Dans ces cas la thoracotomie est la seule thérapeutique possible.

8. CONCLUSION

L'imagerie peut contribuer significativement à une bonne prise en charge d'enfants porteurs d'effections potentiellement graves puisqu'elles risquent d'entraîner une défaillance cardio respiratoire aiguë. Il s'agit là souvent d'une "radiologie d'urgence" dont le protocole ne doit rien laisser à l'improvisation et/ou l'imagerie standard, complétée par l'échographie, aide à résoudre la majorité des situations.

DIAGNOSTIC D'UN RETARD OU D'UNE AVANCE DE CROISSANCE. DIAGNOSTIC D'UN RETARD OU D'UNE AVANCE PUBERTAIRE
--

La croissance osseuse chez l'enfant est liée à deux processus distincts : l'allongement qui dépend du cartilage de croissance (ou cartilage de conjugaison) et l'épaississement qui dépend de l'apposition périostée. Les facteurs de régulation de la croissance sont nombreux mais schématiquement les principaux éléments régulateurs sont les facteurs génétiques, les facteurs hormonaux et l'environnement, dont la nutrition. L'hormone hypophysaire de croissance ou GH (growth hormone) est le principal facteur endocrinien.

1. Les retards de croissance

Les retards de croissance sont beaucoup plus fréquents que les gigantismes. Ils posent deux problèmes : celui de l'étiologie d'une part et de l'indication d'un traitement d'autre part. En effet, la disponibilité actuelle de l'hormone de croissance humaine biosynthétique a modifié l'attitude médicale et il faut actuellement bien savoir poser l'indication de ces traitements fort coûteux et non totalement dénués de risque (tableau 1).

Retard de cause endocrinienne	Insuffisance hypophysaire Insuffisance thyroïdienne Hypocortisolisme Hypoparathroïdisme
Retard lié aux anomalies chromosomiques	Déletion complète ou partielle d'un chromosome X (syndrome de Turner) Monosomie et trisomie des autosomes
Retard lié aux maladies constitutionnelles du squelette	
Retard secondaire	Maladie viscérale chronique, maladie métabolique Carence affective (nanisme psychosocial)
Retard de croissance dit "essentiel"	

Tableau 1 : principales étiologies des retards de croissance à début post natal

1.1. Diagnostic d'un retard statural

La taille et le poids de l'enfant permettent de le situer par rapport aux normes de référence. Les normes les plus fréquemment utilisées en France sont celles de Sempé. Il existe une insuffisance staturale lorsque la taille est comprise entre - 2 et - 4 DS par rapport aux normes ; il s'agit d'un nanisme lorsque la taille se situe au-delà de - 4 DS. L'âge statural représente l'âge d'un enfant identique de taille normale. Il est mis en rapport avec le degré de maturation osseuse et le stade de développement pubertaire.

La vitesse de croissance est évaluée dans un délai d'au moins un semestre, puis elle est comparée aux courbes de référence établies pour l'âge en fonction de l'âge civil (courbe de Sempé) ou en fonction de l'âge osseux (courbe de Tanner).

L'analyse des antécédents familiaux et des données cliniques est fondamentale : taille des ascendants et des collatéraux de l'enfant, antécédents obstétricaux (taille, poids, périmètre crânien, terme de naissance, circonstances de l'accouchement). L'examen clinique recherche en particulier une pathologie rénale, cardiaque ou respiratoire ou des signes orientant vers une malnutrition. Il est aussi important de noter l'existence d'une dysmorphie, de malformations, d'un déficit neurologique et de connaître l'environnement socio-économique et affectif de l'enfant.

Il est très important de déterminer si le retard a été constant depuis la petite enfance ou s'il existe au contraire un fléchissement ou une *cassure* de la courbe de croissance, ce qui constitue un argument en faveur d'une insuffisance endocrinienne. En pratique, entre 0 et -2DS, le risque d'insuffisance endocrinienne est faible si la courbe de croissance a été régulière et si les tailles familiales sont du même ordre ; au contraire, au-delà de -3DS, le risque devient très important, surtout si les tailles familiales sont élevées et l'enquête étiologique doit être poussée.

Les dosages hormonaux sont systématiques :

- le déficit en GH est défini par une réponse < à 10 ng/ml au cours de 2 épreuves de stimulation standard. Le déficit est "complet" lorsque la réponse < à 5 ng/ml ; il est partiel lorsque l'une ou les deux des réponses se situe entre 5 et 10 ng/ml.
- les autres déficits anté-hypophysaires sont quantifiés par les dosages hormonaux de base et les tests de stimulation. La prolactine et la sécrétion post hypophysaire (hormone anti-diurétique) sont systématiquement évaluées.

La détermination de l'âge osseux est fondamentale.

La méthode la plus couramment pratiquée est la radiographie de la main et du poignet gauche, que l'on compare à celle de l'atlas de référence de Greulich et Pyle. Cette méthode subjective comporte beaucoup d'imperfections et le profil évolutif de l'âge osseux chez un enfant est plus important que la valeur absolue de l'âge osseux à un moment donné. En cas de dissociation entre la maturation du carpe et la maturation des épiphyses des doigts, il faut surtout retenir celle des doigts. Il existe d'autres méthodes d'évaluation de l'âge osseux : méthode de Lefebvre et Koifman, sur un hémisquelette utilisée surtout avant un an, méthode de Nahum et Sauvegrain au niveau du coude, après 8 ans ; après la puberté, l'index de Risser au niveau du bassin. Lorsque le test de Risser est à 5, la croissance est terminée.

Ainsi, un âge osseux inférieur à l'âge civil est de meilleur pronostic qu'un âge osseux correspondant à l'âge civil, puisqu'il témoigne d'un potentiel de croissance préservé.

Un âge osseux inférieur à l'âge statural indique aussi une meilleure chance de rattrapage. Le meilleur pronostic de croissance est donc observé dans le cas où l'âge osseux est inférieur à l'âge statural lui-même inférieur à l'âge chronologique.

1.2. Place de l'imagerie dans le diagnostic étiologique d'un retard de croissance

1.2.1. L'exploration neuroradiologique

Elle est particulièrement justifiée en cas de déficit complet en hormone de croissance, surtout si le retard statural est d'apparition récente avec cassure de la courbe de croissance. Dans ce cas, l'arrière pensée est celle d'une tumeur cérébrale, en particulier le crâniopharyngiome. Lorsqu'il n'y a pas de cassure nette, il faut plutôt rechercher une malformation cérébrale. L'IRM est la technique la plus sensible, mais lorsque cet examen est d'accès difficile, le scanner permet très facilement de détecter un processus expansif. L'IRM doit comporter des coupes sagittales et coronales fines, centrées sur la région hypothalamo-hypophysaire en séquence pondérée en T1, complétée par une séquence pondérée en T2 et/ou par une injection de Gadolinium en fonction de la pathologie. Le scanner doit comporter des coupes sans, puis après injection d'iode. L'ensemble de l'encéphale doit être examiné.

- *les hypopituitarismes acquis par tumeur, surtout par*

- Le crâniopharyngiome est une tumeur bénigne développée aux dépens des reliquats épithéliaux de la poche de Rathke. Il s'agit d'une tumeur fréquente représentant la moitié des tumeurs sus tentorielles de l'enfant. Malgré leur caractère congénital, ils peuvent se manifester à tout âge avec un pic entre 13 et 15 ans. Outre la cassure de la courbe de croissance, les signes révélateurs peuvent être des troubles visuels secondaires à une compression des voies optiques, un diabète insipide, plus rarement des troubles neurologiques dans le cadre d'une hypertension intracrânienne. Un crâniopharyngiome ne s'accompagne jamais d'une puberté précoce. Si elles sont pratiquées, les radiographies standard montrent une selle turcique élargie et érodée, avec des calcifications anormales intra ou supra sellaires dans environ la moitié des cas. L'imagerie (scanner et surtout IRM) met en évidence les 3 composantes caractéristiques du crâniopharyngiome : calcique, charnue et kystique. Ainsi, l'aspect est assez caractéristique : 90 % des crâniopharyngiomes présentent des calcifications bien visibles au scanner sous la forme d'anneaux périphériques ou de "mottes" intra-tumorales. La composante kystique est très fréquente (90 % des cas). Elle s'accompagne en général d'une prise de contraste pariétale. La composante solide tumorale est également le siège d'une prise de contraste. Les calcifications peuvent être difficiles à visualiser en IRM (zone vide de signal quelles que soit les séquences). En IRM, la partie kystique peut présenter un niveau liquide-liquide. Son signal varie en fonction de la composante chimique de la partie kystique mais l'aspect hyperintense en T1 est fréquent et évocateur.

L'IRM permet au mieux le bilan d'extension, notamment par rapport aux sinus caverneux latéralement, au chiasma et au 3ème ventricule en haut, aux pédoncules cérébraux en arrière. Les indications de l'artériographie sont

maintenant exceptionnelles dans cette pathologie. Le traitement des crâniopharyngiomes est chirurgical et la voie d'abord (haute ou trans-sphénoïdale) est fonction de l'extension tumorale.

Enfin, certains crâniopharyngiomes peuvent être de très petite taille, en situation intra-sellaire, à distance du chiasma. Ces formes peuvent être purement kystiques ou purement charnues, sans calcification, ce qui rend leur diagnostic difficile d'une part et qui pose le problème du diagnostic différentiel avec des adénomes à prolactine. Les adénomes à prolactine sont rares en pathologie pédiatrique, mais ils se traduisent aussi par une cassure de la courbe de croissance en période pré-pubertaire. Dans ces cas, les dosages hormonaux permettent le diagnostic étiologique. Le traitement de ces formes particulières de crâniopharyngiomes est plus discuté : chirurgie par voie trans-sphénoïdale ou abstention thérapeutique et traitement substitutif par GH.

- Les autres tumeurs sont beaucoup plus rares :
- le kyste de la poche de Rathke dont certains considèrent qu'il s'agit d'une forme particulière de crâniopharyngiome.
- les gliomes hypothalamiques, qui ont rarement une composante kystique. Contrairement au crâniopharyngiome, ils peuvent s'accompagner d'une puberté précoce.
- les germinomes sont plus volontiers révélés par une puberté précoce et un diabète insipide que par une cassure de la courbe de croissance.

• *Les malformations cérébrales*

Il peut s'agir d'anomalies de la ligne médiane : agénésie septale (dysplasie septo-optique), agénésie calleuse, ou autre malformation (hypoplasie des bandelettes olfactives dans le cadre d'un syndrome de De Morsier).

A ces anomalies de la ligne médiane, peuvent s'ajouter d'autres anomalies de la région hypothalamo-hypophysaire qui ont été récemment bien étudiées :

- aplasie ou hypoplasie hypophysaire (hauteur hypophysaire < -2DS selon les normes de référence)
- interruption ou absence totale de la tige pituitaire
- absence ou situation ectopique de la post hypophyse : dans ce cas, l'hypersignal de la post hypophyse n'est pas en situation intra-sellaire, mais il est situé au niveau de l'éminence médiane, à proximité de la région hypothalamique.

La découverte de telles anomalies de la tige pituitaire ou de la post hypophyse est un bon argument en faveur du caractère congénital de l'hypopituitarisme. Ceci a une grande valeur chez le petit enfant où l'étude des dosages hormonaux peut être d'interprétation difficile. L'étiologie de ces malformations n'est pas élucidée : il peut s'agir d'un accident anoxo-ischémique périnatal, d'une anomalie malformative, ou peut-être de l'association de ces 2 facteurs. Enfin, la présence d'une interruption de la tige pituitaire paraît être un bon marqueur de la sévérité de l'atteinte endocrinienne et la grande majorité de ces enfants a un déficit endocrinien multiple. L'existence d'une post hypophyse ectopique n'est pas corrélée à la présence d'un diabète insipide.

Enfin, l'IRM peut être strictement normale chez des enfants atteints d'hypopituitarisme.

1.2.2. Retard de croissance et maladie osseuse constitutionnelle (MOC)

En dehors des nanismes reconnus à la naissance, certaines maladies osseuses constitutionnelles peuvent être responsables d'une petite taille découverte dans l'enfance. Certaines surviennent dans un contexte familial évocateur, mais d'autres peuvent correspondre à des mutations "de novo". Leur diagnostic est très important d'une part pour l'indication d'un traitement qui est très discuté dans ce contexte, d'autre part pour un éventuel conseil génétique. Il n'existe pas dans ces cas de cassure vraie de la courbe de croissance. L'âge osseux est variable, normal ou parfois diminué dans certaines dysplasies épiphysaires (tableau 2).

- Dyschondrostéose
- Dysplasie métaphysaire
- Dysplasie spondylo-épiphysaire ou métaphysaire
- Dysplasie spondylo-épiphysaire-métaphysaire
- Hypochondroplasie
- Syndrome de Turner

Tableau 2 : MOC les plus fréquentes diagnostiquées par un retard de croissance

L'analyse des os "cibles" atteints dans ces MOC permet de ne plus pratiquer un bilan squelettique complet d'emblée, limitant ainsi l'irradiation de ces enfants. Ainsi, nous pratiquons comme "débrouillage" outre l'âge osseux, un cliché de rachis lombaire de face et de profil, un cliché de bassin de face et un cliché de genou de face. En effet, les anomalies épiphysaires-métaphysaires sont facilement détectées sur la main et le poignet, les genoux, zones où les métaphyses sont les plus fertiles (malformation de Madelung). L'orientation anormale de l'extrémité inférieure de la métaphyse radiale doit faire rechercher une dyschondrostéose. Une brachymétophyse du 4ème ou du 5ème rayon doit faire évoquer un syndrome de Turner, une hypoparathyroïdie ou une pseudo-hypoparathyroïdie. La radiographie du bassin permet d'apprécier les épiphyses fémorales, l'aspect de la symphyse pubienne, une fermeture des échancrures sciatiques, une coxa vara ou une coxa valga, plus rarement des cornes iliaques.

La radiographie du rachis lombaire renseigne sur la morphologie des vertèbres et sur la distance inter-pédiculaire de face, qui est diminuée dans l'hypochondroplasie.

De plus, ces clichés permettent d'apprécier la minéralisation osseuse (rachis lombaire de profil, métacarpiens).

Des clichés complémentaires ne sont effectués qu'après l'analyse de ce bilan, si une anomalie est suspectée.

2. Retard et avance pubertaire

Le développement pubertaire

Il est toujours important de noter le stade de la puberté par rapport à la croissance. La puberté commence à 10 ans 6 mois chez la fille en moyenne (extrêmes 8 à 13 ans) et 11 ans 6 mois chez le garçon (extrêmes 10 à 14 ans). L'appréciation du développement pubertaire est essentiellement clinique chez le garçon ; chez la fille, l'examen clinique est complété par les données de l'échographie pelvienne : avant la puberté, l'utérus mesure moins de 35 mm dans son plus grand axe, le col est plus épais que le corps et il n'y a pas de ligne de vacuité. Les ovaires sont petits, d'aspect micro-folliculaire. Au cours de l'imprégnation hormonale (axe hypothalamo-hypophyso-gonadique), l'utérus prend une forme tubulée et augmente en longueur et en épaisseur. Après la puberté, l'utérus mesure plus de 35 mm et son corps devient plus épais que le col. Les ovaires grossissent ainsi que les follicules.

2.1. Puberté précoce (tableau 3)

La puberté précoce se définit comme l'apparition des caractères sexuels secondaires avant l'âge de 9 ans chez la fille, et avant l'âge de 10 ans chez le garçon. La puberté précoce est 9 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon, mais contrairement à celui-ci, elle est rarement lésionnelle (6 % des cas). La vraie puberté précoce est isosexuelle, en rapport avec un trouble primitif de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Les fausses pubertés précoces sont iso ou hétérosexuelles en rapport avec un trouble primitif des gonades ou des surrénales. Ainsi, outre l'échographie pelvienne chez la fille, qui permet d'affirmer rapidement le diagnostic de puberté précoce sur l'aspect des organes génitaux internes, l'imagerie est fondamentale dans le diagnostic étiologique.

L'échographie permet de plus très rarement de découvrir une tumeur primitive sécrétante de l'ovaire responsable de la puberté précoce. Une exploration de l'encéphale (TDM ou IRM) est systématique, surtout à la recherche d'une tumeur, en particulier un *hamartome* siégeant dans la citerne interpédonculaire.

2.2. Retard pubertaire

Les retards pubertaires se définissent par l'absence d'apparition des caractères sexuels secondaires à 15 ans chez la fille, à 17 ans chez le garçon.

Là encore, chez la fille, l'échographie pelvienne est fondamentale :

- En cas de *retard pubertaire simple*, la constatation du développement de l'utérus témoigne d'un début de puberté, laquelle est seulement différée.
- En cas de *syndrome de Turner*, les ovaires ne sont pas échographiquement décelables et l'utérus apparaît minuscule, aplati, totalement impubère.
- En cas d'*hypogonadisme hypogonadotrophique*, quelle qu'en soit la cause (malformation, tumeur de l'encéphale, maladie générale ou anorexie mentale ...), les ovaires sont vus, de petite taille et d'échostructure homogène. L'utérus est d'aspect impubère.

Puberté précoce vraie	<p>Idiopathique : 90 % des cas (+++)</p> <p>Cause tumorale : hamartome, astrocytome, germinome.</p> <p>Hydrocéphalie quelle qu'en soit la cause.</p> <p>Séquelles de traumatisme crânien ou de méningite.</p> <p>Phacomatoses : maladie de Recklinghausen, sclérose tubéreuse de Bourneville</p> <p>Causes endocriniennes : hypothyroïdie, insuffisance surrénale primaire.</p> <p>Causes paranéoplasiques : tératome sécrétant HCG</p>
Pseudopuberté précoce isosexuelle	<p>Hyperoestrogénies exogènes : médicaments, aliments, cosmétiques.</p> <p>Hyperoestrogénies endogènes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tumeur féminisante de la surrénale. Exceptionnelle. - Tumeur féminisante de l'ovaire (tumeur de la Granulosa (+++)). - Syndrome de Mac Cune Albright.
Pseudopuberté précoce hétérosexuelle	<p>Causes surrénaliennes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hyperplasie congénitale des surrénales. - Tumeur virilisante de la surrénale (corticosurréalome) <p>Causes gonadiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tumeur virilisante de l'ovaire : arrhénoblastome.

Tableau 3 : étiologies des précocités sexuelles chez la fille

CARACTÉRISTIQUES DES TRAUMATISMES DU SQUELETTE CHEZ L'ENFANT (crâne et rachis exclus)

Les lésions traumatiques du squelette sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. La consolidation est rapide et les capacités de remodelage sont excellentes. La souplesse de l'os, l'importance et la fragilité des structures cartilagineuses, l'évolution morphologique du squelette donnent un aspect particulier à la plupart des fractures chez l'enfant. Les structures ligamentaires sont plus solides que leurs attaches ostéo-cartilagineuses, l'entorse est plus rare chez l'enfant que la fracture ostéo-chondrale.

Les fractures épiphyso-métaphysaires sont de fréquence diversement appréciée, de 6% à 30% de l'ensemble des lésions traumatiques du squelette avant l'âge de 16 ans. Elles sont plus graves que les fractures diaphysaires.

Le diagnostic d'une lésion traumatique du squelette repose sur la confrontation de l'examen clinique et du bilan radiologique. Il est indispensable d'effectuer par principe

- des clichés permettant une bonne analyse de l'os et des parties molles;
- des incidences de face et de profil ou des incidences orthogonales en cas de déformation importante ou d'impotence empêchant la réalisation des incidences de référence;
- des clichés englobant les articulations sus et sous jacentes.

Si les clichés initiaux paraissent normaux, en discordance avec l'examen clinique, des clichés complémentaires en double obliquité sur la zone contuse et douloureuse sont indispensables à réaliser .

Les clichés comparatifs sont le plus souvent inutiles si le radiologiste examine l'enfant, réalise des clichés de bonne qualité technique, connaît les particularités du squelette en croissance et utilise les ouvrages de référence ("Atlas of normal roentgen variants that may simulate disease" de Th.Keats, Year book publishers, et "Les limites du normal et les débuts du pathologique dans la radiographie du squelette" par A.Köhler et E.Zimmer, Delachaux et Niestlé). Dans certaines situations de doute persistant ils peuvent être effectués (décollement épiphysaire avec faible déplacement par exemple).

1. FRACTURES DIAPHYSAIRES

1.1. Fractures complètes

Tous les types de fractures décrits chez l'adulte peuvent se rencontrer à l'âge pédiatrique. Certaines particularités sont à noter:

- a consolidation est rapide avec parfois cal exubérant, en particulier chez le nourrisson;

- la disparition du foyer de fracture et correction des déformations résiduelles (en dehors des rotations) par la croissance est la règle, il y a un risque d'allongement de 1 à 2 centimètres en cas de réduction trop parfaite.

1.2. Fractures incomplètes

Elles sont typiques de l'enfant (fig 1), l'os peut se rompre partiellement en respectant la continuité périostée.

1.2.1. Incurvation traumatique (fig 1-a)

Elle est rare et se traduit par une exagération de la concavité de l'os par de multiples microfractures, sans trait visible. Les localisations préférentielles sont le péroné et le cubitus, avec habituellement fracture complète de l'os adjacent dont la réductibilité peut être limitée par l'incurvation. Ces incurvations traumatiques peuvent s'observer sur la clavicule ou le fémur. En cas de doute diagnostique, la scintigraphie montre une hyperfixation diffuse.

1.2.2. Fracture en bois vert (fig 1-b)

Il s'agit d'une rupture corticale partielle avec persistance d'une continuité cortico-périostée dans la concavité de l'incurvation induite par le traumatisme.

1.2.3. Fracture en motte de beurre (fig 1-c)

Elle répond à un tassement vertical de la diaphyse, au voisinage de la métaphyse, avec trait transversal peu ou pas visible. La corticale rompue bombe de chaque côté dans les formes les plus évidentes. La moindre irrégularité ou saillie de la corticale, habituellement parfaitement continue et régulière, doit faire évoquer le diagnostic.

1.2.4. Fracture en cheveu (fig 1-d)

Il s'agit d'une fracture spiroïde incomplète, avec trait fin, sans déplacement. Elle est difficile à voir. Le site préférentiel est la moitié inférieure du tibia, lors de l'apprentissage de la marche.

Dans ces 2 derniers types de fractures, la lésion osseuse peut passer inaperçue sur les incidences classiques, des obliques doivent être effectués si la clinique est évocatrice d'une lésion traumatique. Si elles sont méconnues sur le bilan initial, les clichés ultérieurs montreront des appositions périostées ou un épaissement cortical et une meilleure visualisation du trait.

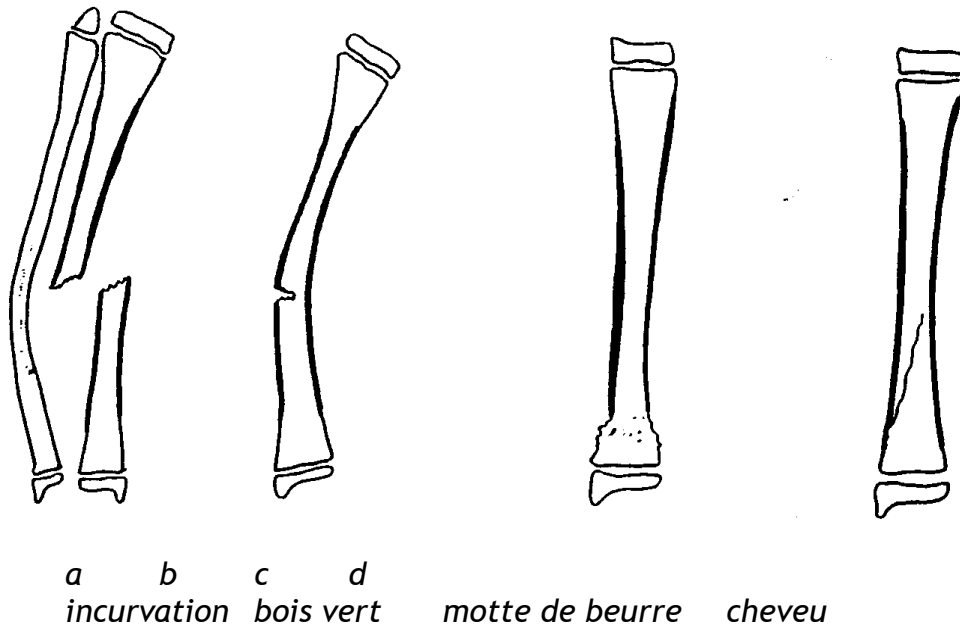


Figure 1 : fracture diaphysaire incomplète

2. FRACTURES EPIPHYSO-METAPHYSAIRES

Elles intéressent dans la plupart des cas le cartilage de croissance ce qui constitue un facteur important de gravité par le risque de retentissement sur la croissance de l'os. La zone la plus active de croissance du cartilage de conjugaison se situe au contact du versant épiphysaire, sa vascularisation est assurée par des vaisseaux d'origine épiphysaire. L'atteinte de cette zone expose à un plus grand risque de troubles de croissance.

2.1. Classification des traumatismes épiphyso-métaphysaires

Salter et Harris ont proposé une classification simple, incomplète mais pratique et recouvrant la majorité des cas rencontrés (fig 2).

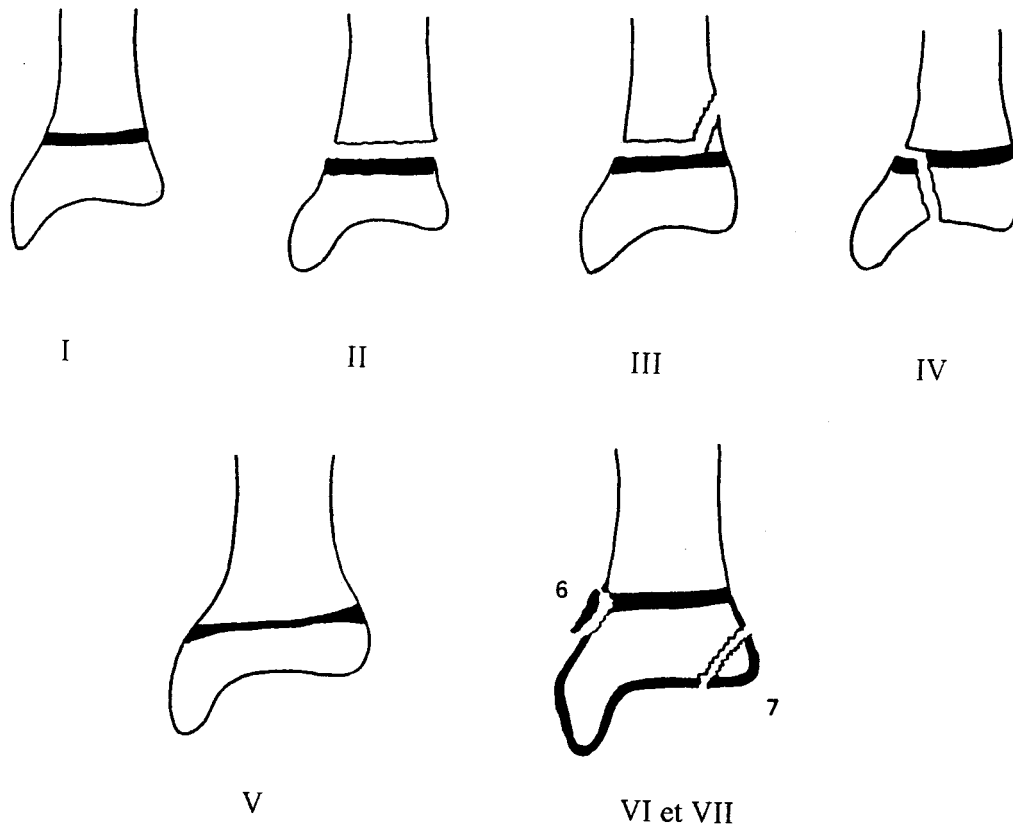


Figure 2 : Différents types de fractures épiphyse-métaphysaires selon Salter-Harris et Ogden

Type I : Il s'agit d'un décollement épiphysaire pur, sans lésion épiphysaire ou métaphysaire. Ce type représente 6% à 8% de l'ensemble des lésions. Il s'observe plus fréquemment chez le nouveau né et le nourrisson ou bien au niveau des phalanges. Le diagnostic est difficile en cas de déplacement peu important, il faut s'aider alors des signes indirects. Le pronostic est globalement bon après traitement.

Type II : Il s'agit d'un décollement épiphysaire associé à un fracture d'un fragment métaphysaire, avec ou sans déplacement. L'épiphysaire est intacte. La taille du fragment métaphysaire est variable, des clichés en oblique peuvent être nécessaires pour mettre en évidence des petits fragments. Ce type est le plus fréquent de l'ensemble des fractures épiphysaire-métaphysaires, 73% à 75%, il est largement prédominant au delà de l'âge de 4 ans. L'extrémité inférieure du radius est particulièrement exposée à ce type de fracture, près du tiers ou de la moitié de l'ensemble des fractures de type 2. L'extrémité inférieure du tibia et du péroné (fibula) et les phalanges sont les autres sites les plus exposés. Les complications à long terme par épiphysiodèse partielle ou totale sont très rares.

Type III : Il s'agit d'une fracture épiphysaire avec décollement épiphysaire du noyau fracturé. La métaphysaire est normale. Le déplacement est habituellement peu important. Sa fréquence est faible (6,5% à 8%). Les sites les plus exposés sont

l'extrémité distale du tibia et des phalanges, plus rarement celle du fémur. Elle survient en fin de maturation osseuse, peu avant la fusion du cartilage.

Type IV : Il s'agit d'une fracture orientée verticalement, traversant la ligne de cartilage et détachant un fragment métaphysaire solidaire d'un fragment épiphysaire. Sa fréquence est évaluée à 10% à 12% de l'ensemble des lésions épiphysio-métaphysaires. Elle s'observe surtout au niveau du condyle huméral et de l'extrémité distale du tibia. Le risque d'épiphysiodèse est important dans ce type de fracture.

Type V : Il correspond à une impaction du noyau épiphysaire dans la métaphyse avec écrasement du cartilage de croissance. Cette lésion est très rare (1%) et son diagnostic n'est évoqué que rétrospectivement devant le développement d'une épiphysiodèse dans les suites d'un traumatisme pour lequel les clichés paraissaient normaux. Le site d'élection est le genou.

Cette classification est associée à une notion pronostique: la gravité est croissante du type I au type V. Dans les 3 premiers types, les troubles de développement du cartilage de croissance sont rares, ils sont par contre fréquents dans le type IV et constants dans le type V. Il s'agit d'épiphysiodèses partielles ou totales avec raccourcissement ou désaxation du membre lors de la croissance.

Plusieurs classifications depuis proposent d'autres types de fracture.

Ainsi Ogden a ajouté 2 types à cette classification:

Type VI : Il s'agit d'un arrachement chondral ou ostéo-chondral en regard de la virole périchondrale. Cette lésion est plus fréquente au niveau de l'extrémité supérieure du fémur. Le risque d'épiphysiodèse est important.

Type VII : Il s'agit d'une fracture épiphysaire isolée, ostéo-chondrale. On peut leur assimiler les fractures de la face postérieure de la rotule et du dôme de l'astragale.

2.2. Diagnostic radiologique

2.2.1. Signes directs

L'élément le plus simple est la visualisation directe du trait de fracture. Cela est le plus souvent facile dans les types II, III, IV et éventuellement VI et VII. Il est cependant important de bien reconnaître le nombre et l'orientation des traits car la thérapeutique et le pronostic en dépendent. Pour cela il faut recourir à des incidences obliques complémentaires et éventuellement à un examen TDM ou IRM si cela paraît utile à la prise en charge thérapeutique.

2.2.2. Signes indirects

Ils sont utiles en cas de trait de fracture mal visible ou invisible (type I ou fracture chondrale pure).

2.2.2.1. Modification des parties molles péri-articulaires

Déplacement des lignes graisseuses péri-articulaires

Au niveau de la plupart des articulations il existe des liserés graisseux péri-articulaires dont il faut connaître l'existence et la topographie normale car leur refoulement correspondant à un épanchement intra-articulaire, peut être le seul signe visible, témoignant d'une lésion traumatique. Ces repaires sont particulièrement utiles à connaître au niveau du coude et de la cheville.

Au niveau du coude, sur un cliché en profil strict en flexion (fig 3 et 4),

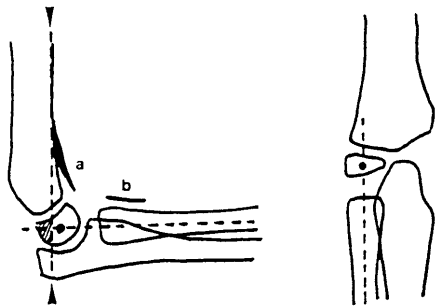


Figure 3 : Aspect normal du coude: liseré coronôidien (a), liseré du court supinateur (b), la ligne humérale antérieure (▲) passe en arrière du tiers antérieur du noyau condylien, l'axe du radius passe au centre du noyau condylien de face et de profil, quelque soit le degré de flexion.

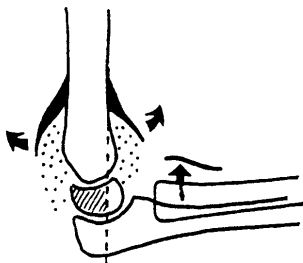


Figure 4 : fracture supra condylienne: hémarthrose avec refoulement du liseré coronôidien et apparition du liseré postérieur (↗), la ligne humérale antérieure coupe trop en avant le noyau condylien; fracture de la tête radiale: refoulement du liseré du court supinateur (+)

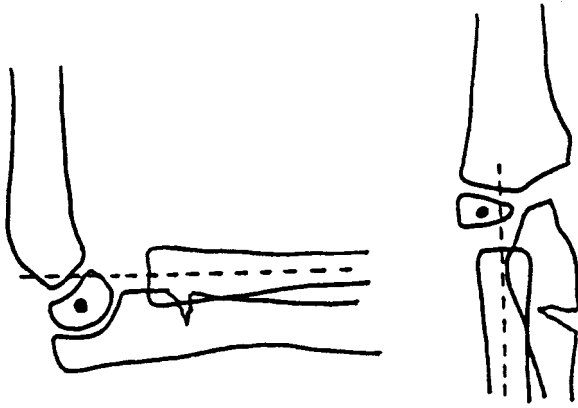


Figure 5 : Fracture cubitale avec luxation de la tête radiale: l'axe radial ne coupe plus le centre du noyau condylien.

- si le liseré antérieur coronoïdien (normalement visible) est écarté de la palette humérale et que le liseré postérieur (jamais visible car masquée au fond de la fossette olécraniennne) apparaît, il existe une hémarthrose.
- le refoulement antérieur du liseré du court supinateur (normalement parallèle à la diaphyse radiale, à une distance de moins de 1 cm) est associé à une fracture de la tête radiale.

Au niveau de la cheville, sur une incidence de profil le liseré pré-astragalien est bien visible. Il est tendu entre le bord antérieur de l'extrémité inférieure du tibia et le col de l'astragale. Son déplacement antérieur ou signe de la larme témoigne d'une hémarthrose (fig 6).

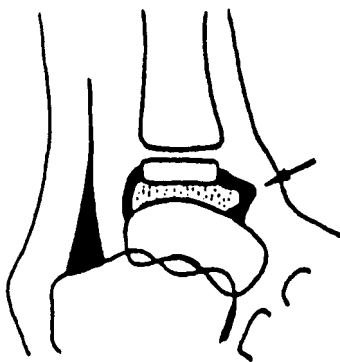


Figure 6 : cheville de profil avec refoulement du liseré pré-astragalien: signe de la larme

Autres modifications des parties molles péri-articulaires

Elles ne présentent aucune spécificité pédiatrique: augmentation de volume et de densité des tissus péri-articulaires, disparition des liserés graisseux et/ou des bords nets des limites musculo-tendineuses, existence de corps étranger ou d'air péri ou intra-articulaire,

signe de lipohémarthrose....

2.2.2.2. Modification des rapports articulaires normaux

L'étude de la modification des rapports articulaires normaux est indispensable pour toute articulation traumatisée. Les luxations pures sont beaucoup plus rares que chez l'adulte.

Au niveau du coude les repères sont particulièrement importants.

- Sur l'incidence de profil, le prolongement de la ligne humérale antérieure coupe normalement le noyau condylien dans son tiers postérieur (fig 3 et 4). En cas de fracture de la palette humérale, le noyau condylien est en général déplacé vers l'arrière.
- Sur les incidences de face et de profil, le prolongement de l'axe de la diaphyse radiale coupe le centre de l'épiphyse condylienne (fig 3 et 4). La modification de ce rapport témoigne d'une luxation de la tête radiale.

2.3. Formes particulières

2.3.1. Au niveau de la cheville

La fracture triplane associe un trait antéro-postérieur épiphysaire, un trait horizontal dans le plan du cartilage de conjugaison et un trait oblique frontal dans la métaphyse tibiale inférieure. Les clichés simples en incidences de références associées à des obliques permettent de faire le diagnostic. L'examen TDM ou IRM permet de préciser la situation et le nombre des traits. Ce type de fracture représente environ 6% de l'ensemble des fractures tibiales inférieures.

La est une fracture de type 3 détachant la partie antéro-externe de l'épiphyse qui reste solidaire du péroné, amarrée par le ligament tibio-péronier. Elle s'observe chez l'enfant en fin de croissance.

2.3.2. Au niveau du coude

La pronation douloureuse correspond à une subluxation de la tête radiale avec arrachement partiel du ligament annulaire, les clichés sont normaux.

Les fractures supracondyliennes sont fréquentes, elles associent à une impotence, des signes radiologiques d'épanchement intra-articulaire et un recul du massif condylien.

Les fractures partielles, humérale, radiale ou cubitale, sont possibles: massif trochléen, massif condylien, fracture isolée du noyau condylien, tête radiale, olécrane, épicondyle, épitrochlée... toutes les variétés peuvent s'observer. Leur diagnostic repose sur une lecture attentive des clichés pour repérer la position des fragments osseux.

La fracture de Monteggia est classique mais assez rare, elle associe une fracture cubitale à une luxation de la tête radiale.

3. CIRCONSTANCES PARTICULIÈRES

3.1. Traumatismes néonataux

En cas de disproportion foeto-maternelle des lésions traumatiques osseuses peuvent survenir au cours de l'accouchement.

La est fréquente et sans gravité. Elle se manifeste par une impotence fonctionnelle modérée dans la période néonatale, puis l'attention peut être attirée par une tuméfaction en regard de la clavicule correspondant à un cal hypertrophique. La restitution anatomique ad integrum est la règle.

Le décollement épiphysaire ou fracture de type 1 peut toucher l'épiphyse fémorale supérieure, l'épiphyse proximale ou distale de l'humérus. Plus rarement d'autres épiphyses d'os longs peuvent être intéressées. Le diagnostic est évoqué devant une impotence fonctionnelle chez un nouveau né de gros poids. Sur le plan radiologique le diagnostic est difficile car la plupart des épiphyses ne sont pas minéralisées, et l'aspect est celui d'une luxation. L'échographie peut montrer la séparation entre épiphyse et métaphyse. En cas de noyau visible, il faut pouvoir affirmer la modification du rapport entre l'épiphyse et la diaphyse. Dans ce cas des clichés comparatifs peuvent s'avérer utiles. Si la lésion est identifiée et traitée rapidement, le pronostic est bon.

3.2. Pathologie traumatique du sport

Le développement pas toujours contrôlé d'une activité sportive chez des enfants et des adolescents, l'absence de progression dans les entraînements peuvent conduire à la constitution de lésions squelettiques particulières.

3.2.1. Les arrachements apophysaires

Dès l'apparition d'un point d'ossification apophysaire, la plaque cartilagineuse de croissance devient la zone de faiblesse. Une contraction brutale du muscle dont le tendon s'insère sur l'apophyse peut l'arracher. Les noyaux les plus exposés sont la tubérosité ischiatique, l'épine iliaque antéro-supérieure, le petit trochanter, la tubérosité tibiale antérieure.

Le diagnostic est évoqué par le contexte: douleur brutale et impotence au cours d'un effort. Il est confirmé par l'examen radiologique qui montre le déplacement du noyau.

L'aspect exubérant de la consolidation est caractéristique à une phase plus tardive.

Les ostéochondroses (Osgood-Schlatter, Sinding LarsenÉ) sont assimilées à des fractures apophysaires parcellaires par micro-traumatismes répétés.

3.2.2. Fracture de fatigue

Elles surviennent sur un os sain, à la suite d'efforts mécaniques inhabituels et répétés. Ce sont les fractures de stress des anglo-saxons. Elles surviennent entre 5 et 15 ans avec une recrudescence printanière correspondant à la reprise des entraînements. Les localisations préférentielles sont les suivantes:

- le tibia (55 %) à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen, ou le tiers moyen du péroné (21 %),
- les métatarsiens, la rotule, la branche ischio-pubienne, le col fémoral (exceptionnel), le calcaneum.
- la lyse isthmique de L5 est considérée par certains auteurs comme une fracture de fatigue.

Le diagnostic est difficile. Il repose sur l'interrogatoire. A la phase précoce, la scintigraphie montre une hyperfixation alors que la radiographie est normale. Les signes radiologiques apparaissent à partir de la deuxième ou troisième semaine sous forme d'une déminéralisation localisée associée à une apposition périostée. A distance de l'épisode initial, la topographie et l'interrogatoire orientent le diagnostic qui est difficile, car il s'agit parfois d'une apposition périostée isolée, associée ou non à une densification mal visible du trait dans l'os spongieux. Une tumeur maligne peut être discutée. L'IRM peut montrer le trait de fracture sous forme d'un hyposignal et les modifications inflammatoires de la médullaire adjacente.

3.2.3. Lésions du cartilage de croissance

Les microtraumatismes répétés sur des zones de cartilage en croissance peuvent aboutir à des équivalents de fracture de type 5. Les avant bras sont exposés chez les gymnastes et les judokas.

3.3. Syndrome des enfants battus

Les enfants maltraités peuvent se voir dans n'importe quel milieu, même si la précarité socio-économique est un facteur favorisant. La fréquence est difficile à évaluer. Les graves conséquences familiales et juridiques qu'impliquent un tel diagnostic nécessitent une grande prudence mais le risque vital par hématome sous dural est réel. Les nourrissons sont les plus exposés (80% des cas avant l'âge de 3 ans).

Il s'agit en général de fractures d'âge différent chez un nourrisson, certaines localisations sont particulièrement évocatrices:

- fractures des arcs postérieurs des côtes;
- fractures épiphysaires de type II, multiples survenant chez des enfants très jeunes;
- fractures des diaphyses des os longs et/ou hématomes sous périostés.

Un bilan complet indispensable par échographie abdominale, TDM ou IRM cérébrale, scintigraphie osseuse et radiographies de l'ensemble du squelette

3.4. Fractures pathologiques

Elles surviennent sur un os fragilisé par une lésion focale ou une atteinte générale

Les lésions focales sont de type lytique: kyste simple (fréquent au niveau de l'humérus) ou anévrisimal, fibrome non ossifiant, plus rarement tumeur maligne.

Les maladies générales sont nombreuses, constitutionnelles ou acquises, aboutissant à une fragilité osseuse: ostéogenèse imparfaite, rachitisme, maladie neurologique, corticothérapie, ostéodystrophie rénale.....

4. COMPLICATIONS DES FRACTURES ÉPIPHYSO-MÉTAPHYSAIRES

L'atteinte de la vascularisation épiphysaire et/ou de la couche germinale du cartilage de croissance fait courir le risque majeur d'épiphysiodèse partielle ou totale. Les épiphysiodèses totales va bloquer la croissance et aboutir à un raccourcissement du segment de membre. L'épiphysiodèse partielle, quand elle est centrale va entraîner une déformation progressive du cartilage de croissance et de l'épiphyse, aboutissant à une épiphyse en cône, sans désaxation, alors que si le pont d'épiphysiodèse est excentré, il va aboutir à une désaxation du membre.

L'identification du pont d'épiphysiodèse quand il est constitué repose sur les clichés simples complétés par la TDM ou l'IRM. La localisation très précise du pont est importante car des interventions de desépiphysiodèse sont proposées. En préventif, il est possible de surveiller l'aspect du cartilage de croissance en IRM, à distance d'un traumatisme du cartilage de croissance à haut facteur de risque (Type 4 par ex), afin de déceler précocément un arrêt d'activité avant constitution d'une déformation.

DIAGNOSTIC D'UNE OSTÉITE ET D'UNE OSTÉOARTHRITE CHEZ L'ENFANT

L'infection osseuse et ostéo-articulaire de l'enfant et du nourrisson diffère de celle de l'adulte par des aspects anatomiques particuliers et par la possibilité de graves séquelles fonctionnelles. Le diagnostic précoce de l'infection osseuse ou ostéoarticulaire est indispensable car le traitement doit être institué en urgence. Il existe de nombreuses formes cliniques selon l'âge, la localisation (os long, os plat, rachis), le mode évolutif, le germe responsable.

Certains termes doivent être explicités. L'*ostéomyélite* est une infection de l'os et de la moelle osseuse. L'*ostéite* est une infection de l'os cortical, elle est le plus souvent associée à une ostéomyélite. L'arthrite septique peut survenir de façon primitive (atteinte de la synoviale) et s'étendre ensuite à l'os adjacent ou, inversement, être secondaire à une ostéomyélite: il s'agit dans les deux cas d'une *ostéo-arthrite*. Seront envisagés les données anatomo et physiopathologiques, les moyens de diagnostic, les formes cliniques et le diagnostic.

1. DONNÉES ANATOMO ET PHYSIO-PATHOLOGIQUES

1.1. Données anatomiques particulières à l'enfant

1.1.1. Vascularisation métaphyso-épiphysaire

Les vaisseaux métaphysaires réalisent des boucles sinusoidales où le flux sanguin subit un ralentissement qui favorise une greffe bactérienne en cas de septicémie. En effet, le foyer infectieux métaphysaire initial est le mécanisme le plus souvent rencontré. La vascularisation de la métaphyse est assurée par des artères d'origine diaphysaire et par des vaisseaux traversant directement le périoste et l'os cortical. De plus, des anastomoses existent avec le réseau vasculaire épiphysaire jusqu'à l'âge de 12-18 mois (selon les articulations). Cette communication permet une diffusion facile du processus infectieux vers l'épiphysaire et l'articulation.

1.1.2. Situation intra-articulaire de la métaphyse

Chez le jeune enfant, la situation intra-articulaire de certaines métaphyses (hanche, épaule, coude) est un autre élément de dissémination articulaire du processus infectieux.

1.1.3. Périoste

Le relativement faible attachement du périoste à l'os cortical est responsable d'un décollement rapide et expansif en cas de collection sous-périostée.

1.2. Voies de contamination. Germes responsables

- La voie de contamination est le plus souvent hématogène, l'infection osseuse étant la conséquence d'une septicémie. Plus rarement, il s'agit de l'extension d'une infection des parties molles adjacentes ou d'une inoculation directe (ponction, chirurgie).

- Le staphylocoque doré est le germe le plus souvent en cause. Mais d'autres agents peuvent se rencontrer: streptocoque B chez le nouveau-né, hémophilus, méningocoque, etc, chez le nourrisson. Chez le drépanocytaire, les ostéomyélites à salmonelle et à pneumocoque sont classiques. Une atteinte fongique ou à mycobactérie peut survenir, particulièrement chez l'immuno-déprimé. A part, les infections osseuses transplacentaires: rubéole, cytomégalovirose, syphilis.

1.3. Pathogénie

La présence dans la métaphyse de l'agent pathogène, conduit par voie hématogène, induit une inflammation locale avec œdème, thrombophlébite extensive puis formation de pus. Le processus peut être contenu au foyer initial en cas de traitement précoce ou de germe peu agressif ou s'étendre rapidement. L'extension peut se faire alors dans plusieurs directions:

- vers le périoste à travers l'os cortical donnant un abcès sous-périosté,
- vers les parties molles à travers le périoste,
- vers la diaphyse à travers l'os spongieux métaphysaire,
- vers l'épiphyse à travers le cartilage de conjugaison,
- vers l'articulation, soit directement, soit après atteinte épiphysaire.

La survenue d'un abcès sous-périosté induit des phénomènes ischémiques causant une nécrose corticale et la formation d'un fragment osseux séquestré; il en est de même de l'atteinte diaphysaire.

L'évolution des lésions associe plusieurs phénomènes. L'os adjacent réagit dans un premier temps par une déminéralisation puis une condensation osseuse est possible en périphérie des lésions. L'os nécrosé se résorbe progressivement; une résorption incomplète conduit à la formation d'un séquestre. Le décollement périosté induit la production d'un os néoformé ou involucrum qui peut être séparé de l'os cortical plus ou moins nécrosé.

L'atteinte du cartilage épiphysaire peut induire la destruction de la maquette épiphysaire. Une reconstruction désordonnée est possible pouvant conduire à une incongruence articulaire.

L'atteinte focale ou diffuse du cartilage de croissance conduit à la formation de ponts osseux (épiphysiodèse) qui peuvent engendrer des troubles de croissance à type de raccourcissement si le pont est central ou diffus, ou de désaxation si le pont est périphérique ou asymétrique.

2. MOYENS D'IMAGERIE

2.1. Clichés simples

Ils sont indiqués dans tous les cas. Les modifications de la structure osseuse et l'apparition d'une apposition périostée sont retardés d'une quinzaine de jours après le début du processus. Leur caractère normal peut constituer un argument dans les formes de début.

2.2. Scintigraphie

Plusieurs marqueurs peuvent être utilisés en matière d'infection ostéo-articulaire de l'enfant.

- Scintigraphie au HMDP ou au MDP (hydroxy- ou méthyl-diphosphonate) marqué au Technétium 99m. C'est l'examen de première intention. Elle est peu irradiante. Sa sensibilité est grande mais il existe des faux négatifs en cas de thrombose vasculaire étendue, ce qui reste une éventualité exceptionnelle. Par contre, elle ne présente aucun caractère de spécificité. Le foyer infectieux se traduit par une hyperfixation.
- Scintigraphie au citrate de Gallium 67. Ce marqueur se fixe sur les polynucléaires et les bactéries, et permet ainsi de détecter les processus infectieux. Son irradiation est cependant plus importante (facteur 10) que la scintigraphie au 99m Tc-HMDP.
- Scintigraphie aux leucocytes marqués à l'Indium 111. Cette technique est très sensible et spécifique mais sa mise en application est difficile.

2.3. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

C'est une exploration très sensible mais peu spécifique; elle apporte des renseignements anatomiques précis sur la topographie et l'étendue des lésions. Les séquences employées sont les séquences classiques d'examen ostéo-articulaire: séquences pondérées T1, T2, séquences avec effet de suppression de graisse, séquences avec injection de Gadolinium.

2.4. Tomodensitométrie

Le seul intérêt de la tomodensitométrie (TDM) réside à l'heure actuelle dans la recherche de séquestres osseux dans les formes chroniques d'ostéomyélite.

2.5. Echographie

Elle est utile pour apprécier l'existence d'un épanchement intra-articulaire, d'un abcès sous-périosté et pour guider éventuellement une ponction. Elle n'a de valeur que positive.

3. FORMES CLINIQUES ET DIAGNOSTIC

3.1. Ostéomyélite et ostéoarthrite du nouveau-né et du nourrisson

3.1.1. Généralités

L'ostéomyélite isolée est exceptionnelle dans cette tranche d'âge: il s'agit, en effet, d'une ostéoarthrite. Le caractère multifocal (plus de 50% des cas) et la fréquence des séquelles orthopédiques en sont des particularités. L'articulation de la hanche, de l'épaule sont les plus fréquemment touchées. Le milieu de réanimation est un facteur favorisant.

3.1.2. Signes cliniques

Les signes cliniques d'appel sont pauvres, le tableau infectieux peu marqué et il faut systématiquement penser au diagnostic devant une douleur à la mobilisation, une diminution de la mobilité spontanée, une attitude vicieuse, une tuméfaction.

La ponction de l'articulation est une urgence diagnostique et thérapeutique.

3.1.3. Imagerie

La ponction sera précédée d'une radiographie simple et d'une échographie.

Au début, les seuls signes radiologiques sont ceux d'un épanchement intra-articulaire:

- déplacement des liserés graisseux (hanche),
- excentration du noyau épiphysaire (aspect de luxation avec toit du cotyle normal pour l'articulation de la hanche, donnée plus difficile à apprécier pour l'articulation de l'épaule).

A un stade plus tardif, les lésions osseuses deviennent visibles radiologiquement: lacunes métaphysaires, géode épiphysaire si le noyau est ossifié (épaule), appositions périostées métaphyso-diaphysaires.

L'échographie est plus sensible que les clichés simples pour détecter un épanchement intra-articulaire.

La scintigraphie est très utile pour détecter d'autres localisations.

3.1.4. Evolution

Si le germe responsable a pu être identifié par ponction ou par hémoculture, l'évolution est en règle favorable sous traitement antibiotique adapté. L'effet décompressif de la ponction articulaire est aussi un facteur de réussite thérapeutique. Cependant, un risque de séquelles orthopédiques persiste: déformation épiphysaire, luxation, épiphysiodèse. Dans ce cadre, l'IRM peut apporter des informations indispensables.

3.2. Ostéomyélite aiguë de l'enfant

3.2.1. Généralités

Cette forme se rencontre plus souvent que l'ostéoarthrite du nourrisson. Le pic maximal de fréquence se situe vers 6-7 ans. Il existe une nette prédominance masculine. Le germe responsable est dans la plupart des cas le staphylocoque doré. La localisation initiale est ici encore la métaphyse fertile des os longs (genou +++). C'est une urgence thérapeutique.

3.2.2. Clinique

Le tableau clinique est très évocateur: début brutal, douleur intense responsable d'une impotence fonctionnelle, syndrome fébrile et tableau biologique infectieux (leucocytose avec polynucléose, augmentation de la VS, hyperfibrinémie, augmentation de la protéine C réactive). Des hémocultures peuvent être positives. Ce tableau clinique est suffisamment typique pour que le traitement (immobilisation et antibiothérapie anti-staphylococcique) soit instauré sans retard.

3.2.3. Imagerie

Les clichés simples sont en règle normaux, ce caractère normal étant un argument diagnostique supplémentaire. Parfois, les clichés initiaux peuvent mettre en évidence une apposition périostée unilamellaire et/ou une zone lacunaire métaphysaire floue. La scintigraphie (HMDP- 99mTc) confirme le diagnostic.

L'IRM paraît très utile lors du bilan initial et apprécie l'étendue des lésions. La lésion infectieuse se présente sous la forme d'un hyposignal médullaire en séquences pondérées T1, d'un hypersignal en séquences pondérées T2 et en séquences avec effet de suppression de graisse. La prise de produit de contraste est hétérogène. Dès le bilan initial, un abcès sous-périosté voire une extension dans les parties molles peuvent être découverts; il en est de même d'un franchissement éventuel du cartilage de croissance. Ainsi, l'IRM a permis de mettre en question l'effet-barrière du cartilage de croissance après l'âge de 12-18 mois sur la progression de l'infection.

3.2.4. Evolution

L'évolution peut se faire de trois façons: guérison sans apparition de signes radiologiques, amélioration clinique et biologique mais apparition de signes radiologiques ou évolution défavorable avec extension des lésions.

Les deux premières situations sont actuellement les plus courantes. Il n'existe pas de corrélation stricte entre la clinique et la biologie, d'une part, et les signes radiologiques, d'autre part: c'est pour cela qu'une ostéolyse de type variable (géographique, mitée ou ponctuelle) peut apparaître sans que le processus infectieux poursuive son évolution. Il en est de même des appositions périostées, unilamellaires plus ou moins épaisses, qui peuvent ne témoigner que d'un processus de reconstruction et non de la présence d'une collection sous-périostée.

Dans la situation d'évolution défavorable, il est important de rechercher la constitution d'abcès sous-périostés ou dans les parties molles adjacentes et d'apprécier l'extension diaphysaire du processus (constitution d'une pandiaphysite). Si l'échographie peut être suffisante pour répondre à la première question, il est certain que l'IRM réalise un bilan plus précis afin de guider un éventuel drainage chirurgical.

3.2.5. Diagnostic

La circonstance qui pose le plus de problèmes diagnostiques est celle où le début ne revêt pas un caractère brutal et lorsqu'existent des signes radiologiques sur le premier bilan. Il faut alors discuter la tumeur d'Ewing, le granulome Jösinsophile,

une localisation d'hémopathie (leucémie ou lymphome), une métastase ou une . Au moindre doute, une biopsie doit être pratiquée.

3.3. Ostéomyélite chronique

3.3.1. Généralités

Il s'agit le plus souvent de l'évolution défavorable d'une ostéomyélite aiguë; l'affection est exceptionnellement découverte à ce stade.

3.3.2. Clinique

Les signes cliniques sont parfois discrets ou, au contraire, le membre atteint peut être tuméfié, douloureux; un ou plusieurs orifices fistuleux peuvent apparaître. Le tableau biologique est celui d'une infection chronique.

3.3.3. Imagerie

Les clichés simples sont très évocateurs:

- réaction cortico-périostée épaisse, irrégulière et étendue (constitution d'un involucrum);
- alternance de zones lytiques et ostéo-condensantes;
- une fracture pathologique est possible.

La TDM présente ici l'intérêt de rechercher des fragments osseux séquestrés: zones très denses, de taille variable, séparées de l'os adjacent, pouvant occuper la cavité médullaire.

Les fistules peuvent être opacifiées mais les anomalies des parties molles (abcès) seront mieux précisées par IRM.

3.3.4. Evolution

L'évolution est longue. Plusieurs interventions chirurgicales sont souvent nécessaires pour faire disparaître les fragments osseux nécrosés et les foyers d'infection. La scintigraphie au gallium ou aux leucocytes marqués est ici utile pour apprécier la persistance de foyers infectieux encore actifs.

3.3.5. Diagnostic

Le diagnostic ne pose pas de problème dans la plupart des cas. Cependant, la découverte de l'affection à ce stade peut faire discuter certaines formes d'ostéosarcome.

3.4. Ostéomyélite circonscrite

3.4.1. Généralités

Il s'agit d'une forme particulière d'ostéomyélite, évoluant sur un mode subaigu, d'extension très limitée, en relation avec un germe peu virulent ou avec une infection décapitée par un antibiotique mal adapté. Cette forme serait plus fréquente à l'heure actuelle. Le germe en cause n'est pas toujours retrouvé. L'atteinte fémorale ou tibiale représente 80% des cas.

3.4.2. Clinique

Le tableau clinique est plus fruste: douleur insidieuse, impotence fonctionnelle peu marquée, signes biologiques d'infection discrets.

3.4.3. Imagerie

Des anomalies sont visibles dès le premier bilan: zone d'ostéolyse souvent géographique, parfois cernée d'un liseré d'ostéocondensation, de taille variable mais souvent petite, de topographie métaphysaire mais parfois diaphysaire ou épiphysaire; la réaction périostée n'est pas constante. C'est l'aspect du classique "*abcès de Brodie*". La scintigraphie est positive. La TDM et l'IRM sont peu contributives; quelquefois un œdème des parties molles et un œdème médullaire sont retrouvés. La présence d'un chenal serpiginieux reliant la lésion au cartilage de croissance adjacent serait très évocatrice du diagnostic.

3.4.4. Diagnostic différentiel

Le diagnostic se pose avec le granulome éosinophile et parfois l'ostéome ostéoïde; la localisation épiphysaire peut faire discuter en plus le chondroblastome.

3.4.5. Forme particulière

On peut en rapprocher l'*ostéomyélite sclérosante de Garré*. Les clichés simples mettent en évidence un épaississement cortical localisé avec possibles appositions périostées pluri-lamellaires. Au sein de cette ostéocondensation une ou plusieurs lacunes peuvent être visibles. Le diagnostic peut se poser avec l'ostéome ostéoïde, la tumeur d'Ewing, le granulome éosinophile voire la dysplasie fibreuse ou l'ostéofibrodysplasie.

3.5. Autres formes

3.5.1. Ostéoarthrite de l'enfant

Il s'agit d'une affection moins fréquente que l'atteinte du nouveau-né et du nourrisson. La hanche est l'articulation la plus touchée. On retrouve ici la coexistence d'une arthrite septique et d'un foyer infectieux métaphysaire ou épiphysaire (selon la localisation) avec éventuelle prédominance d'un des éléments. Le germe en cause est usuellement le staphylocoque doré. L'échographie retrouve un épanchement intra-articulaire. Les lésions osseuses peuvent être discrètes (scintigraphie et IRM ++). Après ponction voire arthrotomie et traitement antibiotique, les séquelles sont devenues rares. Le diagnostic différentiel se pose avec d'autres atteintes articulaires: synovite aiguë transitoire de hanche, ostéochondrite, arthrite chronique juvénile, arthrite tuberculeuse, leucémie,

synovite villonodulaire pigmentée, ostéome ostéoïde à présentation pseudo-arthritique

3.5.2. Ostéomyélite chronique récidivante multifocale

Cette entité, d'étiologie inconnue et de survenue exceptionnelle, présente une atteinte métaphysaire des os longs et de certains os plats (clavicule ++); la tranche d'âge touchée est 7-14 ans. Faits particuliers: ce sont le caractère bilatéral voire symétrique, la constance de rechutes et l'association à une pustulose palmo-plantaire. L'aspect radiologique est celui de lacunes métaphysaires associées à une ostéocondensation périphérique. L'aspect histologique est celui d'une ostéomyélite chronique avec prédominance de plasmocytes mais aucun germe n'est retrouvé.

3.5.3. Formes particulières selon la localisation

L'atteinte préférentielle de l'infection osseuse est la métaphyse des os longs; il existe cependant de multiples autres localisations.

Sur les os longs, l'épiphyse et la diaphyse peuvent être touchées de façon isolée, essentiellement sous la forme d'une ostéomyélite circonscrite.

Une atteinte particulière est celle des zones "métaphysaires - équivalent": bassin, calcaneum, grand trochanter, tubérosité tibiale antérieure, omoplate. La séméiologie et les problèmes de diagnostic sont aussi ceux de l'ostéomyélite circonscrite.

L'*atteinte disco-vertébrale* mérite un développement particulier. Elle survient de façon préférentielle à l'étage cervico-thoracique chez le nourrisson et à l'étage lombaire chez l'enfant plus grand. Le germe en cause est le plus souvent le staphylocoque doré, la possibilité d'atteinte tuberculeuse ne doit pas être méconnue. La clinique est souvent trompeuse: douleurs abdominales, dorsolombaires, attitude guindée, déformation rachidienne de survenue rapide chez le nourrisson. Les signes radiologiques sont souvent retardés par rapport au début de l'affection: pincement discal, atteinte vertébrale uni ou bipolaire, tassement vertébral. L'IRM mieux que la scintigraphie montre bien les modifications de signal (hypo-T1, hyper-T2) du ou des corps vertébraux, le pincement et la modification du signal discal (hypo-T1, hyper-T2 mais, contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, l'hypersignal T2 du disque atteint est inférieur à l'hypersignal normal des disques sains), l'abcès para-vertébral et l'extension intra-canaulaire éventuelle. Chez le nourrisson, des séquelles sont possibles.

3.5.4. Formes particulières selon le terrain

- Chez l'enfant drépanocytaire, la fréquence des infections osseuses est élevée (classiquement à salmonelle). Cependant, les infarctus osseux sont la complication essentielle de cette affection. La différenciation infarctus-infection est très difficile à établir. L'IRM est décevante. Seule la scintigraphie aux leucocytes marqués ou au gallium peut apporter des informations.

- Chez l'enfant immuno-déprimé, les lésions osseuses se rencontrent surtout dans *la granulomatosse septique* (dysfonctionnement congénital des polynucléaires). Dans cette affection, les infections osseuses moins fréquentes que les anomalies cutanées, respiratoires ou digestives, présentent des caractères particuliers: début insidieux avec signes radiologiques présents dès le premier bilan, germes de faible virulence, atteinte fréquente des petits os et de la paroi thoracique, destruction osseuse extensive avec ostéocondensation discrète, survenue de nouveaux foyers sous traitement, réponse thérapeutique cependant bonne à long terme.

3.5.5. Infections osseuses transplacentaires

3.5.5.1. Syphilis congénitale

Cette affection s'accompagne de manifestations générales néonatales variables: rhinorrhée, hépato-splénomégalie, anémie, douleurs, impotence fonctionnelle ("pseudo-paralysie" de Parrot). L'atteinte osseuse est présente dans 75 à 100% des cas non traités, avec lésions multiples, bilatérales et classiquement symétriques (15% de formes asymétriques): os longs, côtes, voûte du crâne, face, os plats. L'aspect radiologique est particulier sur les os longs. La lésion est initialement métaphysaire avec bandes claires ou denses, fragmentation et aspect frangé des bordures métaphysaires; le signe de Wimberger (atteinte bilatérale tibiale supérieure interne) n'est pas spécifique, il est possible dans la fibromatose, l'ostéomyélite et l'hyperparathyroïdie; des fractures à travers les lésions métaphysaires sont possibles, avec cals exubérants, posant le problème du syndrome des enfants battus. Les lésions diaphysaires apparaissent peu après les lésions métaphysaires, parfois avant: appositions périostées et lésions lytiques extensives, en continuité avec les lésions métaphysaires. Sous traitement spécifique, les lésions guérissent avec peu de séquelles.

3.5.5.2. Rubéole congénitale

Cette affection virale présente des signes évocateurs: retard de croissance intra-utérin, purpura thrombocytopénique, lésions oculaires, cardiopathie, anémie, hépato-splénomégalie. Les atteintes osseuses sont présentes dans 25 à 50% des cas, avec localisation élective au genou; elles s'accompagnent d'un retard global de maturation osseuse. Au niveau des os longs, il existe une augmentation diffuse de la densité, avec irrégularités métaphysaires, stries verticales radio-claires, parfois véritables destructions avec risque de fracture pathologique; les appositions périostées sont rares.

3.5.5.3. Infection à cytomégalovirus

Les lésions osseuses sont inconstantes: déminéralisation métaphysaire, avec remaniement comme dans la rubéole mais absence de retard d'âge osseux. Il peut exister une ostéomalacie et des fractures pathologiques.

ORTHOPÉDIE PÉDIATRIQUE COURANTE

1. LE RACHIS

1.1. Les scolioses

La scoliose se définit comme une déviation permanente du rachis dans les trois plans de l'espace. Le rôle du radiologue est de confirmer un diagnostic posé cliniquement, d'apporter un certain nombre d'informations morphologiques et biométriques, de rechercher une étiologie sous-jacente et de surveiller l'évolution sous traitement.

1.1.1. Techniques radiologiques

L'examen radiologique d'une scoliose repose sur des radiographies du rachis en entier de face et de profil, debout, sur grande cassette à écran dégressif (distance foyer-film supérieure à 1,50 m) :

- la radiographie de face s'effectue pieds nus, membres inférieurs en rectitude. Le rayon directeur est postéro-antérieur afin de diminuer l'irradiation des seins chez la jeune fille.
- la radiographie de profil est réalisée membres supérieurs croisés sur la poitrine ; le rayon directeur aborde la scoliose par sa concavité.

Le diagnostic radiologique de scoliose repose sur l'association d'une inflexion latérale, d'une cyphose et d'une rotation vertébrale. On appelle vertèbre sommet la vertèbre située au sommet de la courbure ; cette vertèbre, horizontale, est le siège de la rotation maximale. Les vertèbres neutres supérieure et inférieure correspondent aux vertèbres les plus inclinées dans le plan frontal mais sans rotation. Le diagnostic différentiel correspond aux attitudes scoliotiques où l'inclinaison latérale ne s'accompagne d'aucune rotation ; ces attitudes scoliotiques sont dans la très grande majorité des cas réductibles et correspondent à une attitude positionnelle liée à une inégalité de longueur des membres inférieurs, à une attitude antalgique ou une pathologie du bassin.

Les radiographies d'ensemble permettent ainsi de déterminer le niveau (sommet) et l'étendue (vertèbres neutres) de la scoliose : l'incidence de face fournit des éléments biométriques simples.

- Mesure de l'angulation (figure 1) : l'angulation est mesurée par l'angle de Lipman et Cobb et correspond à l'angle formé par les plateaux des vertèbres neutres supérieures et inférieures. L'angle de Mehta qui tient compte de l'orientation des arcs postérieurs des côtes par rapport à la vertèbre sommet ne peut être utilisé que dans les scolioses dorsales, les plus fréquentes.

- Mesure de la rotation de la vertèbre au sommet (figure 2) : différentes techniques sont proposées, soit à partir de la position des pédicules (Nasch et Moe) ou des épineuses (Cobb).

Les autres examens radiologiques :

Un certain nombre de radiographies peuvent venir compléter le bilan de ces scolioses afin de :

1- déterminer l'âge osseux : l'évolution très rapide des scolioses idiopathiques autour de l'âge pubertaire nécessite une évaluation de l'âge osseux par une radiographie de la main gauche (atlas de Greulich et Pyle) et de la crête iliaque (test de Risser).

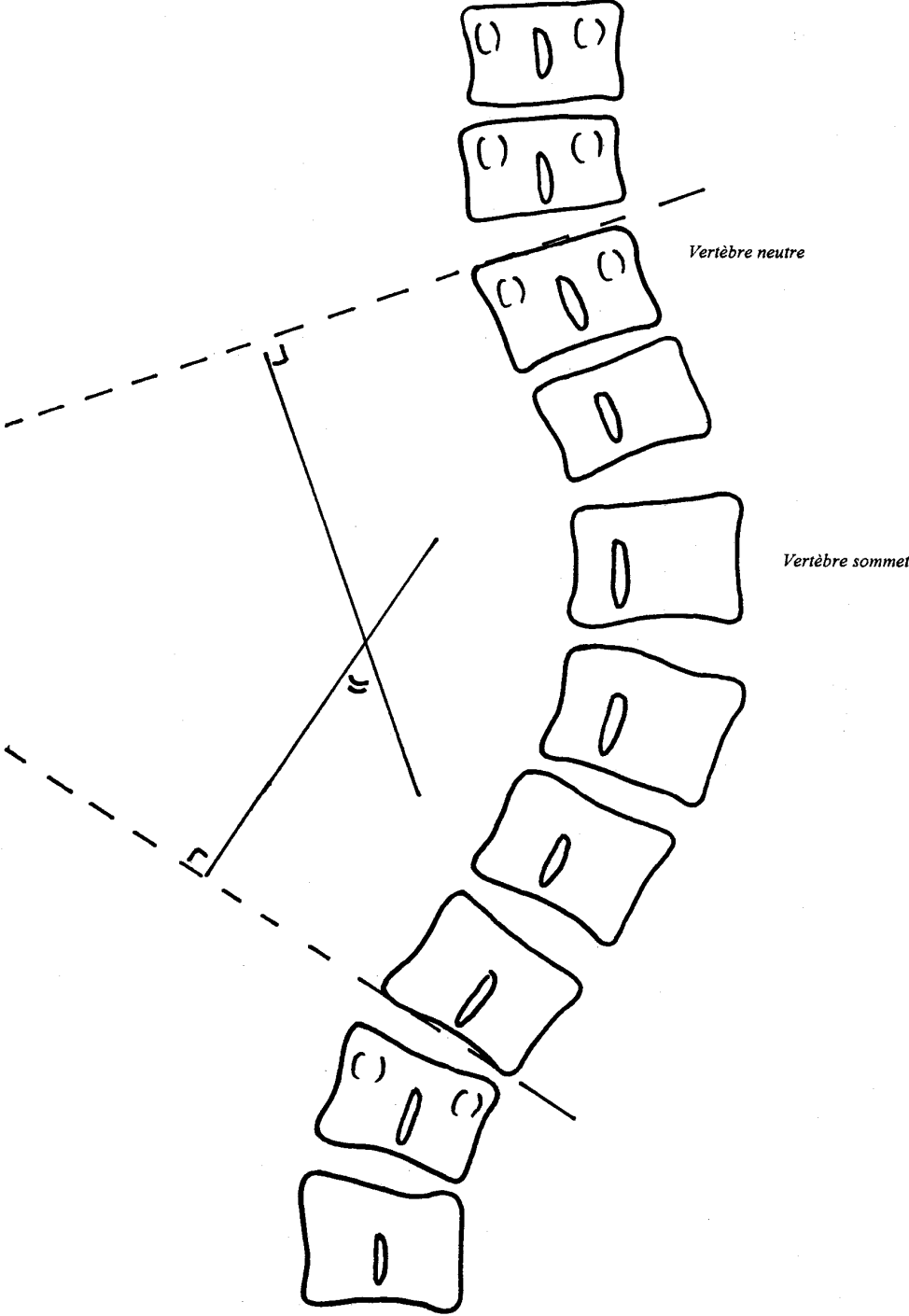


Figure 1 : Scoliose. Mesure angulaire

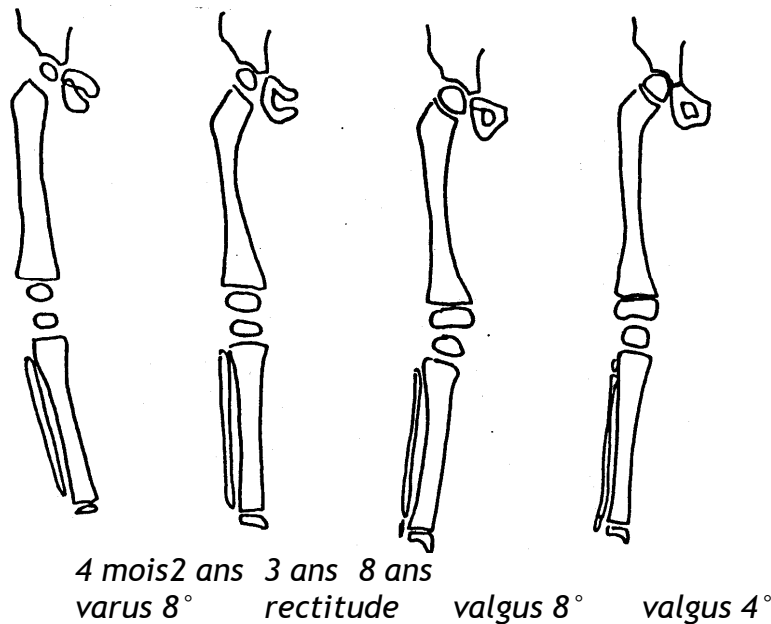


Figure 2 : Axes mécaniques des membres. Variations physiologiques en fonction de l'âge.

2- analyser la morphologie de la vertèbre "sommet" : la possibilité d'une malformation au niveau de la vertèbre au sommet de la scoliose nécessite le recours à des incidences complémentaires dans "le plan d'élection" o la rotation du patient permet une analyse de face et de profil strict de la vertèbre "sommet".

3- étudier la dynamique et la réductibilité de la déformation : des clichés d'ensemble ou localisés en flexion-extension et inclinaison latérale permettent d'analyser la dynamique de la scoliose dont la réductibilité peut être étudiée par des clichés particuliers en inclinaison forcée (bending, billot) ou suspension.

Les autres explorations d'imagerie sont réservées aux scolioses sévères ou secondaires à une malformation ou à une pathologie acquise :

- Scintigraphie en cas de douleurs évocatrices d'une pathologie infectieuse ou tumorale ;
- IRM en cas de scoliose malformative, douloureuse ou accompagnée de signes neurologiques.

1.1.2. Les étiologies des scolioses

Dans 80% des cas, les scolioses sont idiopathiques. L'existence de malformations associées, de douleurs, de signes neurologiques ou de fièvre doivent faire suspecter une étiologie sous-jacente, malformative, dysplasique ou acquise.

1.1.2.1. Les scolioses idiopathiques

Accompagnées ou non de notion familiale, elles sont marquées par une évolutivité à la période pubertaire, maximale vers 13 ans chez la fille et 15 ans chez le garçon.

Dans la très grande majorité des cas, ces scolioses diagnostiquées précocement et étroitement surveillées lors de la poussée pubertaire sont de bon pronostic. Certaines formes sévères sont marquées par une angulation importante et un retentissement sur la croissance discale vertébrale pouvant alors s'accompagner de véritable dislocation vertébrale et de signes neurologiques déficitaires.

Une forme particulière correspond aux scolioses infantiles à courbure unique ; dont l'évolution est spontanément résolutive dans les formes à faible angulation découverte dans la première année de vie et plus progressive chez les enfants de plus de un an.

1.1.2.2. Les scolioses malformatives

Les scolioses malformatives s'associent, dans la majorité des cas, à des anomalies de la ligne médiane, essentiellement cutanées et pileuses voire nerveuses ou digestives. Le diagnostic souvent suspecté cliniquement nécessite la réalisation d'incidences localisées sur la vertèbre sommet, siège de la malformation associant des anomalies de fusion (blocs vertébraux) ou de segmentation (hémivertèbres).

L'IRM recherche des malformations médullaires ou de la charnière cervico-occipitale.

1.1.2.3. Les scolioses acquises

L'existence d'une scoliose douloureuse doit faire rechercher de façon systématique une cause infectieuse (spondylodiscite, abcès para-vertébral) ou une cause tumorale, osseuse, nerveuse ou para-vertébrale. Scanner mais surtout IRM et scintigraphie trouvent là toute leur indication.

Les scolioses découvertes dans le cadre d'une neurofibromatose peuvent avoir des mécanismes physiopathologiques divers : ectasie durale, anomalie vertébrale primitive ou tumeur neurogène intra ou extra-durale. L'IRM associée à la radiologie conventionnelle permet alors de porter un diagnostic précis.

1.2. Dystrophie de croissance

La dystrophie rachidienne de croissance ou maladie de Scheuerman est une affection qui touche les adolescents (la fille entre 11 et 13 ans et plus souvent le garçon entre 13 et 15 ans). Ses manifestations cliniques sont essentiellement des douleurs ou une attitude cyphotique avec une attitude caractéristique de dos rond. Cette affection peut toucher tous les étages mais le rachis dorsal est le plus souvent incriminé.

Du point de vue radiologique, on note :

- A un stade débutant, un aspect feuilleté des plateaux vertébraux puis un affaissement de la partie antérieure des corps prédominant au niveau du listel marginal.
- A un stade plus avancé, une véritable cunéisation des vertèbres intéressées associée à une cyphose lorsque les lésions se situent à l'étage dorsal.

A cette déformation des corps vertébraux s'associent secondairement des lacunes sous-chondrales des plateaux vertébraux pouvant, si un seul étage est intéressé, simuler une spondylodiscite.

Le traitement est le plus souvent orthopédique, rarement chirurgical. Son but est de prévenir l'aggravation de la cyphose et l'arthrose précoce.

1.3. Le spondylolisthésis

Définition : le spondylolisthésis correspond à un glissement antérieur d'une vertèbre par rapport à la vertèbre sous-jacente. Cette affection touche le plus souvent l'étage L5-S1 : la vertèbre L5 glissant en avant du plateau sacré. La lésion causale de ce glissement est la rupture (lyse) isthmique par microtraumatismes répétés. Cette affection, généralement bilatérale, intéresse 5 % de la population pédiatrique avec une nette prédominance chez le jeune sportif.

La symptomatologie clinique se résume à des douleurs lombaires parfois compliquées de véritables signes radiculaires.

Le cliché de profil de la charnière lombo-sacrée révèle le décalage antérieur du mur postérieur de L5 par rapport à S1 et la lyse isthmique. En cas de doute diagnostique, la solution de continuité isthmique pourra mieux être évaluée sur des clichés de 3/4, démontrant la solution de continuité du "cou du petit chien" ou par une tomodensitométrie réalisée dans le plan des isthmes.

On distingue plusieurs stades de glissement allant du glissement minime au glissement majeur avec perte totale du contact entre le plateau supérieur de S1 et le plateau inférieur de L5 (spondyloptose).

En cas de sciatalgie, l'IRM permet de déterminer le mécanisme de l'atteinte radiculaire : simple étirement sur le billot vertébral, conflit discal L5-S1 et L4-L5, ou compression foraminale par un cal ostéofibreux en regard de la lyse isthmique.

Le traitement est chirurgical chez les enfants symptomatiques et dans les glissements importants.

2. GENU-VALGUM, GENU-VARUM PRIMITIF DE L'ENFANT

Genu-valgum et genu-varum se définissent respectivement comme une abduction ou adduction de l'extrémité inférieure du tibia par rapport au fémur. Une telle déformation, très fréquente chez l'enfant, est dans la majorité des cas physiologique. Son diagnostic est avant tout clinique, le recours aux examens radiologiques devant rester l'exception.

2.1. Techniques radiologiques

2.1.1. La radiographie des membres en entier de face

Elle représente l'exploration radiologique de base et doit intéresser la totalité du membre depuis les épines iliaques antéro-supérieures jusqu'à l'astragale. Cette incidence est réalisée couché chez le petit enfant et indifféremment couché ou debout chez l'enfant plus âgé. L'utilisation d'écrans dégressifs en améliore la qualité. Il convient de respecter 3 impératifs techniques : genou en extension complète, rotules au zénith, membres au contact l'un de l'autre.

2.1.2. Les autres explorations radiologiques

Des incidences complémentaires tirent leurs indications du contexte clinique anamnestique ou des résultats du cliché d'ensemble. Il peut s'agir d'une simple radiographie localisée d'un segment de membre (en particulier du genou), de la détermination de l'âge osseux ou du bilan radiologique d'une maladie osseuse généralisée. Plus rarement, on peut avoir recours à l'Imagerie par Résonance Magnétique du genou qui remplace les tomographies dans la recherche d'une épiphysiodèse et l'arthrographie dans l'analyse des ménisques et de la composante cartilagineuse de l'articulation.

2.2. L'interprétation radiologique

Cette analyse comporte une étude morphologique précise de chacune des pièces osseuses radiographiées en particulier des régions métaphysaires fémorale inférieure et tibiale supérieure. L'interprétation des clichés d'ensemble des membres inférieurs repose sur un certain nombre de repères anatomiques et de constructions biométriques simples.

La construction de Duparc et Massard reste la base de l'interprétation radiologique à partir de trois points situés au centre de la tête fémorale, de l'articulation fémoro-tibiale et tibio-tarsienne.

L'analyse de l'axe mécanique du membre et des axes respectifs du fémur et du tibia permet, comme chez l'adulte, le diagnostic de genu-valgum ou genu-varum selon que l'axe mécanique du membre passe en dedans ou en dehors du genou. Cette interprétation doit être rapportée aux variations physiologiques des mesures angulaires en fonction de l'âge (figure 2) : ainsi, au cours de la croissance, l'axe du membre évolue de façon stéréotypée d'un genu-varum néo-natal vers le genu-valgum de l'adulte. Ainsi, avant deux ans, il existe de façon constante un genu-varum parfois très marqué à la naissance (10 à 15-), plus discret vers 18 mois (7 à 9-) ; vers 2 ans, le membre est à peu près en rectitude, au-delà de 2 ans, on constate un genu-valgum physiologique maximum vers 3 ans (7 à 10-) moins marqué par la suite (3 à 4-).

2.3. Les différents types de déviation angulaire frontale

Du point de vue nosologique, il est classique de distinguer les déviations axiales primitives (essentiels) et secondaires du genou.

Les angulations secondaires regroupent toutes les déviations du genou liées à une atteinte congénitale ou acquise du cartilage de croissance. L'examen clinique,

l'amnésie ou un bilan osseux plus complet permettent généralement d'en suspecter le diagnostic, il peut alors s'agir :

- de la séquelle d'une lésion épiphyso-métaphysaire d'origine traumatique, infectieuse ou ischémique ;
- d'une maladie généralisée du squelette acquise ou constitutionnelle ;
- des séquelles de lésions tendineuses ou ligamentaires d'origine nerveuse ou musculaire.

Les déviations axiales primitives représentent les déformations physiologiques et leurs variantes pathologiques (maladie de Blunt). Ces anomalies sans cause sous-jacente ne s'accompagnent d'aucune autre anomalie du squelette.

2.3.1. Le genu varum primitif

- Avant 2 ans : il s'agit essentiellement d'un genu varum physiologique de diagnostic clinique. Seuls quelques cas justifient le recours à la radiologie : angulation très marquée, formes asymétriques et suspicion d'anomalies osseuses congénitales du squelette. Le diagnostic radiologique du genu varum physiologique repose sur la constatation de désaxation bilatérale et symétrique avec une composante tibiale inférieure à 10°. Tibias et fémurs apparaissent discrètement arqués de façon harmonieuse à grand rayon de courbure interne ; leur corticale interne est souvent épaissie. Les métaphyses internes tibiales et fémorales présentent un bec plus ou moins marqué sans irrégularité osseuse ni remaniement de la physe et l'épiphyse. L'examen confirme le caractère primitif de cette déformation sans anomalie osseuse acquise ou congénitale sous-jacente. L'évolution de genu varum physiologique est favorable, sa surveillance doit être essentiellement clinique.
- Après 2 ans : la persistance ou a fortiori l'aggravation d'un genu varum doit attirer l'attention ; dans la majorité des cas, il s'agit d'un faux genu varum, postural qui disparaît lorsque les rotules sont placées au zénith. Seul le vrai genu varum justifie le recours à la radiologie ; ils correspondent généralement à la simple persistance d'un genu varum physiologique et plus rarement à une maladie de BLOUNT.

Ostéochondrose tibiale déformante (maladie de BLOUNT) : il s'agit d'une affection dont la physiopathologie est encore mal connue, liée à un trouble de croissance et de différenciation de la partie interne de la physe supérieure du tibia.

Le diagnostic radiologique est aisé dans la forme typique, plus difficile dans les formes de début qui peuvent cohabiter avec un genu varum physiologique. Le diagnostic repose sur la constatation d'une atteinte unilatérale ou bilatérale asymétrique, tibiale, épargnant l'extrémité inférieure du fémur à type d'irrégularité métaphysaire interne associée à une désaxation brutale, proximale, sans incurvation diaphysaire sous-jacente. Dans les formes plus évoluées, on note une déminéralisation et une déformation en bec métaphysaire tibial interne, un affaissement du plateau tibial interne sous-jacent qui se verticalise et une subluxation latérale externe de l'épiphyse tibiale par rapport à la gorge trochléenne (figure 3). C'est dans ces formes graves que l'IRM peut évaluer l'état

de la composante cartilagineuse de l'épiphyse, rechercher l'existence d'une épiphysiodèse et analyser l'état des ménisques.

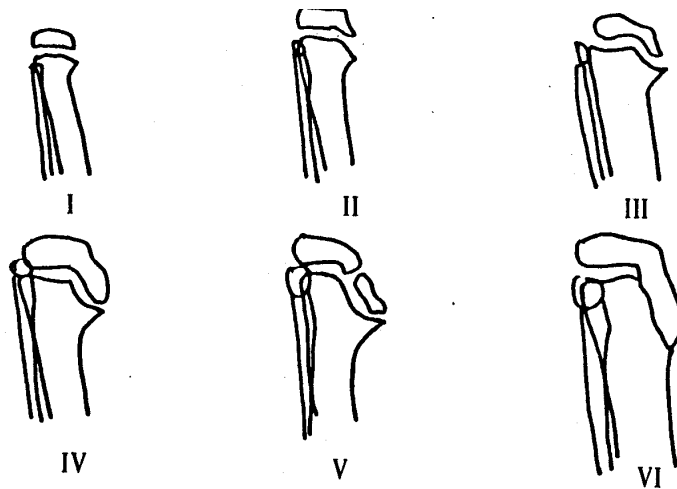


Figure 3 : Maladie de Blount. Aspect radiologique de l'extrémité supérieure du tibia (6 stades de Langenskiöld).

2.3.2. Le genu valgum primitif

La déformation en genu valgum est exceptionnelle avant l'âge de 2 ans. Chez l'enfant on distingue deux formes :

- a) avant 7 ans, elle correspond dans la très grande majorité des cas à un genu valgum physiologique qui évoluera vers une régression spontanée.
- b) après 7 ans, la persistance d'un genu valgum supérieur à 5° doit être considérée comme pathologique. Uni ou bilatéral, il est constamment lié à une composante fémorale importante alors que la composante tibiale est faible ou nulle.

3. RADIOLOGIE DU PIED DE L'ENFANT

L'exploration radiologique du pied de l'enfant est pour une grande part identique à celle de l'adulte ; ses particularités sont liées au jeune âge du patient dont les différentes pièces du tarse ne sont pas encore ossifiées et à l'existence de pathologies malformatives (pied bot, synostose du tarse).

Le diagnostic repose sur l'utilisation d'une analyse radiologique morphologique mais surtout dynamique et statique.

3.1. Les incidences radiologiques

En plus des incidences habituelles de face et de profil strict, communes aux pathologies adultes et pédiatriques, il convient d'insister particulièrement sur les incidences statiques adaptées à l'âge de l'enfant :

- Chez le grand enfant, il peut s'agir :

- D'une incidence de face, pieds en charge afin d'évaluer la divergence astragalo-calcanéenne et la morphologie de l'avant-pied ;
 - D'incidences de profil strict en charge afin d'étudier l'état des arches internes et externes ;
 - D'incidence axiale de l'arrière-pied dite de Méary permettant, grâce à des repères métalliques des points d'appui, d'évaluer l'orientation du tarse postérieur dans le plan frontal (présence d'un valgus physiologique d'environ 8°).
- Chez le nouveau-né (figure 4), l'utilisation d'une plaque de plexiglas radiotransparente et la correction d'éventuelles déviations axiales permettent la réalisation d'une incidence de face stricte dorso-plantaire et de profil en flexion dorsale et plantaire. L'ossification incomplète des noyaux du tarse limite l'analyse morphologique de l'arrière-pied à des éléments simples dont il convient de connaître les variations :
- De face, l'angle astragalo-calcanéen évolue de 45° à la naissance à 25 - 30° à 2 ans.
 - De profil, l'angle astragalo-calcanéen est d'environ 50° en flexion dorsale et 40° en flexion plantaire ; l'angle tibio-astragalien varie, lui, de 90° à 170° entre ces deux positions.

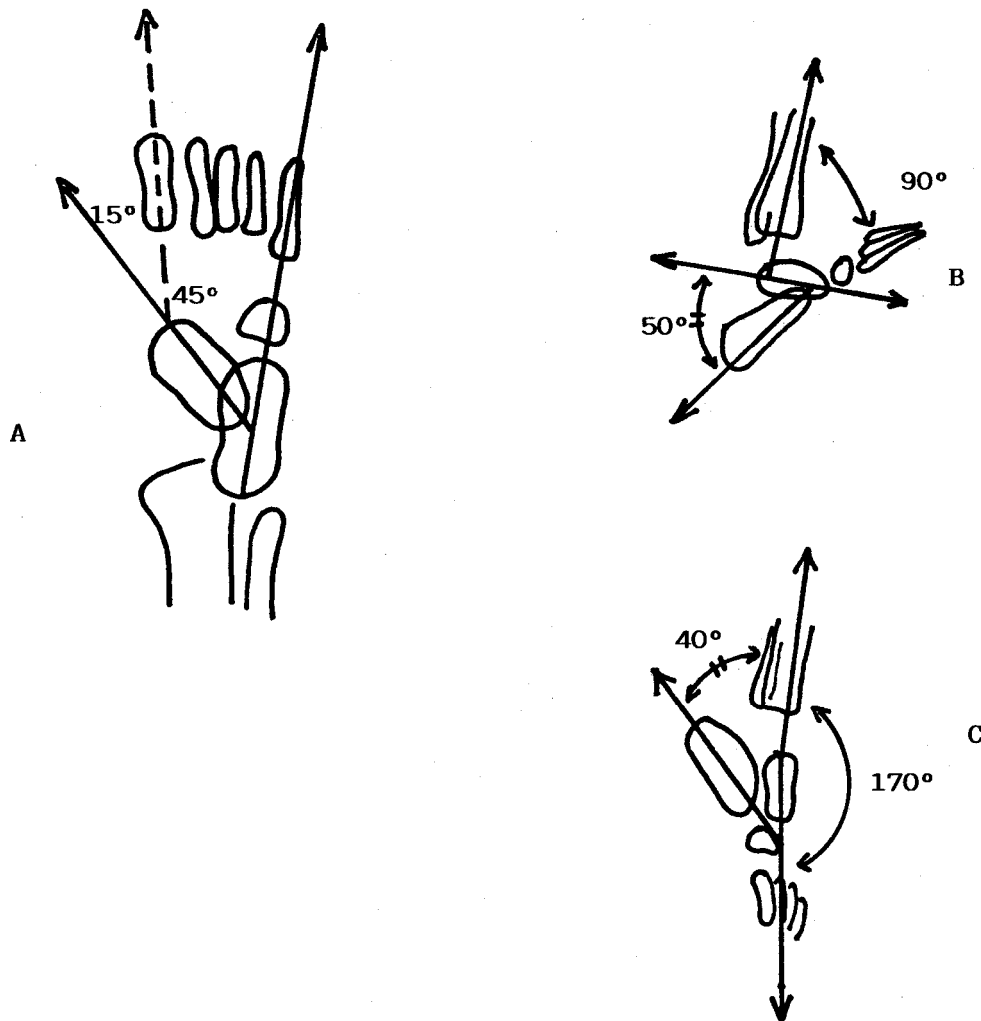


Figure 4 : Pied normal du nouveau-né : mesures angulaires de face (A) et de profil en flexion dorsale (B) et plantaire (C).

3.2. Les principales pathologies

3.2.1. Les pieds bots congénitaux

- Le pied bot varus équin représente l'attitude vicieuse malformative la plus fréquente du pied de l'enfant ; il associe à des degrés divers un équinisme tibio-astragalien, une adduction médio-tarsienne et une adduction du bloc calcanéopédieux.

Son bilan radiologique pré-thérapeutique repose sur les radiographies des deux pieds de face dorso-plantaire en position corrigée, de profil en flexion dorsale et plantaire qui mettent en évidence (figure 5) :

- Une diminution de l'angle astragalo-calcanéen de face et de profil alors que l'axe astragalien se prolonge de face en dehors du premier méta.

- Au niveau de l'arrière-pied, par une augmentation de la distance entre les premier et cinquième métas de profil et de face par des superpositions de la base des métatarses dont la convergence se fait en dehors du calcanéum.
- L'analyse de l'angle calcanéum - 5e métatarsse évalue la part de la médio-tarsienne et de l'articulation de Lisfranc dans l'adduction.

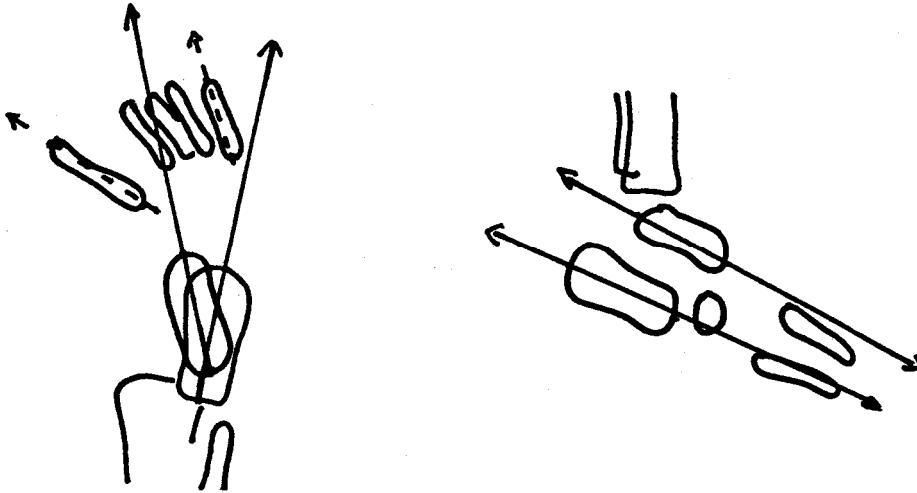


Figure 5 : Pied bot varus Equin. Déviations angulaires de face et de profil.

- Le pied convexe est une déformation rare ; elle correspond à une subluxation irréductible médio-tarsienne entraînant une inversion de la voûte plantaire. Sur l'incidence de profil, l'astragale apparaît verticalisée alors que l'angle astragalo-calcanéen n'est pas modifié de face.
- Les autres déformations du pied du nourrisson (m \ddot{z} tatarus adductus et pied talus cong \ddot{z} nitale) sont de diagnostic clinique et ne nécessitent généralement pas d'exploration radiologique.

3.2.2. La synostoses du tarse

Elle se définit comme une anomalie embryonnaire de segmentation des ébauches cartilagineuses du pied aboutissant à une fusion d'au moins deux os du tarse. Qu'il s'agisse de forme calcanéo-scaphoïdienne ou astragalo-calcanéenne, son mode de révélation est identique devant l'installation progressive d'un pied plat douloureux et spastique.

Le diagnostic radiologique repose essentiellement sur l'incidence de 3/4 déroulée du pied qui objective parfaitement la fusion entre la grande apophyse du calcanéum et le bord postérieur de l'astragale. Le recours à la tomodensitométrie doit être réservé aux synostoses astragalo-calcanéennes de diagnostic plus difficile ou aux formes incomplètes ou partiellement cartilagineuses.

ECHOGRAPHIE DE LA HANCHE

1. INTRODUCTION

La hanche est une articulation privilégiée car elle constitue dans l'organisation locomotrice un des éléments de la station érigée de la marche bipède. Cependant, le chemin est long avant que la morphologie définitive ne soit atteinte : la transformation de la maquette cartilagineuse est progressive et s'étend du 2^{ème} mois de la vie fœtale jusqu'à la fin de la maturation osseuse soit 15 ans environ. La hanche en croissance est en effet soumise à des modifications morphologiques permanentes dont la dynamique impose la perfection : seule l'action harmonieuse, hiérarchisée et synchrone de nombreux cartilages, dont l'action est arbitrée par les vaisseaux et animée par les forces mécaniques, est le garant en fin de maturation osseuse d'une articulation coxo-fémorale de qualité. Ce contrat de maturation est difficile à tenir car la hanche en croissance, ébauche cartilagineuse, est particulièrement vulnérable aux multiples agressions traumatiques infectieuses ou vasculaires.

Concernant l'imagerie de la hanche, la radiographie du bassin en période néonatale a montré toutes ses insuffisances. Toutes les structures cartilagineuses de la hanche sont invisibles radiologiquement et ceci est fondamental à percevoir pour comprendre les limites du cliché radiologique en matière de luxation de la hanche. Une hanche luxable peut être en position de réduction au moment du film, de même un déplacement anormal est invisible sur le film de face si la luxation, au lieu d'être postéro-supérieure, est seulement postérieure.

L'arthrographie constitue une approche de qualité de l'atmosphère cartilagineuse, mais son indication reste limitée, du fait de son agressivité: anesthésie générale et injection intra-articulaire.

Enfin, l'imagerie par résonance magnétique apporte des perspectives passionnantes par la distinction de contraste spontané des structures cartilagineuses, musculaires ou capsulo-ligamentaires. Mais ses évidentes limites sont très restrictives: nécessité d'antenne de surface adaptée à la taille du nouveau-né ou du nourrisson, examen long, immobilité absolue obligatoire, prémédication ou anesthésie générale...

C'est dire que l'utilisation de l'échographie dans l'étude de la hanche du nouveau-né, parce qu'elle représente la seule exploration atraumatique permettant de préciser clairement l'intimité cartilagineuse de l'articulation, est une révolution. Si elle constitue dès à présent une aide évidente au thérapeute dans le domaine du bilan anatomique initial d'une hanche néonatale, elle apporte également des éléments fondamentaux dans la surveillance thérapeutique d'une luxation ou d'une dysplasie de hanche.

2. LA HANCHE NORMALE

2.1. Les impératifs d'un examen ultrasonore de qualité

2.1.1. Une technique parfaite est indispensable

Tout appareil qui permet d'apprécier très précisément les structures anatomiques de la hanche (limbus, capsule, synoviale, régions ossifiées et éléments cartilagineux) est un bon appareil.

Cette définition très sélective explique que dans le domaine de l'échographie de la hanche, l'appareillage utilisé ne souffre pas la médiocrité.

Il est indispensable d'utiliser des barrettes à haute fréquence chez un nouveau-né placé en décubitus dorsal. Chez le nouveau-né, il est nécessaire d'obtenir un relâchement musculaire complet, faute de quoi l'examen échographique est impossible à réaliser car les coupes de références se jouent au millimètre près. Le calme est habituellement obtenu soit par la prise d'un biberon, soit par l'endormissement.

2.1.2. C'est l'examen clinique qui représente la meilleure méthode de dépistage (6)

L'exploration ultrasonore doit suivre et non précéder l'examen clinique car il constitue le prolongement logique de la main du clinicien.

C'est ainsi que dans la luxation de la hanche, l'examen clinique reste le point fort du dépistage. La méthode échographique offre au clinicien la possibilité de vérifier ses constatations et c'est dans ces circonstances orientées que l'échographie démontre toute sa valeur : confirmer une orientation clinique, rassurer le thérapeute devant un doute ou une incertitude clinique, orienter et améliorer un acte thérapeutique.

Cette symbiose radioclinique, indispensable et difficile à obtenir, exige savoir, rigueur et compétence : il n'est pas toujours simple d'affirmer l'intégrité clinique de la hanche ; de même l'examen échographique doit être minutieux et nécessite une connaissance anatomique parfaite d'une articulation complexe.

Cette compétence échographique doit s'acquérir progressivement et au sein d'une équipe radioclinique unie: le thérapeute dirige, oriente et traite ; l'imageur aide, complète, vérifie, surveille et parfois découvre.

2.1.3. Le moment idéal de l'examen ultrasonore

La luxation de hanche est une urgence diagnostique et la préciser anatomiquement est une urgence échographique. L'examen échographique doit être réalisé en période néonatale : les sondes de très hautes fréquences apportent la qualité, le jeune âge rend l'examen plus facile.

2.1.4. L'examen systématique est discutable

L'examen ultrasonore fait logiquement suite à l'examen clinique : ceci évite la condamnable attitude d'une exploration systématique.

Une échographie systématique de tous les nouveau-nés est tout aussi critiquable que l'examen radiographique systématique. Les raisons de cette attitude sont multiples : surcharge financière considérable, multiplication des inquiétudes, des hésitations et des traitements inutiles ou abusifs. C'est ainsi que SCHULZ (5) démontre tout l'intérêt de l'exploration ultrasonore orientée : il retrouve 17 % d'anomalies dans l'exploration de hanche à risque, alors que ce pourcentage tombe à 1 % dans le cadre d'un screening néonatal systématique.

C'est dire que l'indication des ultrasons se pose uniquement devant une hanche à risque. Il existe plusieurs circonstances devant lesquelles il faut rechercher attentivement une luxation de la hanche cliniquement et échographiquement en sachant que l'association des deux signes multiplie le risque par 4 (Tableau 1).

2.2. Les plans de coupes ultrasonores (1, 3, 4)

Dans la littérature, ils sont "multiples" mais c'est la coupe frontale externe, hanche fléchie en adduction, qui constitue le plan de référence systématiquement utilisé.

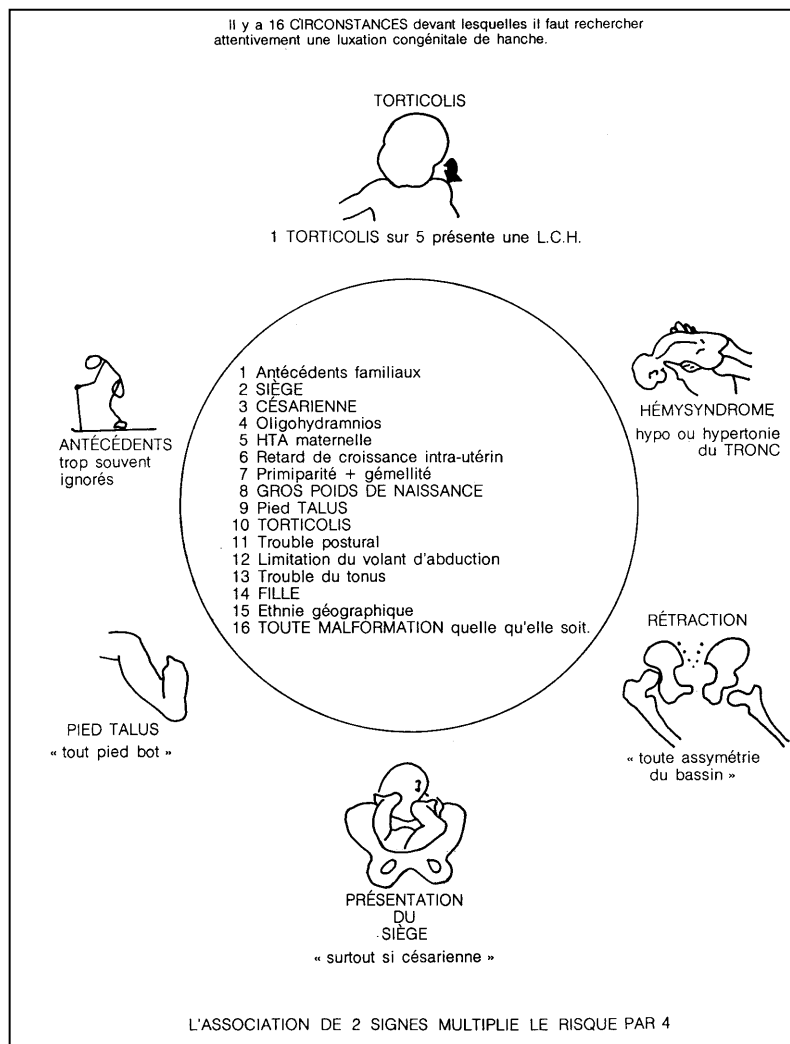


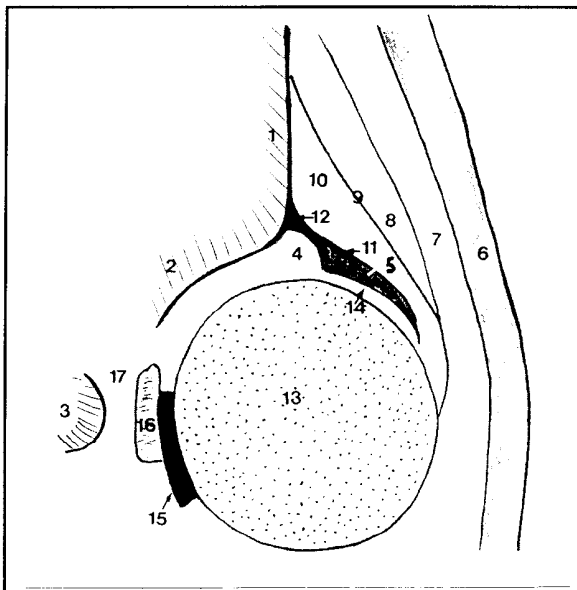
Tableau 1 : (d'après A. Dimeglio). "Orthopedic checklist" ou la hanche à risque.

L'enfant est en décubitus dorsal et doit être en totale relaxation musculaire. Le genou et la hanche sont en position de flexion et la main de l'examineur réalise sur le membre étudié un mouvement d'adduction forcée. La sonde est alors placée sur la face externe de la cuisse. La position de flexion-adduction forcée (ou manœuvre d'agression) est essentielle car elle constitue une posture luxante et représente ainsi le premier temps de l'examen dynamique.

Les critères de référence d'une coupe réussie sont représentés d'une part par l'aspect rectiligne de l'os iliaque parallèle au plan cutané, et d'autre part par la visualisation du pubis sous forme d'une image échogène, en cupule, à concavité interne. Ces deux éléments échogènes étant repérés, la sonde doit être orientée pour passer au niveau de la plus grande profondeur cotyloïdienne.

Ce plan de coupe est ainsi pris en tenaille entre ces deux repères osseux. On comprend aisément que sa réalisation nécessite une relaxation musculaire parfaite.

Ces repères sont facilement identifiables du fait de leur aspect très échogène et doivent être toujours exigés sur la coupe frontale externe. Leur présence au cours de chaque examen permet ainsi une comparaison évolutive chez le même enfant ou chez un enfant différent (Figure 1).



- | | |
|----------------------------------|--|
| 1. Os iliaque | 10. Muscle petit fessier |
| 2. Ilium : bord inféro-externe | 11. Capsule et synoviale |
| 3. Pubis | 12. Périchondre |
| 4. Cartilage cotyloïdien | 13. Tête fémorale |
| 5. Limbus fibrocartilagineux | 14. Interligne artriculaire |
| 6. Tissus sous-cutané | 15. Ligament rond |
| 7. Muscle tenseur du fascia lata | 16. Tissu fibroadipeux ou pulvinaire |
| 8. Muscle moyen fessier | 17. Cartilage tri-radié (branche antérieure) |
| 9. Septum intermusculaire | |

Figure 1 : Repères de l'échographie de hanches.

2.3. Écho-anatomie normale de l'articulation coxo-fémorale (2)

2.3.1. La tête fémorale

2.3.1.1. L'épiphyse fémorale

Chez le prématuré ou le nouveau-né à terme, la tête fémorale est uniquement cartilagineuse, ce sont les sondes de hautes fréquences qui fournissent l'idéal morphologique.

A l'examen échographique, la tête présente un arrondi parfait. L'échostructure normale du cartilage hyalin de la tête possède un aspect spécifique : sur un fond globalement hypoéchogène, la tête fémorale présente un piqueté échogène réparti de façon diffuse sur l'ensemble de l'épiphyse et qui correspond à des vaisseaux épiphysaires comme le montre le doppler couleur. Il faut exiger ces marqueurs échographiques pour affirmer la normalité de la tête fémorale.

La croissance de la tête fémorale est très régulière selon une méthode linéaire au cours de la période néonatale. C'est ainsi que le diamètre de l'épiphyse cartilagineuse chez un prématuré de 27 semaines d'âge gestationnel est de 8 mm pour atteindre un chiffre de 13 à 14 mm chez le nouveau-né à terme. Au-delà la croissance fémorale reste régulière et vers l'âge de 4 mois, le diamètre normal se situe entre 17 et 18 mm.

Il est important de souligner que l'apparition échographique du point osseux épiphysaire précède toujours son apparition radiologique d'environ 15 jours à 3 semaines. Cette notion est très utile dans le cadre de la radiographie du bassin au 4^{ème} mois et de sa place dans le dépistage de la luxation congénitale de la hanche.

2.3.1.2. Le col fémoral et le grand trochanter

Avec la tête fémorale, il forme le bloc cartilagineux néonatal. Le col fémoral et le grand trochanter sont composés de cartilage hyalin et leur échostructure est similaire à celle de la tête fémorale : fond hypoéchogène associé à un piqueté hyperéchogène diffus.

2.3.1.3. Le cartilage de conjugaison

La limite inférieure du massif cartilagineux (tête fémorale, col et grand trochanter) est représentée par une ligne très fortement échogène, en forme de demi-arche et qui constitue le front d'ossification métaphysaire.

2.3.1.4. La capsule et la synoviale (figure 1)

La capsule, structure fibreuse, apparaît comme une image linéaire fortement échogène. Elle enveloppe la tête et la partie supérieure du col fémoral. Elle part du grand trochanter, adhère à la face externe du limbus et du bourrelet cotyloïdien, pour rejoindre ensuite le péricondre et le périoste de l'os iliaque.

Chez le nouveau-né la synoviale est indissociable de la capsule.

2.3.2. L'acétabulum (figure 1)

2.3.2.1. Le toit osseux du cotyle assure la couverture solide de /a tête fémora/e

Le toit cotyloïdien est creusé dans le bord inférieur et externe de l'iléum. Celui-ci forme la partie solide du système de couverture et le soutien principal de la tête fémorale.

A la naissance, il apparaît comme une structure fortement échogène, surplombant la tête et dont les contours ne sont nettement définis qu'à la partie centrale de l'acétabulum. Impératif de référence absolu, l'os iliaque doit être visualisé sous forme d'une ligne échogène parfaitement rectiligne et parallèle au plan cutané. Un cotyle osseux normalement creusé et modelé assure, à la naissance, une couverture osseuse d'au moins 50 % du diamètre de la tête fémorale.

2.3.2.2. Le rebord cotyloïdien assure la couverture déformable et malléable

Il est formé de deux composants : le cartilage du toit qui est un cartilage hyalin très hypoéchogène et le limbus. Sur le plan ultrasonore, le limbus présente une échostructure très échogène du fait de sa structure fibro-cartilagineuse qui tranche avec l'aspect hypo-échogène du cartilage hyalin cotyloïdien. De forme triangulaire, de direction oblique en bas et en dehors, il se termine par une pointe effilée et échogène qui enserre solidement la quasi totalité de la tête fémorale.

2.3.3. Le fond cotyloïdien (figure 1)

Il est représenté par le ligament rond et le pulvinar. Ces deux formations, d'échogénicité intermédiaire, ne sont pas toujours distinguables l'une de l'autre à l'examen échographique. Elles réalisent une lame échogène, d'environ 4 à 5 mm d'épaisseur, située dans l'arrière-fond cotyloïdien. Ces structures de la fosse acétabulaire sont habituellement comprimées par la pression concentrique de la tête appliquée au fond du cotyle.

2.3.4. L'atmosphère péri-articulaire (figure 1)

Les muscles constituent l'élément essentiel de l'atmosphère péri-articulaire. D'une manière générale, ils assurent une force compressive entre les deux pièces articulaires. L'exploration échographique permet parfaitement de mettre en évidence les muscles fessiers et essentiellement le muscle moyen fessier et le muscle petit fessier. Ces deux muscles sont séparés par un fascia intermusculaire très échogène.

2.4. Les ultrasons et la caractérisation tissulaire

La compétence histologique n'est actuellement l'apanage d'aucune méthode d'imagerie. Cependant, dans le domaine de l'échographie de la hanche, il existe un comportement échographique très spécifique de chacun des composants articulaires. De plus, dans la majorité des cas, cette échostructure particulière a une explication plausible.

C'est ainsi que, quelle que soit sa forme, sa taille ou son épaisseur, l'os (os iliaque, pubis, ischion) présente toujours une échostructure identique : point, ligne ou courbe hyperéchogène associé à une réflexion totale des ultrasons comme en témoigne le cône d'ombre acoustique.

De même, l'échostructure dense du ligament rond ou de la capsule, s'explique aisément par leur composante fibreuse.

La composante fibro-cartilagineuse du limbus permet de comprendre son échogénicité élevée qui tranche avec la structure normalement hypoéchogène du cartilage hyalin (rebord cotyloïdien, tête fémorale, col, grand trochanter) .

Enfin, la présence de nombreux points échogènes dans le cartilage hyalin est très probablement en rapport avec la présence de logettes vasculaires.

C'est dire qu'il existe des marqueurs échographiques spécifiques pour chaque composant de l'articulation de la hanche. La présence de ces marqueurs doit être exigée pour affirmer la normalité de l'examen ultrasonore.

2.5. L'examen dynamique : quand et comment ?

L'examen dynamique peut être réalisé par un seul opérateur et de la façon suivante :

- La mise en flexion et adduction forcée est impérative pour tout enfant examiné. Si l'examen échographique est normal, aucune autre manœuvre d'agression ne doit être envisagée .
- S'il existe une pathologie lésionnelle (luxation, dysplasie, hanches instables, hyperlaxité), il faut obligatoirement compléter l'examen échographique statique par la réalisation de mouvements d'abduction et d'adduction. Ceux-ci permettent d'apprécier soit la réintégration de la tête dans le cotyle, soit au contraire l'irréductibilité de la luxation.

2.6. Au total

- *Il faut respecter les impératifs.* L'utilisation d'un appareil à haute définition et de sondes à haute fréquence constitue un préalable indispensable.

L'enfant doit être exploré par les ultrasons en période néonatale et seul l'examen clinique permet une orientation efficace: c'est souligner la nécessité impérieuse d'une coopération radio-clinique efficace.

- *Il faut définir les critères d'un examen échographique normal (Figure 1) :*

- Une bonne orientation de la coupe de référence est indispensable et repose sur l'aspect rectiligne de l'os iliaque et la présence de l'os pubien. Ces repères étant respectés, il faut dérouler au maximum le toit osseux du cotyle pour passer dans sa plus grande profondeur.

- Les marqueurs échographiques de chaque composant anatomique doivent être présents : hyperéchogénicité des éléments osseux, structure hypoéchogène du cartilage hyalin et plus dense du limbus cartilagineux.
- La hanche reste stable au cours des mouvements d'agression en adduction forcée. Cette mise en posture luxante ne doit pas modifier la couverture et l'orientation habituelle du limbus fibro-cartilagineux.
- Enfin il faut exiger un encorbellement osseux suffisamment formé pour assurer une couverture d'au moins 50 % de la tête fémorale.

Si l'ensemble de ces critères est réuni, on peut affirmer que l'examen échographique de la hanche est normal. Cette affirmation est très importante lorsqu'il existe des antécédents familiaux de luxation de la hanche ou lorsqu'il apparaît une incertitude ou un doute sur l'examen clinique : cela évite un coussin d'adduction immérité et dangereux.

3. LE RÔLE DE L'ÉCHOGRAPHIE DANS LE BILAN DE LA LUXATION-DYSPLASIE DE HANCHE (2)

L'examen échographique est rarement une méthode diagnostique dans le dépistage de la luxation de la hanche : celle-ci repose à l'évidence sur une bonne appréciation clinique. L'échographie apparaît cependant à l'heure actuelle indispensable et irremplaçable au moment du diagnostic clinique pour réaliser un bilan morphologique de l'articulation et visualiser l'intensité du déplacement.

C'est dire que l'examen dynamique fait partie intégrante d'une exploration échographique bien conduite.

Par ailleurs, son apport est de tout premier plan dans la surveillance thérapeutique d'une hanche luxée.

L'exploration ultrasonore doit toujours être réalisée hanches en posture luxante de flexion-adduction maximum, de façon à reproduire et à chiffrer l'instabilité clinique.

L'analyse échographique d'une hanche luxée ou dysplasique doit toujours être étudiée point par point. Il faut apprécier :

- l'atteinte morphologique et le déficit en profondeur du cotyle osseux,
- les modifications de taille, de sphéricité et d'échostructure de la tête fémorale,
- des anomalies morphologiques de situation, d'orientation et d'échostructure du toit cartilagineux et du limbus, ainsi que leurs relations avec la tête,
- les lésions des tissus mous : épaissement du ligament rond et de la capsule, refoulement des muscles péri-articulaires.

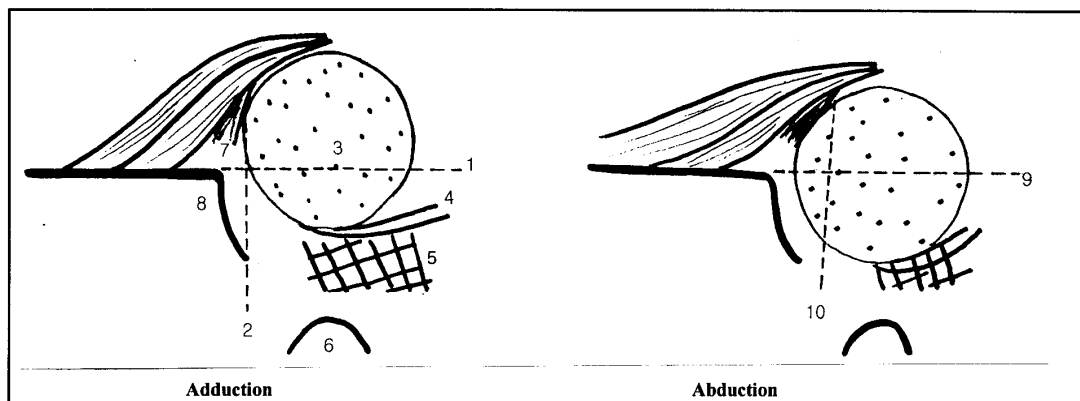
L'examen échographique doit également évaluer la situation spontanée de la tête par rapport au cotyle, détailler l'intensité du déplacement, sa direction et le recentrage de la tête.

3.1. L'hyperlaxité capsulo-ligamentaire

C'est une situation néonatale fréquente, souvent fugitive, très certainement en rapport avec une imprégnation hormonale œstrogénique excessive.

Cliniquement, la hanche est laxe mais c'est une situation difficile à reconnaître et à différencier d'une pathologie luxante.

L'examen échographique est diagnostique (figure 2) :



1. Le pourcentage de couverture osseuse est de 30 %
2. L'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe la partie interne du cotyle osseux
3. Tête fémorale
4. Ligament rond
5. Expansion du tissu fibro-graisseux

6. Pubis
7. Limbus fibro-cartilagineux
8. Cotyle
9. En abduction le pourcentage de couverture osseuse est normal > 50 %
10. L'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe normalement le cartilage tri-radié

Figure 2 : Manœuvre d'abduction et d'adduction de hanche en échographie.

- *En manœuvre d'agression*, au cours de l'examen dynamique en flexion-adduction, l'échographie apprécie de façon très précise le déplacement de la tête dont la direction se fait en dehors. La tête s'écarte du fond du cotyle et libère la fosse acétabulaire de sa pression concentrique. Ceci entraîne une expansion du pulvinar et du ligament rond, totalement tributaires des mouvements du contour interne de la tête cartilagineuse. Ce déplacement reste modéré de l'ordre de quelques millimètres (2 à 3 mm). Il se traduit par une diminution du pourcentage de la couverture osseuse de l'épiphyse cartilagineuse qui passe de la moitié au tiers de son diamètre.

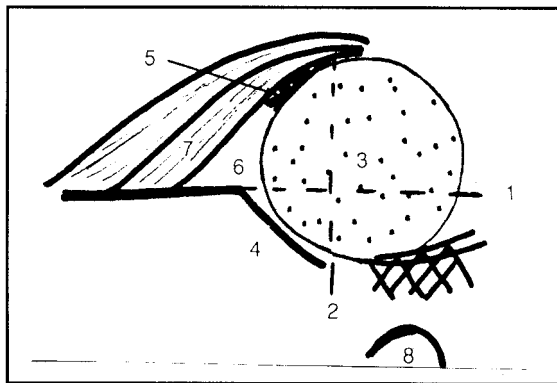
- *En abduction*, la morphologie osseuse et cartilagineuse du cotyle est normale. Les rapports de la tête avec l'acétabulum sont parfaits. Le cotyle osseux assure une couverture d'au moins la moitié de la tête fémorale, tandis que l'auvent cartilagineux l'enserme en totalité (Figure 2).

3.2. La dysplasie ou dysmorphie de hanche

Le concept de dysplasie repose sur un "trouble du développement entraînant des difformités". Ce concept a également une définition radiologique représentée par une anomalie architecturale sans trouble du centrage et précisée par des paramètres coxométriques .

Cliniquement, la hanche peut être parfaitement normale et stable à l'examen clinique, parfois, on perçoit un craquement ou un claquement de hanche. Dans d'autres circonstances, une instabilité modérée ou importante avait été constatée en période néonatale. Enfin, il peut s'agir d'une hanche à risque.

La séméiologie échographique de la dysplasie est capitale à connaître (Figure 3) : le cotyle est plat, peu profond et court. Le toit osseux assure une couverture osseuse le plus souvent le tiers du diamètre de la tête fémorale. Ceci est anormal et on ne doit pas déroger à la règle suivante : chaque fois que la profondeur du cotyle admet moins de la moitié de la tête cartilagineuse en son sein, le modelage osseux est insuffisant.



1. Le pourcentage de couverture osseuse est de 30 %
2. L'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe le cartilage tri-radié
3. Tête fémorale
4. Cotyle dysplasique
5. Limbus fibro-cartilagineux
6. Rebord cotyloïdien cartilagineux
7. Muscle petit fessier
8. Pubis

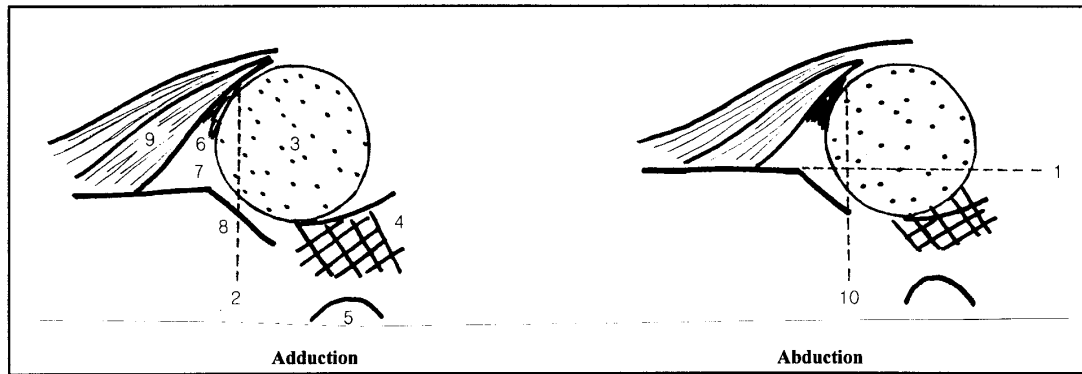
Figure 3 : Séméiologie échographique de la dysplasie de hanche.

A l'examen dynamique, il n'y a aucun déplacement et la tête reste centrée au fond du cotyle. La notion d'un concept échographique de dysplasie ou de dysmorphie cotyloïdienne est capitale car elle repose sur des arguments morphologiques et dynamiques objectifs : cotyle mal creusé avec défaut de couverture osseuse, morphologie normale du rebord cartilagineux, hanche stable et centrée.

3.3. Luxation avec limbus repoussé et instabilité modérée

Cliniquement, il s'agit d'une hanche subluxable, laxe, la tête est spontanément en place dans le cotyle. Elle en sort aux tests de provocation puis réintègre spontanément le cotyle dès que l'examineur relâche sa pression. Ceci explique la possibilité d'une radiographie du bassin normale en période néonatale.

L'examen échographique apporte des précisions anatomiques remarquables (Figure 4) :



1. Le pourcentage de couverture osseuse en abduction reste toujours inférieur à 50 %
2. En adduction, l'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe le toit osseux du cotyle en son milieu.
3. Tête fémorale.
4. Expansion des composants anatomiques du fond du cotyle.
5. Pubis.

6. Limbus.
7. Rebord cotyloïdien cartilagineux.
8. Cotyle dysplasique.
9. Muscle petit fessier.
10. En abduction, l'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe le toit osseux au niveau de son bord le plus interne.

Figure 4 : Examen échographique de hanche modérément instable.

- *En manœuvre d'agression*, la tête s'éloigne du fond du cotyle ce qui entraîne une expansion des tissus de la fosse acétabulaire (pulvinaire et ligament rond). Parfois, mais rarement, l'instabilité modérée s'accompagne d'un épaissement et d'une hypertrophie du ligament rond. Le déplacement reste modéré de quelques millimètres (3 à 4 mm) avec comme corollaire une diminution du pourcentage de couverture osseuse de la tête. Ce pourcentage devient inférieur au tiers du diamètre de l'épiphyse cartilagineuse.

L'excentration de la tête fémorale soulève le toit cartilagineux et le limbus. Si on trace une horizontale à partir du point de jonction limbus-capsule, elle coupe le toit osseux du cotyle en son milieu (lorsque l'articulation est normale, cette horizontale coupe le cartilage tri-radié).

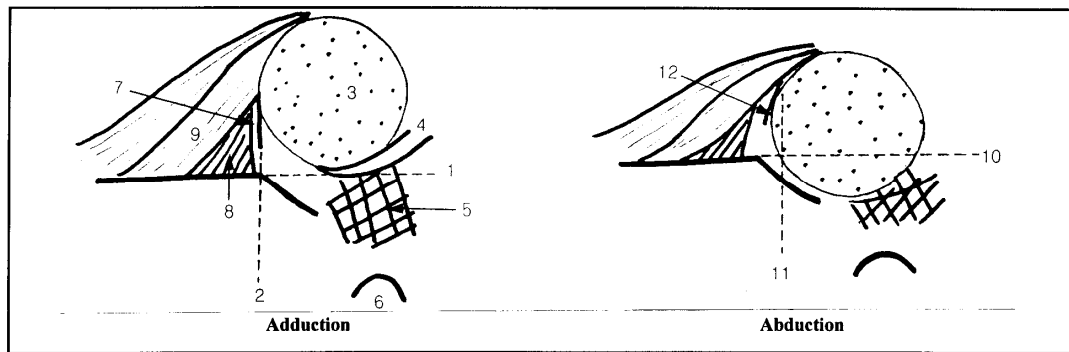
- *En position d'abduction*, le cotyle osseux est dysplasique moins bien creusé que normalement. Le pourcentage de couverture de la tête fémorale est inférieur à 50 %.

Ces éléments permettent de différencier l'instabilité modérée de l'hyperlaxité ligamentaire. L'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale de l'auvent cartilagineux coupe le toit osseux au niveau de son bord le plus interne (Figure 4).

3.4. Luxation avec limbus repoussé et instabilité importante

Cliniquement, il s'agit d'une hanche luxable avec ou sans ressaut. L'intensité et la netteté du ressaut est variable en fonction de l'obstacle plus ou moins émoussé.

Les modifications échographiques sont intenses (Figure 5) :



- | | |
|---|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Le pourcentage de couverture osseuse est nul. 2. En adduction, l'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe le toit osseux du cotyle à sa partie la plus externe. 3. Tête fémorale. 4. Ligament rond 5. Pulvinar 6. Pubis | <ol style="list-style-type: none"> 7. Limbus et cartilage cotyloïdien dont la couverture est d'environ la moitié de la tête. 8. Attaches capsulaires épaissies. 9. Muscle petite fessier. 10. En abduction, le pourcentage de couverture osseuse est de 30% 11. En abduction, l'horizontale tracée à partir de l'extrémité distale du limbus coupe le toit osseux du cotyle à sa partie moyenne. 12. Bonne visualisation du limbus. |
|---|---|

Figure 5 : Echographie de hanche très instable.

- au cours des manœuvres dynamiques flexion et adduction forcée, il existe un déplacement important: la tête s'écarte du fond du cotyle, sa couverture osseuse devient pratiquement nulle et on note une expansion des tissus de la fosse acétabulaire avec un allongement et un épaississement du ligament rond qui suit les mouvements de la tête. Ce déplacement se fait en dehors mais également en haut o le toit cartilagineux est refoulé. Il existe une déformation des plans musculaires, de la capsule et du périchondre qui, soulevés par la tête, sont horizontalisés.

La situation du rebord cotyloïdien est modifiée : le toit cartilagineux et le limbus fibro-cartilagineux sont refoulés en haut et horizontalisés. En cas de déplacement important, l'horizontale tracée à partir du point de la jonction limbus-capsule coupe le bord le plus externe du toit osseux. La tête est cependant maintenue sous le cartilage et la surface interne du limbus est toujours intra-articulaire.

Il existe des modifications d'orientation et de morphologie importantes au niveau du rebord cotyloïdien : il peut être hypertrophié afin de compenser le défaut de couverture osseuse et d'assurer à lui seul une couverture d'environ deux tiers de la tête fémorale en position luxée. Lorsque les lésions sont plus évoluées, le cartilage du toit est émoussé et la couverture cartilagineuse est faible d'environ la moitié de la tête. Cette disposition anatomique explique très probablement le corollaire clinique hanche luxable avec piston (figure 5).

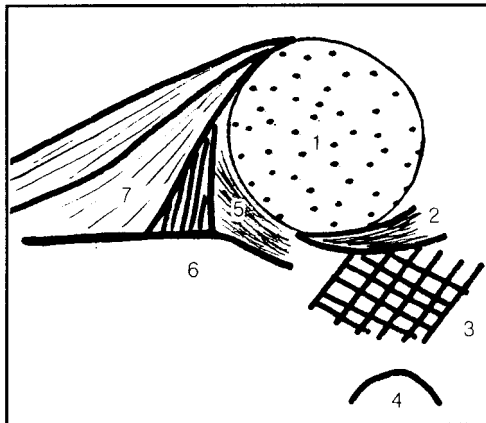
- En abduction, la tête réintègre le cotyle osseux en diminuant la pression nocive sur le rebord cotyloïdien. Cette réintégration permet ainsi un appui favorable au fond du cotyle qui va comprimer, en les rendant moins visibles, les tissus de la fosse acétabulaire.

Le cotyle est plat, dysplasique, peu profond et peu creusé : il n'assure que 30 % de la couverture de la tête réintégrée (figure 5).

3.5. Luxation avec rebord cotyloïdien éversé

Cliniquement, il s'agit d'une hanche luxée réductible: la hanche luxée réductible se caractérise par le fait que le clinicien doit maintenir à la main la réduction et que la hanche se reluxe spontanément dès que l'examineur relâche sa pression.

Les ultrasons apportent un bilan lésionnel d'une grande précision (figure 6) :



- | | |
|-------------------|---|
| 1. Tête fémorale. | 5. Néocotyle hyperéchogène
(limbus et cartilage hyalin). |
| 2. Ligament rond. | 6. Capsule épaissie. |
| 3. Pulvinar. | 7. Muscle petit fessier. |
| 4. Pubis | |

Figure 6 : Echographie de hanche luxée avec rebord cotyloïdien éversé.

- Au cours de la manœuvre d'agression, l'examen échographique objective :

- *L'importance du déplacement de la tête fémorale.* Elle quitte en dehors la totalité de l'acétabulum osseux et la couverture osseuse devient nulle. L'expansion des tissus de la fosse acétabulaire est à son maximum.

Vers le haut, l'épiphyse cartilagineuse franchit le rebord osseux externe du cotyle en entraînant les structures cartilagineuses. Il existe une importante déformation des plans musculaires et de la capsule qui, soulevée par la tête, sont nettement horizontalisés. Le tiers au moins de la hauteur de la tête est située au-dessus de l'horizontale en passant par le bord inféro-interne du toit osseux du cotyle (figure 6).

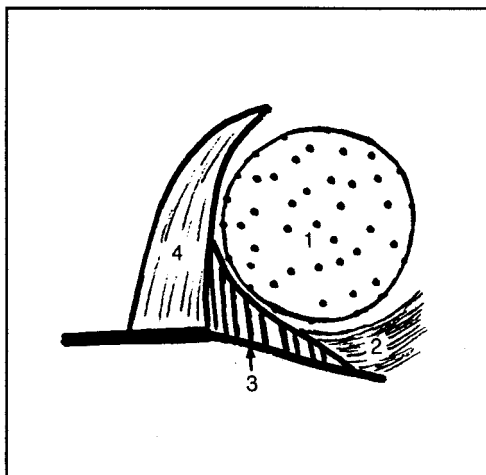
- *Le degré de déformation du toit osseux et du limbus.* Refoulé en haut, éversé, entraîné par la tête en dehors d'une horizontale passant par le rebord osseux du cotyle, ces structures cartilagineuses ne maintiennent plus la tête au-dessus d'elle : la couverture cartilagineuse est inférieure au tiers du diamètre de la tête. L'épiphyse se dégage et passe en dehors de la couverture cartilagineuse pour venir se loger dans un néocotyle rudimentaire situé à la partie postérieure de l'articulation. Ce néocotyle est constitué d'une formation échogène de cartilage hyalin et de fibro-cartilage limbique échographiquement indissociable. L'apparition d'une hyperéchogénicité au niveau du cartilage hyalin traduit des altérations histologiques (figure 6).

- *En abduction*, la réintégration est médiocre et instable.

3.6. Luxation avec limbus inversé

Cliniquement, il s'agit d'une hanche luxée irréductible. C'est une éventualité très rare en période néonatale. Il s'agit d'une hanche luxée de type tératologique installée précocement dans la période fœtale et qui s'accompagne d'une importante rétraction musculaire péri-articulaire. L'exploration échographique reste difficile du fait des importantes modifications morphologiques et dynamiques de l'articulation. La tête fémorale est luxée, petite et ne présente aucun rapport avec le cotyle primitif. Elle est située dans un néocotyle. Lors de l'épreuve dynamique, la tête cartilagineuse qui bute contre le cartilage inversé n'est pas réintégré.

Actuellement, l'exploration échographique est parfaitement capable d'apprécier l'irréductibilité d'une luxation. Cependant, il reste encore difficile de définir la nature exacte du facteur intrinsèque obstructif : cartilage hyalin dégénéré, fibrocartilage limbique, capsule épaissie, interposition du muscle psoas iliaque, épaissement anormal du ligament rond et du pulvinar (figure 7). C'est probablement dans ces circonstances que l'IRM apporte des corrélations anatomiques très précises.



1. Tête fémorale.
2. Limbus épaissi et inversé.
3. Capsule.
4. Muscle petit fessier.

Figure 7 : Echographie de hanche luxée avec limbus inversé.

4. LA LUXATION DYSPLASIE DE HANCHE : INTÉRÊT DE LA SURVEILLANCE ULTRASONORE (2)

C'est certainement dans l'évolution d'une hanche lésée que l'examen échographique apporte tout son potentiel car il propose une réponse objective à de nombreuses questions : la réduction orthopédique est-elle de bonne qualité ? Une thérapeutique est-elle justifiée devant une hyperlaxité ligamentaire ou une

dysplasie ? L'amélioration de la couverture cartilagineuse et le creusement progressif de l'auvent cotyloïdien sont-ils de qualité ?

Les difficultés de bien gérer une thérapeutique (abstention thérapeutique ; coussin d'abduction; harnais en flexion et en particulier le harnais de Pavlik ; réduction progressive par traction continue dans les formes graves) et de bien analyser une image radiologique font comprendre le rôle essentiel que joue l'exploration ultrasonore. Elle intervient à chaque étape essentielle: indication d'un traitement, qualité de la réduction, appréciation des séquelles, mise en évidence d'une complication. C'est dire que toutes les éventualités cliniques doivent pouvoir bénéficier de l'exploration ultrasonore.

4.1. L'hyperlaxité ligamentaire

Dans l'hyperlaxité simple néonatale par imprégnation hormonale excessive, le diagnostic est évoqué cliniquement et la certitude est apportée par l'examen échographique.

Dans l'immense majorité des cas, l'articulation se stabilise spontanément au cours des premiers jours de la vie et la plupart des auteurs considèrent la hanche laxo comme une entité bénigne.

Cette hyperlaxité simple ne justifie a priori aucun traitement mais nécessite une certitude diagnostique. L'examen échographique permet de l'apporter par la réalisation d'un contrôle ultrasonore au 10^{ème} ou 15^{ème} jour de vie qui doit affirmer l'intégrité anatomique et la stabilité parfaite de l'articulation.

4.2. La dysplasie-dysmorphie cotyloïdienne

Plusieurs circonstances pathologiques amènent à s'intéresser à l'évolution d'une hanche dysplasique :

- soit elle apparaît dans le cadre d'une luxation de hanche connue,
- soit enfin elle est présente dès la période néonatale. L'absence de toute instabilité témoigne alors d'un conflit fœto-maternel peu intense.

La surveillance échographique permet de montrer que celle-ci passe par 3 stades d'amélioration progressive ou de guérison :

- Le stade le plus évolué est représenté par une dysplasie cotyloïdienne osseuse et un auvent fibro-cartilagineux incomplet. La hanche reste cependant stable au cours des mouvements dynamiques.
- Puis spontanément ou éventuellement après traitement par abduction, la couverture fibro-cartilagineuse va se normaliser. Le limbus assure alors une couverture totale de l'épiphyse cartilagineuse et compense le défaut de couverture osseuse.
- Dans un 3^{ème} et dernier temps, le potentiel de croissance modèle et normalise la composante osseuse cotyloïdienne : la hanche devient cliniquement et échographiquement stable.

Cette séquence rend compte de l'intérêt que suscite l'examen échographique d'autant que cliniquement la hanche dysplasique peut être parfaitement normale. L'examen ultrasonore permet ainsi de dégager l'histoire naturelle d'une dysplasie cotyloïdienne.

4.3. La luxation

La stratégie thérapeutique est essentiellement fonction du tableau clinique. La hanche instable et souple du nouveau-né, de plus en plus observée grâce à l'amélioration du dépistage clinique, représente la grande majorité des cas : les indications thérapeutiques sont habituellement simples. L'examen échographique affine le geste thérapeutique et affirme la guérison.

Beaucoup plus rarement, il s'agit de hanches néonatales "difficiles" ou d'échec thérapeutique. L'indication thérapeutique, affaire de spécialiste, est difficile à poser et délicate à réaliser. L'examen échographique est indispensable lors de chaque décision thérapeutique.

L'expérience ultrasonore permet de répondre à plusieurs questions difficiles que se posent les thérapeutes:

- Quand faut-il traiter ? Pour l'orthopédiste ou le pédiatre, la durée du traitement est difficile à fixer. Pour certains, la mise en abduction dure 3 mois jusqu'à la radiographie de contrôle. D'autres préconisent le port du harnais de Pavlik pendant 4 mois.

Dans ce domaine, l'examen échographique apporte des données tout à fait intéressantes:

- Dans la grande majorité des cas, grâce à un traitement simple (culotte d'abduction ou harnais de Pavlik) l'amélioration est rapide et les hanches ont un aspect échographique, morphologique et dynamique strictement normal avant la fin du 2^{ème} mois de vie. Des hanches luxables ou luxées ont parfois un aspect ultrasonore parfaitement normal le premier mois de vie à condition bien entendu que le traitement soit commencé en période néonatale.

- En réalité, il est beaucoup plus étonnant de s'apercevoir que grâce à l'examen échographique le génie évolutif d'une luxation peut être également imprévisible. En effet, alors que rien ne le laissait prévoir, une hanche luxable ou luxée peut s'améliorer beaucoup plus lentement que d'habitude. A l'inverse, l'amélioration peut être beaucoup plus rapide que prévue et ceci quel que soit le type de luxation. Ces données montrent bien que les orthopédistes doivent se familiariser aux résultats échographiques pour mieux apprécier la durée d'immobilisation d'une hanche luxée. Il paraît beaucoup plus logique de réaliser un traitement "à la carte" probablement de durée variable en fonction de chaque enfant, et dont l'arrêt sera justifié sur des critères de normalité clinique et surtout échographique.

- Quel est l'apport de l'échographie dans cette discussion d'attitude thérapeutique ?

L'examen échographique paraît maintenant indispensable pour juger l'efficacité thérapeutique. On sait que l'obtention d'une stabilisation clinique ne signifie pas la guérison : une instabilité ou une laxité de 1 à 2 mm est infraclinique alors que ce déplacement est parfaitement apprécié par les ultrasons. De même, une luxation va passer par un stade obligatoire de dysplasie cotyloïdienne dont les éléments dysmorphiques et l'histoire naturelle sont très bien perçus par les ultrasons. C'est dire que quelles que soient les circonstances de diagnostic et quelle que soit l'intensité de la lésion initiale dépistée à l'exploration échographique, les ultrasons jouent un rôle dorénavant totalement indispensable pour apprécier la qualité du geste thérapeutique.

5. SYNTHÈSE ET PERSPECTIVES

5.1. La classification échographique : une aide et non pas un canevas rigide.

Un examen échographique, au même titre qu'un examen clinique ou radiologique, représente un instantané d'un état anatomique et physiologique et il est à l'évidence dangereux de prévoir l'avenir d'une hanche sur un seul examen clinique ou paraclinique. C'est ainsi que la hanche luxée ou dysplasique ne représente qu'une étape ponctuelle. Elle est certes très importante car l'intensité lésionnelle est précisée, mais elle est à l'évidence artificiellement isolée d'une longue histoire évolutive commencée dès la vie fœtale ou plus rarement dès la vie embryonnaire : vont intervenir en effet successivement une ébauche embryonnaire en général normale, puis une période fœtale où se constitue habituellement la dislocation, des éléments de restauration spontanée en période néonatale, enfin des améliorations post-thérapeutiques et des déformations secondaires progressives éventuelles.

On connaît maintenant grâce à l'exploration échographique l'évolution habituelle d'une luxation de la hanche : hanche luxée en période néonatale, puis luxable, puis dysplasique stable et enfin normale sur le plan morphologique et dynamique. En matière de maladie luxante de la hanche, on sait maintenant que la vérité d'un jour n'est pas celle du lendemain : c'est ainsi qu'un ressaut néonatal se transforme très vite en une hanche stable ; de même une hanche luxable se transforme rapidement en une hanche dysplasique stable ; enfin, le plus rarement, une dysplasie peut évoluer vers une subluxation . C'est dire que vouloir opposer une hanche laxée à une hanche luxable ou luxée ne paraît pas justifié: ces formes évoluent dans le temps très rapidement comme autant de stades d'une même affection .

Au total, la hanche lésée ne peut être définie par des types morphologiques lésionnels ou des mesures angulaires ; c'est une conception trop rigide et trop statique et finalement dangereuse : c'est la raison pour laquelle il faut condamner l'examen échographique systématique et isolé. Il est en réalité beaucoup plus logique d'envisager une lésion de la hanche dans une vision dynamique dans le temps et dans l'espace.

5.2. Les certitudes

- Il est possible d'affirmer échographiquement la normalité d'une hanche sur le plan morphologique et dynamique. Cette notion est fondamentale car elle permet de

cerner au plus juste les véritables indications thérapeutiques et d'éliminer les nombreux cas qui ne nécessitent pas de traitement. Devant des antécédents familiaux de luxation, devant une asymétrie des plis fessiers, devant un craquement ou un claquement, devant une hanche radiologiquement limite, il est important d'avoir une exploration objective capable d'affirmer la normalité des articulations coxo-fémorales. Quand on connaît l'inflation thérapeutique et les dangers potentiels d'une ostéochondrite post-thérapeutique, on cerne tout l'intérêt d'une telle exploration capable de cerner au mieux les indications thérapeutiques .

- L'hyperlaxité ligamentaire et la dysplasie de hanche sont des entités échographiques bien définies et qui reposent sur des éléments morphologiques et dynamiques objectifs. Tout traitement est inutile à la condition expresse d'une surveillance échographique seule capable d'affirmer la guérison. Cette attitude conduit à réduire massivement les indications thérapeutiques.
- Les lésions anatomiques d'une luxation de hanche avec instabilité modérée ou majeure, d'une luxation de hanche avec un rebord cotyloïdien éversé et dysplasique, d'un limbus écrasé ou inversé sont parfaitement définies par l'exploration ultrasonore. La connaissance de ce bilan lésionnel de départ est très utile dans la décision thérapeutique initiale.
- L'échographie participe intimement à la qualité de la surveillance thérapeutique. Elle est devenue indispensable pour apprécier la meilleure position de recentrage, en particulier dans un harnais de Pavlik, pour évaluer la réalité d'une bonne réduction ou en apprécier son échec, pour mettre en place dans les meilleures conditions possibles un plâtre pelvi-pédieux. Enfin, en intervenant constamment dans la surveillance thérapeutique, elle permet de mettre en évidence le très grand polymorphisme évolutif d'une hanche à l'autre : c'est ainsi que la durée pour obtenir la guérison d'une hanche luxée paraît imprévisible.
- L'ère de la coopération radio-clinique en matière de pathologie de la hanche est devenue une réalité.

L'exploration ultrasonore doit avoir deux buts :

- aider à poser au plus juste l'indication thérapeutique,
- permettre de mieux gérer et d'affiner une décision de traitement. C'est un apport fondamental dans l'amélioration du diagnostic et de la thérapeutique d'une pathologie de la hanche.

TUMEURS OSSEUSES DE L'ENFANT

1. INTRODUCTION

Les tumeurs osseuses de l'enfant sont variées; elles représentent différents types histologiques, bénins ou malins, primitifs ou secondaires. On en rapproche les processus dits pseudo-tumoraux dont l'approche diagnostique est identique. Le point de départ peut être de diverses origines: ostéogénique, cartilagineuse, fibreuse, inconnue ou autre (tableau 1). Les tumeurs malignes sont dominées par l'ostéosarcome ostéogénique ou la tumeur d'Ewing; elles sont approximativement dix fois moins fréquentes que les tumeurs bénignes. Certaines étiologies comme les métastases ou le chondrosarcome sont, contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, rares ou exceptionnelles; de même, le myélome ne se rencontre pas à l'âge pédiatrique. Inversement, d'autres étiologies sont l'apanage du jeune: histiocytose à cellules de Langerhans (granulome éosinophile), kyste osseux essentiel, kyste anévrysmal

ORIGINE	BENIN	MALIN
Ostéogénique	Ostéome ostéoïde ++ Ostéome Ostéoblastome Ilôt condensant bénin	Ostéosarcome ostéogénique ++
Chondrogénique	Ostéochondrome +++ Chondrome + Chondroblastome Fibrome chondromyxoïde	Chondrosarcome (e)
Fibreuse	Lacune fibreuse corticale +++ Fibrome non ossifiant ++ Desmoïde périosté Dysplasie fibreuse (forme monostotique) Ostéofibrodysplasie (e)	Fibrosarcome (e)
Hématologique	Granulome éosinophile ++	Métastases Lymphome (e) (Leucémie)
Inconnue	Tumeur à cellules géantes (forme agressive possible) Kyste osseux essentiel + Kyste osseux anévrysmal	Tumeur d'Ewing ++ (origine neuroectodermique)
Vasculaire	Hémangiome	Hémangioendothéliome épithéloïde (e)
Autres	Kyste dermoïde ou épidermoïde +	Chordome (notochorde) (e) Adamantinome (e)

Tableau 1 : Tumeurs et Pseudo-Tumeurs Osseuses (liste non exhaustive)

Note: le nombre de croix donne un ordre croissant de fréquence approximatif, (e): exceptionnel

Les *situations cliniques* dans lesquelles sont découvertes une tumeur osseuse sont variables. La douleur dont il faudra préciser les caractères ou une tuméfaction d'apparition récente sont les plus fréquentes. La fièvre est exceptionnellement rencontrée (tumeur d'Ewing). Une découverte fortuite est possible (clichés pour traumatisme, radiographie du thorax). Enfin, c'est dans le cadre d'un bilan d'extension d'un processus tumoral ou d'une maladie générale que la ou les lésions osseuses pourront être mises en évidence.

Les différentes *techniques d'imagerie* occupent une place déterminante dans l'étude des processus tumoraux osseux. Quels que soient les signes d'appel, les *clichés simples* ont un rôle fondamental:

- mise en évidence de la lésion,
- base à l'orientation étiologique,
- indication des autres explorations.

Il est indispensable de disposer de clichés d'excellente qualité prenant la totalité du membre associés à des clichés localisés sur la lésion avec différents degrés de rotation. La *tomodensitométrie* est réservée maintenant à l'exploration des localisations axiales (ceintures, rachis, base du crâne) et, si besoin, à l'étude de la matrice tumorale. La *scintigraphie* aux dérivés phosphonates marqués au Technétium 99m avec étude en trois phases est utile pour apprécier la vascularisation de la lésion et la réaction métabolique osseuse; sa spécificité est très faible (excepté pour l'ostéome ostéoïde). L'*IRM* est indispensable pour déterminer l'extension loco-régionale des processus tumoraux; elle est de plus très utile à l'évaluation de la réponse à la chimiothérapie des tumeurs malignes.

Si la *biopsie osseuse* est souvent nécessaire pour poser le diagnostic précis de la lésion, l'analyse des données de l'imagerie confrontées aux données cliniques (âge, en particulier) permet de réduire dans la plupart des cas les hypothèses à un petit nombre, voire à un seul diagnostic. Si la biopsie s'avère indispensable, elle ne sera pratiquée qu'après les explorations d'imagerie. En dehors du type même de la tumeur, le diagnostic se pose souvent avec les lésions infectieuses ou certains processus post-traumatiques.

2. ÉLÉMENTS D'ORIENTATION ÉTIOLOGIQUE

Plusieurs éléments doivent être envisagés:

- la morphologie de la lésion,
- sa topographie,
- le nombre de lésions,
- l'âge de découverte.

2.1. Morphologie de la lésion

L'analyse de la morphologie de la lésion porte sur la taille, la position de la lésion dans un plan transversal, la réaction de l'os, l'état de la corticale, la réaction du périoste, la matrice tumorale et les parties molles adjacentes. Il faut impérativement apprécier l'agressivité de la lésion.

- *Taille de la lésion*: schématiquement, une lésion de plus de 6 centimètres de long est le plus souvent maligne, mais cette règle est loin d'être absolue.

- *Position de la lésion dans un plan transversal*: la position du centre de la lésion peut être déterminée si la lésion n'est pas trop volumineuse. On distingue les lésions centrales, excentrées, corticales ou juxtacorticales. Cette distinction peut être utile au diagnostic (tableau 2).

POSITION CENTRALE	Kyste osseux essentiel Enchondrome Ostéoblastome Tumeur d'Ewing
POSITION EXCENTREE	Tumeur à cellules géantes Chondrome fibromyxoïde Kyste anévrysmal Ostéosarcome Ostéoblastome
POSITION CORTICALE	Lacune fibreuse corticale Ostéome ostéoïde Kyste anévrysmal Ostéosarcome Tumeur d'Ewing Ostéoblastome
POSITION JUXTACORTICALE OU PAROSTEALE	Ostéochondrome Chondrome Kyste anévrysmal Ostéosarcome Tumeur d'Ewing

Tableau 2 - Quelques étiologies selon la position de la lésion dans un plan transversal

- *Réaction de l'os*: elle peut être ostéolytique, condensante ou mixte.

L'ostéolyse peut être géographique (type I de Lodwick), mitée (type II) ou ponctuée (type III). L'ostéolyse géographique correspond à une destruction osseuse d'un seul tenant; selon les limites de cette ostéolyse, on distingue le type IA avec sclérose

marginale, le type IB sans sclérose marginale mais à limites nettes et le type IC à limites floues. L'ostéolyse mitée est caractérisée par la juxtaposition et parfois la confluence de lacunes de plus de 5 mm de diamètre. L'ostéolyse ponctuée correspond à de multiples lacunes corticales de petite taille. Ces différents types peuvent être associés. (Tableau 3)

La réaction condensante peut répondre à plusieurs mécanismes dont l'association est possible: ostéocondensation péri-ostéolytique (IA), stimulation ostéoblastique, nécrose osseuse, matrice tumorale ostéogénique. La combinaison de réaction lytique et condensante est aussi possible.

- *Etat de la corticale*: la corticale peut être intacte, lysée, érodée sur sa face interne ("scalloping endostéal"), sur sa face externe ou présenter un trouble du modelage d'origine périostée.

- *Réaction périostée*: sa présence traduit une ostéogénèse réactionnelle lorsque la lésion atteint le périoste. Sa morphologie dépend de la vitesse d'évolution du processus causal. On distingue les appositions périostées spiculaires, perpendiculaires à la corticale, les appositions lamellaires parallèles à la corticale, uniques ou multiples, fines ou épaisses. Les appositions périostées peuvent être interrompues réalisant en périphérie l'Éperon de Codman. Une apposition épaisse et longitudinale témoigne d'un processus lentement évolutif; inversement, des appositions fines, une spiculation, une interruption sont en

OSTEOLYSE GEOGRAPHIQUE TYPE IA	Kyste osseux essentiel Kyste osseux anévrysmal Lacune corticale fibreuse Dysplasie fibreuse Chondrome Chondroblastome Fibrome chondromyxoïde Granulome éosinophile Ostéomyélite circonscrite
OSTEOLYSE GEOGRAPHIQUE TYPE IB	Kyste osseux essentiel Kyste osseux anévrysmal Lacune corticale fibreuse Dysplasie fibreuse Chondrome Fibrome chondromyxoïde Granulome éosinophile Ostéomyélite circonscrite Tumeur à cellules géantes
OSTEOLYSE GEOGRAPHIQUE TYPE IC	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite Granulome éosinophile
OSTEOLYSE MITÉE	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite

	Granulome éosinophile
OSTEOLYSE PONCTUEE	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite Granulome éosinophile Déminéralisation d'autres causes
REACTION OSTEOCONDENSANTE	Ostéome ostéoïde Ostéome Ilôt condensant bénin Ostéosarcome Infarctus osseux Ostéomyélite Fracture en cours de consolidation
REACTION MIXTE LYTIQUE ET CONDENSANTE	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite

*Tableau 3 - Quelques étiologies selon l'aspect de la réaction osseuse
Note: Plusieurs lésions peuvent avoir des présentations différentes*

faveur d'un processus agressif. Une orientation étiologique grossière est possible devant la morphologie de l'apposition périostée (Tableau 4).

REACTION PERIOSTEE UNILAMELLAIRE EPAISSE	Ostéome ostéoïde Granulome éosinophile Hématome sous-périosté Ostéomyélite Troubles métaboliques
REACTION PERIOSTEE PLURILAMELLAIRE OU UNILAMELLAIRE FINE	Granulome éosinophile Tumeur maligne I ou II Hémopathie Hématome sous-périosté Cal post-fracturaire Ostéomyélite
APPOSITIONS SPICULAIRES	Ostéosarcome Tumeur d'Ewing Chondrosarcome Ostéomyélite Cal hypertrophique
REACTION PERIOSTEE DISCONTINUE	Tumeur maligne Granulome éosinophile Hématome sous-périosté Ostéomyélite

Tableau 4 - Différentes réactions périostées et principales étiologies

- **Matrice tumorale:** l'analyse de la matrice tumorale peut apporter des éléments d'orientation étiologique. La nature cartilagineuse d'une lésion se caractérise par la présence de calcifications lobulées ("en pop-corn") ou arciformes. La constatation de niveaux liquides se fait dans diverses lésions: kyste anévrysmal (++) , kyste osseux essentiel fracturé, ostéosarcome télangiectasique, ostéoblastome, tumeur à cellules géantes, hémangiome osseux, ostéomyélite
- **Parties molles adjacentes:** l'extension dans les parties molles correspond à diverses circonstances. On distingue le développement exo-osseux exclusif (ostéochondrome, sarcome parostéal, certains kystes anévrysmaux) et le développement accompagné d'une atteinte endo-osseuse (tumeur d'Ewing, ostéosarcome, kyste anévrysmal, ostéoblastome). Il s'agit dans ce dernier cas d'un caractère d'agressivité, d'autant plus que l'extension est concentrique.

Au terme de cette analyse, on peut différencier:

- **Lésion lentement évolutive :** ostéolyse type IA, trouble du modelage osseux; hyperostose corticale ou apposition périostée unilamellaire épaisse.
- **Lésion intermédiaire:** ostéolyse type IB; appositions périostées fines, plurilamellaires continues.
- **Lésion rapidement évolutive:** ostéolyse type IC, II ou III; appositions périostées rompues ou spiculaires; envahissement des parties molles.

2.2. Topographie de la lésion

La topographie de la lésion sur un os long ou sur un os plat peut donner une orientation étiologique.

- **Epiphyse**
 - chondroblastome et tumeur à cellules géantes, mais aussi granulome éosinophile et infection.
- **Métaphyse**
 - pas d'orientation possible, près d'un tiers des lésions, quelque soit le type, sont métaphysaires fémorales inférieures ou tibiales supérieures; 80% des ostéosarcomes siègent près du genou.
- **Diaphyse**
 - tumeur d'Ewing, métastase mais aussi processus infectieux.
- **Os plat (côte ou aile iliaque)**
 - tumeur d'Ewing, granulome éosinophile, métastase, chondrome et chondrosarcome (aile iliaque), kyste anévrysmal et processus infectieux.
- **Rachis**

- corps vertébral: granulome éosinophile, tumeur d'Ewing, métastase, angiome;
- arc postérieur: ostéoblastome, kyste anévrysmal;
- base du crâne et sacrum: siège de prédilection du chordome.

2.3. Nombre de lésions

Des lésions osseuses tumorales multiples se rencontrent dans diverses circonstances: ostéochondromes, chondromes, granulome éosinophile, métastases, exceptionnellement tumeur d'Ewing métastatique d'emblée ou ostéosarcome multifocal.

2.4. Age de découverte

Avant l'âge de 5 ans, une lésion agressive est le plus souvent une métastase de neuroblastome, un granulome éosinophile, plus rarement une tumeur d'Ewing, exceptionnellement un fibrosarcome. Penser chez le nourrisson aux formes monostotiques d'hyperostose corticale infantile (omoplate, aile iliaque).

Au-delà de l'âge de 5 ans, une lésion agressive est plutôt une tumeur d'Ewing ou un ostéosarcome.

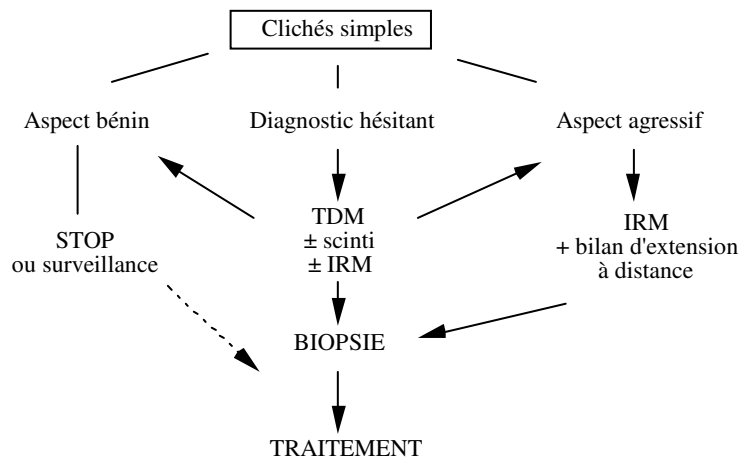
La tumeur à cellules géantes ne survient en règle qu'après le milieu de la 2ème décennie.

2.5. Au total

Au terme de cette première analyse, trois situations schématiques sont possibles :

- *Lésion d'allure bénigne certaine* (biopsie à visée diagnostique inutile, mais quelquefois geste chirurgical nécessaire: exostose avec compression sur les structures voisines, kyste osseux en zone portante, exérèseÉ).
- *Lésion d'allure agressive* avec comme première hypothèse une tumeur maligne (biopsie chirurgicale indispensable à réaliser après le bilan complet d'imagerie).
- *Diagnostic hésitant*: s'inscrivent dans ce cadre, les lésions présentant un caractère évolutif intermédiaire (cf supra) ou les lésions mal explorées par les clichés simples.

La stratégie d'exploration peut se résumer dans le tableau suivant:



3. PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

3.1. Lésions bénignes

3.1.1. Lacune fibreuse corticale (cortical defect), fibrome non ossifiant et desmoïde périosté.

Ce sont des anomalies très fréquentes. La lacune fibreuse corticale n'est jamais symptomatique. L'aspect radiologique est caractéristique: lésion métaphysaire corticale, de petite taille, à limites nettes et liseré d'ostéocondensation. La disparition spontanée est possible ou l'évolution peut se faire vers le fibrome non ossifiant. L'aspect de celui-ci est identique à celui de la lacune corticale, de taille plus importante, supérieure à 3 cm, révélé dans un tiers des cas par une fracture.

Le desmoïde périosté est une lésion de même nature. Il se rencontre le plus souvent chez les garçons entre 10 et 15 ans, de façon bilatérale dans un tiers des cas. Sa topographie est particulière: insertion du grand pectoral sur l'humérus, partie postérieure du condyle fémoral interne, au dessus du tubercule des adducteurs. La possibilité de petites appositions périostées perpendiculaires peut poser un problème diagnostique (non réglé par la scintigraphie) avec une lésion maligne: mais la topographie et l'absence de symptomatologie voire une surveillance rapprochée permettent de confirmer la bénignité de la lésion.

3.1.2. *Ostéome ostéoïde*

Le contexte peut être évocateur: douleurs osseuses nocturnes, traînantes, calmées par les salicylés. L'aspect radiologique est celui d'hyperostose réactionnelle intense masquant souvent la lacune du nidus (qui est la lésion). Le diagnostic se fait par la scintigraphie osseuse: hyperfixation précoce, intense et localisée. La TDM est utile dans certains cas:

- rachis, pour localiser le nidus au milieu de la condensation qui peut déborder sur les arcs postérieurs adjacents;
- localisations articulaires, où la réaction condensante peut être à distance du nidus;

- os ronds ou à formes complexes (bassin), pour orienter la voie d'abord chirurgicale. La TDM peut aussi guider l'exérèse percutanée.

3.1.3. Ostéochondrome ou exostose

C'est une lésion fréquente, révélée par la palpation, ou de découverte fortuite; isolée le plus souvent, ou multiple dans le cadre d'une maladie exostosante. Il s'agit d'une formation ostéo-cartilagineuse à base osseuse large (sessile) ou étroite (pédiculée), recouverte d'une coiffe cartilagineuse. L'ostéochondrome peut siéger sur n'importe quel os à croissance enchondrale, de siège métaphysaire sur les os longs, orienté vers la diaphyse. Aspect radiologique important: continuité du cortex de l'os atteint et de l'exostose. Le risque de dégénérescence en chondrosarcome est exceptionnel à l'âge pédiatrique et survient plutôt en cas de maladie exostosante ou de localisation iliaque ou rachidienne.

3.1.4. Chondrome

Lésion d'origine cartilagineuse, le chondrome se présente comme une lacune lobulée, de topographie le plus souvent centrale (mais chondrome périosté possible), refoulant et amincissant la corticale, sans réaction périostée (en l'absence de fracture), avec calcifications floconneuses évocatrices dans 50% des cas. La main est atteinte dans la moitié des cas.

3.1.5. Kyste essentiel

Le kyste osseux essentiel est asymptomatique en dehors de la survenue de fracture (2/3 des cas), plus fréquente chez le garçon, après l'âge de 3 ans. Son aspect et sa topographie sont très évocateurs. Il s'agit d'une lacune ovoïde de contours nets, avec pseudo-cloisons par crêtes pariétales; un remodelage osseux est possible. Le contenu est de type liquidien (TDM), parfois hémorragique avec apposition périosté en cas de fracture. La lésion est centrée, métaphysaire au contact du cartilage de croissance, humérale supérieure (50% des cas), fémorale supérieure (25% des cas); une migration diaphysaire se fait avec la croissance, quand le kyste n'est plus actif.

3.2. Lésions malignes

3.2.1. Tumeurs malignes primitives

Les chimiothérapies lourdes et la chirurgie conservatrice permettent une amélioration du pronostic des tumeurs malignes primitives des os chez l'enfant. Le pronostic global à 5 ans est de plus de 50% pour la tumeur d'Ewing et environ 70 % pour l'ostéosarcome. Le bilan d'extension loco-régionale, réalisé avant la biopsie, est fait par IRM, et doit préciser la limite de l'extension intra-médullaire, en particulier par rapport à l'épiphyse et l'importance de l'extension aux parties molles. Au delà du bilan initial, l'imagerie a un rôle fondamental dans l'appréciation de l'efficacité thérapeutique. Le chondrosarcome, l'adamantinome, le fibrosarcome, l'histiocytofibrome malin peuvent survenir dans la deuxième décennie mais sont exceptionnels.

3.2.1.1. Ostéosarcome ostéogénique

C'est la plus fréquente des tumeurs malignes de l'enfant. Plusieurs aspects sont possibles: ostéocondensant, ostéolytique ou mixte. Dans près de 80% des cas, la lésion touche la métaphyse fémorale inférieure ou tibiale supérieure. Cette tumeur présente quelques particularités:

- localisations médullaires à distance possibles dans la même diaphyse (skip métastases), leur identification est essentielle pour déterminer le niveau de la résection osseuse;
- métastases pulmonaires fréquentes, pouvant se calcifier ou s'excaver;
- métastases osseuses rares.

Parmi les nombreuses formes anatomo-pathologiques, citons:

- ostéosarcome périostéal: tumeur développée entre périoste et corticale, avec médullaire souvent normale;
- sarcome parostéal: développé dans les parties molles en regard d'une corticale normale à laquelle il n'est rattaché que par un pont osseux.

3.2.1.2. Tumeur d'Ewing

Il s'agit d'une tumeur d'origine neuro-ectodermique, touchant l'enfant à un âge un peu plus précoce que l'ostéosarcome. On distingue deux types de localisations: os longs et os plats. Sur les os longs (40% des cas), la diaphyse est plus souvent atteinte que la métaphyse. Le bilan d'extension est le même que pour l'ostéosarcome. Sur les os plats (60% des cas), les localisations préférentielles sont l'aile iliaque et les côtes. Le contingent tumoral tissulaire extra-osseux peut être volumineux avec atteinte osseuse très discrète, voire invisible. Les métastases peuvent être pulmonaires, osseuses ou médullaires (mille hématopoïétique).

3.2.2. Métastases osseuses

Chez l'enfant, les métastases osseuses sont relativement rares; elles surviennent dans le neuroblastome, le rhabdomyosarcome, l'exceptionnel sarcome du rein, les tumeurs osseuses malignes primitives et le rétinoblastome. Leur découverte se fait dans deux circonstances: bilan d'extension d'une tumeur connue par scintigraphie, douleur localisée motivant une exploration radiologique. La topographie est très variée. L'aspect radiologique est pratiquement dans tous les cas celui d'une lésion agressive.

3.3. Lésions agressives non malignes

Certaines étiologies bien qu'histologiquement bénignes peuvent présenter un aspect radiologique agressif.

3.3.1. Granulome éosinophile

Localisation osseuse unique ou multiple de l'histiocytose à cellules de Langerhans (histiocytose X), le granulome éosinophile se manifeste toujours par une ostéolyse

mais avec des degrés très variables d'agressivité. L'IRM a permis de montrer que la réaction dans les parties molles adjacentes peut être très importante. Crâne, fémur, rachis (vertebra plana), bassin sont les localisations les plus fréquentes.

3.3.2. *Kyste anévrysmal*

Le kyste anévrysmal est une lésion kystique composée de plusieurs cavités hématiques séparées par des septa d'épaisseur variable. Cette lésion est souvent très expansive; elle touche les os longs et les os plats (bassin, rachis, arc postérieur surtout). Le kyste anévrysmal peut être primitif ou associé à une tumeur bénigne ou maligne adjacente.

3.3.3. *Ostéoblastome*

Son histologie est la même que celle de l'ostéome ostéoïde mais son volume est plus important. Son caractère expansif est responsable de son aspect agressif. Il touche souvent le rachis sur l'arc postérieur. Par l'étude de la matrice tumorale, la TDM permet la différenciation avec le kyste anévrysmal.

3.3.4. *Chondroblastome*

Tumeur cartilagineuse bénigne, le chondroblastome est très particulier par sa topographie épiphysaire ou épiphyso-métaphysaire et son caractère lytique, parfois très expansif. Des calcifications témoignant de la nature cartilagineuse sont reconnues dans plus de 50% des cas. En raison de la topographie et du caractère lytique, le diagnostic peut se poser avec la tumeur à cellules géantes, mais celle-ci est exceptionnelle.

3.3.5. *Diagnostic différentiel*

Dans ce cadre, le diagnostic différentiel se pose avec les lésions de nature *infectieuse*, les lésions de nature *post-traumatique* (fracture de fatigue, cal hypertrophique, arrachements apophysaires répétitifs, hématome sous-périosté) et la *myosite ossifiante circonscrite* dont la nature post-traumatique n'est pas toujours retrouvée.

La myosite ossifiante circonscrite se traduit par une tuméfaction douloureuse et parfois fébrile, touchant la cuisse, le bras, le bassin et les métacarpiens ou métatarsiens plus rarement. Elle se caractérise par des calcifications juxtaosseuses associées souvent à une apposition périostée. Eléments diagnostiques importants: calcifications prédominant en périphérie et d'évolution rapide. Il ne faut pas confondre cette lésion bénigne avec un ostéosarcome parostéal ou une tumeur d'Ewing. Le diagnostic histologique avec l'ostéosarcome parostéal peut être difficile, ceci donnant toute sa valeur à l'étude radiologique.

DIAGNOSTIC DES VOMISSEMENTS DE L'ENFANT

Les *réurgitations* sont de simples rejets alimentaires postprandiaux survenant sans effort.

Les *vomissements* sont des rejets par la bouche du contenu gastrique et/ou intestinal provoqués par la brusque contraction de la paroi de l'estomac et des muscles abdominaux.

Le *mérycisme* est une réurgitation volontaire, avec rumination, souvent témoin d'un trouble affectif.

Le *reflux gastro-œsophagien* est la remontée d'une partie du contenu gastrique dans l'œsophage au travers d'un cardia incontinent.

Chez le nouveau-né, l'incontinence du cardia est physiologique et les *réurgitations* alimentaires sont banales jusqu'à l'âge de 9-12mois.

La survenue de *vomissements alimentaires* peut être liée à la présence d'un obstacle à la vidange gastrique mais elle peut être aussi le témoin indirect d'une affection plus générale, en particulier infectieuse (tableau 1).

Origine digestive		Origine extra-digestive	
Fréquentes	Rares	Infectieuse :	Otite, Labyrinthite ⁺⁺ , Angine, Pneumopathie, Toux, Coqueluche ⁺⁺
Sténose du pylore (avant quatre mois)	Microgastrie (révélation tardive)		infection urinaire, méningite ⁺⁺
Dyskinésie antrale (avant quatre mois)	Diaphragme antral (révélation tardive)	Neuroméningée	Hémorragie, Thrombophlébite,
Plicature gastrique (nourrisson)	Lactobézoard		Tumeur, Hydrocéphalie, Abscess, Hématome
Invagination (forme occlusive tout âge)	Ulcère gastrique ou duodénal	Métaboliques :	Fructosémie, Galactosémie ⁺⁺ , Tyrosinémie, Aminoacidopathie,
Gastro-entérite (tout âge)	Bride de Ladd (révélation tardive)		hyperamoniémie, Insuffisance

			surrénale ⁺⁺ , Porphyrine, Hypercalcémie,
Appendicite aiguë (tout âge)	Veine porte préduodénale	Toxique :	Plomb, Médicaments, Vitamines A et D, Chimiothérapie,
Hirschprung (nourrisson)	Volvulus du grêle (révélation tardive)		Digitaliques, Salicylés, Antibiotiques
Purpura rhumatoïde (enfant)	Iléus fécal (mucoviscidose)	Psychogène :	Vomissements - refus, Anorexie ⁺⁺

Tableau : Etiologies des vomissements du nourrisson et de l'enfant

Les vomissements bilieux sont fréquemment témoins d'une occlusion aiguë nécessitant une prise en charge chirurgicale.

La survenue de vomissements chez un nourrisson amène trois questions :

- s'agit-il des régurgitations physiologiques des premiers mois ?
- les vomissements ont-ils une cause extra-digestive ?
- les vomissements traduisent-ils un obstacle digestif ? Organique ? Fonctionnel ?

1. CLINIQUE

Il faut noter:

- *L'âge* de l'enfant, élément important. Les vomissements précoces sont en général témoins d'une occlusion néonatale par malformation du tube digestif.
- *L'ancienneté des troubles*, la fréquence de survenue, le caractère diurne ou nocturne.
- *La nature* alimentaire lactée, hématique, glaireuse, bilieuse ou fécaloïde.
- *Les facteurs favorisants* (changement de position, toux, agitation).
- *Les signes d'accompagnement digestifs*: anorexie, diarrhée, constipation, ballonnement, douleurs. Des antécédents de retard d'émission du méconium sont recherchés.
- *Les signes d'accompagnement respiratoires* : toux, polypnée, laryngite.
- *Les signes infectieux ou neuro-méningés* : fièvre, céphalées, prostration, convulsion, hypotonie.

La recherche de traitement médicamenteux récent et la recherche d'une intoxication sont systématiques.

Quel que soit l'âge, l'examen clinique doit s'attacher à rechercher des signes de mauvaise tolérance clinique en particulier la *déshydratation* qui nécessite une prise en charge immédiate.

2. TECHNIQUES - RÉSULTATS

L'A.S.P., l'étude du transit de produit de contraste baryté et l'échographie abdominale sont en première ligne pour le diagnostic étiologique des vomissements de l'enfant d'origine digestive.

Avant de mettre en œuvre l'un ou l'autre, il convient de s'assurer de sa nécessité et d'éliminer d'une part une cause extra-digestive, d'autre part des rejets alimentaires sans caractère pathologique (régurgitations).

2.1. Abdomen sans préparation

2.1.1. Principe

Etudier la répartition des clartés digestives pour rechercher des signes d'occlusion aiguë et tenter de situer le niveau de l'obstacle.

2.1.2. Incidences

Le cliché d'abdomen de face couché est le plus contributif. Il permet toujours de reconnaître l'estomac et le rectum. Le bulbe duodénal est fréquemment aéré au bord droit de T12. A cet âge il est souvent difficile de distinguer l'intestin grêle du colon parce que leur calibre est voisin et parce qu'il existe une aéro-iléie physiologique.

Les clichés en rayon horizontal, face en rectitude ou profil couché peuvent être utiles pour préciser l'importance de la distension et rechercher des signes d'épanchement hydrique ou gazeux intra-péritonéal.

2.1.3. Résultat

On recherche les signes d'occlusion, le niveau de la distension, les épanchements péritonéaux, les calcifications anormales, les malformations du squelette associées. L'étude des culs-de-sac pulmonaires est systématique, éventuellement complétée par un cliché de thorax.

2.2. Transit digestif de produit de contraste baryté

2.2.1. Principe

L'ingestion de liquide opaque aux rayons X permet une étude dynamique et morphologique du tube digestif supérieur depuis l'œsophage jusqu'aux premières anses jéjunales.

2.2.2. Contention

Jusqu'à l'âge de 18 mois l'immobilisation de l'enfant est faite soit par des sacs de sable non compressifs (utilisés comme des sangles) soit par immobilisation sur une planchette à l'aide de bandes Velpeau. L'exploration est réalisée en position couchée, la rotation de l'enfant permettant différentes incidences.

2.2.3. Produit de contraste

Il s'agit d'une Baryte fluide reproduisant la consistance du lait sans épaississant. Pour améliorer sa tolérance en fonction de l'âge, il est préconisé de diluer la Baryte dans du lait et d'y adjoindre éventuellement un édulcorant, poudre de cacao, vanille...

2.2.4. Administration

Selon l'âge de l'enfant et selon sa coopération, le produit de contraste est administré à l'aide d'un biberon, d'un verre à bec, d'un verre simple avec paille ou d'une sonde naso-ŷsophagienne. La sonde naso-ŷsophagienne doit être non traumatisante et placée avec prudence dans l'estomac puis retirée jusqu'au niveau du tiers supérieur de l'ŷsophage. L'injection de produit de contraste est réalisée sous contrôle scopique.

2.2.5. Etude dynamique

L'examen en scopie télévisée permet d'étudier le péristaltisme, le tonus des sphincters (S.I.O., pylore), le délai de progression. L'examen est débuté en décubitus dorsal et en profil pour l'étude de l'ŷsophage, de la jonction ŷso-gastrique et de la grosse tubérosité. Il se poursuit en procubitus oblique pour l'étude de l'antre, de la vidange gastrique et du cadre duodénal.

2.2.6. Etude morphologique

Les clichés réalisés en ampliphotographie ou mieux en fluoroscopie numérisée étudient la régularité du contour muqueux, les empreintes extrinsèques physiologiques, l'adossement ŷso-gastrique, les deux faces de l'estomac, le canal pylorique et le pli duodénal.

2.2.7. Résultat

L'ingestion de produit de contraste ou son injection dans l'ŷsophage entraîne des contractions vigoureuses qui le font progresser jusqu'au sphincter inférieur, provoquent l'ouverture de celui-ci et le passage dans la grosse tubérosité gastrique. Dès les premiers jours de vie, la déglutition et le péristaltisme sont efficaces, par contre le sphincter inférieur de l'ŷsophage et l'adossement ŷso-gastrique restent peu marqués. L'ŷsophage abdominal n'est pas identifiable par cette technique qui se contente d'apprécier l'angle formé par le bord gauche de l'ŷsophage et le bord droit de la grosse tubérosité (angle de His) dans le plan frontal. L'ŷsophage thoracique présente une seule encoche constante, en regard de D4, qui correspond au passage de l'aorte sur son bord gauche.

Avec l'âge, l'œsophage thoracique s'allonge et proportionnellement se rétrécit, l'œsophage abdominal devient identifiable. De 0,75 cm en moyenne chez le nourrisson il atteint 4 à 5cm chez l'adulte. La réplétion gastrique entraîne une distension importante de l'estomac qui peut se projeter sur toute la moitié supérieure de l'abdomen à l'exception de la masse hépatique. Les contractions gastriques sont globales au cours des premières semaines de vie. A partir du deuxième mois, des contractions antrales spécifiques aboutissent à l'ouverture du canal pylorique une fois sur quatre à cinq. Le reflux duodéno-gastrique est physiologique, d'autant plus fréquent que l'enfant est jeune. Le pli duodénal et jéjunal est peu marqué chez le nourrisson.

On recherche une hypotonie, un rétrécissement de l'œsophage, une empreinte extrinsèque de sa paroi, une irrégularité, une ulcération. On recherche l'image en étoile du cardia et on apprécie sa position par rapport au diaphragme. On note sa béance éventuelle et la survenue de reflux œsophagiens. On recherche un retard à l'évacuation gastrique, un obstacle pylorique ou duodénal, une malposition de l'angle de Treitz ou des premières anses jéjunales.

2.3. Echographie

L'étude du tube digestif par les ultrasons est informative pour de nombreuses pathologies et le couple ASP-Echographie est préconisé dans bon nombre de situations où les vomissements sont au premier plan.

2.3.1. Matériel

L'étude en temps réel doit être faite avec une sonde de haute fréquence (au moins 7,5 mHz) pour une bonne étude des parois digestives, des mésos et des ganglions. Les structures sont souvent très superficielles et une courte focalisation est indispensable. Le doppler couleur apporte des informations complémentaires parfois décisives.

2.3.2. Résultat

Tube digestif. Normalement les structures digestives sont identifiées sous forme d'une cocarde si la coupe est perpendiculaire à leur axe ou sous forme de couches parallèles si elle lui est perpendiculaire. Les couches muqueuses et musculaires des organes sont bien vues, d'épaisseur régulière. L'hyperéchogénicité de la muqueuse se confond avec le mucus extra-glandulaire. Au niveau des sphincters, le revêtement muqueux est moins visible du fait du tonus pariétal. L'épaississement de la musculature sphinctérienne n'est visible qu'au niveau du sphincter pylorique.

On recherche une excentration de la lumière, un épaississement pariétal centré ou excentré, une masse pariétale liquidienne ou pleine.

Sphincters. Normalement au niveau des sphincters l'adossement muqueux est visible interrompu dans les périodes postprandiales par le passage du contenu gastrique au travers du pylore toutes les quatre à cinq contractions et au travers du cardia en cas de régurgitations.

On recherche un estomac plein à jeûn, le défaut de passage duodénal et le reflux anormalement abondant ou fréquent.

Mésentère. Normalement, le mésentère est une structure hétérogène, hyperéchogène contenant des vaisseaux et des ganglions. Les ganglions sont régulièrement ovalaires, hypoéchogènes, mesurant moins de 10mm. Ils sont surtout visibles dans le cadran intérieur droit de l'abdomen. Les vaisseaux mésentériques supérieurs sont identifiables en avant du rachis et des vaisseaux rétro-péritonéaux sur une coupe transversale juste au-dessous du tronc coeliaque. La veine mésentérique supérieure se trouve située sur le flanc droit, sur le flanc antéro-droit ou devant l'artère mésentérique. Le trajet des deux vaisseaux est parallèle.

On recherche une hypertrophie ganglionnaire, une situation anormale de la veine à gauche de l'artère et un enroulement de la première autour de la seconde.

L'examen échographique doit par ailleurs systématiquement rechercher un épanchement péritonéal, une anomalie des gonades, un épanchement pleural, une dilatation des reins ou des uretères.

2.4. Lavement opaque

2.4.1. Principe

L'opacification du colon et de la dernière anse iléale permet l'étude morphologique distale du tube digestif et la recherche d'obstacle organique à ce niveau. Elle permet aussi d'étudier l'évacuation du recto-sigmoïde et recherche un dysfonctionnement.

2.4.2. Matériel

Un produit de contraste hydrosoluble est systématiquement utilisé avant l'âge de 6 mois ou en cas de risque d'effraction muqueuse. Si le produit de contraste est isotonique au plasma il est bien supporté mais n'a pas d'effet laxatif sur une éventuelle occlusion fonctionnelle. S'il est hypertonique il peut avoir ce rôle thérapeutique mais entraîne un risque de déshydratation qu'il faut prendre en compte.

2.4.3. Résultat

Normalement le colon du nourrisson est tubulé, les haustrations ne devenant visibles qu'au cours de la deuxième enfance. Il est long, présentant des flexuosités importantes au niveau du sigmoïde et des deux angles. La dernière anse iléale est souvent injectée. Entre trois et sept ans elle est fréquemment le siège d'irrégularités muqueuses témoins de l'hyperplasie lymphoïde propre à cet âge.

On recherche un obstacle à la progression du lavement, un obstacle à son évacuation, un rétrécissement localisé, un changement de calibre, une irrégularité muqueuse, un défaut d'injection de l'appendice.

3. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

3.1. Les vomissements de cause extra-digestive

Chez le jeune enfant, la faible continence du cardia est responsable de la fréquence des vomissements associés à des pathologies multiples et très diverses. Le vomissement est donc un signe très peu spécifique mais sensible, qui doit faire rechercher des causes variées: erreur diététique, intoxication, infection, masse rétro-péritonéale ou masse pelvienne compressive.

Ce n'est qu'après avoir éliminé ces causes qu'on recherche une anomalie digestive, une malformation primitive de la région iso-gastrique un obstacle plus bas situé, responsable de vomissements aigus ou chroniques.

3.2. Les vomissements habituels, les anomalies de la jonction iso-gastrique et la maladie refluxante (figure 1)

Normalement le reflux gastro-ösophagien, physiologique au cours des premiers mois, disparaît à la fin de la première année. La continence cardiale est progressivement acquise par maturation des trois composants du système antireflux :

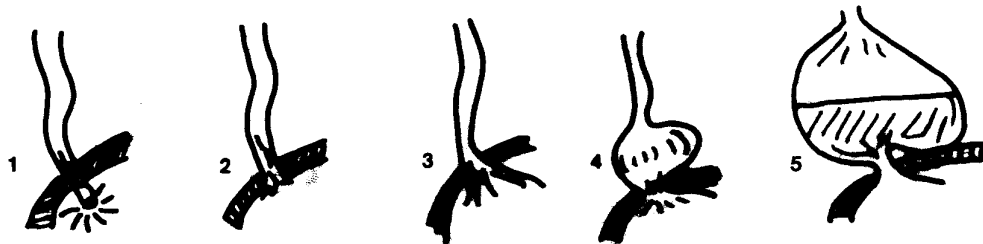


Figure 1 : Malposition cardio-tubérositaires.TOGD. 1.Aspect normal, 2. Cardia ascensionné, 3. Cardia béant, 4. Petite hernie hiatale, 5. Grande hernie

- l'orifice hiatal, formé de l'entrecroisement des piliers du diaphragme. Il maintient la grosse tubérosité dans la cavité abdominale.
- l'adossement du bord gauche de l'ösophage et du bord droit de la grosse tubérosité entraîne l'allongement progressif d'une portion abdominale de l'ösophage.
- le sphincter inférieur de l'ösophage, responsable d'un collapsus muqueux crée une barrière au gradient de pression thoraco-abdominal qui n'est levée que par le péristaltisme ösophagien ou des contractions gastriques ou pariétales de l'abdomen violentes.

Dans la maladie refluxante, l'incompétence du système antireflux entraîne des vomissements répétés et abondants. Elle peut être liée à différentes causes :

- un orifice hiatal anormalement lâche
- une malposition, une béance du cardia.
- un défaut de tonus du sphincter

- un adossement Iso-gastrique insuffisant. L'ascension du cardia peut faire disparaître la portion abdominale de l'Isophage et entraîner une portion plus ou moins importante de l'estomac dans le médiastin postérieur pour former une hernie hiatale.

L'opacification barytée doit être complète, à la recherche de:

- troubles de la déglutition : fausses routes nasales ou trachéales.
- hypotonie Isophagienne.
- Isophagite : hypotonie de l'Isophage, disparition ou rareté des ondes primaires et secondaires. Apparition d'ondes tertiaires en piles d'assiettes. Epaissement du pli. Irrégularité, érosion, ulcération muqueuses. Dans certains cas endobrachyIsophage avec aspect en colonne du cardia séparant les muqueuses Isophagiennes et gastriques.
- malposition cardio-tubérositaire : petit cône d'attraction des plis gastriques vers l'orifice hiatal. Béance plus ou moins permanente du cardia. Poche tubérositaire sus-diaphragmatique faisant saillie au-dessus de la coupole, à distinguer d'une ampoule épiphérique normale. Grosse hernie hiatale fixée avec reflux permanent.
- reflux gastro-Isophagien. La recherche est faite en procubitus, en décubitus et au moment des changements de position. Elle se fait estomac plein, en fin d'examen. Le transit baryté est en fait peu sensible pour cette recherche du reflux. Il est concurrencé par la Phmétrerie beaucoup plus sensible et la scintigraphie.

L'échographie est une méthode alternative pour distinguer le reflux physiologique du reflux pathologique. Elle permet une bonne étude anatomique et la recherche de hernie hiatale.

Le reflux peut être associé à une sténose hypertrophique du pylore dans le *syndrome de Rovinalta*. Il peut être associé à des spasmes de torsion involontaire de la tête et du cou avec modification posturale dans le *syndrome de Sandifer*.

3.3. Les vomissements aigus, la sténose du pylore (figures 2, 3, 4)

Chez le petit nourrisson des vomissements bilieux font évoquer un obstacle congénital de révélation tardive (cf. occlusions néonatales):

- sténose duodénale, pancréas annulaire incomplet.
- mésentère commun, volvulus, bride de Ladd.
- veine porte préduodénale, duplication duodénale ou iléale.

Chez le nourrisson plus grand des vomissements bilieux avec douleur abdominale font évoquer une pathologie acquise (cf. douleurs abdominales de l'enfant):

- invagination intestinale aiguë
- appendicite aiguë
- occlusion sur bride

La survenue de *vomissements alimentaires* fait évoquer la sténose hypertrophique du pylore, la dyskinésie antrale, la plicature gastrique, l'ulcère gastrique, le lactobézoard.

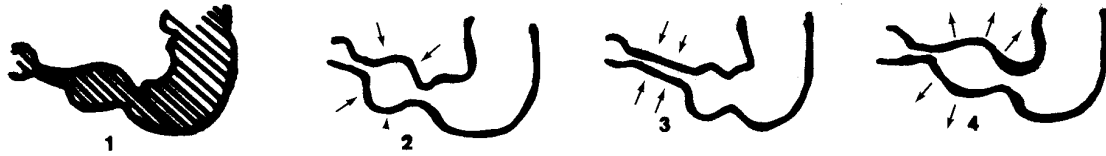


Figure 2 : Dyskinésie antrale.TOGD. L'antré est le plus souvent contracté (3) avec de rares épisodes de contraction (2) - distension (4) anarchiques

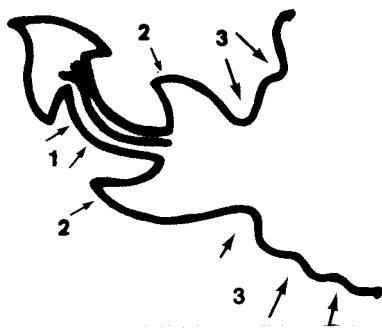


Figure 3 : Sténose hypertrophique du pylore. TOGD. 1. Défilé pylorique, 2. Empreinte de l'antré gastrique sur l'olive, 3. Hyperpéristaltisme gastrique

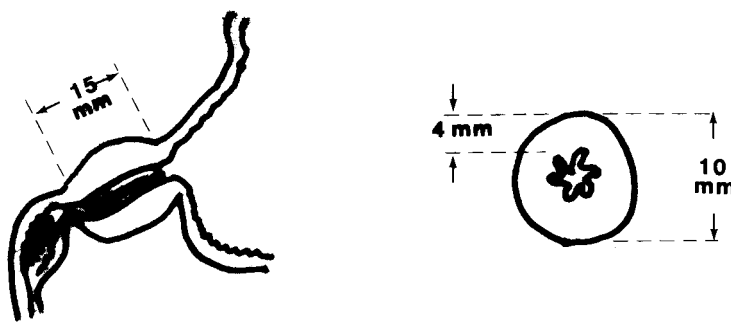


Figure 4 : Sténose hypertrophique du pylore. Echographie. 1. Coupe transversale. 2. Coupe longitudinale. On mesure le diamètre et la longueur de l'olive pylorique puis l'épaisseur de la musculature

3.3.1. La sténose hypertrophique du pylore

C'est l'hypertrophie obstructive des fibres circulaires distales du sphincter pylorique. Affection très fréquente (5/1000 naissances), elle est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (5/1). Son étiologie est inconnue.

3.3.1.1. Clinique

Survenue de *vomissements alimentaires en jet* dix jours à six semaines après la naissance. L'intervalle libre est retrouvé constamment à l'interrogatoire. Les vomissements s'aggravent, deviennent postprandiaux tardifs. La *courbe pondérale stagne* puis s'infléchit. L'*appétit reste conservé* et une *constipation* s'installe.

L'examen clinique recherche à la palpation une *masse souchépatique*, para-ombilicale droite. Il cherche à jour frisant et après la prise du biberon des *ondulations péristaltiques* progressant depuis la cadran supérieur gauche de l'abdomen vers le flanc droit. Elles sont d'autant plus nettes que l'enfant est amaigri.

3.3.1.2. Imagerie

Le cliché d'abdomen sans préparation et l'échographie suffisent le plus souvent au diagnostic.

Abdomen sans préparation de face couché alors que l'enfant est à jeûn :

- distension gastrique importante occupant la grande partie de la moitié supérieure de l'abdomen.
- faible aération de l'intestin grêle, témoin de la tendance à la déshydratation.

Echographie :: elle est réalisée à jeûn et permet de mettre en évidence, en continuité avec la paroi antérieure de l'estomac et au voisinage de la vésicule biliaire une structure digestive anormale. L'image réalisée sur une coupe transversale par rapport à l'axe du pylore est une cocarde à centre hyperéchogène (muqueuse) et à couronne hypoéchogène (muscleuse). Les coupes longitudinales donnent une image d'olive volumineuse à noyau hyperéchogène. Il y a un angulation entre la paroi antrale de l'estomac et la paroi de l'olive pylorique. Le muscle pylorique mesure plus de 3mm d'épaisseur. L'olive elle-même mesure plus de 10mm d'épaisseur et plus de 15mm de longueur.

Les passages duodénaux sont rares et par très faible quantité.

Dans la majorité des cas les signes échographiques sont suffisamment démonstratifs pour affirmer le diagnostic. En cas de doute, ou bien les signes cliniques sont récents, l'enfant est bien hydraté et on peut se donner quelques jours avant de répéter l'examen, ou bien les vomissements sont anciens, l'enfant est amaigri ou déshydraté et il faut faire un transit baryté après rééquilibrage hydroélectrolytique.

Transit Iso-gastro-duodéal baryté : la mise en place d'une sonde Iso-gastrique permet de vider le contenu gastrique au maximum. Elle est ensuite remontée dans le tiers supérieur de l'isophage pour l'injection du produit de contraste. L'examen est débuté par une étude de l'isophage face et profil en décubitus puis l'enfant est placé en procubitus oblique pour étude du cardia et de la vidange gastrique. On attend le premier passage du produit de contraste au travers du pylore pour noter

son aspect et l'aspect du cadre duodéal. L'estomac est à nouveau vidé en fin d'examen.

L'opacification du canal pylorique permet de le noter anormalement long et étroit, incurvé et marqué par des plis longitudinaux. L'antrum se moule en amont sur le versant gastrique de l'olive. L'estomac est animé de violentes contractions.

Le diagnostic peut être rendu difficile dans les formes asthéniques par l'absence de contraction gastrique et antrale, voire par l'absence de passage pylorique.

3.3.1.3. Traitement

C'est la pylorotomie extra-muqueuse qui permet de libérer l'obstacle et entraîne la guérison.

3.3.2. La dyskinésie antrale (figure 3)

C'est une anomalie des contractions gastriques dans laquelle l'antrum reste anormalement contractée, indépendamment des ondes péristaltiques du corps de l'estomac. L'aspect réalisé simule un canal pylorique anormalement long et l'affection peut être confondue avec la sténose hypertrophique du pylore. La dyskinésie antrale est le plus souvent associée à une malposition cardio-tubérositaire avec reflux, le traitement du reflux libérant le spasme antral.

3.3.2.1. Clinique

Vomissements alimentaires au cours des douze premiers mois de vie. La perte de poids associée doit faire rechercher un *reflux gastro-œsophagien* avec oesophagite peptique.

3.3.2.2. Echographie

L'image de défilé antro-pylorique doit être différenciée de la sténose du pylore par son caractère moins constant, la continuité de sa paroi avec la paroi gastrique sans angulation et surtout les *passages duodénaux* avec ouverture du défilé à certains moments.

3.3.2.3. Opacification barytée

Elle met en évidence l'absence de distension et de stase gastrique, des passages duodénaux francs malgré le *spasme antral*. La longueur et la largeur du défilé pylorique sont variables au cours de l'examen. L'opacification recherche une malposition cardio-tubérositaire, une œsophagite, un ulcère antro-pylorique.

3.3.2.4. Traitement

Il associe les antispasmodiques et le traitement du reflux gastro-œsophagien éventuel.

3.3.3. La plicature gastrique (figure 5)

C'est la rotation du corps de l'estomac autour de son axe longitudinal. Elle amène la grande courbure gastrique au contact du petit épiploon et rapproche la région antrale du cardia.

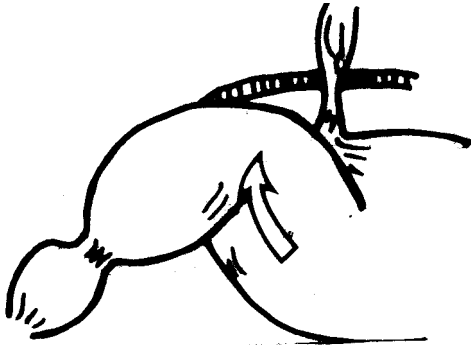


Figure 5 : Plicature gastrique. TOGD. Le corps et l'antré sont projetés sous l'auvent hépatique.

Elle est le plus souvent secondaire à une distension gazeuse du colon transverse, en particulier au cours des gastroentérites.

3.3.3.1. Clinique

Elle associe des vomissements alimentaires et un ballonnement abdominal avec ou sans diarrhée.

3.3.3.2. Imagerie

Le cliché d'abdomen sans préparation met en évidence une distension gastrique et une aération importante du grêle et du colon sous-jacent avec distension.

L'opacification barytée réalisée l'aspect classique en cornue. L'estomac est bilobé. La grosse tubérosité gastrique en situation normale se prolonge par une région antrale distendue, surélevée de telle sorte qu'elle recouvre la région du cardia.

3.3.4. L'ulcère

L'ulcère gastrique est moins fréquent chez le nourrisson que chez le nouveau-né. Il peut être masqué par un spasme ou une dyskinésie antrale. C'est un diagnostic différentiel de la sténose hypertrophique du pylore quand il se révèle par des vomissements. Il peut aussi se révéler par des hémorragies ou une perforation au péritoine libre.

L'ulcère pylorique peut réaliser une véritable *occlusion*. L'échographie permet souvent d'observer un épaississement pariétal irrégulier avec excentration de la lumière. Le diagnostic est fait par l'opacification barytée. car la lésion ulcérée est souvent inaccessible à l'endoscopie en raison de l'oedème périphérique.

3.3.5. Le lactobézoard

Il crée un obstacle gastrique par accumulation dans l'estomac d'un magma formé de lait en poudre insuffisamment dilué ou mal mélangé. C'est la forme la plus "organique" des erreurs diététiques responsables de vomissements.

Le cliché d'abdomen sans préparation peut mettre en évidence une opacité arrondie au sein de la poche à air gastrique, mobilisable selon la position. Elle peut contenir des microbulles d'air.

L'opacification barytée met en évidence une volumineuse lacune mobile à l'intérieur de l'estomac. Le cliché tardif, réalisé après vidange gastrique montre l'imprégnation de la paroi de cette masse par un film baryté.

LES DOULEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT

Les douleurs abdominales de l'enfant sont très fréquentes. Les diagnostics évoqués sont différents suivant le type de la douleur (aigue ou chronique), son siège (hypocondre, fosse iliaque droite, pelvis), les signes cliniques associés (fièvre, notion de traumatisme, vomissements, diarrhée, ou constipation) la perception d'une masse, la notion de maladie générale connue, l'âge (nourrisson ou grand enfant). Nous envisageons ici essentiellement les cas où la douleur est le maître symptôme, ce qui exclut les tumeurs traitées ailleurs.

Dans tous les cas si des examens d'imagerie sont nécessaires, on pratiquera presque toujours deux examens, à savoir: l'abdomen sans préparation et l'échographie dans cet ordre.

Ces deux examens sont nécessaires et suffisants dans l'immense majorité des cas. En fonction de cas plus particuliers, on pourra pratiquer des opacifications digestives, urinaires, vasculaires, voire scanner ou IRM en complément de bilan.

Il n'est pas inutile de rappeler que si les douleurs de l'enfant ont été jugées par le clinicien suffisamment significatives pour mériter un abdomen sans préparation et une échographie, il convient dans bien des cas et *toujours dans un contexte fébrile de pratiquer une radiographie pulmonaire.*

1. RÉSULTATS

1.1. L'abdomen sans préparation (debout, couché)

L'abdomen sans préparation apporte souvent des éléments d'orientation et parfois une solution définitive.

Un pneumopéritoine signe la présence d'une perforation intestinale.

Une calcification abdominale peut, en fonction de sa topographie et de sa forme, évoquer un fécalithe appendiculaire, une lithiase urinaire, une lithiase vésiculaire, une tumeur calcifiée.

Une distension intestinale avec niveaux hydroaériques oriente vers une occlusion intestinale ou une péritonite.

Une interruption du cadre colique (colon coupé) associée à un syndrome sub-occlusif fait suspecter le diagnostic d'invagination intestinale.

Une anse sentinelle persistante peut être en rapport avec un iléus réflexe au contact d'une formation péritonéale inflammatoire.

L'absence d'air dans l'abdomen, signe classiquement décrit dans l'appendicite mais qui peut simplement traduire la présence de liquide au sein des anses intestinales.

Des niveaux hydro-aériques sans distension importante, qui peuvent, ici encore, traduire la présence d'un processus inflammatoire sous-jacent, mais ne sont parfois que le simple reflet d'un syndrome diarrhéique.

1.2. L'échographie

L'échographie est le complément parfait de l'abdomen sans préparation. Elle permet soit de conforter un diagnostic évoqué sur celui-ci, soit de révéler une anomalie insoupçonnée. Elle met ainsi en évidence des anomalies variées telles qu'un épanchement de la cavité péritonéale, un abcès, une invagination intestinale aiguë, une dilatation des voies urinaires, etc... L'étude dynamique fait la part entre de simples anses agglutinées et un abcès. Enfin, l'utilisation de sondes de haute fréquence permet le diagnostic de certains épaisissements de la paroi intestinale, ainsi que l'analyse d'un appendice épaissi pathologique.

2. ÉTIOLOGIES

2.1. Les douleurs aiguës d'origine mécanique

2.1.1. L'invagination intestinale aiguë

Le diagnostic est évoqué devant une douleur abdominale de la première enfance (6 mois à 2 ans).

L'association abdomen sans préparation et échographie permet dans la plupart des cas le diagnostic.

L'ASP peut être normal ou montrer une insuffisance de gaz digestifs, l'opacité du boudin moulée par l'air colique, la visibilité d'anses grêles dans l'hypochondre droit, la vacuité de la fosse iliaque droite. L'échographie montre le boudin d'invagination sous la forme d'une image en cocarde ou de pseudo-rein. Le lavement opaque ou à l'air s'attache à réduire l'invagination. Ceci est plus ou moins facile, amélioré par la présence d'une prémédication réalisée par l'anesthésiste lorsque c'est possible. Les critères de réduction sont importants à obtenir: les dernières anses grêles doivent être remplies sur 20 cm au moins. Le caecum doit être en place et bien rempli. La persistance d'une lacune sur le bord interne correspond souvent à un œdème de la valvule.

L'intérêt majeur de l'échographie est de permettre la différenciation entre invagination vraie et simple gastroentérite.

Chez l'enfant plus grand, ce diagnostic est moins fréquent et doit faire rechercher de principe une lésion pré-existante.

Il faut souligner la particularité des IIA dans les purpuras rhumatoïdes. Elles sont souvent iléo-iléales avec un hématome pariétal pour point de départ.

2.1.2. Les occlusions mécaniques

Le tableau clinique et l'abdomen sans préparation suffisent à confier l'enfant au chirurgien.

Le volvulus sur malrotation ou sur défaut d'accolement est un problème classique de la période néo-natale mais se rencontre parfois chez des enfants plus grands.

Les volvulus primitifs du grêle ou du colon sont très rares chez l'enfant. Le tableau clinique alarmant et les signes d'occlusion sur l'abdomen sans préparation sont suffisants pour confier l'enfant au chirurgien. La plupart des volvulus surviennent sur des brides post-opératoires.

Les hernies internes sont le plus souvent une découverte opératoire chez un enfant adressé pour tableau d'occlusion.

Le diagnostic des hernies inguinales est avant tout clinique mais la découverte sur un abdomen sans préparation d'une image aérique ou d'un épaissement des parties molles au niveau de la région inguinale est classique.

2.1.3. Les autres affections chirurgicales

Il faut penser à la torsion de la rate lorsque celle-ci n'est pas à sa place et qu'une masse échographiquement compatible est retrouvée dans le pelvis ou la région périombilicale. Le doppler présente un intérêt tout particulier ici pour apprécier le flux dans les vaisseaux spléniques.

Dans les suites de traumatismes, il faut penser aux faux kystes du pancréas.

2.2. Pathologies inflammatoires ou infectieuses

2.2.1. L'appendicite et ses complications

L'appendicite aiguë continue de poser des problèmes quotidiens. Ces difficultés sont à l'origine d'un certain nombre d'erreurs par excès qui entraînent des appendicectomies inutiles, ou d'erreurs par défaut qui sont à l'origine de retards opératoires. Dans les cas douteux, il est donc très intéressant de pouvoir disposer d'une méthode non invasive comme l'échographie car les complications restent graves.

2.2.1.1. L'appendicite aiguë

Son diagnostic reste avant tout clinique. L'abdomen sans préparation montre parfois une calcification traduisant la présence d'un coprolithe appendiculaire. Aucun autre signe n'est vraiment spécifique et il est classique de dire que l'abdomen sans préparation peut être strictement normal. Parmi les signes classiques, rappelons:

- La distension gazeuse du caecum en rapport avec un ileus caecal.
- Le spasme du colon droit contrastant avec un transverse dilaté;
- la distension des anses iléales terminales.
- L'épaississement de l'espace interluminal de ces anses.

- L'opacité de la fosse iliaque droite en rapport avec des anses pleines de liquide , ou un abcès
- L'effacement de la partie inférieure du psoas droit par oedème.
- Une inflexion reflexe du rachis lombaire vers la droite.

L'échographie permet dans un bon nombre de cas de visualiser l'épaississement de la paroi de l'appendice et la réaction péri-lésionnelle.

La technique de compression progressive de PUYLAERT est fondamentale. Une compression trop franche provoque une défense de la paroi abdominale et empêche la visualisation de l'appendice alors qu'une compression douce permet de dégager l'appendice au milieu des anses grêles qui l'entourent et de visualiser le psoas.

L'appendice normal est parfois visible à condition de travailler avec une sonde de 7.5 MHz, de prendre son temps et d'avoir une certaine expérience. Il mesure de 3 à 6 mm de diamètre. Une paroi digestive comporte 4 couches à savoir :

- la muqueuse, qui est hypoéchogène
- la sous muqueuse qui est hyperéchogène,
- la musculuse qui est hypoéchogène
- et la séreuse qui est hyperéchogène

Les 4 couches ne sont pas toujours parfaitement individualisables sur l'appendice normal. Les couches le mieux visible sont la muqueuse et la sous muqueuse. La lumière si elle n'est pas virtuelle apparait comme une ligne hyperéchogène.

Les signes échographiques de l'appendicite :

- *Le "signe de la cible"*. En coupe transversale un centre hypo-échogène qui correspond à une petite quantité de liquide ou de pus et à la muqueuse épaissie est entouré par une ligne hyperéchogène qui correspond à la sous-muqueuse, elle même entourée par une zone hypoéchogène qui correspond à la paroi musculaire. En coupe longitudinale, l'appendice a un aspect digitiforme avec les mêmes zones de variations d'échogénicité
- *Une "hypo-échogénicité diffuse"* de l'appendice semble correspondre à un stade d'inflammation plus avancé que la forme précédente.. La zone d'hyperéchogénicité correspondant à la sous-muqueuse qui a disparu. Parfois on peut voir la transition entre ce stade et le stade précédent sur le même appendice.
- *Une "hypo-échogénicité diffuse avec renforcement postérieur"* correspond à un stade plus évolué. L'appendice est rempli de pus sous tension avec une paroi fine.

Les points suivants sont également importants :

- Le diamètre transverse maximal de l'appendice excède toujours 6 millimètres lorsqu'il existe une appendicite.
- L' image qui correspond à l'appendicite ne doit pas changer de taille sous la pression exercée par l'opérateur, elle n'est animée d'aucun mouvement péristaltique.

- Avant de commencer l'examen on demande à l'enfant de montrer avec un doigt l'endroit le plus douloureux. Cela peut faciliter la recherche de l'appendice, car ce point douloureux correspond parfois à la localisation de l'appendice. La compression pratiquée par l'opérateur aussi douce et progressive qu'elle soit va provoquer une sensation douloureuse qui peut être interprétée comme une sorte de signe de Mac Burney échographique.
- L'existence d'un fécalithe est considérée comme un signe important pour poser l'indication opératoire en urgence, compte tenu de la probabilité plus élevée de perforation. Le fécalithe est plus souvent visible en échographie que sur l'abdomen sans préparation .
- La présence de liquide dans la fosse iliaque droite. La quantité peut varier d'un petit épanchement péri-appendiculaire à un épanchement franc au niveau du cul de sac de Douglas ou de la poche de Morison, mais ne correspond pas forcément à une perforation de l'appendice

En fait, l'intérêt de ces explorations radiologiques simples est avant tout d'éliminer d'autres diagnostics qui peuvent simuler une appendicite, et en particulier : la lithiase urinaire ou la pathologie ovarienne chez la petite fille. Ce réflexe systématique permet d'éviter des appendicectomies inutiles.

2.2.1.2. L'appendicite compliquée

La péritonite aigüe généralisée peut exister d'emblée ou apparaître secondairement après un intervalle libre. Le diagnostic est purement clinique.

La péritonite localisée ou abcès appendiculaire peut être primitive ou succéder au plastron. L'examen clinique et la numération orientent habituellement vers le diagnostic de suppuration profonde.

L'abdomen sans préparation objective parfois une zone de matité associée ou non à la présence d'un stercolithe calcifié ou de bulles aériques rendant alors le diagnostic évident.

Surtout, l'échographie permet de confirmer la présence d'un abcès, collection liquidienne plus ou moins échogène, d'un épanchement liquidien et doit rechercher systématiquement d'autres foyers péritonéaux.

Classiquement l'abcès appendiculaire siège au niveau de la fosse iliaque droite, mais on peut le rencontrer dans des situations plus particulières :

- région rétro-caecale ou sous-hépatique posant le problème différentiel d'une pathologie urinaire ou bilio pancréatique.
- région pelvienne posant le problème d'une pathologie urinaire ou génitale chez la petite fille.
- région sous diaphragmatique.

Deux formes particulières d'appendicite méritent d'être signalées :

- la forme du nourrisson et du petit enfant de moins de 3 ans dont le diagnostic est souvent porté au stade de péritonite car l'expression clinique est trompeuse simulant une gastro-entérite, voire une invagination intestinale.
- l'appendicite pseudo-tumorale en rapport avec l'évolution d'une appendicite aiguë vers un magma chronique organisé. Ce tableau survient chez des enfants souvent traités par antibiothérapie pour un épisode infectieux en général attribué à une autre cause (rhino-pharyngite, otite).

2.2.2. Les gastro-entérites et autres tableaux simulant l'appendicite

Elles sont fréquentes chez l'enfant. Compte tenu de l'absence de spécificité du tableau clinique (vomissements, diarrhée) le vrai problème en pratique courante est de ne pas accepter le diagnostic de gastro-entérite avant d'avoir éliminé d'autres hypothèses.

L'abdomen sans préparation montre en général une hyperaération associée à des niveaux hydro-aériques modérés et diffus.

L'échographie ne fait que confirmer la présence de liquide au sein des anses intestinales.

Signalons aussi :

- l'inflammation du diverticule de Meckel ;
- l'adénolymphite mésentérique (mais l'appendicite peut être associée à des adénopathies et dans ce cas le diagnostic est très difficile) ;
- la maladie de Crohn, lors d'une poussée aiguë ;
- le lymphome de Burkitt qui peut être confondu avec un abcès appendiculaire ;
- l'entéocolite de la dernière anse due le plus souvent à *Campylobacter* ou à *Yersinia Enterocolitica*.

2.2.3. "Les colites"

Ce terme est imprécis et recouvre des états digestifs variés. Le problème est de faire la part entre une simple colite fonctionnelle et une colite organique.

En général, l'absence de régression sous traitement classique et la répétitivité des crises douloureuses diarrhéiques voire même l'apparition de selles glaireuses ou de rectorragies fait alors envisager le diagnostic de colite organique. L'échographie permet parfois de mettre en évidence des épaissements diffus ou localisés de la muqueuse intestinale.

En fait le diagnostic repose avant tout sur la confrontation entre les signes cliniques, le lavement diagnostique, l'endoscopie et parfois l'anatomo-pathologie. Il sera ainsi possible de faire la part entre :

- une rectocolite hémorragique ou colite ulcéreuse
- une maladie de Crohn
- une colite infectieuse, parasitaire, allergique, médicamenteuse, etc...

2.2.4. Les douleurs inflammatoires rares chez l'enfant

La lithiase vésiculaire et cholédocienne n'est pas aussi rare que l'on veut bien le dire. Elle doit faire rechercher une anémie hémolytique ou une mucoviscidose. Le diagnostic repose principalement sur l'échographie.

La pancréatite aiguë est rare et se rencontre le plus souvent dans le cadre d'une cholécystite, d'une infection virale, d'une mononucléose infectieuse ou dans un tableau de traumatisme abdominal, de mucoviscidose, de diabète juvénile et d'hyper-parathyroïdisme. Le seul problème est de l'évoquer.

Les ulcères gastroduodénaux et les malpositions cardio-tubérositaires. Il faut y penser devant des vomissements sanglants, et le caractère périodique des douleurs (cf. vomissements).

2.3. Autres douleurs abdominales d'origine digestive

Elles ne seront pas détaillées mais méritent d'être signalées.

Les kystes du cholédoque sont une cause de douleur abdominale chronique. L'échographie en permet un diagnostic relativement facile.

Les corps étrangers intra-abdominaux peuvent être responsables de douleurs. Le diagnostic est évoqué sur l'abdomen sans préparation.

Les parasitoses intestinales peuvent s'accompagner de douleurs chroniques et en particulier l'ascaridose. La découverte d'une opacité rubanée ou d'un agglomérat parasitaire sous forme d'une "pelote" permet parfois des diagnostics "brillants" sur l'abdomen sans préparation.

Les kystes hydatiques hépatiques sont en général de diagnostic échographique aisé.

Les bézoards correspondent à des obstacles mécaniques par accumulation d'un corps étranger (végétal le plus souvent) à l'intérieur de l'estomac. L'utilisation d'un produit de contraste hypertonique est intéressant dans le traitement de cette affection.

2.4. Les douleurs abdominales d'origine génito-urinaire

2.4.1. Les douleurs d'origine urinaire

Il s'agit principalement des uropathies obstructives, des pyélonéphrites et de la lithiase. Deux tableaux méritent une mention particulière :

- l'hydronéphrose pure dans sa forme transitoire est trompeuse. L'association de douleurs abdominales à un petit syndrome de la jonction justifie la réalisation systématique d'un test d'hyper-hydratation permettant d'affirmer la caractère obstructif de l'obstacle.
- la lithiase urinaire est rare mais il est important de ne pas méconnaître une calcification siégeant sur les voies urinaires ou de la confondre avec un coprolithe

appendiculaire. L'échographie doit permettre, au moindre doute, de rectifier le diagnostic.

2.4.2. Les douleurs d'origine génitale

Il s'agit principalement du syndrome du 15^e jour (douleurs ovulatoires), de douleurs d'origine ovarienne qu'il s'agisse d'un simple kyste, d'une infection, d'une torsion annexielle ou plus rarement d'une authentique tumeur.

Chez la fille plus grande en période pré-pubertaire le diagnostic de douleurs prémenstruelles ou de dysménorrhées ne doit être affirmé qu'après avoir éliminé une pathologie organique, voire même une grossesse.

Enfin, l'association d'une douleur à une masse pelvienne chez une grande fille non réglée évoque classiquement le diagnostic d'hématocolpos.

2.5. Les douleurs révélatrices d'une affection à distance

La pneumopathie aigue est parfois révélée par un tableau douloureux abdominal fébrile.

Une affection ostéo-articulaire et en particulier une lésion vertébro-discale peut être responsable d'un tableau douloureux abdominal.

Un hématome de la paroi peut simuler un tableau d'appendicite.

Enfin, rien n'est plus difficile chez l'enfant que de distinguer migraine et épilepsie abdominale. Dans le même ordre d'idée, une tumeur cérébrale est un diagnostic exceptionnel de douleur abdominale isolée. Il faut y penser devant des vomissements persistants associés à des céphalées.

Une constipation parfois méconnue entraîne une stase stercorale responsable de spasmes coliques et d'aérocolie.

Dans 80% des cas de douleurs abdominales de l'enfant, aucune étiologie n'est retrouvée.

NOTION D'ÉCHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE

1. TECHNIQUE

L'échographie transfontanellaire, par définition, ne peut être réalisée que lorsque la fontanelle est perméable, non ossifiée.

Il s'agit donc d'une technique particulièrement adaptée au nouveau-né et au prématuré.

Son intérêt clinique est limité dans les mois qui suivent la naissance et est difficilement praticable après 1 an.

L'examen doit être réalisé avec des sondes de haute fréquence, 5, 7 voire 10 MHz afin d'analyser correctement l'ensemble du parenchyme cérébral, mais aussi des espaces sous-arachnoïdiens et la partie toute superficielle du cerveau.

Malgré une technique rigoureuse, l'échographie transfontanellaire ne peut explorer l'ensemble du contenu intra-cranien et en particulier, l'échographie est aveugle dans les régions supéro-externes du crâne.

De même, la fosse postérieure est difficilement analysable en raison de l'incidence parallèle du faisceau ultra-sonore par rapport au tronc cérébral.

L'échographie transfontanellaire doit être couplée à l'utilisation aujourd'hui du doppler couleur qui permet de repérer les structures vasculaires, élément essentiel de l'anatomie cérébrale.

L'utilisation du doppler permet l'analyse des résistances vasculaires intracrâniennes.

L'examen échographique transfontanellaire doit comprendre un certain nombre de coupes systématisées.

- Coupes sagittales médianes
- Deux coupes paramédianes passant par les deux corps ventriculaires
- Coupes transversales antérieures, passant par les trous de Monro, passant par l'incisure tentorielle et oblique postérieure passant par les lobes occipitaux et les plexus choroïdes.

2. RÉSULTAT

En échographie transfontanellaire les espaces sous-arachnoïdiens apparaissent hyperéchogènes en raison des multiples interfaces qu'ils contiennent. Les vaisseaux peuvent être vus au sein de ces espaces en doppler couleur.

Sur les coupes frontales, la vallée sylvienne apparaît ainsi hyperéchogène donnant un aspect en Y, caractéristique de la division de l'artère sylvienne.

De même, les plexus choroïdes intraventriculaires apparaissent hyperéchogènes et sont d'autant plus volumineux que l'enfant est jeune et chez le prématuré.

Le parenchyme cérébral apparaît hétérogène, marbré. Les espaces sous-arachnoïdiens contenus dans les sillons étant hyperéchogènes, le cortex étant relativement hypoéchogène.

Les sillons sont ainsi bien individualisés par leur caractère hyperéchogène.

Les ventricules cérébraux apparaissent hypoéchogènes en raison de leur contenu liquidien. Ces ventricules présentent une forme régulière, homogène.

Leur épaisseur ne doit pas dépasser 3 mm. Le rapport ventriculaire latéral (LVR) est utilisé pour mettre en évidence une dilatation ventriculaire, il est égal au rapport des distances

ligne médiane/paroi externe du corps ventriculaire latéral
ligne médiane/table interne de la voute du crâne

Le rapport est compris entre 28 et 37%.

Cependant ce rapport est mis en défaut car les dilatations ventriculaires peuvent être localisées, et elles sont souvent chez le prématuré dont les sutures sont encore perméables, prédominant dans les régions postérieures.

3. VARIANTE DU NORMAL

Chez le prématuré, les lobes frontaux et les lobes occipitaux sont volontiers hyperéchogènes sans que cela soit pathologique. Il est parfois difficile de distinguer cet aspect d'une leucomalacie pŕiventriculaire, son aspect symétrique, isolé doit rassurer.

4. KYSTE DU SEPTUM LUCIDUM ET DU CAVUM DE VERGA

Chez le nouveau-né et chez le prématuré, ce kyste du septum va dédoubler la paroi médiane du système ventriculaire.

Quand ce kyste est à localisation postérieure, il prend le nom de kyste du cavum de Verga.

5. ASPECTS PATHOLOGIQUES

5.1. Hémorragie intracrânienne - Hémorragie du prématuré

Les lésions hémorragiques cérébrales sont d'autant plus fréquentes et plus graves que le prématuré est de petit poids et que l'âge gestationnel est inférieur à 32 S.A.

La ventilation assistée semble augmenter l'incidence de ces hémorragies.

Ces hémorragies surviennent le plus souvent dans la zone germinative, sous épendymaire, dans la région du sillon thalamo-caudée.

Cette région est richement vascularisée, en particulier sur le plan veineux. Il est probable que les modifications aiguës de la pression veineuse intracrânienne liée à la ventilation artificielle soient à l'origine de ces hémorragies.

Initialement située dans la région thalamo-caudée, cette hémorragie peut fuser dans le parenchyme cérébral ou se rompre au niveau intraventriculaire.

Ces hémorragies ont été divisées, en grade :

- grade I : hémorragie sous-épendymaire
- grade II : hémorragie intraventriculaire à ventricules normaux
- grade III : hémorragie intraventriculaire avec dilatation
- grade IV : hémorragie intraventriculaire avec extension intraparenchymateuse

5.2. Hémorragie sous-épendymaire

Cette hémorragie va se traduire par une collection hyperéchogène, située dans la région du sillon thalamo-caudé.

Cette lésion est parfaitement visible sur les coupes sagittales, et sur les coupes frontales sous la forme d'un petit amas hyperéchogène situé en avant du plexus choroïde normal dans la région du trou de Monro.

L'évolution est assez caractéristique, cette zone hyperéchogène devient progressivement hypoéchogène et peut prendre un aspect kystique. Cette évolution se fait en quelques jours à quelques semaines.

5.3. Hémorragie intraventriculaire

L'hémorragie intraventriculaire se traduit par l'existence, à l'intérieur du corps ventriculaire, d'une zone hyperéchogène dépassant les limites du plexus choroïde normal.

5.4. Hémorragie intraparenchymateuse

L'existence d'une hyperéchogénicité parenchymateuse, doit faire suspecter la coexistence d'un hématome intraparenchymateux associé.

L'évolution de ces derniers stades se fait vers la dilatation ventriculaire et il est extrêmement difficile en échographie de faire la part entre une hydrocéphalie ou une destruction du parenchyme cérébral.

Cette hydrocéphalie apparaît rapidement dans les 15 premiers jours de vie.

Cette dilatation ventriculaire, chez le prématuré, prédomine dans les régions postérieures.

5.5. Leucomalacie périventriculaire

La leucomalacie périventriculaire représente une entité bien définie sur le plan anatomique. C'est une lésion ischémique du cerveau néo-natal, caractérisé par une nécrose de la substance blanche périventriculaire.

Le diagnostic échographique dépend de la taille des lésions. Lorsque les lésions sont macroscopiques, elle se présente sous la forme de cavités kystiques, périventriculaires prédominant dans les régions postérieures en regard des cornes occipitales.

Lorsque ces lésions sont de plus petites tailles, elles peuvent apparaître sous la forme d'une hyperéchogénicité, radiée, convergent vers les bords externes des régions ventriculaires.

Cette leucomalacie ventriculaire est associée à des lésions motrices et à des retards psychomoteurs importants.

Il est cependant difficile de corréler étroitement les aspects échographiques et le pronostic moteur.

5.6. Les épanchements sous-duraux

Si l'échographie cérébrale est intéressante pour le diagnostic des épanchements sous-duraux, la limitation technique liée à l'orientation du faisceau ultrasonore, doit rendre extrêmement prudent dans ce domaine.

L'examen tomodensitométrique reste l'examen de référence.

5.7. Hydrocéphalie

Quelle que soit la cause de l'hydrocéphalie, l'échographie cérébrale est un examen de tout premier ordre dans le diagnostic positif de l'hydrocéphalie. Si le diagnostic étiologique repose sur l'examen tomodensitométrique et surtout sur l'IRM, l'échographie représente l'examen simple pouvant être utilisé au lit du malade dans la surveillance après dérivation des hydrocéphalies néo-natales.

5.8. Tumeurs cérébrales

Les tumeurs cérébrales néonatales sont exceptionnelles. Cependant, l'échographie peut mettre en évidence des tumeurs cérébrales chez le nouveau-né. Cependant, il est indiscutable que l'examen tomodensitométrique et l'IRM restent l'examen de référence.

5.9. Malformations cérébrales

Il est indiscutable que l'échographie est capable de diagnostiquer un certain nombre de malformations cérébrales comme les holoprosencéphalies, les kystes porencéphaliques, et les agénésies du corps calleux.

Cependant, il est là aussi indispensable de réaliser des examens IRM afin de préciser les caractéristiques anatomiques de ces malformations.

Il est cependant à noter, mais ceci sort du cadre général de ce chapitre, que l'échographie anténatale doit être capable de faire le diagnostic des malformations cérébrales.

Mais c'est dans ce cadre, que la coopération entre les équipes anténatales et les neuro-radiologistes pédiatres, est indispensable.

6. CONCLUSION

L'échographie transfontanellaire représente un examen de tout premier ordre, essentiellement chez le prématuré en contexte de réanimation pédiatrique.

Par contre, dans le cadre complexe des tumeurs cérébrales et des malformations, l'échographie reste un examen de dépistage qui doit être complétée par des examens neuroradiologiques plus sophistiqués, telle que l'IRM.

Tumeurs de la voûte du crâne chez l'enfant

Les tumeurs de la voûte du crâne sont rares chez l'enfant. La voûte du crâne étant d'origine membraneuse, il n'existe pas de tumeur de la voûte du crâne d'origine cartilagineuse.

1. Tumeurs bénignes

La tumeur bénigne la plus fréquente de la voûte du crâne chez l'enfant est le kyste dermoïde, qui représente un résidu ectodermique inclus dans la voûte du crâne. Ces tumeurs grossissent lentement et sont rarement symptomatiques.

Il existe une lacune osseuse, finement cerclée par une zone de condensation osseuse.

La zone la plus fréquente est la zone du ptéryon.

Ces kystes dermoïdes peuvent s'accompagner, lorsqu'ils sont médians, en particulier en intrapariétal et en occipital, d'un trajet fistuleux venant au contact du vermis cérébelleux. Ces dermoïdes s'intègrent alors dans le cadre d'un dysraphisme cérébral. Un examen par résonance magnétique est alors indispensable afin de préciser les connections de ce trajet fistuleux avec le reste du parenchyme cérébral.

2. Tumeurs d'origine vasculaire

Les tumeurs d'origine vasculaire sont rares.

Il est possible d'observer des angiomes osseux, des lymphangiomes intradiploïques. La tumeur vasculaire la plus fréquente est probablement le kyste osseux anévrysmal, qui se présente comme une lésion expansive de la voûte du crâne, intradiploïque.

Le diagnostic peut être suspecté au scanner devant l'existence d'une lésion soufflante de la voûte du crâne, avec de multiples septa et un contenu présentant des niveaux liquides liés à la sédimentation des hématies dans le liquide kystique.

Les méningiomes sont très rares chez l'enfant, encore plus rares, sont les méningiomes intra-osseux qui peuvent apparaître comme une tumeur primitive osseuse.

3. Tumeurs malignes primitives

3.1. Sarcome ostéogénique

Les ostéosarcomes de la voûte du crâne sont exceptionnels. Ils peuvent s'observer après radiothérapie ou associés à une dysplasie fibreuse.

Le progonome mélanotique est rare, mais est assez caractéristique de l'enfant. Dans 90 % des cas, cette tumeur siège dans la région de la fontanelle antérieure. Sur la radio du crâne, il existe un aspect en feu d'herbe et l'IRM peut parfois mettre en évidence la présence de mélanine sur l'existence d'un hypersignal en T1 et d'un hyposignal sur les séquences en écho de gradient T2.

3.2. Rhabdomyosarcome

Les rhabdomyosarcomes s'observent dans 22 à 26 % au niveau de la tête et du cou, mais ils sont exceptionnellement localisés à la voûte.

3.3. Histiocytose X

L'histiocytose X traitée ailleurs, est fréquemment localisée au niveau de la voûte du crâne.

Ces lésions entraînent une lacune à bord géographique sans condensation périphérique pouvant donner une masse palpable et donc une tumeur clinique.

L'examen TDM ou l'IRM montrent qu'il existe effectivement une tumeur des parties molles avec parfois un contingent intracrânien important.

3.4. Lymphome

Les lymphomes primitifs de la voûte du crâne sont exceptionnels, mais ont été décrits.

4. Métastases

Les métastases les plus fréquemment rencontrées au niveau de la voûte du crâne sont les métastases de neuroblastome qui peuvent parfois révéler la lésion en particulier au niveau orbitaire. Leur aspect radiologique est celui d'une ou de plusieurs lésions lytiques sans condensation périphérique avec une prédilection au niveau de la mastoïde et du rocher.

L'examen TDM et/ou l'IRM montrent parfois l'existence d'un envahissement extradural par les cellules malignes.

LES TRAUMATISMES CRÂNIENS

L'inachèvement des rapports mutuels des différentes structures céphaliques, l'élasticité de la boîte crânienne, les conditions de survenue du choc, le mode même de réponse neurovégétative dans cette tranche d'âge font que le traumatisme crânien pose chez l'enfant des problèmes diagnostiques et thérapeutiques très différents de ceux de l'adulte.

1. LES PARTICULARITÉS DE L'ENFANT VIS À VIS DU TRAUMATISME CRÂNIEN

1.1. Les particularités anatomiques

Chez le tout petit, l'ossification des sutures et des fontanelles n'étant pas faite, la boîte crânienne est élastique et pliable. Les plaques osseuses elles-mêmes sont déformables (en balle de ping-pong). La dure-mère, périoste de la face interne de la voûte, lui est plus étroitement attachée que chez l'adulte ; elle lui apporte une multitude de petits vaisseaux, artériels et veineux, alors que l'artère méningée moyenne, pas encore englobée dans l'os, est moins concernée par une fracture osseuse. La mobilité relative des écailles ossifiées s'exerce au niveau des sutures cartilagineuses et menace plus directement les sinus dure-mériens sous-jacents.

A l'intérieur de la boîte crânienne, le cerveau est de consistance plus molle, car il contient plus d'eau que le cerveau mature, et moins de myéline (90 % d'eau dans la substance blanche du nouveau-né, contre 75 % chez l'adulte). L'accroissement pondéral du cerveau entre la naissance (350 g) et l'âge de cinq ans (1350 g) se fait par la multiplication des connexions interneuronales (axones, dendrites et synapses), par celle des cellules qui les accompagnent (astroglie, oligodendrogliose) et par la myélinisation des fibres axonales. En corollaire, le métabolisme cérébral à cet âge est intense, et le cerveau est plus vulnérable à l'anoxo-ischémie ; le potentiel de croissance ou de réparation est très grand, mais le risque de compromettre définitivement la fonction est majeur aussi. Ainsi, l'encéphale de l'enfant est plus exposé, plus vulnérable, en même temps qu'il possède aussi un plus grand potentiel de réparation.

1.2. Les particularités des traumatismes

Certains types de traumatisme sont particuliers à l'enfant : chute des bras de l'adulte, chute d'une table à langer pour le tout petit ; plus tard, chute de grande hauteur (balcon). A tous les âges, piéton ou en bicyclette, il est moins bien protégé lors d'un accident de la voie publique. Mais lors d'une chute ou d'un accident de voiture, l'enfant plus léger est projeté avec une moindre énergie cinétique et supporte donc certains chocs mieux que l'adulte. Sans défense face aux adultes, il peut être victime de violences particulières (coups répétés en particulier sur la tête, secouements violents, blessures diverses). Cliniquement, le traumatisme n'est

pas toujours reconnu et il faut savoir que chez le nourrisson, les signes d'appel cliniques sont volontiers très atypiques : déglobulisation, oedème hémorragique au fond d'oeil, macrocéphalie.

1.3. Les particularités physiopathologiques

Selon son âge, c'est à dire selon le degré de pliability de sa boite crânienne, l'enfant est exposé à deux mécanismes de lésions encéphaliques.

- Le mécanisme de *cisaillement - étirement* (shear-strain injury): la boite crânienne change de forme sans changer de volume. Ceci concerne le tout petit. Ce mécanisme produit un glissement relatif de structures de cohérences différentes, les unes par rapport aux autres : écailles osseuses entre elles, feuillets méningés par rapport à l'os, feuillets méningés entre eux, cerveau par rapport aux structures ostéoméningées (en particulier la faux du cerveau), structures cérébrales entre elles. Il s'ensuit des lésions des éléments intermédiaires : vaisseaux ostéoduraux, veines cortico-duremériennes, jonctions substance blanche - substance grise, corps calleux et mésencéphale. Dans ce mécanisme la déformation osseuse absorbe une grande partie de l'énergie du choc, mais elle entraîne aussi des déchirures vasculaires ou parenchymateuses. Par son élasticité, l'os résiste à la rupture jusqu'à un certain point. Au delà, il se produit surtout des fractures linéaires le long des lignes de faiblesse de la boite crânienne, et plus rarement des enfoncements.

- Mécanisme de *coup-contrecoup*, ou de compression-dépression. Lorsque la boite crânienne résiste à la déformation, le parenchyme cérébral peu consistant se déplace en fonction de l'impact énergétique qui lui est administré. Au moment du choc, le cerveau s'écrase au point d'impact (coup, compression) et tend à s'arracher du point diamétralement opposé (dépression). Lors du retour à l'équilibre, il revient s'écraser sur la boite crânienne à l'opposé du point d'impact (contrecoup, compression) en s'éloignant du point de choc (dépression). Ainsi, les lésions cérébrales résultent de la succession dans le temps de deux actions physiques opposées (compression et dépression, ou inversement, du parenchyme) ; elles sont doubles, situées en diagonale de la boite crânienne, par rapport au point d'impact (coup - contrecoup). Or que soit celui-ci le déplacement diagonal du cerveau affecte nécessairement le mésencéphale.

1.4. En conclusion

Les conditions anatomiques et physiopathologiques et les conditions particulières des traumatismes crâniens chez l'enfant, font que globalement le pronostic à long terme est moins bon que chez l'adulte (13 % de séquelles permanentes contre 3 à 5 % respectivement).

2. LES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES PRIMAIRES

On peut observer schématiquement deux types de lésion : les hémorragies extra-cérébrales, et les lésions parenchymateuses hémorragiques ou non. En réalité, le

tableau lésionnel associe souvent l'un et l'autre type. Ces lésions sont le plus souvent explorées par scanner, mais l'IRM est encore plus sensible.

2.1. Les hématomes extra-duraux

Classiquement moins fréquents chez l'enfant que chez l'adulte jeune ils ne sont pas exceptionnels même chez le nourrisson. Ils résultent d'un décollement de la duremère de la voûte, avec rupture d'artérioles et de veinules ostéodurales, ou bien, comme chez l'adulte, déchirure d'une artère méningée. L'hématome extradural peut être ou non associé à une fracture. Il peut se situer sur la convexité latérale, mais aussi sur la convexité frontale, voire au niveau de l'écaïlle occipitale. Si la déchirure n'affecte pas un tronc artériel volumineux, l'hématome peut se développer de façon relativement lente, et silencieuse ; si un scanner n'est pas pratiqué, certains peuvent passer inaperçus, découverts tardivement sur une calcification de leur paroi. On reconnaît leur situation extradurale moins à leur classique mais inconstante morphologie en lentille bi-convexe, qu'au fait qu'ils ne franchissent jamais une suture (de laquelle la duremère est indissociable) alors qu'ils peuvent sur les écaïlles frontales et occipitales, passer la ligne médiane en décollant les sinus veineux dure mériens.

2.2. Les hématomes sous-duraux

Découverts chez l'enfant au stade aigu, plus rarement au stade chronique, ils sont habituellement dûs à la déchirure d'une veine cortico-duremérienne lors d'un glissement relatif du cerveau par rapport aux structures ostéo-durales ; ils peuvent être associés à des ramollissements dans le territoire de drainage de la veine concernée. Ils peuvent aussi résulter du saignement dans un espace sous-dural d'une artère corticale lésée lors d'une contusion parenchymateuse. Dans tous les cas, la collection sanguine se développe dans un plan de clivage entre la dure mère et le feuillet externe de l'arachnoïde. Plusieurs hémorragies successives peuvent se constituer dans des plans de clivages adjacents, superposant ainsi des hématomes sous duraux d'âges différents. L'hémorragie peut diffuser sur l'ensemble de la convexité cérébrale, tapissant la face interne de la dure-mère, l'une ou l'autre face de la faux du cerveau, ou de la tente du cervelet. A moins d'une hémorragie sous-arachnoïdienne associée, il n'y a pas de sang dans les citernes qui sont donc de densité normale au scanner, bien séparées de l'hémorragie sous-durale. Lorsque le saignement se fait sous la face inférieure du lobe temporal, le diagnostic peut être difficile en coupes axiales conventionnelles et nécessiter des coupes coronales.

Les hématomes sous duraux peuvent se chroniciser : leur densité au scanner diminue donc progressivement, mais ne descend jamais jusqu'à celle du LCR. En IRM, ils apparaissent alors en hypersignal en densité protonique, contre l'hyposignal du LCR.

2.3. Les hémorragies sous-arachnoïdiennes

Elles se voient dans les citernes, dans les sillons de la convexité cérébrale. Elles peuvent être isolées ou résulter d'une déchirure parenchymateuse sous jacente.

2.4. La concussion cérébrale

La concussion cérébrale n'a pas d'expression en imagerie. Il s'agit d'une perte de la fonction nerveuse transitoire et diffuse qui s'exprime par une perte brève de la conscience et s'accompagne d'une amnésie lacunaire.

2.5. La contusion corticale

La contusion corticale s'observe là où le parenchyme a été violemment projeté contre l'os ou la dure-mère, en général lors de l'aller-retour d'un coup-contrecoup. On l'observe au point d'impact et en diagonale de lui, ou bien là où le cerveau est exposé à un relief anatomique : crête sphénoïdale, bord libre de la faux ou de la tente. La contusion est constituée d'un foyer de déchirure parenchymateuse, avec pétéchies hémorragiques et nécrose tissulaire. Le scanner montre donc une zone corticale hypodense avec quelques hyperdensités, associées ou non à l'hyperdensité d'un hématome et/ou à l'hypodensité et la masse d'un oedème, l'un et l'autre pouvant être retardés d'un à trois jours par rapport au traumatisme. L'IRM, plus difficile à réaliser sur un traumatisme en période aiguë, est pourtant plus sensible et permet une meilleure évaluation lésionnelle d'ensemble.

2.6. La lacération cérébrale

Une lacération cérébrale peut être due à une plaie cérébrale, par traumatisme pénétrant, ou par lacération au niveau d'un foyer fracturaire. Souvent, elle résulte d'un mécanisme de cisaillement - étirement dû à une déformation de la boîte crânienne, même en l'absence de fracture. On observe des lacérations surtout au niveau des lobes frontaux, temporaux ou occipitaux, sous la forme de véritables «fentes» parenchymateuses d'orientation habituellement sagittale, contenant une hémorragie peu expansive, laissant pour séquelle une cicatrice linéaire. Comme pour les contusions corticales, le pronostic fonctionnel dépend du nombre et de la taille des lésions.

2.7. L'atteinte axonale diffuse

L'atteinte axonale diffuse (diffuse axonal injury) est la plus grave des lésions parenchymateuses. Elle résulte de la constitution de lésions multiples affectant l'ensemble de l'encéphale, concentrées sur l'interface de milieux de cohésions différentes, c'est à dire surtout au niveau de la jonction entre la substance blanche et le cortex, entre la substance blanche et les noyaux gris, au niveau aussi du mésencéphale, et au niveau du corps calleux où ses fibres pénètrent dans les hémisphères. Au scanner l'atteinte axonale diffuse se manifeste par de multiples hémorragies de petite taille ; l'IRM plus sensible permet une meilleure évaluation d'ensemble. Le patient présente en règle un coma sévère. Ce type de lésion résulte de l'étirement (pas nécessairement de la rupture), des fibres nerveuses avec interruption du flux axonal, altération des fonctions membranaires, et gonflement axonal. Il peut s'ensuivre une dégénérescence des fibres nerveuses avec séquelles fonctionnelles importantes ; une récupération plus ou moins complète des lésions, est néanmoins possible.

3. LES MÉCANISMES SECONDAIRES DE DÉTÉRIORATION

Hémorragies, concussions, contusions, lacérations, atteinte axonale diffuse expliquent les manifestations cliniques précoces, et les éventuelles cicatrices cérébrales permanentes. Elles peuvent ou pas être accompagnées après quelques heures ou quelques jours du développement d'une *hypertension intracrânienne* qui par son évolution propre est responsable de sa propre morbidité ou mortalité. Ce phénomène est particulièrement important chez l'enfant et l'adolescent : à cet âge, *la principale cause de détérioration clinique secondaire précoce et de mortalité n'est pas le développement d'une hémorragie, mais celui d'une hypertension intracrânienne sans cause chirurgicalement traitable.*

Le développement de cette hypertension intracrânienne peut accompagner d'un hématome bien sûr, mais surtout résulter d'une modification du volume sanguin (gonflement cérébral malin) ou d'une redistribution tissulaire de l'eau et des ions (oedème cérébral). Ces phénomènes peuvent se développer isolément ou en association, *avec ou sans lésion cérébrale primaire.* S'il n'est pas prévenu, leur effet terminal est de compromettre la pression de perfusion cérébrale, donc de conduire, dans une boîte crânienne qui même élastique ne peut s'adapter à un accroissement rapide de pression, à une ischémie parenchymateuse qui elle-même accroît le cercle vicieux de l'hypertension intracrânienne.

Le gonflement cérébral malin (malignant brain swelling) du sujet jeune est caractéristique au scanner :

- gonflement cérébral diffus, symétrique, souvent supra et infratentorial, effaçant les espaces sous arachnoïdiens sur les convexités cérébrales, et au niveau des citernes de la base, *en particulier autour du mésencéphale.*
- coefficient d'atténuation (unités Hounsfield) normal ou augmenté au niveau du parenchyme, ce qui exclut le diagnostic d'oedème cérébral.
- des cavités ventriculaires qui peuvent être effacées ou qui peuvent au contraire rester bien visibles ; (voies de drainage ventriculaires obstruées par la compression), ce qui est un signe péjoratif.

Ce gonflement cérébral aigu, massif, est attribué à une hyperhémie (redistribution du sang veineux péricérébral vers le lit sanguin parenchymateux), par vasolidatation réflexe. On suppose qu'il est consécutif à l'ébranlement du tronc cérébral lors du traumatisme, affectant les centres de contrôle neurovégétatifs. Ce gonflement peut apparaître et disparaître de façon soudaine, sans laisser de séquelles propres, sauf si son intensité a causé une anoxie par modification de la perfusion cérébrale.

L'Idème cérébral s'oppose au gonflement cérébral :

- correspondant à un accroissement du secteur liquidien extra-cellulaire, il se manifeste au scanner par une hypodensité,
- il s'installe et disparaît progressivement,
- il est consécutif à une lésion initiale qui peut être locale (contusion, déchirure veineuse, lésion artérielle, lacération) ou diffuse, métabolique (anoxie secondaire à l'hypertension intracrânienne) ou mécanique (transfert ionique et

hydrique du lit vasculaire au secteur interstitiel dans le cadre du gonflement vasculaire malin). Cet œdème peut être purement vasogénique (interstitiel) ou également cytotoxique (nécrose cellulaire). Il accroît la résistance capillaro-veineuse à la perfusion sanguine cérébrale, et ajoute son propre effet aux autres causes d'hypertension intracrânienne.

Le cercle vicieux de l'hypertension intracrânienne : Il s'agit d'une série de mécanismes qui s'entretiennent les uns les autres et peuvent mener à l'arrêt circulatoire cérébral. On peut considérer (doctrine de Monroe-Kellie) que la tête est une boîte fermée qui schématiquement contient trois compartiments, le parenchyme incompressible, le LCR, et le lit vasculaire. Toute expansion de l'un se fait au détriment d'un autre, en particulier du lit vasculaire qui est ouvert sur la circulation systémique. Cela entraîne la diminution de la pression de perfusion (différence entre la pression artérielle moyenne et la résistance périphérique). Il peut s'ensuivre un œdème extracellulaire mécanique et anoxique, qui accroît encore la pression. Le blocage du LCR ventriculaire, la présence de collections sanguines extra ou intracérébrales, s'ajoutent encore aux mécanismes d'hypertension dont le résultat terminal peut être l'arrêt circulatoire complet. Tout peut être encore aggravé par des phénomènes d'engagement, d'ischémie par blessure ou étirement vasculaire, ou par une anémie ou des troubles circulatoires centraux toujours à craindre chez un patient polytraumatisé. *L'arrêt circulatoire cérébral* se reconnaît au scanner par la perte de tout contraste entre la substance grise et la substance blanche ; l'injection de produit de contraste n'apporte pas de résultat probant, car le produit peut lentement s'accumuler dans les artères péricérébrales ; un angioscanner avec quantification du ralentissement serait plus démonstratif. En fait, la preuve formelle de l'arrêt circulatoire cérébral, donc de la mort cérébrale, ne peut être apportée que par l'angiographie bicarotidienne et vertébrale, qui montre, cause ou effet de cette mort, l'absence de circulation intracrânienne.

4. LE SYNDROME DE L'ENFANT BATTU

L'enfant battu ne se plaint pas, et le diagnostic des sévices qu'il subit doit être fait par une évaluation clinique et radiologique. L'examen cérébral au scanner apporte d'une part un bilan des lésions, d'autre part les éléments pathologiques dont l'association est quasi pathognomonique :

- hématomes sous-duraux multiples, d'âges différents, en particulier le long de la faux,
- petites hémorragies parenchymateuses parasagittales, au niveau de la pénétration des fibres calleuses dans les hémisphères,
- lésions veineuses, attestées surtout par des plages de ramollissement parenchymateux,
- aspect de perte de substance cérébrale, en rapport ou bien avec l'effet cumulatif des traumatismes, ou bien avec un trouble de la résorption du LCR, consécutif aux lésions veineuses et aux collections péricérébrales,
- et enfin, à côté de ces lésions que l'on peut attribuer à un mécanisme de secouement, on peut observer des lésions osseuses, en particulier des fractures -

enfouissement au niveau de la voûte, des fractures, d'âges différents encore, au niveau du squelette, et même des luxations cervicales.

L'ensemble de ces éléments radiologiques est capital non seulement parce qu'il permet le traitement de l'enfant, mais aussi parce qu'ils constituent pour une large part, la base légale de sa mise sous protection.

5. Au total

La neuroradiologie, en particulier le scanner, joue un rôle crucial à tous les niveaux de la prise en charge d'un traumatisme crânioencéphalique chez l'enfant : analyse des lésions élémentaires, diagnostic des lésions curables, identification des tableaux lésionnels de mauvais pronostic. Le scanner permet aussi d'identifier la complication majeure du traumatisme crânien à cet âge, le gonflement cérébral malin ; il permet enfin de documenter le diagnostic de mort cérébrale, encore qu'il n'a pas été prouvé que dans ce cas, il apporte la même certitude que l'angiographie. D'un point de vue médico-légal, c'est la séméiologie scanner qui constitue la base du diagnostic de syndrome des enfants battus.

L'IRM bien sûr peut être utilisée, car elle apporte toutes les informations qu'apporte le scanner et détecte mieux que lui de petites lésions parenchymateuses dont la multiplicité et la topographie conditionnent le pronostic. Cependant, elle peut être de réalisation difficile dans un contexte de réanimation ou de polytraumatisme.

Il est admis maintenant que chez l'enfant comme chez l'adulte, en traumatologie, la radiographie standard du crâne n'apporte pas les informations utiles. En revanche, dès lors qu'un traumatisme chez un enfant a nécessité sa mise en observation médicale, il est indispensable de réaliser au moins un examen au scanner. En l'absence de manifestation neurologique précoce, il vaut mieux réaliser cet examen après un délai de deux à trois jours, en raison de la possibilité de formation progressive des lésions. De même, un premier scanner normal ne dispense pas d'un contrôle retardé, en raison du risque de constitution d'hémorragies secondaires dans un foyer de contusion, d'un oedème périlésionnel progressif et surtout, d'un gonflement cérébral malin. Initial, retardé et / ou répété, le scanner constitue aujourd'hui la base diagnostique de la prise en charge de ces patients tout au long de la phase aiguë. Plus difficile à mettre en oeuvre à ce stade (bien que très efficace), l'IRM est en revanche la méthode de choix pour l'évaluation des lésions séquellaires dans l'évaluation tardive du préjudice.

LES TUMEURS CEREBRALES

En proportion, les tumeurs cérébrales sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Dans cette tranche d'âge, elles sont les plus fréquentes des tumeurs, après les cancers du sang. En oncologie pédiatrique, elles ont aussi les plus mauvais pronostics, sur le plan vital, mais même en cas de guérison sur le plan des séquelles neurologiques, intellectuelles et endocriniennes. Par rapport à l'adulte encore, elles présentent une grande variété histologique. Dans la grande majorité des cas, elles sont situées le long de la ligne médiane (85 %) et en particulier dans la fosse postérieure (50 %). Enfin, ce sont des tumeurs qui souvent ont tendance à disséminer vers les parois épendymaires des ventricules ou dans les espaces sous arachnoïdiens encéphaliques ou périmédullaires.

1. LA PRÉSENTATION CLINIQUE

L'hydrocéphalie est fréquente, puisque les tumeurs sont en général situées le long de la ligne médiane ; elle est discrète ou absente cependant dans le cadre des gliomes du tronc cérébral. Elle s'exprime par des céphalées plus ou moins persistantes, des vomissements, une baisse des performances intellectuelles, une attitude en retrait de l'enfant. Chez les tout-petits, la fontanelle est tendue. La macrocéphalie est d'autant plus fréquente et nette que l'hypertension intracrânienne survient chez un enfant plus jeune, ou se développe plus lentement. A l'examen du fond d'oeil, l'œdème papillaire est habituel. La radiographie standard du crâne n'est pas nécessaire, car un tel tableau clinique, complété de signes neurologiques ou endocriniens, conduit directement aux examens les plus efficaces (IRM ou à défaut, scanner). Réalisée, elle montrerait les signes classiques : sutures disjointes, empreintes digitiformes, éventuellement calcifications, modifications de la selle turcique, amincissement localisé de la voûte.

Les signes neurologiques ont plus de valeur : atteinte des faisceaux longs ; syndrome vestibulaire, atteinte des noyaux des nerfs crâniens (déglutition, phonation, oculomotricité), de la plaque colliculaire (syndrome de Parinaud) ou des voies optiques ; troubles du tonus (torticolis, crises toniques postérieures). La fréquence relativement faible des tumeurs hémisphériques juxtacorticales explique la relative rareté de l'épilepsie dans ce tableau clinique (moins de 15 %).

Les troubles endocriniens peuvent constituer des signes d'appel importants : troubles de la croissance surtout, manifestations hypothalamiques (syndrome de Russel, de Babinski-Fröhlich), hypopituitarisme, diabète insipide, puberté précoce.

Toutes ces manifestations, isolées ou en associations, doivent impérativement conduire à des explorations neuroradiologiques : IRM si possible, scanner à défaut, en utilisant des produits de contraste. Chez le tout-petit, la fréquence des hydrocéphalies non tumorales justifie une première évaluation échographique. L'angiographie n'a plus dans ce cadre que de rares indications anecdotiques. La myélographie n'est indispensable que si l'IRM spinomédullaire n'est pas possible, pour évaluer une dissémination tumorale à distance ; il faut alors réserver un prélèvement de LCR à l'analyse cytologique pour la recherche de cellules

néoplasiques. Alors que l'IRM médullaire doit faire partie du bilan initial de la tumeur, la myélographie ne peut être pratiquée qu'en post-opératoire en raison des risques d'engagement.

2. SÉMÉIOLOGIE RADIOLOGIQUE DES TUMEURS CÉRÉBRALES

Les types histologiques possibles de tumeur cérébrale sont nombreux chez l'enfant.. L'identification préopératoire peut être tentée sur l'association de la topographie et des caractères de la lésion. A l'inverse de ce que l'on admet en général chez l'adulte, ni la prise de contraste, ni le caractère infiltratif (par exemple, gliome optique ou craniopharyngiome) ne sont des critères de malignité. La présence d'une nécrose ou d'une hémorragie est plus significative. Le caractère de malignité le plus significatif est probablement la capacité de la tumeur à franchir les barrières anatomiques (plutôt qu'à les refouler), comme par exemple les espaces sous arachnoïdiens ; occasionnellement pourtant, des cas de dissémination sous arachnoïdiennes ont été observés dans le cadre de gliomes bénins.

2.1. Astrocytomes

On décrit plusieurs types d'astrocytomes tous dérivés de la même cellule gliale, mais présentant des caractères différents selon la morphologie cellulaire et des potentiels évolutifs différents.

- *L'astrocytome juvénile pilocytique* s'observe surtout au niveau du cervelet, des voies optiques et de la partie antérieure du plancher du IIIème ventricule, plus rarement au niveau de la pinéale, du tronc cérébral ou des hémisphères cérébraux. Il est habituellement bien limitée, sauf au niveau des voies optiques, compact, spontanément hypodense au scanner, hypointense en T1 et hyperintense en T2 en IRM, habituellement bien rehaussé de façon assez homogène par les produits de contraste. Il peut être kystique, plus souvent alors au niveau du cervelet (mais également dans les autres localisations) avec un nodule tumoral plus ou moins gros, compact, et un kyste adjacent (ou plusieurs) parfois très volumineux dans lequel le produit de contraste peut parfois diffuser et sédimenter. Habituellement de densité égale à celle du LCR au scanner, le liquide du kyste est en règle de signal différent du LCR en IRM, en raison de la présence de protéines ou de produits de dégradation sanguine. En séquence pondérée T2, le signal est différent au niveau du kyste, du noyau tumoral, du LCR, et de l'œdème péri-tumoral. Occasionnellement, un astrocytome juvénile pilocytique peut présenter des calcifications. La présence d'hémorragies est exceptionnelle. On n'observe en pratique jamais de dégénérescence maligne secondaire ; au contraire, des cas de régression spontanée ont été observés au niveau des voies optiques, et le potentiel de croissance de ces tumeurs est extrêmement variable.

- *L'astrocytome fibrillaire* se présente très différemment : tumeur diffuse, infiltrante, observée surtout au niveau du tronc cérébral, plus rarement au niveau des hémisphères cérébraux, elle est hypodense au scanner hypointense T1, hyperintense en T2 et en densité protonique, souvent hétérogène, ce qui peut indiquer la présence de foyers de nécrose. Le rehaussement est variable, souvent

inexistant, parfois nodulaire localisé dans telle ou telle portion de la tumeur. Il peut y avoir des hémorragies focales, plus facilement détectées par l'IRM. Le potentiel de malignisation est important, mais ni le scanner, ni l'IRM ne permettent de dire si, à un moment donné, la tumeur est globalement bénigne, ou déjà partiellement maligne.

- *Les astrocytomes malins et les glioblastomes* (à cellularité plus polymorphe) ont des caractères radiologiques plus malins : densité et signal irréguliers, en plages mal limitées, comprenant des zones nécrotiques et des zones hémorragiques ; rehaussement plutôt périphérique, irrégulier, mal délimité, entourant des foyers d'oedème, d'hémorragie ou de nécrose ; oedème périlésionnel impossible à différencier de la partie la plus périphérique, infiltrante, de la tumeur.

- *La gliomatose cérébrale* est une forme très particulière de tumeur affectant d'emblée, lors de sa découverte à l'occasion de manifestations cliniques volontiers très discrètes, la plus grande partie d'un ou des deux hémisphères. En IRM, comme au scanner, on observe un gonflement cérébral plus ou moins diffus, mal localisable, de signal et de densité hétérogènes, infiltrant la substance blanche comme la substance grise, peu ou mal rehaussé par le produit de contraste. La plus grande sensibilité de l'IRM en séquences pondérées T2 permet de mieux évaluer l'extension de la tumeur au niveau supratentorial comme dans la fosse postérieure. On ne peut pas dire en règle générale si la tumeur est d'un seul tenant, ou simultanément multicentrique.

- *L'astrocytome à cellules géantes* est constitué d'une cellule spécifique de la sclérose tubéreuse de Bourneville : l'astrocyte géant. Cette cellule est l'élément caractéristique des tubers corticaux et des hamartomes sous épendymaires, tout comme des tumeurs qui peuvent se développer. Au niveau des trous de Monro à la surface de la tête du noyau caudé, et plus rarement en périphérie des hémisphères, ces lésions hamartomateuses peuvent en effet avoir une évolution tumorale ; elles apparaissent alors comme des masses hypo ou hyperintenses en T1, hypo ou hyperintenses en T2, hypodense au scanner, mais souvent minéralisées, opacifiées par les produits de contraste au niveau des trous de Monro, mais habituellement pas dans la zone cortico-sous-corticale. La variabilité du signal en IRM résulte de l'association d'une minéralisation ferro-calcique à un défaut de myélinisation. Malgré un potentiel évolutif en principe lent, ces tumeurs doivent être enlevées à un moment ou à un autre si l'on veut éviter que leur effet s'ajoute aux déficits fonctionnels préexistants de la maladie.

2.2. Les oligodendrogliomes

Ils sont développés à partir de l'autre cellule de la macroglie, l'oligodendrocyte dont la fonction est l'élaboration de la myéline. Leur incidence en pédiatrie est variable selon les centres, mais ils apparaissent peu fréquents. Cortico-sous-corticaux, ils s'expriment volontiers par une épilepsie au long cours. Ce sont des tumeurs bien limitées, hypointenses T1, hyperintenses T2, au rehaussement variable d'un cas à l'autre, non calcifiées. Ces caractères s'opposent donc à la tumeur diffuse, calcifiée, polaire, que l'on décrit chez l'adulte ; il peut s'agir en fait de DNET.

2.3. Les épendymomes

Ils peuvent se développer partout où se trouve un revêtement épendymaire ; on les observe surtout au niveau du IVème ventricule, des hémisphères cérébraux et, dans le canal spinal, au niveau de la moelle et de la queue de cheval.

- *Les épendymomes de la fosse postérieure* peuvent apparaître histologiquement bénins ou malins, radiologiquement localisés ou invasifs, sans que pour autant les caractères radiologiques et histologiques correspondent chez un même patient. Ils surviennent surtout chez l'enfant jeune. Parfois, ils peuvent apparaître sous la forme d'une masse arrondie, bien limitée, hypointense T1, hyperintense T2, hypo ou isodense au scanner, voire même discrètement hyperdense en cas de minéralisation, modérément rehaussée de façon homogène par les produits de contraste. L'exérèse est alors possible, et le pronostic raisonnablement bon. Plus souvent, la tumeur apparaît sous sa forme plastique qui, du IVème ventricule, qu'elle moule, fait issue à travers les recessus latéraux et le foramen de Magendie vers les angles pontocérébelleux, la grande citerne et le canal cervical, enveloppant les émergences nerveuses en particulier au niveau des nerfs mixtes. Ce type d'extension à travers les ouvertures du IVème ventricule est très caractéristique de l'épendymome. La texture tumorale dans ces cas est variable, parfois homogène, parfois nécrotique et hémorragique ; le pronostic n'est pas bon.

- *L'épendymome supratentorial* est souvent déjà très volumineux au moment de sa découverte, traversant le manteau cérébral du ventricule au cortex. Il comporte volontiers de multiples portions d'apparences différentes, charnues, calcifiées, kystiques, nécrotiques, apparemment bien circonscrites par rapport au parenchyme avoisinant, ce qui ne préjuge pas cependant du pouvoir de récurrence. Les portions charnues sont bien rehaussées par les produits de contraste.

- *Le subépendymome* est rare mais possible chez l'enfant. Il est constitué de cellules mal différenciées entre l'astrocyte et l'épendymocyte. Charnu et / ou kystique, parfois volumineux, bien rehaussé, il tend à se développer à partir de la région sous épendymaire, vers la lumière ventriculaire.

2.4. Les tumeurs des plexus choroïdes

Les structures choroïdiennes, toiles ou plexus, sont faites de la juxtaposition de l'épendyme et de la pie mère très vascularisée. Les tumeurs choroïdiennes sont des tumeurs essentiellement pédiatriques, souvent découvertes chez le nouveau-né et le nourrisson, probablement souvent congénitales, génératrices d'hydrocéphalie même en l'absence d'obstruction des voies du LCR, ou bien par une hyperproduction du LCR, ou bien par expansion systolique anormale à l'intérieur de la lumière ventriculaire.

- *Le papillome du plexus choroïde* apparaît comme une tumeur intraventriculaire, bourgeonnante, multilobée, souvent volumineuse, attachée à l'une des structures choroïdiennes des ventricules, iso intense T1 et isodense en scanner au parenchyme normal, hyperintense plus ou moins hétérogène en pondération T2, très fortement rehaussée par les produits de contraste. Le papillome peut

s'encastrent dans une corne ventriculaire, mais il n'infiltré pas le parenchyme adjacent. Les calcifications classiquement décrites sont d'apparition tardive et ne s'observent plus depuis que les moyens d'exploration moderne (échographie, IRM, scanner) permettent un diagnostic précoce. Si elle était pratiquée, l'angiographie montrerait une vascularisation finement régulière de la masse, avec un blush persistant et homogène, exclusivement à partir des artères choroïdiennes. Il s'agit d'une tumeur parfaitement bénigne.

- Le *carcinome* des plexus choroïde en revanche est une tumeur maligne. Découvert à un âge plus tardif que le papillome, il se présente radiologiquement de façon comparable, sauf que sa texture est plus irrégulière, et que les parois ventriculaires sont le plus souvent infiltrées, avec un envahissement parenchymateux. L'angiographie montrerait une vascularisation hétérogène, irrégulière, non seulement à partir des artères choroïdiennes, mais aussi à partir des branches perforantes des artères de la portion de parenchyme qui est envahi. Le pronostic en est plutôt bon.

- Le *méningiome* des plexus choroïdes est exceptionnel, et difficile radiologiquement à différencier d'un papillome ou d'un carcinome. Classiquement il n'est pas opacifié par l'angiographie. Dans le cadre d'une Neurofibromatose 2, cette localisation du méningiome au niveau des plexus est classique.

2.5. Les Tumeurs Neuroectodermiques Primitives (PNET)

Il s'agit de tumeurs développées à partir de cellules neuro-ectodermiques à différenciation incertaine. Radiologiquement elles présentent un certain nombre de caractères communs justifiant leur regroupement : densité spontanée au scanner relativement élevée, iso ou hypointensité T1, hyperintensité T2 ; rehaussement en général net, assez homogène ; tendance à la nécrose, à l'hémorragie, et à la dissémination.

- Le *médulloblastome* (ou PNET du IVème ventricule) en est de loin le type le plus fréquent. Il apparaît comme une tumeur vermienne inférieure le plus souvent, parfois supérieure et plus rarement encore cérébelleuse périphérique. C'est le type de tumeur le plus fréquent chez l'enfant après l'astrocytome. Dans sa forme typique, il s'agit d'une masse compacte, arrondie, au centre de la fosse postérieure, plus ou moins partiellement cernée par le LCR de la lumière ventriculaire, homogène, hyperdense au scanner hypointense au cortex cérébelleux en T1, iso-ou hyperintense en densité protonique, hyperintense en T2, rehaussée de façon assez homogène par l'injection de produit de contraste. Cette forme classique assez caractéristique s'observe dans environ la moitié des cas. Le diagnostic est plus difficile lorsque la tumeur est infiltrante, nécrotique, hémorragique, mal rehaussée, ou qu'à la façon d'un épendynome, elle s'engage vers l'un ou l'autre des angles pontocérébelleux. Dans tous les cas, il s'agit d'une tumeur à haut potentiel de dissémination par voie liquidienne, vers les ventricules sus-jacents, vers les espaces sous-arachnoïdiens céphaliques (en particulier sous-frontaux) ou spinaux. Exceptionnellement, on a décrit des métastases extradurales, en particulier osseuses.

Au niveau des hémisphères cérébelleux, la tumeur apparaît souvent plus compacte, en raison de la fibrose dense qu'elle induit à son contact dans la lepto-méninge : c'est la forme *desmoplastique* du médulloblastome, en principe moins maligne et peut être plus fréquente chez l'adulte jeune.

- Les autres PNET constituent un groupe plus ou moins bien défini qui inclut des types tumoraux mal différenciés tels que le neuroblastome cérébral primitif, le médulloblastome «en plaque» des citernes supratentorielles, le pinéaloblastome, l'épendymoblastome, le médulloépithéliome, le médulloblastome pigmentaire. Certains se bornent à distinguer la PNET non différenciée et les différentes PNET à différenciation épendymaire, pinéale, médulloblastomateuse, etc.

2.6. Les tumeurs neuronales

Les tumeurs neuronales sont rares chez l'enfant ; elles constituent un groupe pas toujours bien défini par rapport aux PNET ou aux DNET ; elles dérivent de la cellule neuronale et incluent le neurocytome, le gangliogliome, le gangliocytome, le médulloépithéliome. Ce sont des tumeurs denses, bien limitées, souvent kystiques et calcifiées, habituellement nettement rehaussées. Elles affectent l'adolescent et le jeune adulte, mais une forme rare, le *gangliogliome desmoplastique infantile*, atteint exclusivement le nourrisson.

2.7. Les tumeurs dysembryoplasiques

Les tumeurs dysembryoplasiques sont des tumeurs d'origine extraneurale, dont le parenchyme est souvent intriqué avec le parenchyme nerveux, sans qu'elles soient cependant infiltrantes au sens propre, capables de croître ou de récidiver sans être pour autant des tumeurs à proprement parler.

- La *DNET* (Dysembryoplastie Neuroepithelial Tumor) est de description relativement récente (1988). On a pu l'appeler la "tumeur de l'épilepsie". C'est une tumeur cortico-sous-corticale, bien circonscrite, avec un effet de masse modérée. Elle est hypodense au scanner, hypointense en IRM pondérée T1, hyperintense en pondération T2, et relativement hétérogène, avec une apparence plus ou moins multilobulaire. Elle n'est pas, ou elle est mal rehaussée par les produits de contrastes. Sa croissance se fait lentement, ce qui explique que grâce à l'imagerie moderne, on en découvre aujourd'hui longtemps après le début d'une épilepsie partielle à foyer bien localisé. Son aspect histologique est bénin.

- Le *craniopharyngiome* est la variété la plus fréquente, des tumeurs dysembryoplasiques et constitue aussi la tumeur la plus fréquente de l'extrémité antérieure du IIIème ventricule. Il s'agit d'une tumeur qui peut être uni- ou multikystique, charnue, ou mixte, à développement irrégulier, multinodulaire, cisternal ou intraparenchymateux. Ses parois charnues ou les parois des kystes sont denses, rehaussées par le produit de contraste, souvent calcifiées. Lorsqu'ils sont multiples, les kystes n'ont pas forcément la même apparence en IRM car leur contenu en cholestérol, protéines et résidus sanguins peut varier de l'un à l'autre. Il est important pour l'organisation du geste thérapeutique de reconnaître les vrais kystes des portions charnues qui paraissent kystiques. La classique calcification périphérique «en coquille d'oeuf» n'est pas vraiment significative, et il est

préférable d'analyser les images en utilisant les différentes pondérations (T1, densité protonique, T2) et en jouant des fenêtres de visualisation de façon à reconnaître le caractère totalement homogène (kystique) ou plus ou moins hétérogène (charnu) des lobules tumoraux. Il est également important d'analyser la situation de la tumeur, qui peut se développer n'importe où entre le corps du sphénoïde en bas et le tuber cinereum en haut. La tumeur peut être bien localisée dans le sphénoïde, la selle turcique, ou le plancher du IIIème ventricule, ou au contraire présenter des expansions, variables selon son point de départ. Les craniopharyngiomes intrasellaires tendent à se développer vers le haut, sous le chiasma et en avant de lui vers la région sous frontale (expansion dite préchiasmatisque). Les craniopharyngiomes infundibulotubériens peuvent se développer dans la lumière du IIIème ventricule, de façon isolée (forme dite ventriculaire pure), ou avec d'autres expansions vers la selle turcique, la citerne interpédonculaire, la fosse postérieure (parfois jusqu'au trou occipital) et latéralement vers les noyaux gris centraux ou les lobes temporaux. Il faut si possible localiser le chiasma, que l'on peut repérer en IRM par la position de l'artère communicante antérieure. Le craniopharyngiome ne dissémine pas mais son potentiel de récurrence locale est redoutable.

- *Les kystes de la poche de Rathke* sont des résidus embryologiques fréquemment observés sur le cadavre, ordinairement non symptomatiques. Parfois très développés, ils sont en principe interprétés radiologiquement comme des craniopharyngiomes, le diagnostic étant corrigé par la neuropathologie.

- *Les kystes dermoïdes* sont peu fréquents, en principe développés sur la ligne médiane ou autour de la selle turcique. Ils peuvent se rompre et libérer ainsi leur contenu graisseux caractéristique, qui flotte alors dans le LCR. A l'examen neuropathologique, ils contiennent des structures dermiques et pileuses. Ils peuvent être calcifiés.

- *Les kystes épidermoïdes* (ou cholestéatomes congénitaux) sont constitués d'épithélium squameux. Ils contiennent de la kératine, pas de graisse ni de poil, et sont en hyposignal T1 et T2.

- On peut inclure dans les lésions dysembryoplasiques, les hamartomes et les kystes neurogliaux du plancher du IIIème ventricule. Les *hamartomes* s'observent au niveau du tuber cinereum. Ils peuvent être asymptomatiques ou s'exprimer par une puberté précoce, ou encore par des crises gélastiques (ou fou-rires épileptiques). Ils ne grossissent pas et n'entraînent pas d'hydrocéphalie. En IRM, le signal T1 est identique à celui du parenchyme normal, en densité protonique ou en T2, il peut lui être supérieur. La densité est analogue à celle du parenchyme normal au scanner. Il n'y a pas de rehaussement par le produit de contraste. Les *kystes neurogliaux* peuvent aussi s'exprimer par une puberté précoce ou par des crises gélastiques, mais l'augmentation de leur volume liquidien peut en outre entraîner des phénomènes compressifs et une hydrocéphalie. Ce sont des kystes totalement fermés, différents des enkystements arachnoïdiens de la région supra sellaire, et leur paroi est faite de tissu nerveux.

- *Les kystes colloïdes* sont peu fréquents à l'âge pédiatrique. Ce sont des masses neuroépithéliales appendues à la partie antérieure de la toile choroïdienne du

IIIème ventricule, pédiculées et mobiles, qui s'expriment cliniquement par des épisodes intermittents d'hypertension ventriculaire causée par leur mobilité. En dehors de leur apparence (kystes intraventriculaires bien limités) et de leur topographie, ils n'ont pas de caractère spécifique, leur densité, leur signal et leur rehaussement étant variables.

2.8. Les tumeurs germinales

D'origine strictement extraneurale, mais développées le long de la ligne médiane en particulier dans la région pinéale et la région supra-sellaire, sont de différenciation et de malignité variables.

- Les *germinomes* sont les plus fréquents. Leur histologie correspond à celle des séminomes du testicule. Ils peuvent se développer dans la région pinéale comme à l'extrémité antérieure du IIIème ventricule ou ils peuvent ne se manifester macroscopiquement que des mois ou des années après l'apparition d'un diabète insipide. Plus rarement, ils peuvent se développer dans le thalamus. Ils apparaissent comme des masses relativement bien délimitées, empiétant sur le parenchyme avoisinant, parfois hémorragiques, parfois calcifiées, sinon assez homogènes, rehaussées par les produits de contraste. Les germinomes sont malins mais répondent remarquablement bien à la chimio-radiothérapie. Ils peuvent disséminer vers les cavités ventriculaires et les espaces sous arachnoïdiens.

- Les *tératomes* se voient surtout dans la région pinéale, mais aussi au niveau de la fosse postérieure. Ils peuvent être congénitaux et parfois très volumineux. Bénins ou malins, selon leur degré de différenciation, ils sont hétérogènes, irrégulièrement rehaussés, partiellement ossifiés, ou cartilagineux.

- Les autres tumeurs germinales (chorio-carcinome, carcinome embryonnaire, tumeur du sac vitellin) sont malignes, volontiers mais pas toujours hétérogènes, bien rehaussées, et tendent aussi à disséminer. D'une manière générale, il faut souligner que les caractères radiologiques des tumeurs germinales sont souvent trompeurs, et qu'une masse homogène et bien limitée peut contenir des portions tissulaires de malignité et même de variété histologique différentes. Le bilan diagnostique doit donc toujours inclure la recherche des marqueurs biologiques spécifiques de ces tumeurs germinales.

2.9. Les tumeurs extra-cérébrales

Les tumeurs extra-cérébrales sont beaucoup moins fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. On peut les classer suivant leur localisation au niveau des structures osseuses, des structures dures ou au niveau des citernes.

- Les *tumeurs osseuses* peuvent être primitives (sarcomes osseux, tumeurs d'Ewing, kyste anévrysmal) ou secondaires (neuroblastomes secondaires, histiocytoses de Langerhans, autres proliférations hématologiques)

- Les *tumeurs méningées* : le méningiome est souvent volumineux, rehaussé de façon diffuse et assez homogène par le produit de contraste. Chez l'enfant, le méningiome ne se voit que dans le cadre de la Neurofibromatose 2. Plutôt qu'une

masse volumineuse unique, il présente alors souvent des masses plus petites, multiples, une infiltration en plaque, au niveau spinal aussi bien qu'au niveau encéphalique, en association avec des neurinomes. Les méningiosarcomes sont pratiquement impossibles à différencier en scanner ou en IRM, des méningiomes. L'angiographie montrerait une vascularisation plus anarchique. On peut enfin observer des fibromes ou des fibrosarcomes méningés.

- Les *neurinomes* (schwannomes) aussi ne se voient chez l'enfant que dans le cadre de la Neurofibromatose 2 : masses cisternales multiples, avant tout au niveau des deux nerfs acoustiques (racine vestibulaire), mais aussi de la racine sensitive de n'importe quel nerf crânien ou rachidien. Isodenses ou iso-intenses au parenchyme, ces masses bien limitées, bien rehaussées par l'injection de produit de contraste, se développent dans des citernes ; au niveau du rachis, elles peuvent comprimer la moelle, et faire issue en bissac dans les espaces périrachidiens. L'utilisation de l'IRM en haute définition peut permettre de distinguer de toutes petites lésions, en particulier au niveau du nerf facial (alors en situation proximale par rapport au ganglion géniculé).

3. LA DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Devant des signes d'appel qui peuvent être cliniques et / ou radiologiques, il faut :

- reconnaître la lésion,
- évaluer son retentissement,
- identifier sa topographie,
- caractériser sa composition tissulaire,
- déterminer sa nature.

3.1. Reconnaître la lésion

Mises à part les causes d'erreur particulières qui font partie du diagnostic différentiel, le problème de la reconnaissance d'une lésion tumorale se pose surtout avec le scanner. Il faut se rappeler que la paroi postérieure du IIIème ventricule ne se voit normalement pas ; que la citerne suprasellaire doit apparaître comme un pentagone régulier barré en avant par le chiasma ; que le vermis inférieur est normalement hyperdense ; qu'une tumeur bulbaire est facilement perdue dans les artéfacts inhérents à l'exploration de la fosse postérieure. En IRM, il faut savoir jouer des fenêtres pour distinguer l'hypersignal d'une tumeur par rapport à celui du LCR, et utiliser des plans de coupe adaptés à la situation de la lésion recherchée (coupes frontales pour l'hippocampe, coupes sagittales pour le IIIème ventricule ou le tronc cérébral). L'IRM en haute définition (acquisition tri-dimensionnelle en coupes millimétriques) permet d'analyser de toutes petites lésions. D'une manière générale, un examen IRM T1 -T2-densité protonique, en deux plans de coupes dont un sagittal, ne doit pas laisser passer de tumeur, et cela est une raison suffisante pour abandonner le scanner comme moyen d'exploration initiale d'une éventuelle pathologie tumorale. A ces séquences sans préparation, il faut ajouter la séquence T1 en haute définition spatiale, avec injection de produit de contraste.

3.2. Evaluer le retentissement cérébral

C'est apprécier l'effet de la tumeur à distance (hydrocéphalie) ou à proximité (engagements, nécroses ischémiques péri-tumorales, infiltration). Cette évaluation peut conditionner la mise en place d'une dérivation ventriculaire préalable, la voie d'abord chirurgicale, la plus ou moins grande agressivité thérapeutique : l'exérèse d'une tumeur qui refoule (quelle que soit sa taille) sera toujours plus facile que celle d'une tumeur qui infiltre.

3.3. Identifier la topographie tumorale

Ceci est important parce que la topographie tumorale est un guide capital du diagnostic pré-opératoire de nature de la tumeur, et qu'il est des tumeurs dont l'extension est telle que la masse principale peut ne pas correspondre à son point de départ (certains craniopharyngiomes du IIIème ventricule antérieur peuvent s'exprimer avant tout comme des tumeurs pré-pontiques). La topographie s'entend *par rapport* aux structures nerveuses adjacentes: une même tumeur suprasellaire peut être, chez des patients différents pré-chiasmatique, sous chiasmatique ou rétrochiasmatique, ce qui pose des problèmes chirurgicaux différents.

3.4. Caractériser la composition tissulaire

C'est approcher l'identification histologique, et rechercher les caractères de bénignité et de malignité : oedème intratumoral et péri-tumoral, présence de kystes, ou au contraire d'une masse charnue, homogénéité de la lésion, de la prise de contraste (sachant que la vascularisation d'une tumeur maligne est à la fois riche et fragile), présence d'une nécrose ou d'une hémorragie (signes de malignité), de calcifications. Il est essentiel de savoir si la lésion est circonscrite ou diffuse ; cela est souvent possible, tout au moins du point de vue chirurgical, mais on admet que dans un gliome malin par exemple, du tissu d'apparence normale peut être tumoral, à quelques centimètres de ce qui apparaît, par les altérations de la barrière hématoencéphalique, l'oedème et la nécrose, comme l'essentiel de la tumeur. Enfin, tout particulièrement chez l'enfant dont les tumeurs sont souvent juxtaventriculaires, il faut rechercher des signes de dissémination le long des voies du LCR.

3.5. Déterminer la nature de la tumeur (tableau 1)

C'est l'étape finale de la démarche diagnostique. Cette détermination repose sur la synthèse de l'étude topographique, de l'analyse des aspects tissulaires, mais aussi des données cliniques, de l'âge, etc... Si certaines tumeurs sont identifiées de façon quasi certaine (gliome optique ou gliome du tronc cérébral, par exemple), cela n'est pas la règle générale cependant. A côté du scanner et des multiples séquences d'imagerie de l'IRM, d'autres approches ont été tentées, encore au stade expérimental (spectroscopie RM, imagerie métabolique). En dernier recours, la biopsie stéréotaxique elle-même peut être insuffisante en raison de l'hétérogénéité histologique fréquente, des tumeurs du système nerveux.

4. LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les méthodes d'investigation modernes sont suffisamment précises pour permettre d'emblée le diagnostic de la tumeur, dans la très grande majorité des cas. Il existe cependant encore des pièges qu'il faut savoir reconnaître.

Effet de masse : il est habituel de considérer qu'une tumeur s'exprime par un effet de masse, mais certaines tumeurs thalamiques peuvent s'accompagner d'une atrophie cérébrale homolatérale, mal expliquée (réduction des fibres de projection thalamiques ?).

Gliose focale : n'importe où au niveau cortical, mais particulièrement au niveau hippocampique, il peut être difficile d'identifier une tumeur d'évolution lente, par rapport à une cicatrice focale. Une gliose s'accompagne normalement d'une diminution d'épaisseur du parenchyme, d'une atténuation de l'épaisseur du cortex, d'un élargissement de la corne ventriculaire et des sillons adjacents, à l'inverse d'une tumeur.

Dysplasies localisées : devant une symptomatologie trompeuse (épilepsie partielle) l'IRM permet en principe désormais de distinguer une dysplasie corticale (micropolygyrie) ou sous corticale (hétérotopie de substance grise) d'une tumeur, mais la dysplasie fait partie de la morphologie des DNET.

LOCALISATION	HABITUEL	RARE
Fosse postérieure • tronc cérébral • IVème ventricule • cervelet	gliome infiltrant médulloblastome épendymome astrocytome astrocytome kystique astrocytome plein médulloblastome	cavernome épendymome abcès papillome plexus carcinome plexus kystes dermoïdes hémangioblastome
Troisième ventricule • antérieur • région pinéale (et colliculaire)	crâniopharyngiome gliome des voies optiques gliome hypothalamique germinome kyste dermoïde gliome astrocytaire tumeurs germinales pinélocytome (blastome) neurocytome (blastome)	épendymome résidu poche de Rathke kyste (epi) dermoïde hamartome kyste neuroglial

• toile choroïdienne	papillome carcinome kyste colloïde	méningiome
• noyaux gris centraux	gliome malin	gliome juvénile pilocytyque germinome
Ventricules latéraux • plexus choroïdes	papillome carcinome	méningiome
• parois	astrocytome à cellules géantes (Bourneville) épendymome	subépendymome
Hémisphères (pallium)	astrocytome (infiltrant, kystique, charnu) astrocytome malin glioblastome multiforme DNET oligodendrogliome épendymome gliomatose cérébrale	PNET tumeurs neuronales métastases sarcomes primitifs cavernome
Extracérébrales	méningiome (NF2) neurinomes (NF2) disséminations	hémopathies

Tableau 1 :

Une hydrocéphalie triventriculaire est trop souvent qualifiée du terme imprécis de «sténose de l'aqueduc». Il est de plus en plus souvent documenté que le mésencéphale peut être le siège de tumeurs gliales d'évolution très lente. Seule une IRM de bonne qualité permet de mettre en évidence un effet de masse au niveau de la plaque tectale ou de la calotte mésencéphalique.

La pseudotumeur cérébrale : (ou œdème cérébral «bénin») est difficile à affirmer si on ne lui trouve pas de cause. La possibilité d'une gliomatose cérébrale doit toujours être considérée. De même, le diagnostic d'encéphalite non documenté ne doit pas masquer une gliomatose authentique.

Une hémorragie cérébrale ne survient a priori jamais chez l'enfant de façon spontanée. S'il n'y a pas de traumatisme, de trouble de la coagulation, d'occlusion vasculaire, de malformation ou d'hamartome vasculaire (cavernome), la possibilité d'une hémorragie intratumorale doit être retenue, le tissu tumoral pouvant être masqué par l'hématome. Un examen de contrôle doit alors être réalisé après quelques semaines ou mois. Ceci évidemment ne s'applique ni au nouveau-né, ni au petit nourrisson qui peuvent les hémorragies sont juxta-ventriculaires.

Toute masse peut poser problème, qu'elle soit rehaussée ou non : œdème ischémique, surtout veineux (à cause de la topographie qui n'est pas clairement

vasculaire) ; abcès ; encéphalite présuppurative ; parasite (cysticercose)... Les données cliniques, biologiques, radiologiques permettent de rassembler un faisceau d'arguments et s'il est nécessaire, après une période de traitement adapté à la possibilité diagnostique la plus urgente et la plus dangereuse, une nouvelle exploration doit être entreprise.

5. LA SURVEILLANCE POST-OPÉRATOIRE

Précoce et retardée, la surveillance post-opératoire, ou plus généralement post-thérapeutique lorsque le traitement est chimio- et/ou radiothérapique, répond à un triple but :

- contrôler l'éventuelle disparition de la tumeur ;
- que celle-ci soit bénigne (mais exérèse incomplète) ou maligne (récidive vraie), surveiller la reprise du processus expansif, *in situ* et à distance ;
- apprécier les effets secondaires nocifs des traitements.

D'une manière générale cette surveillance doit être prolongée à très long terme de façon adaptée cependant à la tumeur initiale, aux thérapeutiques appliquées, et à l'évolution clinique. En cas de tumeur maligne, elle s'inscrit souvent dans le cadre d'un protocole systématique.

5.1. La régression tumorale

En cas d'exérèse chirurgicale la masse tumorale doit avoir macroscopiquement disparu. Idéalement, le contrôle (avec produit de contraste) doit pouvoir être fait dans les heures qui suivent la chirurgie, avant que les phénomènes de cicatrisation du champ opératoire ne s'accompagnent d'une néoangiogénèse qui ne permet plus d'identifier l'éventuel résidu tumoral. Bien entendu, à ce stade, on évalue aussi les possibles complications post opératoires : oedème massif, hémorragie, ischémie. L'IRM serait la méthode de choix, mais le scanner est souvent plus facile à réaliser dans un environnement post-opératoire.

Dans le cas où le traitement immédiat est chimio- et/ou radiothérapique (par exemple pour un germinome) la régression du volume tumoral ne doit pas tant s'apprécier par des mensurations (l'approximation est grande, car les tumeurs cérébrales ne sont jamais réellement volumineuses), que par la comparaison d'un examen à l'autre de l'effet de masse et des rapports anatomiques. D'autre part, il faut savoir que la méthode des mensurations est incertaine aussi à cause des changements de morphologie des tumeurs au cours de leur évolution. Les techniques de volumétrie tumorale ne sont pas habituellement, aisément disponibles ; elles achoppent aussi sur le problème de la détermination des limites réelles de la tumeur, qui n'est probablement pas "que" la prise de contraste.

5.2. La surveillance des récurrences

La surveillance des récurrences se fait *in situ* et à distance. La récurrence locale précoce est difficile à évaluer avec certitude en raison de la persistance pendant plusieurs mois de phénomènes tissulaires actifs de cicatrisation avec rehaussement. Les

phénomènes de dissémination à distance sont plus faciles à mettre en évidence, de préférence en IRM après injection de produit de contraste, au niveau encéphalique comme au niveau spinal, sous l'apparence d'un rehaussement sous arachnoïdiens diffus, ou nodulaire, ou tapissant l'axe nerveux. A défaut d'IRM, le scanner est efficace à l'étage encéphalique, tandis que l'exploration spinale nécessite une myélographie qui permet de délimiter la présence d'une ou plusieurs masses et de montrer l'amputation des manchons radiculaires, comme l'aspect irrégulier de la surface de la moelle tapissée de tumeur. En raison probablement d'hémorragies opératoires, l'attache arachnoïdienne longitudinale postérieure de la moelle (septum posticum) tend à se fibroser et à réaliser un aspect de défaut rétromédullaire qui ne signifie pas dissémination.

5.3. Les effets secondaires du traitement

Les effets secondaires du traitement sont multiples :

- La démyélinisation, qui dans sa forme maximale peut réaliser un tableau de leucoencéphalopathie nécrosante, résulte de l'effet de la chimiothérapie, surtout lorsqu'elle est administrée par voie intrathécale, et couplée à la radiothérapie. Dans sa forme habituelle elle est régressive, mais un certain degré d'atrophie cérébrale peut persister, d'autant plus que l'enfant est plus jeune. Dans les cas d'atteinte plus importante, le parenchyme se minéralise par plages.
- Le lit opératoire normalement se cicatrise et se collabe, mais il peut arriver que par des phénomènes d'adhérence, un enkystement se forme qui puisse exercer son propre effet de masse. Une hydrocéphalie peut même parfois se développer.
- La complication la plus grave est la radionécrose, qui en elle-même peut avoir un pronostic aussi grave que celui d'une tumeur maligne. Elle peut survenir de quelques mois à plusieurs années après la radiothérapie. Elle se manifeste par un effet de masse important avec oedème et nécrose, et un rehaussement irrégulier par les produits de contraste, ce qui la rend très difficile à distinguer d'une récurrence à laquelle elle peut en outre être associée. Des essais d'identification spécifique ont été tentés, par spectroscopie RM et par méthodes isotopiques, avec des résultats incertains.
- La dernière complication à long terme de la radiothérapie est la survenue de tumeurs radio-induites, découvertes jusqu'à plusieurs dizaines d'années après le traitement. Il s'agit le plus souvent de méningiomes, mais on peut observer des gliomes malins ou des sarcomes.

6. Au total

Les tumeurs cérébrales sont fréquentes chez l'enfant, et de pronostic sévère. Le diagnostic aujourd'hui se fait avant tout par l'IRM, qui permet l'évaluation anatomique et tissulaire la plus complète en première intention. Comme dans la majorité des cas le traitement est chirurgical, il ne s'agit pas tant d'identifier la nature histologique de la tumeur, que d'organiser le geste chirurgical, de juger de sa faisabilité et de prévoir ses risques. En post-opératoire, la conduite thérapeutique repose presque exclusivement sur l'imagerie, ce qui impose des

contrôles répétés d'abord, en fonction des cures thérapeutiques, puis plus espacés pour surveiller l'apparition de récurrences tardives.

DIAGNOSTIC D'UN RETARD PSYCHOMOTEUR, D'UNE ÉPILEPSIE ; MALFORMATIONS CÉRÉBRALES

1. ASPECTS CLINIQUES

1.1. Retard psychomoteur

La reconnaissance d'un retard psychomoteur peut être faite lors du bilan d'une affection susceptible d'en comporter un : maladie métabolique, microcéphalie. Elle peut faire suite à l'inquiétude des parents devant l'absence d'acquisitions dites "psychomotrices" à un âge où elles devraient être présentes : manque d'intérêt pour l'entourage; défaut de poursuite oculaire, de sourire; retard du maintien de la tête, de la position assise, ou de la marche en l'absence de déficit moteur pouvant l'expliquer.

Plus tard il s'agit le plus souvent de troubles du langage, du comportement, enfin de difficultés scolaires.

Son individualisation repose sur la réalisation de tests psychométriques.

L'enquête étiologique implique la pratique d'un caryotype, d'un bilan neuroradiologique, d'un examen ophtalmologique et d'une étude de l'audition.

En cas de retard psychomoteur d'apparition secondaire, un bilan métabolique et une étude du squelette doivent être réalisés.

Deux grands groupes de causes dominent :

- Les agressions anté ou périnatales qu'il s'agisse d'infection foetale (rubéole, infection à CMV, toxoplasmose...), d'accident anoxo-ischémique ou d'intoxication (alcool, médicaments...).
- Les affections indépendantes de toute agression anté ou périnatale regroupent les anomalies chromosomiques, les syndromes polymalformatifs, la mégalencéphalie, les maladies métaboliques et les phacomatoses.

Certains retards psychomoteurs peuvent être transitoires dans les macrocrânes bénignes (hydrocéphalie externe)

1.2. Epilepsie

L'épilepsie constitue un syndrome révélateur de nombreuses pathologies, sa prévalence étant chez les enfants scolarisés de 5 à 7 pour 1000.

1.2.1. Classifiée selon des données cliniques, elle peut être

- partielle: épilepsie simple focale ou Jacksonienne, complexe, ou partielle avec généralisation secondaire,

- généralisée: absence (petit mal), absence atypique, myoclonique, atonique, tonique, clonique ou tonicoclonique, spasmes infantiles
- fonctionnelle, reconnue sur le plan clinique et EEG et ne nécessitant pas de bilan neuroradiologique; il s'agit:
 - chez le nourrisson ou dans la première enfance du syndrome de Lennox sans retard psychomoteur, de l'épilepsie à paroxysme rolandique
 - chez l'enfant plus grand de l'épilepsie partielle rolandique ou occipitale, du petit mal myoclonique juvénile et du petit mal à type d'absence.

1.2.2. Le bilan neuroradiologique des épilepsies non fonctionnelles

Par une exploration anatomique précise et une confrontation avec les examens fonctionnels, une cause chirurgicalement curable sera recherchée.(10)

Le bilan morphologique repose sur la tomodensitométrie et l'IRM, couplée dans certains cas avec l'angio IRM qui tend à supplanter l'angiographie.(6)

Les explorations fonctionnelles reposent sur la vidéo électroencéphalographie et sur les mesures du débit sanguin cérébral régional.

Des anomalies significatives sont retrouvées dans 60 % des épilepsies.

1.2.3. Les étiologies

Les accidents péri nataux et les anomalies congénitales incluant les syndromes neuro cutanés représentent chacun 40 % des étiologies, les cicatrices cérébrales ischémiques et traumatiques 10 %, les tumeurs cérébrales moins de 1 %.

En période néonatale , les étiologies anoxiques dominant, suivies des causes malformatives et post infectieuses.

Chez le nourrisson et dans la première enfance, les mêmes étiologies dominant avec quelques particularités :

- le syndrome de West et les spasmes en flexion sont secondaires dans 2/3 des cas à une angiomatose de Sturge Weber, à la sclérose tubéreuse de Bourneville ou au syndrome d'Aicardi.
- les étiologies métaboliques dont les mitochondriopathies, le syndrome HH associant convulsions prolongées et hémiplégie se révèlent dans cette tranche d'age.

Chez le grand enfant, les lésions ischémiques acquises, les infections et les traumatismes prédominent .

La survenue d'une épilepsie partielle complexe chez un enfant bien portant peut relever de cause tumorale, vasculaire (cavernome) ou malformative (dysplasie corticale, sclérose temporale interne).

Epilepsie et retard psychomoteur peuvent s'associer notamment en cas d'anomalie congénitale ou de maladie métabolique.

1.3. Imagerie

L'IRM permet une analyse morphologique et tissulaire; elle doit comprendre une étude multiplan notamment des coupes coronales en cas d'épilepsie temporale, des coupes en inversion-récupération et en densité de protons T2. L'injection de produit de contraste est surtout utile pour les pathologies tumorale et infectieuse.

Lors de l'étude d'un retard psychomoteur et plus particulièrement chez un enfant de moins de 2 ans, le recours à des atlas de référence signalant la myélinisation progressive du cerveau est impérative. (9, 21)

Les retards de myélinisation se traduisent en séquence T2 par des signaux d'intensité intermédiaire tandis que les lésions évolutives dans les maladies métaboliques sont à l'origine d'hypersignaux intenses.

2. ÉTIOLOGIES

2.1. Les accidents cérébraux périnataux

Ils peuvent être responsable de perte de substance corticale localisée, de kystes porencéphaliques et/ou de gliose focale détectée par l'IRM.

Leucomalacie périventriculaire: Chez le prématuré, les lésions ischémiques affectent la substance blanche profonde et sont responsables de retard psychomoteur : elles entraînent des cavitations et une perte de volume de la substance blanche, avec pour conséquence une dilatation passive des ventricules latéraux dont les bords présentent des contours géométriques et/ou une atrophie corticale. Ces anomalies morphologiques s'accompagnent d'un retard de myélinisation et de maturation cérébrale, bien visualisé en IRM.

A terme, les souffrances foetales avec ou sans infection peuvent être responsables *lésions corticales* entraînant ultérieurement un retard psychomoteur ou une épilepsie. Leur découverte repose actuellement sur l'échographie et l'IRM réalisée précocément. (17)

Toujours chez l'enfant à terme, *l'ulégyrie* ou microgyrie scléreuse constitue une entité particulière responsable d'épilepsie partielle d'apparition souvent retardée. Elle résulte d'une perfusion insuffisante du cortex en période périnatale et affecte les couches profondes du cortex.

Les lésions résiduelles consistent en une perte neuronale irrégulière et multifocale du fond des sillons associée à une gliose sous-jacente.

Les gyri présentent un aspect en forme de champignon et sont portés par une tige de tissu fibreux glial. Cet aspect déchiqueté du cortex est bien vu sur les séquences T1.

On note une importante gliose de la substance blanche sous corticale, hyperintense en T2.

L'ulégyrie est plus fréquente dans les zones transitionnelles, affectant les lobes frontaux et la partie interne des lobes occipitaux.

2.2. Certaines cicatrices traumatiques

Certaines cicatrices traumatiques sont épileptogènes et échappent le plus souvent à la tomodensitométrie. L'IRM présente un intérêt médico-légal permettant de découvrir des hypersignaux punctiformes en séquence T2.

Des retards psychomoteurs peuvent s'observer en cas d'hématome sous dural associé ou non à une collection sous arachnoïdienne.

2.3. Les infections virales ou les complications vaccinales

L'IRM permet la détection précoce d'hypersignaux et le bilan des séquelles corticales ou sous corticales. (4) Des calcifications dont le siège est préférentiellement sous cortical ou périventriculaire sont fréquentes.

2.4. Les malformations cérébrales (1, 7)

Le crâne est la principale localisation des malformations humaines; les plus graves d'entre elles sont découvertes par l'échographie anténatale; moins de 20% d'entre elles ont une cause précise: anomalie génétique, aberration chromosomique...

2.4.1. Neurulation

Le SNC est d'origine ectodermique; les malformations précoces survenant dans les deux premières semaines (céphalocèles, malformations de Chiari II, myélo-méningocèles) sont liées à un trouble de la *neurulation*: elles tendent à disparaître grâce au diagnostic anténatal.

2.4.2. Diverticulation

Les troubles de l'organisation hémisphérique surviennent dans le 2ème mois de vie intra-utérine : ce processus de *diverticulation* correspond à la division de la masse telencéphalique en deux hémisphères.

Les holoprosencéphalies correspondent aux malformations les plus graves. Dans la forme semi-lobaire, la séparation du cerveau ne se fait qu'en arrière, les structures ventriculaires sont rudimentaires.

Les agénésies et dysgénésies du corps calleux (18) sont fréquentes car le corps calleux se développe entre la 10ème et la 20ème semaine, les malformations cérébrales associées sont variées: hydrocéphalie, anomalies corticales, autres anomalies médianes telles que kyste inter-hémisphérique, céphalocèle, lipome.

L'absence de corps calleux, directement vue en échographie et en IRM, est responsable d'un aspect radié des sillons convergeant vers le toit du 3ème ventricule.

Les fibres calleuses deviennent parallèles aux parois internes des ventricules formant les bandelettes de Probst.

La déformation des ventricules, les bandelettes de Probst anormalement orientées et l'éversion du gyrus cingulaire sont bien vues en coupes coronales d'IRM.

Les agénésies partielles du corps calleux, quand elles sont développementales affectent sa partie postérieure; quand elles sont acquises, elles peuvent affecter n'importe quel segment du corps calleux notamment sa partie antérieure.

Le corps calleux est dysplasique dans le Chiari II.

L'agénésie septale doit faire rechercher en IRM des pathologies associées : hypoplasie des bulbes olfactifs, dysplasie septo-optique, schizencéphalie.

2.4.3. Les anomalies corticales

Les anomalies corticales constituent les malformations les plus fréquentes et sont le plus souvent révélées par une épilepsie ou un retard psychomoteur.

Rappel de la corticogénèse: (5,7) les neurones dérivent de la zone sous ventriculaire du télencéphale et se multiplient activement avant la migration. Les cellules de la glie s'allongent et s'orientent de manière à connecter la zone germinative à la surface du futur cortex.

A cette phase de multiplication neuronale faite suite une phase de migration. Certains neurones s'attachent et migrent le long d'un guide glial. A chaque point de la zone proliférative germinale correspond un point donné du cortex responsable de son aspect colonnaire .

A l'intérieur d'une même colonne, les neurones migrant le plus tard sont les plus superficiels. Le cortex se subdivise ainsi en six couches. L'essentiel de la migration survient entre la 8ème et la 16ème semaine ; des phases moins importantes de migration se font jusqu'à la 25ème semaine.

Pendant la phase de maturation, les neurones s'orientent, l'écartement des corps neuronaux étant plus marqué au niveau des couches externes mises en place les dernières.

L'établissement des interconnexions neuronales se fait par codage moléculaire entre les axones et les neurones cibles.

La gyration est particulière à l'espèce humaine, aboutissant à un enfouissement des deux tiers de la surface corticale dans les sillons cérébraux.

La fosse de Sylvius est la conséquence de l'effet conjugué d'attraction des ganglions basaux et du développement prépondérant du télencéphale.

Jusqu'à la 18ème semaine, la surface cérébrale est lisse, puis apparaissent les scissures calleuse, pariéto-occipitales et calcarines.

A 20 semaines, commence l'operculisatation de la partie postérieure de l'insula.

Vers 21-22 semaines, la scissure de Rolando apparaît comme une simple dépression et se développe jusqu'à la 30ème semaine pour atteindre la scissure interhémisphérique.

Les scissures secondaires apparaissent à partir de la 28ème semaine; leurs développements se poursuivent après la naissance pour aboutir à la configuration complexe que l'on connaît.

La gyration est donc le résultat de deux gradients de croissance : l'un cortico médullaire entre le pool glial (substance blanche) et le pool neuronal (substance grise), l'autre cortical avec développement préférentiel des couches externes du cortex.

En scanner et en IRM, le manteau cortical est fin (5 à 8 mm) et les indentations de la substance blanche dans la substance grise sont bien visibles. Les sillons séparent des circonvolutions d'environ 2 cm de large ; elles sont un peu plus petites dans les aires fronto pariétales.

Deux notions étiopathogéniques sont importantes:

- Pendant la vie foetale, ces malformations résultent de désordres ischémiques ou infectieux. Les conditions d'environnement de la grossesse jouent un rôle considérable.
- Les lésions précoces survenant avant la 26ème semaine intra-utérine conduisent à des résorptions tissulaires sans aucune cicatrice gliale ou mésenchymateuse

2.4.4. Les anomalies de la prolifération neuronale

Elles sont peu épileptogènes, mais responsables de retard psychomoteur.

Les microcéphalies avec diminution du périmètre crânien à - 2,5 DS peuvent être sporadiques ou familiales.

L'imagerie montre simplement une diminution du volume cérébral sans autre anomalie morphologique.

Les mégalencéphalies peuvent être aussi sporadiques ou familiales. L'IRM est utile pour chercher des anomalies corticales.

L'hyperplasie cérébrale est le plus souvent harmonieuse.

2.4.5. Les anomalies primitives de la migration neuronale (5, 7)

L'agyrie : l'anomalie surviendrait vers le 3ème mois. Le cortex est divisé en quatre couches. Les enfants se présentent avec une épilepsie précoce et une hypotonie.

Le diagnostic est échographique avec une large scissure de Sylvius et l'absence de sillons sur les coupes latérales.

L'agyrie peut s'associer à différents syndromes avec faciès dysmorphique dans le type I. La surface cérébrale est lisse sans gyration. Les scissures de Sylvius sont larges. Le cortex se présente comme un épais ruban sans indentation de substance blanche. La substance blanche est d'épaisseur réduite. Une zone de nécrose laminaire est observée sur la partie externe du cortex en IRM.

Le type II est différent avec des anomalies oculaires, une prolifération méningée et une hydrocéphalie.

Les pachygyries sont plus fréquentes.

Les enfants présentent souvent microcéphalie, retard mental et épilepsie.

La gyration est rudimentaire avec de rares sillons et des circonvolutions espacées. Le cortex est également disposé en quatre couches. En imagerie, les signes consistent en un épais ruban cortical sans indentation de substance blanche dans la substance grise. L'épaisseur de la substance blanche est plus importante que dans l'agyrie. Rarement cette pachygyrie est localisée: on doit éliminer par des séquences d'inversion-récupération une polymicrogyrie confluyente.

Les hétérotopies: (2) la localisation des neurones ectopiques varie selon le moment de survenue de ce défaut de migration. Les premières vagues de migration neuronale prennent place normalement entre la 8ème et la 10ème semaine mais les suivantes sont perturbées.

Les symptômes neurologiques sont souvent retardés et variables associant un retard scolaire, une épilepsie ou des troubles du langage.

Les étiologies sont diverses: irradiation, infection, intoxication médicamenteuse, anomalie chromosomique.

Elles apparaissent, quelle que soit la séquence utilisée, comme de la substance grise en position anormale. Trois types sont décrits :

- *Les hétérotopies nodulaires* bien connues dans des associations malformatives de type syndrome de Zellweger ou syndrome d'Aicardi. L'épilepsie constitue un des éléments de ces syndromes.

La détection d'îlots isolés de substance grise bénéficie bien sûr du meilleur contraste spontané de l'IRM.

- *Les hétérotopies sous épendymaires* siègent dans la partie profonde de la substance blanche, en bordure des ventricules rappelant la localisation de la couche matricielle originale.

- *Les hétérotopies laminaires* sont souvent confondues avec la pachygyrie.

La substance grise ectopique est située à une distance variable des ventricules et forment des stries concentriques dans la substance blanche. Le diagnostic peut être suspecté par la tomodensitométrie mais est évident en IRM : une fine bande de substance blanche sépare le manteau cortical externe d'aspect normal d'un ruban de neurones ectopiques.

La bordure de cette bande d'hétérotopies est particulière: ondulée sur son versant externe, linéaire sur son versant interne. Ces hétérotopies peuvent être localisées à certains lobes: le diagnostic n'est alors possible que par l'IRM.

2.4.6. Les anomalies secondaires de la migration neuronale

Elles correspondent au processus réparateur de *déviaton neuronale* qui fait suite à une ischémie anténatale d'origine vasculaire, infectieuse ou toxique.

La polymicrogyrie est rarement primitive comme dans le syndrome de Zellweger o elle affecte les circonvolutions fronto-pariétales.

Elle est le plus souvent *secondaire*, constituant un processus réparateur du cortex après destruction anténatale; Cette réaction peut être:

- très limitée, bordant fréquemment les cavités porencéphaliques,
- ou au contraire exhubérante, confluyente aboutissant à un aspect pseudopachygyrique notamment sur les coupes axiales T2.

Ces malformations sont le plus souvent révélées par un retard mental ou une épilepsie. Leur diagnostic repose sur l'IRM.

La polymicrogyrie correspond à une description anatomopathologique et résulte de la nécrose des couches acellulaires médiocorticales dont la croissance est stoppée. Les couches corticales externes se présentent avec un nombre normal de neurones et ont une croissance normale.

Il en résulte un excès du gradient de croissance cortical qui explique le plissement excessif de la surface cérébrale: On peut ainsi observer en IRM un aspect en chou fleur correspondant à ce plissement excessif.

Le cortex, disposé en quatre ou cinq couches, est recouvert et "colmaté" par la couche moléculaire, la plus superficielle. Le recouvrement de la surface corticale par la couche moléculaire peut être tel qu'il peut conduire à une oblitération de la gyration qui est alors lissée.

Les couches corticales internes étant respectées, les indentations de la substance blanche dans la substance grise restent visibles notamment en IRM.

Tout élargissement localisé ou diffus des espaces péricérébraux doit faire rechercher ce type de malformation, l'IRM montrant autour des sillons anormaux un cortex à limites très irrégulières.

Il peut s'y associer une perte localisée de substance cérébrale: le cortex est alors souvent moins épais, finement ondulé et discrètement hyperdense en TDM.

L'origine ischémique de la polymicrogyrie rend compte de l'atteinte préférentielle des régions para-sylviennes ou des zones transitionnelles.

La schizencephalie (1) résulte d'un défaut de perfusion cérébrale à une période critique de la migration neuronale vers les 7 - 8ème semaines.

Les zones transitionnelles chez le fœtus se situent le long des parois ventriculaires. Ceci explique l'association classique des schizencéphalies à la dyplasie septo-optique ou à l'agénésie du septum pellucidum.

Ces anomalies sont le plus fréquemment révélées par un déficit moteur et l'épilepsie n'est pas constante.

Le plus souvent les régions para-sylviennes sont affectées et le scanner en permet facilement le diagnostic.

On en décrit trois types :

- large destruction du cerveau ou *porencéphalies bilatérales* souvent asymétriques et bordées de cortex cérébral anormal. Le processus de réparation et de déviation neuronale n'est jamais très exhubérant.
- dans la schizencéphalie de *type II ou fente cérébrale ouverte*, la fente est plus petite mais ses parois restent bien séparées l'une de l'autre. Il existe une dilatation ventriculaire avec un petit diverticule ventriculaire correspondant au point de fusion entre la pie-mère et l'épendyme. Du cortex polymicrogyrique est visible le long de cette fente cérébrale: il présente souvent un aspect très hypertrophique traduisant le caractère exhubérant du processus de réparation neuronale.
- dans la schizencéphalie de *type I ou forme à fente fermée*, la fente cérébrale est fusionnée par la superposition de la substance grise qui s'étend de la surface ventriculaire au cortex. En dehors, la fente colmatée est toujours centrée par un élargissement localisé des espaces sous-arachnoïdiens; en dedans le diverticule ventriculaire est plus petit que dans la forme II.
- Les schizencéphalies sont très fréquemment bilatérales et les types I et II peuvent s'associer.

Ces anomalies facilement détectées en scanographie sont évidentes en IRM: leur aspect triangulaire, leur positionnement perpendiculaire à la paroi ventriculaire permet de les différencier des hétérotopies; il n'y a jamais de gliose de la substance blanche en T2.

La dysplasie operculaire: (15) La révélation de cette malformation se fait par un syndrome pseudo-bulbaire et l'épilepsie n'est pas constante. L'imagerie et notamment l'IRM révèle un aspect particulier de l'opercule rolandique qui est incomplètement formé.

En IRM la scissure de Sylvius est trop verticale rappelant sa configuration foetale; dans son prolongement mais séparée d'elle par de la substance blanche et de la

substance grise, on découvre un sillon anormal d'aspect ombiliqué; du cortex à l'évidence polymicrogyrique entoure cette scissure anormale et la scissure de Sylvius. Une large veine draine le cortex anormal.

Le scanner est également évocateur montrant autour d'un large sillon comprenant un gros vaisseau, un bombement cortical de siège pariétal postérieur. Sur les coupes sous-jacentes, l'insula paraît hypertrophiée. La bilatéralité est fréquente mais souvent asymétrique.

Ce type d'anomalies associe donc un trouble primitif de la gyration auquel fait suite un processus réparateur de déviation neuronale.

Le diagnostic différentiel de cette malformation quand le sillon normal est très profond est constitué par la schizencéphalie de type I.

2.4.7. Les lésions dysplasiques du cortex

L'hémimégalencéphalie (12) : c'est une malformation rare caractérisée par une asymétrie cérébrale, une dysplasie corticale avec neurones géants et une perte de la cytoarchitecture normale.

L'hémisphère cérébral y compris le ventricule est hypertrophié; les sillons sont plus rares que normalement et les circonvolutions plus larges. Le cortex est épaissi et ses contours internes ne sont pas bien délimités. La substance blanche est également plus épaisse avec des zones de gliose responsables d'un hypersignal en T2. Le côté opposé est normal.

La dysplasie corticale focale (14, 19, 20) : Elle est caractérisée par une désorganisation locale de la cytoarchitecture corticale et par l'existence de cellules dysplasiques.

Ces dysplasies peuvent être considérées comme des pseudo-tumeurs et le diagnostic peut être histologiquement difficile.

Au début le scanner révèle des zones focales anormales très discrètement hyperdenses localisées au cortex avec bombement dans la substance blanche; avec l'évolution, cette zone devient le plus souvent nettement hyperdense traduisant la présence de microcalcifications. Il n'y a pas d'effet de masse ni de réhaussement de densité après injection de contraste.

L'IRM authentifie cet épaississement et ce bombement localisé du cortex avec des zones d'hypersignal liées à la gliose.

2.4.8. Malformations de la fosse postérieure

Nombre de malformations de la fosse postérieure (13) s'accompagnent d'un retard psychomoteur. Ces malformations bénéficient des études IRM en coupes sagittales et coronales incluant des séquences de flux.

Le syndrome malformatif de Dandy Walker: Il associe une agénésie du vermis cérébelleux, une dilatation kystique du V4 et une position haute de la tente du cervelet. Dans nombre de cas, il existe un reliquat du vermis antérieur.

L'IRM permet d'authentifier ce reliquat vermien, d'apprécier sa rotation sous la poussée du V4 dilaté, d'étudier le retentissement de cette dilatation sur le tronc cérébral et la perméabilité de l'aqueduc de Sylvius.

L'hydrocéphalie est quasi constante, rendant nécessaire dans 50% des cas une dérivation neurochirurgicale dans la première année de vie. Par ailleurs l'existence d'une hydrocéphalie anténatale est un élément péjoratif du développement intellectuel.

On intègre actuellement dans ce cadre malformatif de Dandy Walker les formes où la cavité kystique est plus petite avec un 4ème ventricule mieux formé mais où l'IRM montre de façon indiscutable une hypoplasie et surtout une rotation vermienne.

Le syndrome de Joubert : L'agénésie vermienne peut être partielle ou totale responsable d'un aspect de la fosse postérieure identique à celui du Dandy Walker. Par contre la dilatation ventriculaire reste toujours très modérée. Des anomalies du cortex cérébelleux ont été mises en évidence.

D'autres syndromes malformatifs sont possibles :

- Agénésie ou hypoplasie vermienne sans dilatation du V4 ni surélévation de la tente du cervelet.
- Agénésie du vermis avec fusion des hémisphères cérébelleux.

Les collections liquidiennes rétro-cérébelleuses :

Sans ouverture de la vallecula, elles correspondent à des anomalies des structures méningées de la fosse postérieure.

La distinction entre une simple poche arachnoidienne rétro-cérébelleuse communicante et un kyste arachnoïdien non communicant est parfois difficile : c'est parfois seulement l'apparition d'un retentissement ventriculaire ou un mauvais développement psychomoteur qui permet de considérer qu'il s'agit d'un kyste arachnoïdien compressif nécessitant une dérivation ventriculaire.

Les anomalies des hémisphères cérébelleux à type d'hypoplasie partielle sont fréquentes, souvent latente cliniquement.

2.5. Les syndromes neurocutanés

2.5.1. La sclérose tubéreuse de Bourneville

La sclérose tubéreuse de Bourneville (16) en est la cause la plus fréquente.

Le scanner montre des calcifications sous-épendymaires, des hamartomes habituellement plus denses que le cortex normal et des tubers généralement hypodenses.

L'IRM reste la méthode de choix dans la détection de ces tubers bien qu'il n'existe pas de corrélation entre la diffusion des lésions et le status neurologique, tant pour la fréquence et le type d'épilepsie que pour le retard psychomoteur. Ces tubers sont hypointenses en T1, hyperintenses en T2, l'absence de signal signant la présence de calcifications.

Certaines lésions peuvent prendre le contraste Gadolinium faisant alors évoquer dans les localisations sous épendymaires une dégénérescence.

L'étude du débit sanguin cérébral montre une bonne corrélation anatomique avec l'IRM en ce qui concerne les tubers : on note le plus souvent une hypoperfusion, parfois détectée avant l'apparition des crises.

Des hypoperfusions de localisation temporale, sans tuber associé, ont été constatées en cas d'épilepsie sévère, de début précoce avant l'âge de 6 mois; ces anomalies fonctionnelles temporales peuvent régresser à l'arrêt des crises.

2.5.2. La maladie de Sturge Weber

Seule l'IRM permet d'objectiver l'extension de l'angiome piemérien après injection de Gadolinium et ce avant l'apparition de l'atrophie cérébrale. Il s'y associe une hypertrophie du plexus choroïde homolatéral.

La constatation d'une prise de contraste corticale en tomодensitométrie ou en IRM traduit une rupture de la barrière hématoencéphalique après les crises convulsives.

2.5.3. La neurofibromatose

C'est une cause rare d'épilepsie chez l'enfant car les lésions diffuses prédominent dans la substance blanche. La survenue d'une épilepsie doit donc faire pratiquer une I.R.M. à la recherche d'une anomalie corticale tumorale.

2.6. Les tumeurs cérébrales (20)

2.6.1. Les tumeurs hémisphériques

Elles représentent moins de 1% des causes d'épilepsie et sont bénignes dans 80% des cas. Ce pourcentage devrait augmenter grâce à la meilleure détection IRM des lésions temporales.

Les crises sont partielles dans 2/3 des cas.

Le diagnostic TDM et IRM des astrocytomes kystiques de bas grade est aisé. L'IRM peut permettre la détection de foyers à distance dans les tumeurs gliales de haut grade.

Affirmer l'évolutivité de certaines lésions solides est parfois très difficile, ce qui explique leur classification dans les tumeurs neuro-épithéliales dysembryoplasiques (PNET). Les oligodendrogliomes sont les diagnostics histologiques les plus fréquents; les gangliogliomes des lobes temporaux sont de plus en plus fréquemment reconnus.

2.6.2. Les hamartomes de tuber cireneum

Les hamartomes de tuber cireneum peuvent être responsables d'épilepsie gélastique avec crises de rire immotivé. L'association à une puberté précoce n'est pas constante.

Dans les hamartomes de petite taille, leur signal est iso-intense au tissu cérébral quelque soit la séquence utilisée.

Les formes à révélation précoce sont particulières car l'hamartome est plus volumineux et son signal est différent, nettement hypointense en T1, modérément hyperintense en T2.

2.7. Les malformations vasculaires

Elles sont génératrices d'épilepsie quand elles se compliquent: thrombose, hémorragie. L'aspect du cavernome avec un signal hétérogène en séquences T1 et T2, et celui des malformations artérioveineuses sont caractéristiques en IRM.

2.8. La sclérose temporale interne (8, 11)

Chez certains patients présentant une épilepsie complexe, l'IRM en coupes coronales, libérée des artefacts de la fosse temporale peut montrer une atrophie temporale avec dilatation de la corne temporale associée à un hypersignal modéré en T2 de la partie interne du lobe temporal.

Les études histologiques montrent de façon non systématique dans 50 à 70% des lésions cicatricielles, sans savoir si celles-ci sont la cause ou la conséquence de l'épilepsie.

L'amélioration post-chirurgicale est fréquente.

2.9. Les macrocéphalies bénignes ou hydrocéphalies externes (22)

Elles sont souvent responsables d'un retard psychomoteur modéré et transitoire.

De survenue précoce dans les six premiers mois de vie, leur diagnostic est aisé en échographie montrant l'existence d'une collection péricérébrale et interhémisphérique; l'utilisation de sondes à haute fréquence permettent d'affirmer le siège sous arachnoïdien de la collection.

La surveillance est assurée par l'étude de la courbe du périmètre crânien, puis après fermeture de la fontanelle par TDM. L'évolution est le plus souvent favorable

avec stabilisation de la macrocéphalie, disparition de l'épanchement péricérébral, élargissement ventriculaire en regard des régions concernées.

2.10. Les maladies métaboliques

2.10.1. Les leucodystrophies

La symptomatologie clinique en début d'évolution est peu discriminante, marquée par des troubles moteurs, puis des troubles psychomoteurs et des convulsions en fin d'évolution.

Elles bénéficient d'une approche IRM: les modifications ne sont pas spécifiques avec lésions hyperintenses en séquence pondérée T2 de la substance blanche centrale, avec ou sans atteinte des fibres associatives sous corticales, et ventriculomégalie.

La topographie des lésions est plus discriminative permettant une approche diagnostique de ces affections :

- atteinte du corps calleux et des lobes occipitaux avec extension antérieure dans l'adrénoleucodystrophie. Sa détection précoce permet d'envisager un traitement définitif par greffe de moëlle.
- atteinte frontale avec extension postérieure dans la leucodystrophie métachromatique.
- atteinte plutôt frontale dans la maladie d'Alexander,
- atteinte plus diffuse dans la leucodystrophie soudanophile.

2.10.2. Les poliodystrophies

Les poliodystrophies affectant la substance grise sont dominées par l'encéphalopathie subaigüe nécrosante de Leigh. Le retard de développement est d'apparition précoce.

2.10.3. Les mitochondriopathies

Les mitochondriopathies (3) entraînent une atteinte mixte de la substance blanche et des noyaux gris centraux. Elles sont responsables d'épilepsie.

Le diagnostic lésionnel de cette affection repose sur l'IRM, dévoilant une atteinte prédominante des noyaux gris et en T2 des lésions diffuses souvent peu étendues de la substance blanche.

3. CONCLUSION

L'apport de l'IRM dans le bilan des épilepsies et des retards psychomoteurs est essentiel permettant de retrouver une étiologie dans 60 % des cas.

Le diagnostic étiologique repose sur une analyse anatomique rigoureuse comprenant l'étude :

- des circonvolutions cérébrales et des scissures notamment celle de Sylvius,
- des sillons et des espaces sous arachnoidiens,
- de la taille et de la déformation des ventricule,
- de l'épaisseur de la substance blanche et du ruban cortical ainsi que de leur interface.
- de la myélinisation et du signal de la substance blanche,

Le recours à des atlas anatomiques couplés à des méthodes d'investigations fonctionnelles poussées permettent d'envisager dans certaines épilepsies une chirurgie curative ou de protection.

LES ASPECTS RADIOLOGIQUES DES MALADIES GENERALISEES

Parmi les manifestations généralisées les plus fréquentes dont la traduction radiologique est riche, nous étudierons les histiocytoses, les neurofibromatoses et les maladies de carence : rachitisme et scorbut.

1. LES HISTIOCYTOSES X OU LANGERHANSIENNES

Lichtenstein regroupa sous ce terme en 1953, trois maladies de même substratum histologique et de pronostic inversement proportionnel à l'âge et à l'expression clinique :

- *la maladie de LETTERER-SIWE* : atteinte granulomateuse disséminée aiguë, fébrile, pluri-viscérale (os, peau, foie, rate, ganglions...) chez l'enfant de moins de 3 ans, et d'évolution très souvent fatale.
- *la maladie de HAND-SCHULLER-CHRISTIAN* : atteinte disséminée chronique avec la triade classique (diabète insipide, exophtalmie, lacunes osseuses crâniennes), chez l'enfant de plus de 3 ans, de pronostic réservé (mortalité de 15%).
- *le granulome éosinophile de l'os* : atteinte localisée au tissu osseux, atteignant l'enfant et l'adulte jeune, de bon pronostic. Le décès est exceptionnel comme en témoigne la revue générale de Slater portant sur 545 cas.

Nous étudierons tout spécialement cette troisième variété.

Le granulome éosinophile des os fait partie des histiocytoses X ou langerhansiennes, maladie d'étiologie inconnue, peut-être auto-immune. Nezelof a montré qu'il s'agit d'une maladie proliférative de la cellule de Langerhans.

Plus l'enfant est jeune, plus l'évolution est susceptible d'être grave avec possibilité de lésions osseuses multiples et d'atteintes viscérales. Plus l'enfant est âgé, plus la lésion a des chances de rester solitaire et d'évoluer favorablement.

Toutes les pièces osseuses peuvent être touchées sauf les petits os des mains et des pieds.

Certains aspects sont suffisamment évocateurs pour en permettre un diagnostic purement radiologique surtout s'il s'agit d'une nouvelle localisation, mais le plus souvent la confirmation ne peut être qu'anatomo-pathologique après biopsie.

1.1. Caractères généraux des granulomes éosinophiles

1.1.1. Age

Il touche surtout l'enfant entre 3 et 10 ans : 60% des malades ont moins de 20 ans et 35% moins de 10 ans (Slater).

1.1.2. Fréquence

Le granulome éosinophile est la forme la plus fréquente des histiocytoses langerhousiennes. Il touche 2 garçons pour une fille.

1.1.3. Symptomatologie

Elle est assez univoque : il s'agit le plus souvent d'une douleur persistante, non améliorée par le traitement symptomatique habituel. Lorsqu'il s'agit d'une localisation superficielle, elle peut se manifester par une tuméfaction dure et immobile ou au contraire mobile, molle et très souvent douloureuse lorsque les parties molles sont envahies prenant parfois un aspect inflammatoire qui égare le diagnostic.

Une fracture pathologique est rarement le symptôme révélateur.

Enfin il peut s'agir d'une découverte d'examen radiologique systématique.

1.1.4. Localisation

Par ordre de fréquence décroissante, on rencontre des granulomes éosinophiles au niveau des os plats (crâne (42%) (fig 1a, b, c), omoplate (fig 1 d), os iliaque (12%)), de la mandibule (8%) et de la mastoïde, des côtes (13%) (fig 1e), des os longs (24%) (fig 1f, g) et du rachis (10%) (fig 1h).

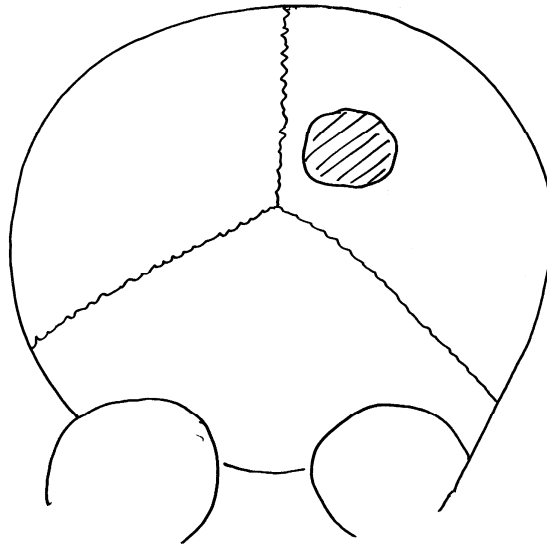


Fig 1a : Volumineuse lacune pariétale gauche à bords nets à droite de la ligne médiane.

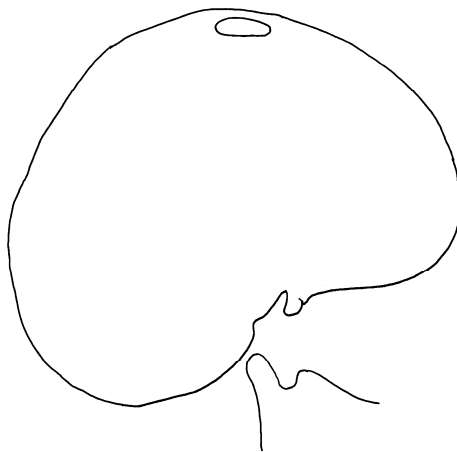


Fig 1b : Lacune de l'os pariétal à bords nets visible sur le profil.

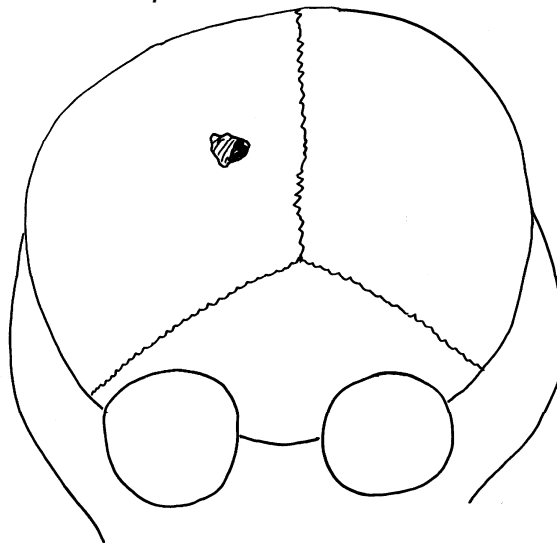


Fig 1c : Lacune pariétale droite en voie de guérison.

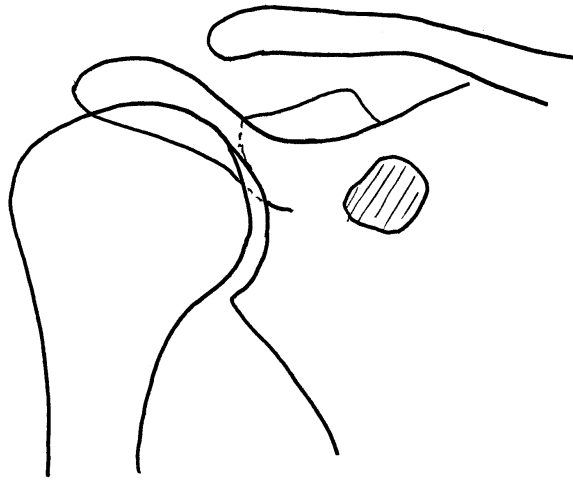


Fig 1d : Lacune de l'omoplate.

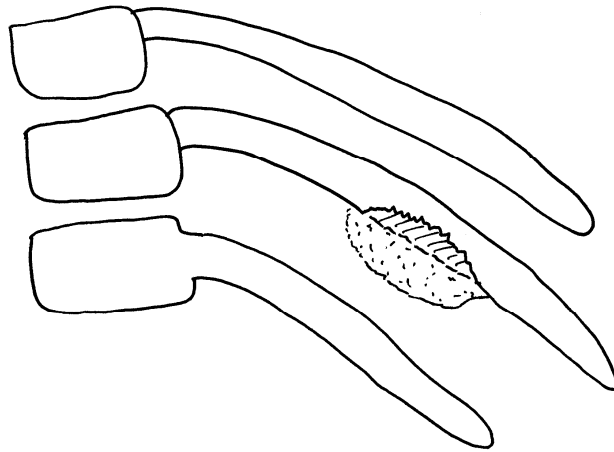


Fig 1e : Lacune costale à bords irréguliers avec masse des parties molles.

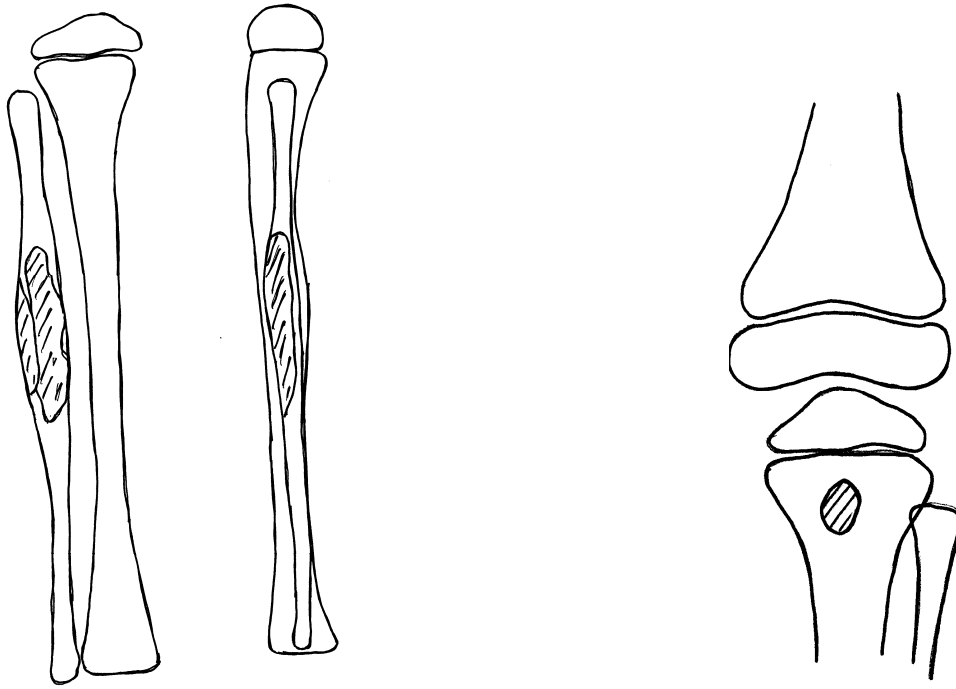


Fig 1 fa, 1 fb : Lacune diaphysaire péronière à bords condensés et tibiale supérieure à bords nets.

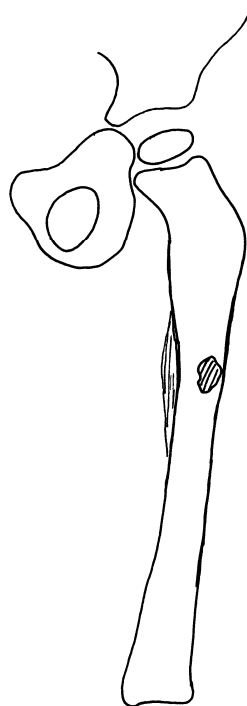


Fig 1g : Lacune diaphysaire fémorale avec appositions périostées.

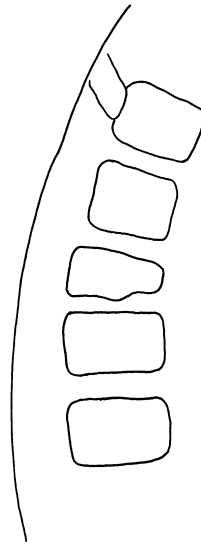


Fig 1h : Tassement cunéiforme antérieur au niveau du rachis dorsal.

L'atteinte des petits os du pied et des mains est exceptionnelle (Slater).

1.1.5. Radiologie conventionnelle

La lésion qui correspond au granulome éosinophile est presque toujours une plage d'ostéolyse de type géographique, dont la taille varie de quelques mm à plusieurs cm. Très rarement, il peut exister un fragment d'os séquestré à l'intérieur de la lésion destructrice.

L'agressivité de la lésion s'apprécie en analysant les limites et le type de réaction cortico-périostée.

1.1.6. L'examen scanographique

Non spécifique, il visualise des lésions tissulaires hétérogènes, ostéolytiques, se rehaussant après injection d'iode et montre l'éventuelle masse des tissus mous péri-osseuse.

1.1.7. IRM

L'IRM fournit des éléments supplémentaires (De Schepper), mais les anomalies ne sont pas spécifiques.

En pondération T1, la lésion médullaire est en iso signal ou en hypersignal avec une importante prise de contraste après injection de gadolinium. En pondération T2, elle est en hypersignal modéré ou important.

L'IRM permet de mieux préciser la réaction médullaire autour de la lésion, l'atteinte éventuelle des tissus autour de l'os et permet en cas d'atteinte vertébrale de prouver l'intégrité du disque adjacent (Beltran).

1.1.8. Diagnostic

Quand il s'agit de la première manifestation, il se pose avec les ostéites subaiguës et parfois même avec un sarcome d'Ewing.

L'examen anatomo-pathologique est le seul élément formel du diagnostic positif. Toutefois il peut rester difficile entre un granulome éosinophile et une ostéomyélite circonscrite, car dans les deux cas, le tissu peut avoir les mêmes caractéristiques histologiques. L'utilisation des immunomarqueurs est alors très utile, surtout si la bactériologie est négative.

1.1.9. Pronostic

Le pronostic est bon. La lésion évolue la plupart du temps vers la guérison, soit sous l'effet du traitement, soit spontanément.

Le pronostic est plus réservé en cas de :

- survenue avant 3 ans et en particulier chez le nourrisson, avant un an
- localisations osseuses multiples.

1.1.10. Traitement-évolution

En cas de *granulome éosinophile unique*, la chirurgie est traditionnellement à la fois un moyen de diagnostic et de traitement.

L'injection de corticoïdes dans la lésion peut représenter une alternative efficace, en particulier dans les localisations vertébrales ou douloureuses.

Sartoris démontre, à partir de 71 cas, que la vitesse de guérison n'est pas influencée par la thérapeutique quelles qu'en soient les modalités. Il encourage donc l'abstention et la surveillance, la thérapeutique étant réservée à quelques cas très particuliers.

Quelle que soit la modalité choisie, le granulome guérit par réossification.

En cas de *granulomes éosinophiles multiples* :

Il convient de surveiller ces malades et de n'intervenir par chirurgie ou radiothérapie que sur les lésions qui semblent dangereuses. En cas d'aggravation sous surveillance au bout de quelques mois, une chimiothérapie peut être discutée.

2. LA NEUROFIBROMATOSE

La neurofibromatose est un des désordres autosomiques dominants les plus fréquents mais la moitié des cas apparaît par mutation spontanée. Toutefois, le diagnostic dépend encore souvent de la clinique.

Il y a 2 formes principales de neurofibromatose.

La neurofibromatose type I (NF-1), liée à une anomalie du chromosome 17 est la plus fréquente chez l'enfant et peut être affirmée si l'on trouve au moins deux des critères suivants:

- 6 ou plus taches café au lait supérieures à 5 mm dans leur plus grand diamètre chez les enfants pré-pubères et supérieures à 15 mm chez les sujets pubères.
- 2 ou plus neurofibromes de tous types ou un neurofibrome plexiforme.
- les éphélides des régions axillaires ou inguinales
- 1 gliome optique
- 2 nodules de Lisch (nodules pigmentés de l'iris)
- 1 lésion osseuse particulière comme une dysplasie sphénoédale ou un amincissement du cortex d'un os long avec ou sans pseudarthrose.
- 1 parent du 1er degré présentant une neurofibromatose selon les critères énumérés ci-dessus.

La neurofibromatose type II (NF-2), la plus rare, antérieurement connue comme la neurofibromatose auditive bilatérale est liée à une anomalie du chromosome 22 et correspond aux cas qui remplissent au moins l'un des deux critères diagnostiques suivants : l'existence d'une tumeur bilatérale de la 8ème paire visualisable par les techniques d'imagerie ou l'existence d'un parent au premier degré présentant une NF-2 et soit une tumeur unilatérale de la 8ème paire, soit 2 des éléments suivants : un neurofibrome, un méningiome, un gliome, un schwannome ou une cataracte sous-capsulaire postérieure juvénile.

2.1. Les atteintes neurologiques

La neurofibromatose présente une grande variété de lésions neurologiques, c'est dire que le bilan de 1ère intention comportera une IRM en séquence T1 sans et avec injection de Gadolinium en coupes fines pour préciser l'extension et une séquence T2. L'IRM est bien supérieure au scanner pour visualiser les tumeurs cérébrales et de la moelle épinière. Il faut toujours faire un examen de l'ensemble de l'encéphale pour rechercher des lésions multiples. Un hypersignal en T2 se voit chez 60 % des malades au niveau des noyaux gris centraux, du cervelet, du tronc cérébral.

En effet, les tumeurs cérébrales et de la moelle épinière sont les complications les plus fréquentes.

Les neurofibromes sont souvent visibles en situation para-vertébrale avec un élargissement des trous de conjugaison avec en IRM une prise de contraste en

périphérie. Les névromes plexiformes, très typiques de la maladie, se trouvent en situation para-orbitaire ou dans la région lombaire (souvent associés à une aplasie de la grande aile du sphénoïde) ou dans la région lombaire. L'IRM permet de bien les voir au sein de la graisse sous-cutanée.

Le neurinome bilatéral de l'acoustique est caractéristique de la NF2.

Le gliome des voies optiques est la tumeur la plus fréquente (15 % sujets atteints de NF1) et se voit surtout au cours des deux premières décennies de la vie. C'est un astrocytome pilocytique parfois limité au nerf optique ou plus souvent étendu le long des voies optiques. On le voit bien en IRM avec prise de contraste globale après injection de Gadolinium, mais il peut être aussi kystique.

On peut aussi observer des astrocytomes pilocytiques du plancher du 3ème ventricule en arrière du chiasma, bien visible en coupes sagittales.

Les méningiomes sont bien décelés par IRM. Ils sont habituellement multiples, souvent étendus en plaque le long de la base et peuvent s'étendre vers la région cervicale par les trous déchirés postérieurs.

L'association de méningiome et de neurinome dans la fosse postérieure et dans le canal vertébral est fréquente.

Au niveau médullaire, la tumeur la plus fréquente est l'épendymome parfois multiple.

Les lésions dysplasiques du système nerveux sont multiples (schwanome intramédullaire). L'IRM en pondération T2 montre parfois des zones d'hypersignal dispersées de façon asymétrique dans les deux hémisphères qui s'expliquent par la présence de foyers cellulaires hamartomateux ou d'une gliose proliférative hyperplasique.

Les dysplasies méso-dermiques peuvent toucher les structures osseuses (aplasie partielle ou totale de la grande aile du sphénoïde) et les méninges (méningioangiomatose, méningocèle vertébrale multiple étagé bilatéral). Il existe également des atteintes du système vasculaire : mégadolichoartères, anévrisme géant, occlusion, fistule, syndrome de Moya-Moya dont le diagnostic précis nécessite une angiographie.

2.2. Les manifestations osseuses

On les voit dans 50 % des cas de neurofibromatose.

2.2.1. Les lésions rachidiennes

Les modifications osseuses qui résultent de la dysplasie mésodermique. Il s'agit de la cyphoscoliose ou de l'hypoplasie squelettique entraînant un élargissement foraminaux permettant la constitution de méningocèles latéraux par hyperpression.

L'aspect festonné du bord postérieur des corps vertébraux par ectasie durale avec dilatation du sac dural, mais également parfois tumeur intra ou para-spinale est classique. L'ectasie durale est probablement due à un trouble du développement mésenchymateux de la dure-mère et de l'os.

Les modifications osseuses secondaires aux tumeurs nerveuses. Il peut s'agir de lésions osseuses érosives secondaires ou de l'élargissement fusiforme de nerfs bien visible au scanner ou encore de dégénérescence maligne de schwannome avec envahissement osseux.

2.2.2. Les lésions des os longs

Elles sont multiples : raréfaction osseuse localisée, lésions kystiques intra-osseuses, incurvation et pseudarthrose en particulier du tibia, ostéocondensation parfois présente en regard des neurinomes plexiformes, hypertrophie osseuse localisée ou segmentaire à type de gigantisme partiel.

Citons les hémorragies sous-périostées souvent en rapport avec les éléphantiasis.

Parmi les lésions osseuses, citons les fibroxanthomes multiples en particulier au niveau des fémurs et des tibias que l'on voit avec une fréquence particulière au cours de la neurofibromatose.

Les lésions du crâne sont la macrocranie (outre les malformations du sphénoède) même en l'absence de mégalencéphalie. Citons les lacunes de la suture lambdoeode, surtout à gauche.

2.3. Manifestations viscérales et endocriniennes

Ces atteintes sont diagnostiquées plus souvent à l'âge adulte. Ce sont des tumeurs d'origine nerveuse comme les schwannomes myo-gastriques ou plus rarement des lipomes ou léiomyomes. La neurofibromatose est responsable de 1 % des tumeurs bénignes de l'intestin grêle. L'atteinte du côlon est moins fréquente.

Le phéochromocytome est la lésion endocrinienne la plus fréquente. Il est souvent bilatéral et hypertensif.

2.4. Manifestations thoraciques de la neurofibromatose

Ce peuvent être des opacités correspondant aux nodules cutanés se projetant sur les champs pulmonaires.

Un neurinome inter-costal apparaît sous forme d'une masse extra-pleurale visible sur la paroi thoracique associée avec une érosion costale.

Des masses neurofibromateuses du médiastin moyen se traduisent par un élargissement du médiastin moyen depuis le cou jusqu'au hile.

Une atteinte neurofibromateuse du pharyngo-larynx peut se traduire par une masse sous-muqueuse, siégeant le plus souvent au niveau du pli ary-épiglottique.

2.5. Les manifestations cardio-vasculaires

Ce sont surtout des dysplasies vasculaires aspécifiques comme des angiomes, des télangiectasies, des anévrysmes, des mégaartères. Ce peuvent être également des angiodysplasies spécifiques qui atteignent les vaisseaux de tous calibres et de toute localisation. L'atteinte de l'artère rénale est la plus fréquente. Il s'agit presque toujours d'une sténose parfois bilatérale associée ou non à un anévrysme et dont la manifestation clinique habituelle est l'hypertension.

	NF1	NF2
Chromosome	17 Enfants et jeunes adultes	22 Adultes
Lésions cutanées	Nombreuses	Rares
Système nerveux central	Tumeur de type glial (gliomes, neurofibromes)	Gaines des nerfs et tumeurs des méninges (schwannomes, méningiomes, épendymomes)
Lésions osseuses	Dysplasie sphénoïdale Pseudarthrose	Rares
Autres dysplasies du système nerveux central	Fréquentes (sténose de l'aqueduc, buphtalmie)	Rares

Tableau 1 : Neurofibromatoses

3. LE RACHITISME VITAMINO-SENSIBLE

L'ostéogénèse rachitique diffère de l'ostéogénèse normale par trois caractères principaux :

- les cellules cartilagineuses, vont proliférer au lieu de dégénérer d'o gonflement local.
- le processus de pénétration capillaire du cartilage se fait d'une manière anarchique avec pour conséquence l'interpénétration des différentes couches

au lieu de leur superposition et de leur juxtaposition parallèles d'o l'irrégularité de la zone ossifiée.

- l'insuffisance de calcification du cartilage et de l'os nouvellement formé entraîne un ramollissement.

Les signes radiologiques sont la conséquence directe de l'ostéogénèse rachitique. On les constate au niveau des différents segments corporels.

3.1. Les os longs

3.1.1. Les manifestations métaphysaires (fig. 2)

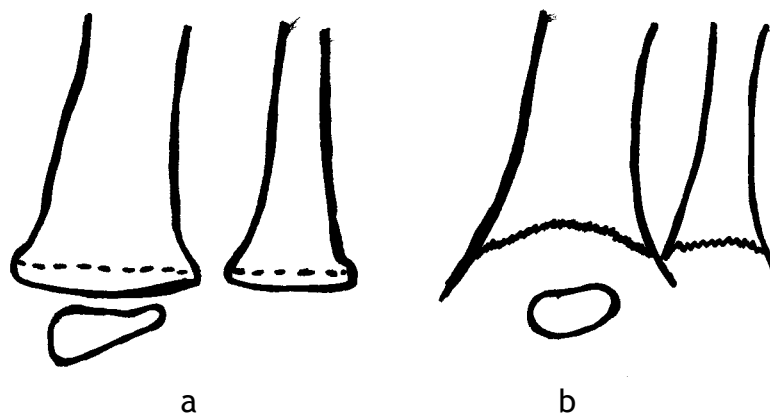


Figure 2 : a - schéma de la radiographie du poignet d'un enfant de 2 ans. Le socle métaphysaire, entouré par la virole péri-chondrale est net, aussi bien sûr l'extrémité inférieure du radius que sur celle du cubitus. b - schéma de la radiographie du poignet d'un enfant de même âge, rachitique. L'image du socle métaphysaire n'est plus visible, traduisant la disparition de la virole péri-chondrale. La métaphyse, qui n'est plus contenue par la virole, s'évase et dessine des prolongement latéraux en forme de bec. (D'après J. Lefebvre et R. Benacerraf, EMC 1968).

Elles consistent en

- un élargissement transversal de la métaphyse entraînant une coudure en dehors du bord externe de la diaphyse osseuse.
- une incurvation en cupule de la ligne métaphysaire remplaçant le dessin rectiligne normal de cette ligne, mais ce signe est inconstant.
- un prolongement latéral de la ligne métaphysaire par un bec incliné vers l'épiphyse réalisant l'aspect classique en toit de pagode. Ce prolongement est du partiellement à l'élargissement et à la forme en cupule de la métaphyse, mais aussi à une ossification sous-périostée moins rapidement perturbée que l'ossification enchondrale métaphysaire.

Un aspect dentelé, frangé de la ligne métaphysaire dite "en dents de peigne" donnant souvent à la ligne métaphysaire un aspect flou.

Un élargissement de l'espace séparant la ligne métaphysaire de l'épiphyse. C'est un signe constant et très important car il traduit une prolifération du cartilage non suivi d'ossification.

3.1.2. Les manifestations diaphysaires et épiphysaires

Aux épiphyses, on peut voir un retard d'apparition des points d'ossification, des irrégularités des noyaux tant de leur structure qui apparaît plus transparente que de leurs contours qui sont flous.

Aux diaphyses, les signes sont inconstants et traduisent une forme plus sévère. On recherchera une diminution d'ensemble de la densité radiologique, un amincissement et un aspect feuilleté lamellaire de la corticale, des fractures vraies ou des stries de Looser Milkman, enfin surtout des déformations et des incurvations dans les formes sévères.

3.2. Evolution

Elle se fait toujours vers la guérison, rapidement sous l'influence de la vitamine D, plus lentement en l'absence de traitement.

Au niveau des métaphyses, la réparation peut se faire progressivement, insensiblement mais souvent il apparaît d'abord une ligne de calcification opaque, régulière à distance de la métaphyse, séparée de la diaphyse par une bande claire de tissu ostéoede qui va, à son tour, se calcifier rapidement ; ainsi, surtout dans les formes modérées, l'os reprend rapidement un aspect tout à fait normal.

Les mêmes processus de guérison s'observent au niveau des épiphyses et des diaphyses.

3.3. Les signes thoraciques

On note un gonflement et un évasement de l'extrémité antérieure des côtes qui prennent un aspect en cupule. L'évasement est parfois important et les extrémités costales peuvent se toucher dessinant à la partie moyenne des champs pulmonaires une bande opaque verticale ondulée.

Les déformations thoraciques s'observent seulement dans les formes sévères et se traduisent par un aplatissement transversal de la partie supérieure du thorax qui apparaît étroit. Ce rétrécissement supérieur contraste avec un évasement de la partie inférieure.

Des fractures de côtes sont possibles dans les formes graves avec décalcification, fractures souvent multiples venant aggraver les déformations et les troubles fonctionnels.

Des modifications du parenchyme pulmonaire s'observent souvent dans les formes intenses o l'on peut trouver des troubles de ventilation.

4. LE SCORBUT

Les signes radiologiques précoces du scorbut infantile ou maladie de Barlow sont souvent difficiles à identifier et peuvent être masqués par un rachitisme associé.

Les lésions sont caractérisées par une perte de la trabéculatation osseuse normale au niveau distal des os longs avec un aspect vitreux de l'os.

Les signes radiologiques prédominent au niveau de la jonction métaphyso-épiphysaire des os longs et sont souvent nets aux genoux (schéma).

4.1. Altérations métaphysaires

Les signes radiologiques sont au nombre de 3. (fig. 3)

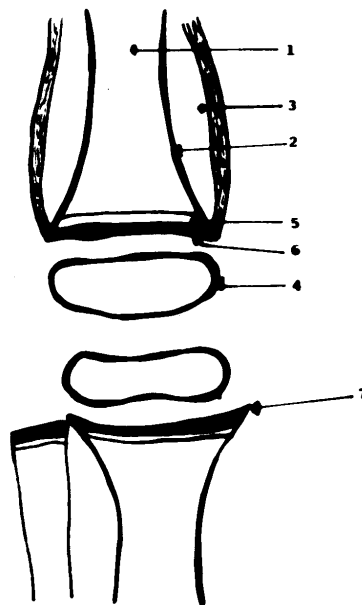


Figure 3 : Schéma récapitulatif des signes radiologiques du scorbut infantile. 1 - ostéoporose ; 2 - amincissement cortical ; 3 - hématome sous-périosté ; 4 - signe de Wimberger (cerclage des noyaux) ; 5 - signe de Lehndorff (bande claire métaphysaire) ; 6 - signe de Fraenkel (condensation métaphysaire) ; 7 - éperon métaphysaire de Pelkan.

- le signe de Fraenkel est une ostéocondensation métaphysaire, qui correspond à une zone de cartilage bien calcifiée. Ce signe est présent dans les 3/4 des cas de scorbut infantile.

- le signe de Lehndorff est constitué de bandes claires métaphysaires, ou "ligne scorbutique", qui se situent du côté métaphysaire entre la ligne blanche de Fraenkel et la partie spongieuse profonde et étendue de la diaphyse. Selon Fouron, ce signe est présent dans moins de la moitié des cas.
- les éperons de Pelkan sont de petits éperons osseux métaphysaires.

4.2. Altérations épiphysaires

On les rencontre sur les épiphyses des os tubulaires et sur les os du carpe et du tarse.

Le signe de Wimberger se traduit par une image en bulle de savon, et correspond à une formation radio-dense en coquille autour des noyaux épiphysaires d'ossification. La persistance et l'épaisseur de la couche de cartilage calcifié, accentuée par la raréfaction centrale due à l'atrophie spongieuse adjacente, explique cette image.

4.3. Altérations diaphysaires

L'ostéoporose : l'atrophie spongieuse diaphysaire des os tubulaires explique la déminéralisation non spécifique et l'aspect en "verre dépoli" au niveau des diaphyses. Pour FOURON, elle serait présente dans tous les cas.

L'amincissement de la corticale : la corticale amincie, réduite à une ligne "en pointe de crayon" est parfois complètement absente à la jonction cartilage-diaphyse.

Les hématomes sous-périostés : l'hémorragie sous-périostée est plus fréquente au niveau des os longs, tels le fémur, le tibia et l'humérus, mais peut se voir sur les os plats de la voûte crânienne et à la ceinture scapulaire.

Le degré de l'hémorragie est variable, et elle peut entraîner un décollement périosté local ou diffus. Les diaphyses peuvent être touchées sur toute leur longueur ; l'hémorragie épiphysaire est extrêmement rare.

Les hématomes sous-périostés, après une période de transparence radiologique, apparaissent sous forme d'opacités para-osseuses, le plus souvent calcifiées, alors que les masses de tissus mous augmentent de densité, déplaçant les os adjacents. La coquille périostée, petite ou large, persiste longtemps à la phase de guérison de la maladie.

4.4. Autres altérations

Fracture en coin : c'est une fracture corticale des extrémités des os longs, qui peut aboutir à la séparation complète ou incomplète de la plaque de croissance du corps des os tubulaires.

Evasement éphiphyso-métaphysaire.

4.5. Evolution

Sous traitement par la vitamine C, les ostéoblastes fonctionnent normalement et la croissance reprend.

Au niveau osseux, on constate :

- un épaissement de la corticale
- une augmentation de la densité de la zone radio-transparente métaphysaire
- une disparition de la couche de cartilage calcifié
- des appositions osseuses sous-périostées massives, fusionnant plus tard avec la corticale sous-jacente
- une augmentation de la densité des épiphyses
- des modifications spontanées des diaphyses et les décollements épiphysaires disparaissant le plus souvent chez le jeune enfant
- globalement, les altérations métaphysaires ne disparaissent qu'en plusieurs semaines, les hématomes sous-périostés persistent plusieurs mois.

L'IMAGERIE DANS LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Les cardiopathies congénitales sont actuellement diagnostiquées de plus en plus tôt grâce au progrès des techniques non invasives. Certaines peuvent être découvertes grâce à l'échocardiographie anténatale.

Après la naissance, l'échocardiographie a un rôle majeur. D'une part, elle donne des informations morphologiques, mais grâce au doppler pulsé et couleur, elle apporte de plus des informations hémodynamiques et visualise les shunts intra ou extra-cardiaques, les fuites valvulaires et les jets de sténose orificielle.

La radiologie conventionnelle ne doit pas pour autant être négligée car elle permet à la fois de voir les contours du coeur et d'apprécier la vascularisation pulmonaire. Elle permet d'évoquer le diagnostic dans certaines cardiopathies typiques comme la sténose valvulaire pulmonaire, la communication inter-auriculaire, la tétralogie de Fallot, la coarctation de l'aorte. Elle permet également de préciser le situs et mesurer la taille du coeur.

La radiographie permet d'éliminer les causes de faux gros coeurs comme l'hypertrophie thymique globale se moulant sur le coeur ou les déformations thoraciques (pectus excavatum, dos plat) avec un coeur dévié à gauche.

Sur la radiographie thoracique, on peut facilement calculer la taille du coeur grâce à des abaques (fig. 1a, b, c) mesurant l'index cardiothoracique. On peut considérer qu'il existe une cardiomégalie quand l'index cardiothoracique est supérieur à 0,60 jusqu'à 1 mois, supérieur à 0,55 de 1 mois à 2 ans, supérieur à 0,50 de 2 à 12 ans et supérieur à 0,45 après 12 ans. De plus, la mesure comparative de l'index cardiothoracique chez un même sujet est un très bon critère de surveillance dans l'évolution d'une cardiopathie.

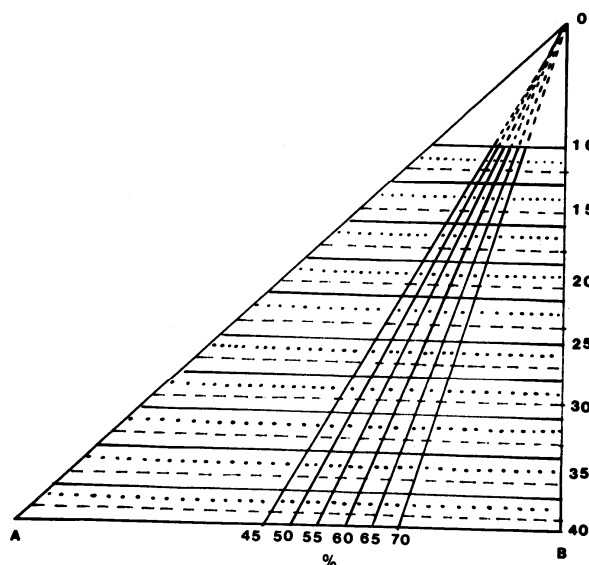


Figure 1 a :

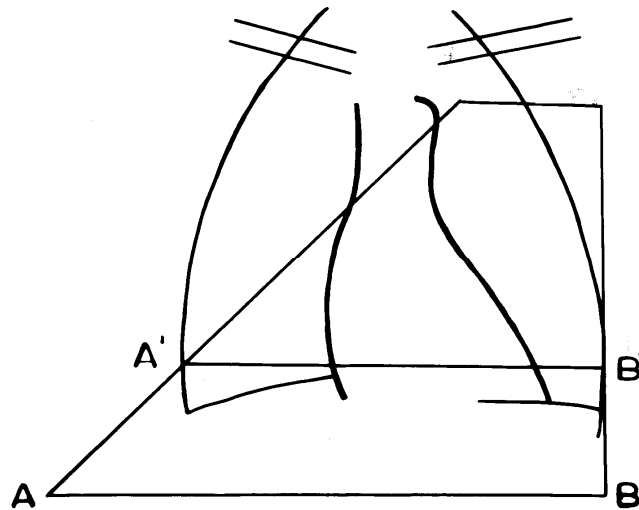


Figure 1 b :

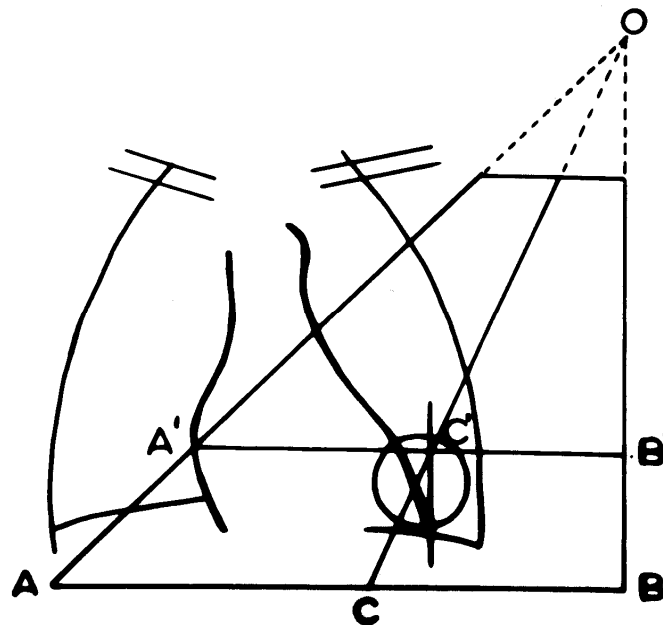


Figure 1 c :

1. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE DANS LES CARDIOPATHIES FRÉQUENTES DONT L'ASPECT EST ÉVOCATEUR

1.1. Les sténoses valvulaires pulmonaires isolées (fig. 2)

Dans 60 % des cas (117 cas étudiés), l'aspect typique associe la convexité de :

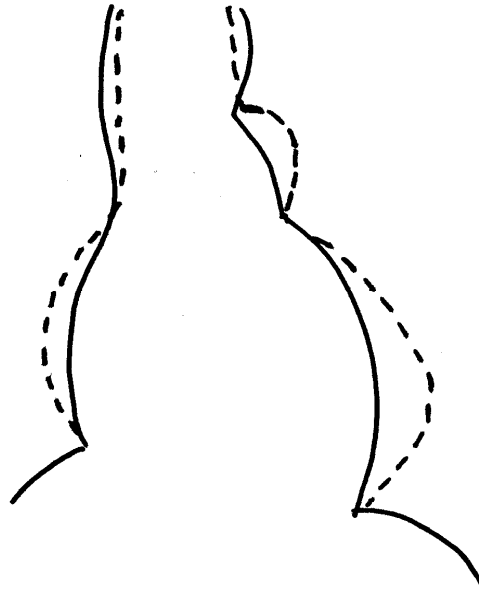


Figure 2 : Sténose valvulaire pulmonaire. Trait plein : cœur normal. Trait pointillé : aspect de sténose valvulaire pulmonaire orificielle avec hypertrophie des cavités droites. Arc moyen convexe.

Figure 2: sténose valvulaire pulmonaire. Trait plein : cœur normal. Trait pointillé : aspect de sténose valvulaire pulmonaire orificielle avec hypertrophie des cavités droites. Arc moyen convexe.

- l'arc moyen
- l'arc inférieur droit
- l'arc inférieur gauche
- avec un apex surélevé, ces 3 derniers signes étant les témoins de l'hyperpression en amont de la sténose.

Dans un nombre important de cas (28 %), il n'existe qu'un seul des 4 critères diagnostics cités et la convexité de l'arc moyen est le plus caractéristique correspondant à la dilatation post-sténotique de la sténose valvulaire en dôme.

Dans 6 % des cas l'aspect radiologique est trompeur et il est tout à fait normal dans 5 % des cas.

La vascularisation pulmonaire proximale apparaît dans l'ensemble normale, mais dans les sténoses serrées il y a une dilatation de l'artère pulmonaire gauche. Dans 30 % des cas, on constate une asymétrie de distribution de la vascularisation pulmonaire au profit de la gauche.

La vascularisation pulmonaire périphérique apparaît normale.

1.2. La tétralogie de Fallot (fig. 3)

L'aspect sur la radiographie thoracique est caractéristique.

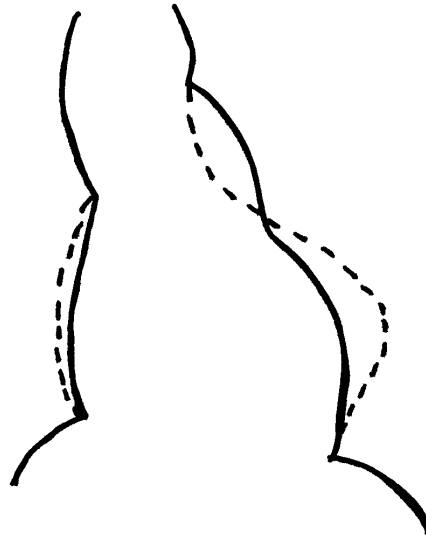


Figure 3 : Tétralogie de Fallot. Trait plein : aspect normal. Trait pointill : aspect de Fallot avec arc moyen creux, hypertrophie du ventricule droit et apex relevé.

L'index cardio-thoracique se situe aux alentours de 50 % et la cardiomégalie est l'exception.

Les signes d'hypertrophie ventriculaire droite sont presque constants avec une hyperconvexité de l'arc inférieur gauche à pointe relevée.

Dans un tiers des cas, on voit l'aspect caractéristique d'arc moyen creux, concave, traduisant un infundibulum et un tronc artériel pulmonaire étroit. Souvent, toutefois, l'infundibulum et le tronc pulmonaire sont hypodéveloppés et étroits mais déplacés en dehors du fait de la malrotation du conus et occupent ainsi une partie de l'arc moyen gauche qui n'apparaît pas concave.

Le débord de l'arc inférieur droit traduit un certain degré de dilatation de l'oreillette droite. Le débord de l'arc supérieur droit est fréquent et correspond à une dilatation de l'aorte ascendante. On recherchera toujours une crosse aortique à droite qui se traduit par une disparition du bouton aortique à sa place normale et par une empreinte latérale droite sur la trachée.

Il existe une hypovascularisation périphérique avec des hiles de taille sensiblement normale.

Un aspect réticulé des hiles traduisant une importante circulation systémico-pulmonaire se voit dans les formes sévères.

1.3. La coarctation de l'aorte

On recherchera des signes directs ou anomalies du pédicule aortique les plus précoces et des signes indirects comme les encoches costales et le retentissement cardiaque.

1.3.1. Les signes directs ou anomalies du pédicule aortique

La coarctation est habituellement courte, 2 à 3 mm en aval de la sous-clavière gauche. Le ligament artériel s'insère au niveau de la coarctation et est responsable de l'attraction de l'isthme en bas et en dehors du bord gauche de l'aorte ascendante. L'aorte de voisinage est le plus souvent dilatée mais parfois hypoplasique. L'aorte descendante d'aval est souvent le siège d'une dilatation fusiforme mais peut également être hypoplasique.

- L'image en cheminée (fig. 4a). Le médiastin supérieur a des bords latéraux rectilignes et parallèles.

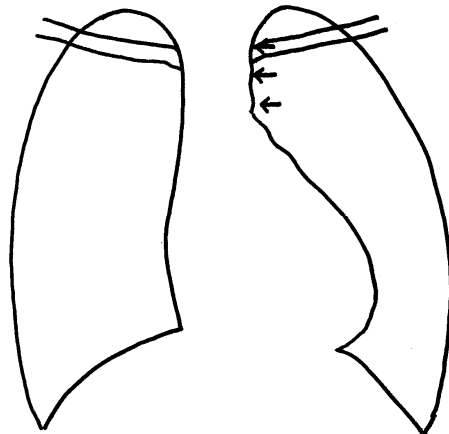


Figure 4 a : Coarctation : image en cheminée.

C'est l'aspect le plus fréquent mais pas toujours facile à déceler. Il s'explique par une dilatation anormale de l'artère sous-clavière gauche faisant corps avec le bouton aortique.

- L'image en 3 de chiffre de l'aorte descendante (fig. 4b, c)

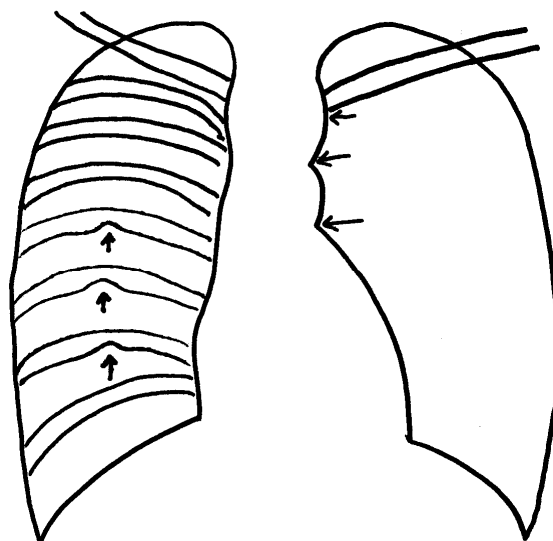


Figure 4 b : Coarctation : image en "3 de chiffre", érosions costales.

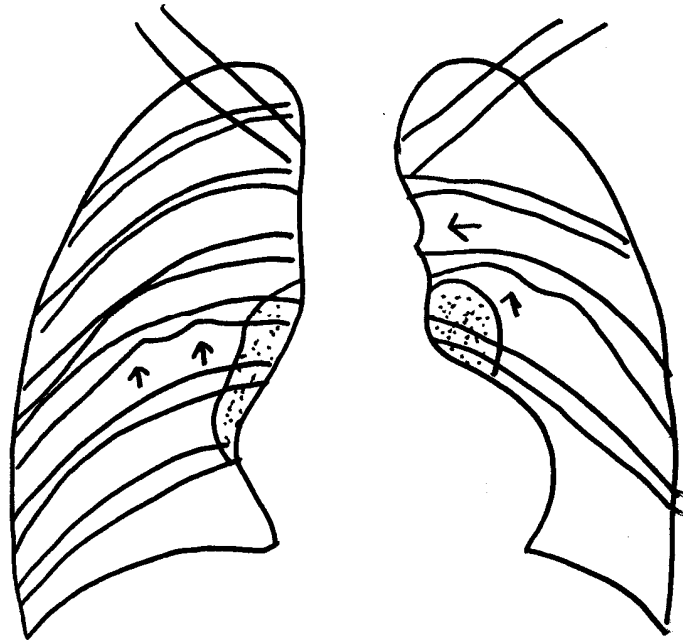


Figure 4 c : Coarctation avec image en "3 de chiffre", érosions costales et hypertrophie ventriculaire gauche.

C'est l'aspect le plus typique. Cette image correspond à deux voussures du bord gauche de l'aorte descendante séparée par une indentation : la supérieure est formée par la dilatation de l'artère sous-clavière gauche et parfois par l'aorte, l'inférieure est formée par la dilatation post-sténotique de l'aorte descendante. L'indentation entre les 2 correspond à la zone de striction elle-même.

- L'image en double indentation

Quand il existe 3 arcs convexes séparés par deux incisures, les 3 arcs correspondent à l'artère sous-clavière gauche, au bouton aortique avec la région sus-stricturale, à la dilatation sous-stricturale de l'aorte descendante.

- L'image de double bouton aortique

Correspond à la projection superposée des segments sous et sus-stricturaux de l'aorte résultant en une image en double contour concentrique de l'arc supérieur gauche.

- La dilatation de l'aorte ascendante (fig. 4d)

Il existe une convexité allongée de l'arc supérieur droit.

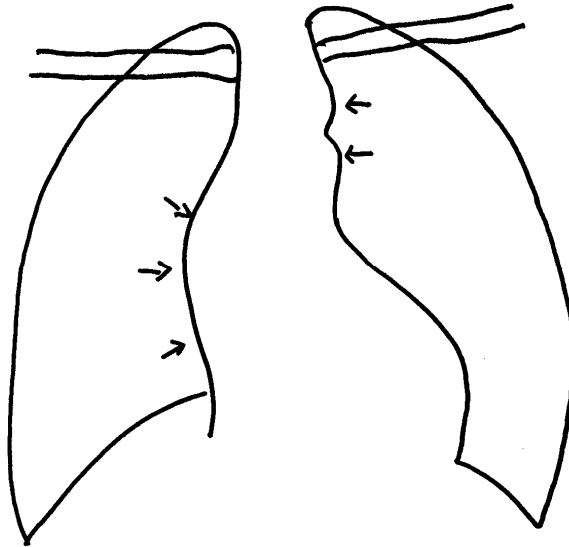


Figure 4 d : Coarctation : dilatation de l'aorte ascendante, image en "3 de chiffre".

- La dilatation post-sténotique de l'aorte descendante (fig. 4e)

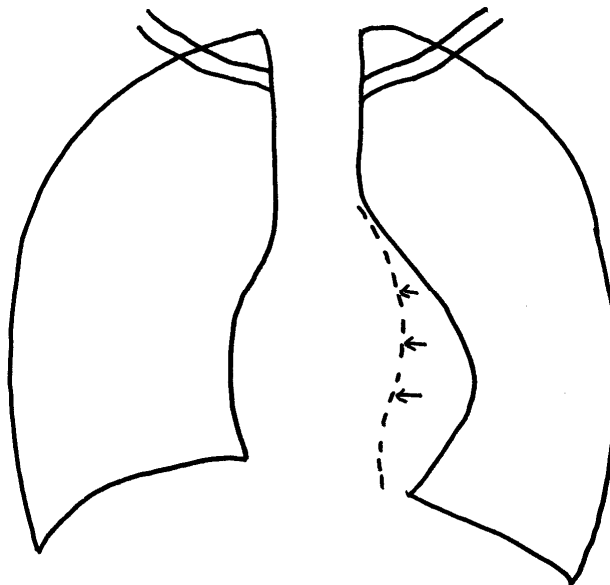


Figure 4 e : Coarctation : dilatation post-sténotique de l'aorte descendante.

1.3.2. Les signes indirects

Les encoches costales (fig. 4b)

Elles sont beaucoup plus tardives et inconstantes. Ce sont des érosions localisées du bord inférieur de l'arc postérieur habituellement de la 4ème à la 8ème côte. Elles sont souvent bilatérales. Leur fréquence augmente avec l'âge.

Le retentissement cardiaque se traduit par une hypertrophie du ventricule gauche visible sous forme d'une saillie convexe et allongée de l'arc inférieur avec un apex surélevé.

1.4. La radiographie dans les communications inter-auriculaires isolées (fig. 5)

A partir de 98 cas, on a pu reconnaître 71 cas d'hypervascularisation pulmonaire avec augmentation de l'index thoracique et dilatation du ventricule qui se traduit par un aspect rectiligne oblique en bas et en dehors de l'arc inférieur gauche puisque le coeur est en légère oblique antérieure droite. Le bouton aortique est effacé et il y a une saillie de l'arc moyen.

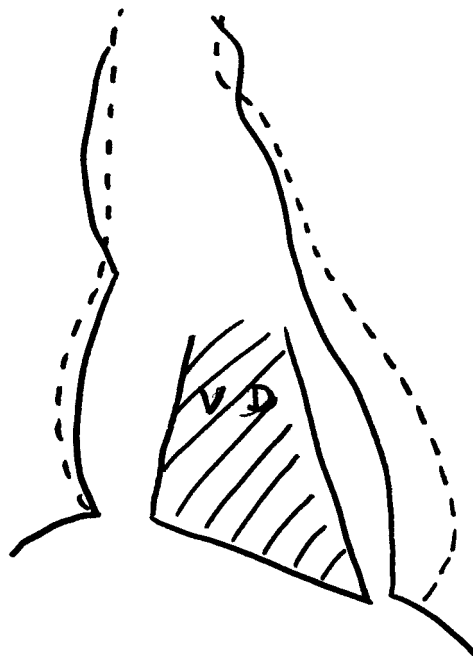


Figure 5 : Communication inter-auriculaire. Trait plein : cœur normal. Trait pointillé : aspect de CIA avec dilatation des cavités droites.

Dans 18 cas, l'aspect était incomplet en raison de l'aspect normal soit de la vascularisation pulmonaire, soit du cœur. Dans 7 cas, l'aspect était trompeur avec un arc inférieur gauche convexe et dans 2 cas l'aspect thoracique était normal. Ainsi l'aspect est typique dans 70 % des cas.

1.5. Autres cardiopathies

D'autres cardiopathies ont un aspect caractéristique mais sont très rares : le retour veineux pulmonaire anormal total avec l'image en 8 de chiffre, le syndrome d'Eisenmenger avec l'image typique d'hypertrophie des cavités droites, l'artère pulmonaire et ses branches proximales très dilatées.

1.6. Cardiopathies dont l'aspect n'est pas caractéristique

Ce sont les shunts gauche/droit avec un gros coeur global et une hypervascularisation pulmonaire diffuse, la sténose aortique valvulaire, la transposition des gros vaisseaux, l'atrésie tricuspide, les cardiopathies complexes, généralement cyanogènes.

2. LES MALPOSITIONS CARDIAQUES

On parle de malpositions cardiaques chaque fois que le coeur n'est pas situé en avant et à gauche du rachis, que des viscères abdominaux soient en place normale ou non.

2.1. Les situs solitus

Les oreillettes et les viscères sont en position normale. Les poumons, le foie, la rate, l'estomac et les oreillettes sont généralement des éléments asymétriques et le terme situs est utilisé pour définir la position des oreillettes et des viscères par rapport à la ligne médiane. L'oreillette droite a une auricule à large base et l'oreillette gauche a une auricule à base étroite. Le scanner et l'IRM sont très utiles pour l'étude des situs.

Il y a 2 possibilités de situs solitus :

- Avec lévocardie : aspect habituel chez le sujet normal. L'oreillette droite est à droite, l'oreillette gauche à gauche et la veine cave inférieure arrive à l'oreillette droite de la façon normale. Il y a moins de 1 % de cardiopathies associées.
- Avec dextrocardie : on trouve une cardiopathie congénitale dans 95 % des cas.

La position droite du coeur peut être due à un déplacement vers la droite, que ce soit une dextroposition (coeur attiré ou refoulé dans l'hémithorax droit) ou une dextroversion amenant l'apex dans l'hémithorax droit. Les termes de lévo et dextrocardie tiennent compte de la position de la pointe du coeur mais en aucun cas de la position des cavités cardiaques ou des viscères.

2.2. Les situs inversus

Le situs inversus est l'image en miroir de la pointe du coeur, des oreillettes et des viscères abdominaux.

L'aspect en miroir des vaisseaux et des viscères abdominaux peut être décelé par l'échographie mais mieux en scanner et IRM qui montrent un foie à gauche avec une veine cave inférieure à gauche du rachis et une aorte à droite du rachis. L'estomac est à la droite du malade et la rate est dans le quadrant supérieur droit.

Il y a 2 possibilités :

- Avec dextrocardie : aspect habituel 3 à 5 % de cardiopathies congénitales associées
- Avec lévocardie : très rare. On trouve presque toujours une cardiopathie associée.

2.3. Les situs ambiguus

Le situs ambiguus est un type de situs où les rapports habituels des oreillettes et des viscères n'existe plus. Souvent il y a une hétérotaxie, agencement anormal des organes avec une malrotation intestinale et des gros vaisseaux en position différente de l'ordre normal qu'il s'agisse de situs solitus ou de situs inversus. Dans ce type d'anomalie des situs, les structures sont généralement asymétriques, mais peuvent être symétriques, à savoir que les viscères se trouvant des deux côtés, comme les poumons et les oreillettes, sont presque identiques l'un à l'autre.

L'isomérisme est un terme utilisé pour décrire une morphologie symétrique (fig. 6).

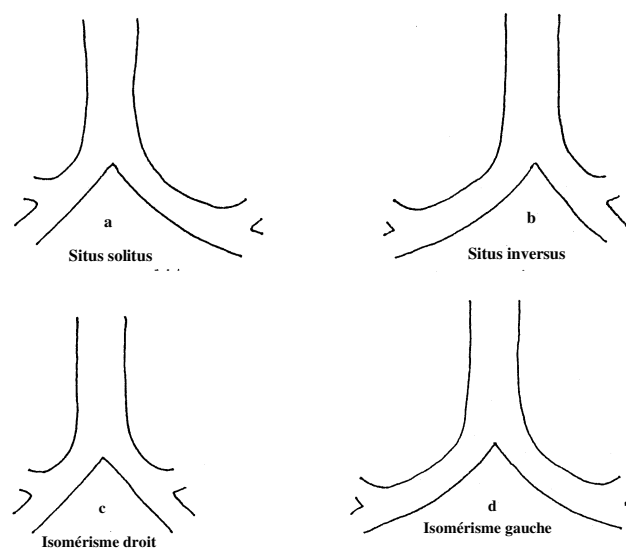


Figure 6 : Différents types de situs bronchique.

- Avec isomérisme gauche (syndrome de polysplénie) : 90 % de cardiopathies congénitales. Il se caractérise par un aspect de côté gauche des 2 côtés.

Par définition, une personne qui a une polysplénie a au moins deux rates. La radiographie thoracique peut suggérer le diagnostic d'interruption de la veine cave inférieure avec continuation azygos-hémiazygos : l'absence d'opacité de la veine cave inférieure sur le profil et l'élargissement de la ligne de réflexion pleurale para-vertébrale dans la zone para-trachéale gauche ou droite sont le témoin d'une veine azygos ou hémiazygos. Le scanner montre la continuation azygos ou hémiazygos de la veine cave inférieure et les splénules multiples en général le long de la grande courbure de l'estomac.

- Avec isomérisme droit (syndrome d'asplénie) : 99 à 100 % de cardiopathies congénitales comme le canal atrio-ventriculaire, le ventricule unique, l'atrésie pulmonaire. Il se caractérise par un aspect de côté droit des deux côtés.

Sur la radiographie, on voit des bronches épartérielles bilatérales avec une anatomie en miroir de l'artère pulmonaire.

L'aorte et la VCI sont du même côté du rachis en IRM.

Le syndrome d'Ivermark (1955) se caractérise par des anomalies spléniques associées à des malformations cono-troncales et à une lobulation anormale des poumons.

3. L'IRM DANS LES CARDIOPATHIES CONGENITALES

L'IRM est utile seulement en cas d'échec de l'échographie. En effet, les causes d'échec de l'échographie peuvent être une paroi thoracique épaisse, des poumons emphysémateux, une scoliose, un pectus excavatum.

Les indications vraies de l'IRM sont limitées. Citons les anomalies des arcs aortiques, la coarctation après chirurgie, l'artère pulmonaire hypolasique, le retour veineux pulmonaire anormal total.

L'IRM est une technique très utile chez l'enfant et le jeune adulte en cas de sévère coarctation sévère pour sélectionner les enfants qui ont besoin de méthodes d'investigations invasives. L'IRM est également utile en cas de coarctation modérée et de pseudo-coarctation pour éviter des investigations invasives. Après chirurgie pour la surveillance et après angioplastie pour déceler une recoarctation et un anévrisme de l'aorte.

RADIOLOGIE DE BRONCHOPNEUMOPATHIES AIGUE DE L'ENFANT

Les infections respiratoires restent à l'heure actuelle la maladie la plus fréquente de l'enfant, contribuent significativement à la morbidité en pédiatrie et à la mortalité des jeunes enfants dans les pays en voie de développement. Elles sont deux fois plus fréquentes chez le nourrisson. L'inhalation est le mode habituel de propagation de l'infection. Plus rarement, notamment chez le nouveau-né, l'atteinte pulmonaire se fait par voie hématogène.

Le mode épidémique est fréquent, particulièrement au cours des mois d'hiver et de printemps. Dans certains cas, le début est brutal, ailleurs, il est progressif faisant suite à une atteinte des voies aériennes supérieures. La clinique associe à des degrés divers signes généraux, notamment la fièvre, à des symptômes respiratoires : encombrement respiratoire, toux, dyspnée.

1. FACTEURS ETIOLOGIQUES

1.1. Agents pathogènes

Les infections des voies respiratoires inférieures de l'enfant sont le plus souvent dûes à des virus. Ceux-ci sont en cause 9/10 chez des enfants d'âge pré-scolaire. Ce sont essentiellement le virus respiratoire syncytial (VRS), le virus para-influenzae, les adéno-virus et les para-myxo-virus. Entre 6 et 15 ans, environ un enfant sur trois pourrait être infesté par le mycoplasma-pneumoniae. Pendant les deux premiers mois de vie, l'infection à chlamydia trachomatis transmise lors du passage par la filière génitale de la mère est une cause bien identifiée et se manifeste avec un certain délai par rapport à la naissance.

Les bactéries sont responsables d'environ 5% des BPA de l'enfant. En période néonatale, le streptocoque B et D, les germes d'origine digestive, le pneumocoque sont les plus habituels. Entre 3 mois et 5 ans prédominent le pneumocoque et l'hémophilus influenzae. Après 5 ans, le pneumocoque est la bactérie la plus fréquemment rencontrée. Enfin, le staphylocoque doré et Klebsiella s'observent plus rarement quelque soit l'âge.

Il faut bien savoir qu'en pratique, malgré les progrès récents de la microbiologie, une recherche spécifique des agents en cause ne sera que rarement entreprise. Parfois l'hémoculture sera contributive. Certains agents peuvent être mis en évidence retrospectivement grâce à l'étude sérologique. Le plus souvent, on se contentera d'une suspicion clinique devant des données épidémiologiques associées à la présentation clinico-radiologique.

1.2. Facteurs favorisants

D'une certaine façon, beaucoup de ces infections respiratoires peuvent être considérées comme "obligatoires" chez l'enfant, qu'elles soient inapparentes ou patentées. Bien entendu, il existe des conditions favorisantes qu'il faut connaître telle que l'existence d'infections endémiques particulièrement sensibles quand le nourrisson vit en communauté, la pollution atmosphérique, la cigarette parentale, les mauvaises conditions socio-économiques favorisant la promiscuité et la contagion. On considère aussi que sont des facteurs favorisants, la prématurité, l'asthme et les affections allergiques.

L'enfant est particulièrement sensible aux infections respiratoires aiguës probablement en raison de l'augmentation des résistances périphériques liées au calibre extrêmement réduit des bronchioles terminales par rapport à celui des voies aériennes centrales. L'occlusion des bronches périphériques est donc fréquente, d'autant que les circulations collatérales inter-alvéolaires sont moins bien développées que chez l'adulte.

La communication du rhinopharynx et de l'oreille moyenne par la trompe d'Eustache, souvent courte, peut également contribuer à la prédominance des infections. Enfin, il faut également y ajouter le déficit immunitaire physiologique de la période comprise entre la fin de l'immunité passive transmise par la mère, et celle où l'immunité active se développe.

Outre ces conditions générales, certains enfants présentent des facteurs favorisants particuliers susceptibles d'expliquer chez eux la répétition des atteintes respiratoires. Parmi ceux-ci, on peut bien sûr citer : les troubles de la déglutition d'étiologie variée, le reflux gastro oesophagien, les fistules trachéo-oesophagiennes, les fentes palatines, les déficits de l'immunité congénitales ou acquises, les cardiopathies congénitales, le syndrome d'immotilité ciliaire, certaines malformations de l'arbre trachéo bronchique. On mettra à part le corps étranger bronchique qui peut être par lui-même source de détresse respiratoire, mais qui peut aussi se surinfecter.

2. PRESENTATION CLINIQUE ET INDICATION DES EXAMENS RADIOLOGIQUES

Le plus souvent, le diagnostic clinique de BPA ne fait pas doute. Ceci est particulièrement le cas chez le nourrisson et chez le petit enfant chez lesquels la présentation la plus fréquente est celle de symptômes respiratoires bruyants avec parfois tirage et battement des ailes du nez, alors que la toux est plus rare. Il existe des signes d'obstruction tel que le wheezing. Parfois cependant, et ceci est notamment vrai dans les pneumopathies bactériennes localisées, le malade se présente comme porteur d'une pyrexie isolée. Il s'agit volontiers d'enfants entre 3 et 6 ans chez lesquels la symptomatologie respiratoire peut rester fruste. Parfois même, il existe des douleurs abdominales aiguës, violentes suggérant faussement le diagnostic d'appendicite aiguë ou d'autres affections abdominales aiguës. Dans tous les cas, ce qui est important de noter c'est que, l'examen physique proprement

dit, s'il repère facilement l'existence de sibilants et de ronchi, reste parfois difficile notamment chez le petit, et surtout possède une sensibilité relativement faible dans la détection des atteintes alvéolaires focalisées.

Ce rappel permet de situer la place des indications de l'examen radiologique.

2.1. A titre diagnostique

On le voit, le cliché pulmonaire ne peut être intéressant que dans le cas où la symptomatologie respiratoire est absente, c'est à dire essentiellement chez le grand enfant porteur d'une pneumopathie en foyer. On admet par contre, que chez le nourrisson, moins de 5% des radiographies sont "pathologiques" quand le seul symptôme présent est la fièvre. Ceci est important d'un point de vue de la pratique en urgence, notamment hospitalière.

2.2. Pour la prise en charge thérapeutique

La question se pose si l'on doit systématiquement pratiquer une exploration radiologique en présence d'enfant porteur d'une BPA. Il suffit d'observer la différence de comportement entre les pratiques de ville et hospitalière pour s'apercevoir que bon nombre de ces BPA de l'enfant sont parfaitement prises en charge en médecine de ville, sans recours à l'examen radiographique. En effet, dans un grand nombre de cas, le diagnostic clinique est aisé et le pédiatre n'a rien à attendre de la précision apportée par l'examen radiologique pour mettre en oeuvre une thérapeutique qui sera le plus souvent efficace. Beaucoup de pédiatres en médecine ambulatoire ne demandent un examen radiologique que quand "les choses ne s'arrangent pas selon les délais prévus". Une autre attitude consiste à être plus large dans l'indication d'examen radiographique. Cette attitude pourrait se justifier chez ceux qui tiennent compte des données de l'examen radiologique pour essayer d'adapter leur conduite thérapeutique. Et notamment pour faire la part entre une infection des voies aériennes supérieures et une atteinte proprement broncho-pulmonaire.

3. TECHNIQUE

L'examen radiographique doit toujours débiter par une incidence antéro postérieure ou postéro antérieure selon l'âge, et la pratique systématique du thorax de face et de profil (voire parfois comme on le voit écrit face et deux profils !) doit être rejetée. Si le premier cliché est normal (en ayant bien examiné la partie rétro-cardiaque et la partie du poumon derrière les coupes) l'examen doit s'arrêter là. On se contentera également de l'incidence de face quand on mettra en évidence une pathologie parfaitement focalisée que l'analyse sémiologique localise avec suffisamment de précision. L'incidence de profil est peut être plus utile dans la pathologie pulmonaire diffuse, pour aider à la compréhension d'images

hilaires, pour évaluer facilement une distension pulmonaire, pour apprécier le calibre trachéal.

On n'hésitera pas à s'aider de clichés positionnels pour confirmer ou infirmer l'existence d'un épanchement pleural, de clichés dynamiques en inspiration et expiration quand on a des doutes sur l'existence d'un emphysème obstructif.

L'échographie peut être utile dans certains cas, notamment pour aider au diagnostic et surtout à la ponction d'un épanchement pleural.

Dans l'immense majorité des cas, seuls ces examens simples seront nécessaires et le recours à la tomodensitométrie reste exceptionnel en l'absence de complication évolutive particulière. Insistons aussi sur le fait qu'il n'est nullement nécessaire de contrôler l'aspect évolutif des images radiographiques quotidiennement (habitude prise dans les services de réanimation où faut-il le rappeler les préoccupations sont tout à fait différentes). Généralement, un contrôle pratiqué 10 à 15 jours après la premier examen est largement suffisant, en l'absence de complication mécanique particulière propre aux bronchiolites dyspnéisantes du petit enfant ou aux staphylococcies pleuro pulmonaires. Dans un contexte clinique non équivoque, on peut d'ailleurs se passer de ce contrôle qui, quand il est pratiqué systématiquement, est surtout destiné à éliminer toute hypothèse d'anomalie congénitale sous jacente révélée par une infection intercurrente.

4. ASPECTS RADIOLOGIQUES

Plusieurs aspects syndromiques peuvent être décrits :

- *Pneumopathie diffuse prédominant sur les conduits aériens, bronches et bronchioles altérant leurs parois et obstruant leur lumière.* Cette pathologie s'associe pratiquement toujours à une infiltration lymphocytaire interstitielle. Les signes radiologiques associent à des degrés variables :

- Un épaississement péribronchique sous forme d'opacités linéaires, s'étendant des hiles vers la périphérie et occupant plus volontiers les territoires des lobes moyen et inférieurs. Ces opacités habituellement provoquent un flou vasculaire.
- Des signes de distension et/ou de trappage alvéolaire : hypertransparence diffuse ou localisée, augmentation du volume antéro postérieur du thorax, aplatissement ou inversion des coupes diaphragmatiques. Les critères habituels de distension (+ de 6 arcs antérieurs costaux ou 10 arcs postérieurs peuvent être utilisés ; il faut noter que c'est chez le nourrisson que se produisent les plus grandes distensions et à cet âge il est tout à fait exceptionnel qu'une inspiration normale même bien enregistrée "découvre" plus d'arcs costaux). La distension s'apprécie aussi bien sur le profil : aplatissement ou inversion des coupes, augmentation de l'espace clair rétro-sternal

- Petites opacités alvéolaires pseudo-nodulaires diffuses, en général interprétées comme des lésions d'atélectasie focale et/ou de surinfection.
- *Syndrome de comblement alvéolaire étendu aboutissant à une condensation homogène occupant toute ou partie d'un lobe.* Ces aspects sont dûs à une nécrose progressive suivie d'infiltration leucocytaire à partir d'une infestation acinaire qui diffuse rapidement et d'une manière centrifuge. La condensation s'appuie en règle sur une surface pleurale du poumon. Un épanchement pleural accompagne souvent ce type de pathologie. Le développement de pneumatocele est possible et doit être systématiquement recherché (staphylocoque). Le développement d'abcès pulmonaire est rare mais également possible.
- *PNEUMOPATHIE RONDE* : cette image n'est pas rare. Il s'agit d'une opacité dense, unique, arrondie, de 3 à 6 cm de diamètre, qui peut siéger un peu n'importe où mais peut être préférentiellement dans les lobes inférieurs. Cette opacité est en réalité la forme la plus pure de pneumonie à extension centrifuge. Elle peut donner le change avec une tumeur. Il est exceptionnel que cette pneumonie soit parfaitement ronde et on s'attachera à rechercher une certaine irrégularité du pourtour et la visibilité d'un bronchogramme aérique qui permet d'affirmer la nature alvéolaire de l'opacité. Dans un contexte infectieux patent, on sera se donner quelques jours pour en observer la guérison sous traitement antibiotique.
- *Aspect de pneumopathie lobulaire* : opacités localisées ou disséminées mal définies, moins denses et moins homogènes que dans les condensations alvéolaires massives. L'opacité réalisée à souvent un aspect bigarré du fait de la juxtaposition des zones opaques et de zones saines. Dans un tel cas, on considère que l'infection initiale s'est localisée au niveau des bronchioles puis dans les alvéoles péri-bronchiolaires des lobules secondaires dont les cloisons conjonctives limitent pour un temps l'extension du processus expliquant ainsi la juxtaposition de lobules secondaires sains, clairs, et atteints, opaques, responsables de l'aspect bigarré de l'image.
- *Aspect dit "de cœur hirsute"* : il s'agit d'un aspect fréquemment rencontré d'infiltrat périhilaire s'étendant vers les bases et concernant lobe moyen et lingula. Cet aspect est appelé "cœur hirsute". Il s'associe souvent à des zones d'hyperaération, d'atélectasie ou d'opacités focales et parfois également d'adénopathies hilaires. L'aspect a été dit évocateur de coqueluche et correspond à la description qui avait été faite primitivement des pneumonies dite atypiques. Une étiologie virale est fréquemment en cause.
- *Aspect de pneumopathie diffuse mixte, interstitielle et alvéolaire* : cet aspect comporte une association d'opacités multiples alvéolaires de relative petite taille, d'une infiltration périhilaire souvent asymétrique, d'images réticulo-nodulaires, parfois d'opacités segmentaires ou d'atélectasie et enfin d'un épanchement pleural modéré. Cet aspect est dit suggestif de mycoplasme-pneumoniae et on le rencontre de préférence chez l'enfant d'âge scolaire.
- *Image normale* : alors même que le tableau clinique est celui d'une BPA, en règle dominée par une toux importante, l'aspect radiologique peut être normal. Ceci est souvent le cas, dans les bronchites aiguës du grand enfant quand l'atteinte

bronchique ne s'accompagne pas de trouble de ventilation secondaire. En effet, les troubles directs d'atteinte bronchique en phase aiguë peuvent très bien rester infra-radiologiques.

- *Aspect de discret "épaississement péribroncho-vasculaire"* : il faut bien dire que chez le jeune enfant notamment, il est parfois difficile de décider si l'image est normale ou s'il existe un discret épaississement péribroncho-vasculaire. En effet, il semble bien qu'en période hivernale notamment, peu d'enfants radiographiés, (même en l'absence de symptomatologie virale respiratoire) présentent une radiographie tout à fait normale. D'un autre côté on s'abstiendra de description par excès. Des études scientifiquement menées ont d'ailleurs bien montré dans ces cas la variabilité de l'interprétation d'un interpréteur à l'autre ou chez le même interpréteur à des moments différents.....

- *Adénopathies* : la majorité des BPA aiguës de l'enfant ne s'accompagne pas d'adénopathies médiastinales radiologiquement décelables sur la radiographie conventionnelle. Quand l'examen montre d'importantes adénopathies, notamment latéro-trachéales droites, il convient de se poser la question d'une infection atypique et notamment d'une tuberculose. Toutefois, l'existence d'adénopathies médiastinales volontiers inter-bronchiques de volume modéré mais parfaitement décelables sur l'examen radiographique conventionnel est indéniable. On admet généralement que ce sont les affections virales qui s'accompagnent plus volontiers d'adénopathies. Parfois, l'affirmation de ces ganglions ne pose pas de problème ; souvent, les opacités sont noyées dans les infiltrats hilaires péribroncho-vasculaires et il est difficile alors de faire la part entre l'intumescence ganglionnaire et l'atteinte parenchymateuse proximale. Il ne semble pas nécessaire en présence d'adénopathies authentiques ou présumées de réaliser des explorations par scanner. Plus volontiers, on doit proposer un contrôle par radiographie standard qu'on peut situer aux alentours de trois semaines après le début de l'affection. Ce contrôle confirmera la régression ganglionnaire. Ce n'est qu'en cas de persistance ou éventuellement d'augmentation des adénopathies que les explorations complémentaires seront envisagées.

- *Abcs du poumon* : l'abcès primitif du poumon est relativement rare chez l'enfant. Il se présente comme une pneumopathie fébrile, le plus souvent commune. C'est l'examen radiologique qui en fait en règle le diagnostic. L'abcès siège le plus souvent à droite et comporte dans la grande majorité des cas un niveau liquide. L'évolution sous traitement antibiotique est toujours favorable et il faut savoir que dans certains cas l'évolution radiologique peut être longue alors même que sont obtenues guérison clinique et biologique. Les séquelles fonctionnelles restent exceptionnelles. Il peut persister une image claire finement cerclée intrapulmonaire qui correspond le plus souvent à une cicatrice plutôt qu'à une cavité résiduelle.

L'abcès du poumon est en règle primitif chez l'enfant. Ce n'est que devant certains aspects particuliers, notamment en cas d'évolution particulièrement longue ou quand l'abcès siège dans le lobe inférieur notamment à gauche, qu'on devra discuter de la possibilité d'un corps étranger ou d'une anomalie sous jacente et en premier chef celui d'une séquestration. Traditionnellement, c'est l'aortographie qui fera la preuve de cette malformation en montrant la vascularisation systémique ;

Actuellement, échographie et/ou TDM/IRM la démontrent parfaitement et plus implement.

5. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La banalité des bronchopneumopathies aiguës chez l'enfant ne doit pas faire oublier qu'il existe à cet âge une pathologie non infectieuse. Parmi les plus fréquentes il faut citer :

- les inhalations : corps étrangers divers, hydrocarbures, vomissements ou troubles de la déglutition ;
- l'asthme ou les autres syndromes d'hyper-réactivité bronchique responsables d'atélectasies par bouchon bronchique ;
- cardiopathie congénitale notamment quand elle comporte un shunt gauche/droit ;
- plus exceptionnellement, malformations congénitales comme les séquestrations, les kystes bronchogéniques ou les malformations adénomatoïdes ;
- adénopathies médiastinales d'étiologies variées, processus néoplasiques etc...

Nous avons déjà mentionné la tuberculose. Il faut se rappeler que ce diagnostic ne saurait être radiologique mais que certains aspects doivent pouvoir attirer l'attention.

6. DIAGNOSTIC "ETIOLOGIQUE"

Les données de l'examen radiologique ne sauraient être systématiquement corrélées avec chacun des agents en cause, ni même avec les deux grandes catégories que sont les infections virales et les infections microbiennes. Toutefois, une analyse méthodique de la séméiologie radiologique confrontée à la présentation clinique, à l'âge, et parfois à la numération formule, est susceptible d'orienter raisonnablement ce diagnostic "étiologique".

- *Les virus* : le virus respiratoire syncytial mais aussi les para-influenzae sont responsables de la plus grosse partie des *bronchiolites*. L'aspect d'une bronchiolite est cliniquement et radiologiquement caractéristique. Il existe sur le cliché une hyper-inflation diffuse, homogène ou inhomogène. Les coupes diaphragmatiques sont parfois inversées tant la distension est grande. Il existe une hyperclarté. Le plus souvent est associé un flou péri-broncho-vasculaire périhilaire diffusant plus ou moins loin en périphérie. Des troubles de ventilation associés peuvent être observés occasionnellement.

La plupart des infections virales sont observées chez le petit enfant et entraînent des signes associant des degrés variables, un épaissement péri-broncho-vasculaire, des images en rail, une distension avec emphysème obstructif, des

opacités alvéolaires en motte relativement peu confluentes, denses. Parfois, on peut observer des bouchons muqueux bronchiques avec des véritables atélectasies en aval. De grandes condensations segmentaires ou lobaires sont exceptionnelles dans les infections virales. De même l'épanchement pleural s'il existe n'est jamais important. Rien ne distingue des pneumopathies virales entre elles. Celles dues à la varicelle peuvent laisser derrière elles de petites calcifications diffuses séquellaires. Les pneumopathies de la rougeole sont actuellement rares chez le non immuno-déprimé. (Cf infra)

- *Les bactéries* : le diagnostic d'affection bactérienne est suggéré en présence de condensation pulmonaire étendue partant d'une surface pleurale du poumon, d'un éventuel épanchement de moyenne ou grande abondance. Les bactéries concernent l'enfant soit dans la période immédiatement néonatale, entre 0 et 15 jours, soit l'enfant plus grand entre 3 mois et 5 ans. Là encore, l'aspect radiologique n'est absolument pas systématiquement corrélié avec chacun des germes. Une évolution rapide suggère un pneumocoque ou un hémophilus influenzae. La gravité de la staphylococcie pleuro-pulmonaire tient au pouvoir toxique et nécrosant du germe dont on sait qu'il "s'adapte" aux différents antibiotiques qui lui sont successivement opposés. A la phase initiale, la radiographie ne montre qu'une opacité alvéolaire localisée, plus rarement des petites opacités alvéolaires disséminées. Certains éléments peuvent orienter : absence de bronchogramme aérique car les bronches contiennent du pus, présence d'une ligne bordante pleurale, distension gazeuse abdominale. En fait, c'est surtout l'évolution très rapide des images qui va conforter le diagnostic ; apparition de nécrose au sein de l'opacité avec constitution de bulles, aggravation de l'épanchement qui devient compressif. Des complications mécaniques sont redoutées : bulles extensives, pneumothorax, pneumomédiastin. Sous traitement efficace le syndrome régresse, la pleurésie purulente guérit lentement mais totalement, les bulles mettent quelques semaines à régresser (après avoir augmenté de volume même sous traitement efficace). Elles finissent par disparaître, parfois lentement, en quelques mois. Parmi les bactéries, le bacille de Bordet Gengou responsable de la coqueluche entraîne des modifications inhabituelles. L'aspect ressemblerait plutôt à une pneumopathie virale avec un infiltrat broncho-pulmonaire périhilair descendant vers la lingula et le lobe moyen et donnant l'aspect classique de coeur hirsute. Enfin, l'abcès pulmonaire correspond toujours à une atteinte bactérienne.

Chez le nouveau né (J0-J15), les bactéries le plus souvent en cause sont les streptocoques du groupe B, les colibacilles, la listeria. Les signes d'atteinte pulmonaire sont variables. Opacités floues disséminées ou confluentes, aspect miliaire, opacités lobaires ou segmentaires, ou encore opacité en travées périhilaires. Les épanchements sont relativement rares. La cardiomégalie est fréquente. Le plus souvent, le tableau clinique et biologique est suggestif d'une atteinte infectieuse. Parfois, c'est l'aspect radiologique qui suggère l'origine infectieuse même en l'absence de symptômes respiratoires. Rappelons que le tableau d'inhalation méconiale est devenu très rare chez le nouveau né en raison de la modification des pratiques péri et néonatales en salle de travail.

- *Mycoplasme pneumoniae* : les mycoplasmes sont des micro organismes unicellulaires procaryotes qui sont principalement caractérisés par leur absence de

paroi ce qui les distinguent des bactéries et expliquent leur insensibilité totale aux Béta lactamines. Ce sont les plus petits organismes connus (50 à 300 nm) capables de multiplication autonome en milieu acellulaire ce qui les différencie des virus. L'aspect radiologique est souvent riche. L'aspect le plus habituel est celui d'une pneumopathie mixte souvent plus plurifocale à tendance unilatérale comportant des petites zones de comblement alvéolaire et un syndrome interstitiel. L'infiltration péribronchiolaire périhilaire est fréquente et habituellement asymétrique. On peut trouver des atteintes segmentaires ou des atélectasies mais rarement de grands syndromes de condensation alvéolaire. L'épanchement pleural peut se voir. Il est en général de petite abondance. Des adénopathies médiastinales d'importance moyenne peuvent être également observées. Là encore, le diagnostic peut être suggéré devant l'aspect radiologique et l'âge (6-15 ans). Toutefois, le diagnostic précis ne peut être qu'éventuellement biologique. Il faut noter que les signes radiologiques s'intensifient volontiers au cours des deux premières semaines dans environ 25% des cas et que ces signes régressent relativement lentement en environ 3 à 4 semaines.

- *Pneumopathies de type Chlamydiae* : à cet âge, il existe un groupe clinico-radiologique de BPA caractéristiques provoquées par des agents transmis par la mère au moment de l'accouchement : chlamydia trachomatis, essentiellement, mais aussi CMV, pneumocystis carinii. L'infection à chlamydia serait la plus fréquente. La maladie commence entre 1 et 2 mois et ressemble à une coqueluche par la prédominance de la toux. Une conjonctivite est présente dans un cas sur deux. L'apyrexie est de règle. Le tableau radiologique est comparable à celui d'une bronchiolite : hyperinflation plus ou moins importante associée à des infiltrats de type interstitiel qui peuvent parfois être confluents. Un tel tableau survenant chez le tout petit sans notion épidémique familiale doit faire suggérer le diagnostic qui est confirmé par l'examen sérologique. Ces pneumopathies paraissent sensibles à l'érythromicine, la tétracycline ou les sulfonamides.

- *BPA chez l'enfant immuno-déprimé* : Il s'agit là d'une condition très particulière qui peut s'observer soit chez un enfant porteur d'un déficit congénital de l'immunité, soit surtout chez un enfant traité pour une affection maligne ou encore chez l'enfant VIH +. En effet, l'utilisation de médicaments immuno-dépresseurs efficaces a fait apparaître une série d'infections par des agents pathogènes dont le rôle était quasi nul chez le sujet normal. Au cours de chimiothérapies de longue durée, les pneumopathies aiguës surviennent chez 20% des malades. Ces BPA mettent en jeu le pronostic vital. Elles sont extrêmement difficiles à dépister et la contribution du radiologiste est essentielle ; encore faut-il qu'il soit averti des pièges propres à cette pathologie.

Sans entrer dans les détails, on peut retenir que les immuno-dépresseurs altèrent essentiellement l'immunité cellulaire. Ceci explique la fréquence des atteintes de l'alvéole et l'interstitium dont la défense est assurée par le lymphocyte T et le macrophage alors que les infections bronchiques sont plus rares car sous la dépendance des IGA sécrétoires. Au cours des leucoses aiguës on observe surtout des pneumopathies bactériennes (pneumo, strepto, staphylocoque, pyocyanique) et mycosiques, à la phase d'aplasie, et des pneumopathies virales, mycosiques et surtout à pneumocystis carinii lors de la rémission. A la phase d'aplasie, le pronostic

est encore plus grave, notamment si le chiffre des polynucléaires est inférieur à 1000.

L'examen radiologique va être demandé d'une manière systématique non seulement au moindre signe pulmonaire mais aussi devant toute altération de l'état général, toute asthénie chez cet enfant suivi pour une affection maligne. Les signes que l'on va être amené à rechercher sont souvent discrets et ce qui implique une technique correcte (éviter les radios au lit dans la mesure du possible). Surtout, il est essentiel ⁺⁺⁺ de s'imposer la comparaison minutieuse avec les clichés antérieurs et notamment avec le dernier cliché normal. Certes, il arrive qu'on se trouve d'emblée devant les signes évolués ; leur polymorphisme est grand et leur spécificité nulle ; ils confirment seulement l'atteinte pulmonaire. Ils sont volontiers disséminés à l'ensemble des deux champs : opacités périhilaires, péribronchiques, opacités miliaires ou micro-nodulaires, opacités nodulaires, aspect en rayon de miel avec des zones d'hyperclarté, condensations en motte, épanchements pleuraux et adénopathies sont possibles. Nous insisterons surtout sur les signes de début et d'autre part sur la démarche commune qui fait suite au diagnostic positif d'atteinte pulmonaire de l'enfant immuno-déprimé.

- Les signes de début : l'atteinte interstitielle débutante doit être recherchée soigneusement sur les critères habituels. Un bon signe est la diminution de compliance pulmonaire objectivée par une ascension des coupes réalisant un aspect de cliché en expiration. Il convient donc de s'assurer des conditions d'examen et savoir interpréter ce signe à sa juste valeur. C'est à ce stade que le traitement a le plus de chance de donner des résultats. L'étude parallèle des gaz du sang permettra également un dépistage précoce, par la mise en évidence d'un bloc alvéolo-capillaire.

- Une fois affirmée l'atteinte pulmonaire, il est urgent de la traiter de manière spécifique. Or, tout le monde s'accorde à dire que l'examen radiologique, s'il permet une certaine présomption étiologique, ne permet en aucun cas une certitude indispensable sur ces terrains. Il faut savoir de plus qu'un tableau de pneumopathie aiguë chez un enfant traité par ID peut relever de bien d'autres causes : atteinte métastatique (leucose, neuroblastome), atteinte médicamenteuse pulmonaire (+ de 12 agents cytotoxiques ont été reconnus responsables et parmi eux de methotrexate, la bleomicine, le bisulfan, le cyclophosphamide, la vincristine...), atteinte cardiaque (adriamicine), atteinte radique, hémorragie pulmonaire, poumons leucocytaires. En pratique, le problème va rapidement se poser de la manière suivante : s'agit-il d'une infection opportunistique ? laquelle ? s'agit-il d'une éventuelle toxicité médicamenteuse ?

- La recherche de germe pathogène va obliger à toute une série d'actes agressifs qui vont conduire fréquemment la biopsie chirurgicale (++) ; aucun examen sérologique n'apporte de renseignement utile. L'examen de l'expectoration donne des résultats aléatoires, de même que celui du tubage gastrique. L'aspiration trachéale peut aider mais son interprétation est faussée par la contamination des germes d'origine ORL. Le brossage bronchique à une fiabilité de 70% et il comporte des complications. La biopsie transcutanée ou transbronchique permet le diagnostic dans certains cas mais se complique fréquemment de pneumothorax. Le

lavage alvéolaire sélectif réalisé sous bronchoscopie et amplificateur de brillance donne de bons résultats, mais la technique est délicate. En fait la biopsie pulmonaire chirurgicale est l'examen le plus fiable. Elle permet de ramener un fragment qui sera étudié conjointement par l'histologiste, le virologue, le bactériologiste et le parasitologue. Une association pathogène peut être en cause. Parfois, on conclura à une pneumopathie interstitielle aspécifique en rapport possible avec les médicaments.

On le voit, le diagnostic d'atteinte pulmonaire est très lourd de conséquences. C'est pourquoi il convient d'insister sur l'importance de la juste appréciation des signes de début (ni faux positif, ni faux négatif), le besoin d'une étroite corrélation avec l'oxymétrie et la nécessité de pratiquer des examens radiologiques répétés à brefs intervalles et orientés. Il faut souligner que chaque médication anti-infectieuse est spécifique et agressive par elle-même. En pratique, c'est après un bref essai d'antibiothérapie antibactérienne et/ou antivirale que, si il n'y a pas d'amélioration, on envisage une recherche agressive.

- *Les facteurs de gravité des BPA* : dans la grande majorité des cas, les BPA ne constituent pas à l'heure actuelle un événement pathologique menaçant. Les traitements symptomatiques et/ou antibiotiques parviennent à contrôler plus ou moins rapidement l'infection. Il convient de s'assurer par des contrôles radiologiques raisonnablement espacés de la guérison totale et définitive. Et notamment de l'existence d'atélectasie persistante qui imposerait un traitement spécifique (corticothérapie, broncho-aspiration, kinésithérapie). Néanmoins, certaines éventualités défavorables peuvent s'observer qui sont dûes à différents facteurs. Nous avons déjà largement évoqué le cas particulier de l'enfant immuno-déprimé et nous n'y revenons pas. Les pneumonies du nouveau-né restent encore à l'heure actuelle fréquemment graves, parfois mortelles. Chez le nourrisson, il faut garder en mémoire la gravité potentielle des staphylococcies pleuro-pulmonaires non reconnues et traitées à temps. Graves également dans l'immédiat, sont les BPA survenant chez les nourrissons hospitalisés et surinfectés par des germes hospitaliers, anaérobies ou parfois par le candida. Les formes oedémateuses (virus ou hémophilus influenzae) peuvent être d'évolution rapidement mortelle en l'absence de mesures thérapeutiques appropriées. Les bronchiolites du nourrisson peuvent être également très inquiétantes du fait de leur évolution immédiate ou du fait de leurs possibles séquelles. Les évolutions immédiatement défavorables sont plus volontiers l'apanage des tableaux comportant des lésions alvéolaires diffuses. Par contre, les formes o domine l'atteinte bronchiolaire seraient susceptibles de laisser des séquelles graves qui vont grever lourdement la fonction respiratoire. Les adéno-virus des groupes 3,7 et 21 sont à ce titre les plus redoutables. Toutes les séquelles découlent de l'obstruction bronchiolaire. Les parois bronchiolaires sont le siège de remaniements intenses allant du tissu de granulation à la fibrose. Les bronchiectasies surviennent fréquemment. Un tableau de bronchiolite oblitérante diffuse peut s'installer. Parfois, des formes localisées peuvent s'observer : atélectasie ou emphysème obstructif localisé, poumon clair unilatéral (syndrome de Mc-Leod), bronchiectasies en foyer. Au minimum, les bronchiolites sont susceptibles de ne laisser qu'une atteinte infraclinique très probablement responsable d'une partie de la pathologie respiratoire et chronique de l'adulte. Enfin, disons qu'on insiste de plus en plus, d'une part sur les relations entre bronchiolites et asthme et d'autre part sur la

gravité particulière des infections à VRS chez le nourrisson porteur d'une cardiopathie congénitale comportant un shunt gauche/droit.

7. CONCLUSION

La radiographie du poumon dans le contexte d'une BPA est certainement l'examen le plus fréquemment demandé en radiologie pédiatrique. Sa contribution ne peut être réelle qu'au prix d'une étude soigneuse au plan séméiologique par le radiologiste et par une confrontation systématique au contexte particulier de chaque patient. Nous avons essayé de montrer quels étaient les éléments déterminants de ce contexte. Il sera également très important de savoir apprécier l'évolution par une comparaison systématique et répétée des clichés tout au long de l'évolution. C'est seulement dans ces conditions que l'interprétation de ces clichés pourra être significative.

Malformations broncho-pulmonaires et neuro-entériques

La grande diversité de malformations bronchopulmonaires qui se développent pendant la période embryonnaire provient d'une différenciation anormale du système respiratoire ou digestif, d'une séparation anormale entre les deux, ou d'un développement anormal de la circulation. De plus en plus souvent, la malformation est déjà découverte sur l'échographie anténatale. Par la suite, si elle ne se manifeste pas dans la période néonatale, elle est découverte dans l'enfance ou à l'âge adulte, et parfois à l'occasion d'un examen systématique.

Les clichés standard sont le point de départ de toute réflexion. Parfois ils sont suffisants. Plus souvent ils guident la séquence des examens utiles. Pour les malformations sans atteinte rachidienne associée, le scanner est le meilleur examen, permettant d'établir la nature kystique ou solide, simple ou polylobée etc.

La découverte d'anomalies vertébrales impose une IRM pour évaluer l'atteinte intrarachidienne. La suspicion de communication avec le tube digestif doit faire pratiquer un TOGD. Toutes ces malformations peuvent survenir isolément mais plusieurs peuvent être associées et parfois la séparation entre l'une et l'autre même histologiquement est impossible.

1.1. Séquestration

Le complexe des séquestrations bronchopulmonaires ou malformations broncho-pneumo-vasculo-phréno-digestives, pour n'oublier aucun élément potentiel de ces anomalies de développement

La séquestration est une masse de tissu pulmonaire non fonctionnel qui n'a pas de connexion avec l'arbre bronchique ou les artères pulmonaires. Sa vascularisation artérielle vient d'un vaisseau systémique, habituellement une branche de l'aorte abdominale et son drainage veineux peut se faire soit dans les veines pulmonaires soit dans la veine cave inférieure ou dans le système azygos. Il est classique de distinguer les séquestrations intra lobaires et extra lobaires. Les séquestrations extra lobaires sont plus fréquemment associées à d'autres anomalies congénitales, elles sont aussi plus souvent de découverte accidentelle parce qu'elles se manifestent comme des masses asymptomatiques au niveau du diaphragme ou même en dessous. Ces séquestrations sont séparées du parenchyme pulmonaire normal et elles ont leur propre couverture pleurale. Dans 90 % ces séquestrations extra lobaires sont en contiguïté avec l'hémidiaphragme gauche, donc dans la plupart des cas il s'agit d'une masse basi thoracique de densité tissulaire, la circulation systémique de la malformation peut parfois être mise en évidence au doppler pulsé et couleur.

La séquestration intra lobaire est plus souvent associée avec une infection pulmonaire, en effet dans ce cas la séquestration est contigue au poumon normal et la couverture pleurale est la même que celle du poumon normal, le siège est le plus souvent la gouttière paravertébrale gauche, et la communication du poumon séquestré avec le poumon qui l'entoure est habituellement la conséquence d'une infection pulmonaire. L'aspect radiologique de ces séquestrations dépend de leur

degré d'aération et de la présence ou l'absence d'une lésion associée. Il peut s'agir d'un tissu pulmonaire emphysémateux autour de la lésion. La vascularisation de la masse séquestrée est naturellement mieux vue en angiographie mais on peut parfois la visualiser correctement en résonance magnétique.

On peut rattacher au cadre des séquestrations :

- La vascularisation systémique d'un poumon normal. Un poumon normal (d'habitude un lobe inférieur) est vascularisé par un vaisseau d'origine systémique, le drainage veineux se fait dans les veines pulmonaires. Ces patients se présentent comme des shunts gauches droits bien que parfois la lésion puisse être diagnostiquée sur un examen radiographique de routine. La différence entre cette anomalie et une séquestration peut être faite en scanner par le fait que le poumon lui même est normal en dehors de l'hypervascularisation et qu'il n'y a ni kyste ni masse pulmonaire présente.
- Le syndrome veino-lobaire, (syndrome du Cimenterre, hypoplasie pulmonaire). Ce syndrome affecte presque toujours le poumon droit dont la portion inférieure est drainée par une veine anormale qui typiquement se dirige en dessous du diaphragme et se termine dans la veine cave inférieure ou une veine hépatique. Cette anomalie est souvent associée à d'autres malformations, la vascularisation de ce poumon hypoplasique est habituellement une petite artère pulmonaire mais il peut s'agir également d'une artère systémique. Sur les radiographies on voit typiquement une dextro position du coeur, un petit poumon droit et l'aspect en cimenterre de la veine anormale.
- Le poumon en fer à cheval est une malformation dans laquelle les poumons se rejoignent en arrière. Il existe une dextro version du coeur et une hypoplasie du poumon droit, et souvent un retour veineux partiel anormal dans la veine cave inférieure et une vascularisation systémique anormale. L'angiographie pulmonaire montre les branches artérielles qui croisent la ligne médiane du coeur. Un scanner haute résolution peut déterminer si les deux poumons sont réellement fusionnés ou s'il existe de la plèvre qui continue à séparer le poumon hernié du poumon hypoplasique.
- Dans le syndrome du diaphragme accessoire, l'hypoplasie pulmonaire habituellement à droite est également présente et l'on rencontre des anomalies associées comme un retour veineux pulmonaire anormal, une cardiopathie congénitale, une hernie diaphragmatique et des anomalies vertébrales.

1.2. L'emphysème lobaire

L'emphysème lobaire congénital (ou géant) : un ou deux lobes sont très distendus et entraînent une compression du tissu normal. Il y a de multiples causes comme l'obstruction bronchique localisée intrinsèque ou extrinsèque et des anomalies primitives dans le nombre des alvéoles ou dans la structure alvéolaire.

L'emphysème lobaire congénital est habituellement découvert dans la période néonatale mais s'il y a peu de compression médiastinale ou que la composante obstructive n'est pas prédominante, elle peut ne devenir symptomatique que plus tard dans l'enfance, et ces enfants se présentent alors avec un lobe hyperclair, le

plus souvent le lobe supérieur gauche ou le lobe supérieur ou moyen droit. La recherche de l'obstruction bronchique peut se faire au scanner. Dans cette malformation le poumon est anormal mais sa vascularisation est normale .

1.3. Les kystes bronchogéniques

Ils sont le type le plus commun des kystes pulmonaires congénitaux. C'est un développement anormal qui résulte d'un défaut de croissance de l'ébauche pulmonaire. Un kyste bronchogénique peut être aussi bien intra pulmonaire que médiastinal. La localisation intra pulmonaire résulte probablement d'une erreur embryologique plus précoce que le kyste médiastinal. Les kystes intrapulmonaires communiquent également fréquemment avec l'arbre bronchique puisque les deux tiers sont en général aérés. Ils sont bordés par de l'épithélium respiratoire et peuvent être remplis avec du matériel clair ou mucoïde. Les radiographies vont montrer une opacité arrondie ou ovalaire, soit aérique soit pleine ou avec un niveau liquide et dont la taille peut être très variable. Les parois lorsqu'elles sont visibles sont fines et régulières. Le kyste est uniloculaire et survient dans les deux tiers des cas dans les lobes inférieurs. Les kystes neuro-entériques se présentent comme les kystes bronchogéniques mais dans le médiastin postérieur et avec une communication avec le canal rachidien qui est fréquemment anormal. L'IRM peut mettre en évidence une masse intracanalair kystique , dont le signal est plus élevé que celui du LCR, et qui comprime la moelle.

1.4. Malformation kystique adénomatoïde

Il s'agit d'une masse multikystique de tissu pulmonaire dans laquelle il existe une prolifération de structures bronchiques aux dépens du développement alvéolaire. Le lobe infecté est augmenté de volume et de poids, il est composé d'une lésion kystique avec une désorganisation des structures bronchiques. On en distingue trois types. Dans le type 1 il existe un seul ou plusieurs grands kystes, Dans le type 2 de multiples petits kystes et dans le type 3 une large masse non kystique. L'échographie montre des masses hypoéchogènes dans les deux premiers et hyperéchogène dans le type 3.

Radiologiquement il s'agit d'une masse souvent lobulée et qui peut contenir soit du liquide soit de l'air. Le diagnostic différentiel avec une hernie diaphragmatique ou un emphysème lobaire congénital est difficile. Le scanner montre dans ces cas de multiples kystes, ce qui n'est pas fréquent dans l'emphysème lobaire congénital.

1.5. Agénésie et aplasie pulmonaire

C'est l'absence complète de parenchyme pulmonaire y compris la vascularisation et les bronches. Elle est quatre fois plus fréquente à gauche. Le coeur et du médiastin sont déplacés du côté atteint qui est complètement opaque et rétracté. Une partie du poumon controlatéral emphysémateux est souvent hernié de l'autre côté de la ligne médiane. Ceci peut rendre le diagnostic difficile. Sur le cliché standard la clé du diagnostic est l'absence de bronche souche du côté atteint, sur les clichés de médiastin filtré.

1.6. L'hypoplasie pulmonaire

Elle se définit comme une diminution du nombre des bronches périphériques et des acinis, elle peut être uni ou bilatérale, et elle est souvent associée à d'autres anomalies comme l'agénésie rénale, la hernie diaphragmatique etc . Elle peut parfois être acquise à la suite d'infections pulmonaires. L'artère pulmonaire du côté atteint est habituellement petite. Le scanner ou la résonance magnétique sont utiles pour faire la différence entre une agénésie de l'artère pulmonaire ou une hypoplasie pulmonaire. Dans l'hypoplasie pulmonaire l'hémithorax affecté est en général petit, il y a un déplacement du médiastin du côté atteint, les opacités hilaires sont petites et le poumon est hyperclair.

1.7. Les anévrysmes artério-veineux pulmonaires

Ils se présentent comme des nodules pulmonaires raccordés au hile par une afférence artérielle et une afférence veineuse dilatées. Leur identification peut être faite en scanner ou en angiographie .Une localisation multiviscérale dans le cadre d'une maladie de Rendu-Osler doit être recherchée.

1.8. Les lymphangectasies pulmonaires

Les lymphangectasies pulmonaires congénitales sont rares, peuvent atteindre les deux poumons de façon diffuse, sont souvent vues en période néonatale et accompagnées d'une cardiopathie congénitale, radiologiquement il existe un syndrome interstitiel diffus et marqué.

Lorsqu'ils ne meurent pas rapidement après la naissance, il s'agit d'une forme moins importante o lors de la découverte les signes sont ceux d'un syndrome interstitiel diffus. On ne sait pas si les lymphangectasies pulmonaires chez ces patients représentent la même maladie que chez ceux qui meurent précocement.

1.9. Anomalies de la trachée et des bronches

L'atrŽsie trachŽale est rare et léthale. L' atrŽsie bronchique est une interruption complète courte d'une bronche segmentaire rarement lobaire. Elle siège avec prédilection sur la bronche apico-dorsale du lobe supérieur gauche , A la naissance le segment pulmonaire est généralement plus opaque parce qu'il existe un retard au nettoyage du liquide foetal et cette opacité est ensuite graduellement remplacée par une hyper inflation résultant de la ventilation latérale à travers les pores de Kohn. Cette hyperclarté localisée est donc l'apparence classique chez le grand enfant et l'adulte et la bronche atteinte peut se remplir de liquide et se manifester comme une petite masse pleine dans la région hilaire, réalisant un bronchocoele L'atrŽsie bronchique est fréquemment associée à d'autres malformations comme les kystes bronchogéniques, séquestrations et malformation adénomatoïde.

1.10. La fistule trachéo-oesophagienne

La fistule trachéo-oesophagienne présente différents types (figure1) parfois isolée, souvent associée à beaucoup d'autres malformations. Elles sont présentes chez 70 % des patients qui ont une atrésie oesophagienne.

Les fistules trachéo oesophagiennes survenant sans atrésie de l'oesophage sont difficiles à reconnaître à la fois cliniquement et radiologiquement, si la fistule est petite elle peut passer inaperçue pendant un certain temps et le patient se présente avec des pneumopathies récurrentes soit dans l'enfance soit même plus tardivement. Il faut donc y penser devant des enfants qui se présentent avec des problèmes respiratoires inexpliqués et des pneumopathies récidivantes . Ils doivent être explorés de façon à mettre en évidence une fistule trachéo oesophagienne La fistule est en général oblique en haut et en avant, entre l'oesophage et la trachée. Elle siège au niveau cervical ou cervico thoracique et la meilleure manière pour la mettre en évidence consiste à mettre le patient sur le ventre avec si possible la table d'examen en position horizontale, ce qui est possible chez les tout petits enfants mais pas chez les plus grands. Le patient est placé alors en décubitus latéral droit et l'examen doit être fait au moyen d'un cathéter naso-oesophagien. En effet lors de la déglutition, la distension oesophagienne n'est pas suffisante pour ouvrir la fistule. L'extrémité du cathéter est mis en général au dessus du cardia, et ensuite on injecte avec force quelques centimètres cubes de produit de contraste, poussé dans la même seringue par 15 à 20 centimètres cubes d'air qui vont distendre l'oesophage. Ceci est fait sous surveillance radioscopique permanente, et ainsi en distendant l'oesophage sous pression on a des chances de pouvoir mettre en évidence une éventuelle fistule. Cette manoeuvre est à répéter plusieurs fois en remontant progressivement le cathéter jusqu'au niveau de l'hypopharynx. Il faut bien sûr faire attention de ne pas injecter de produit de contraste dans la trachée. On est parfois obligé de répéter l'examen plusieurs fois s'il existe cliniquement une forte suspicion de fistule et qu'on n'arrive pas à la mettre en évidence.

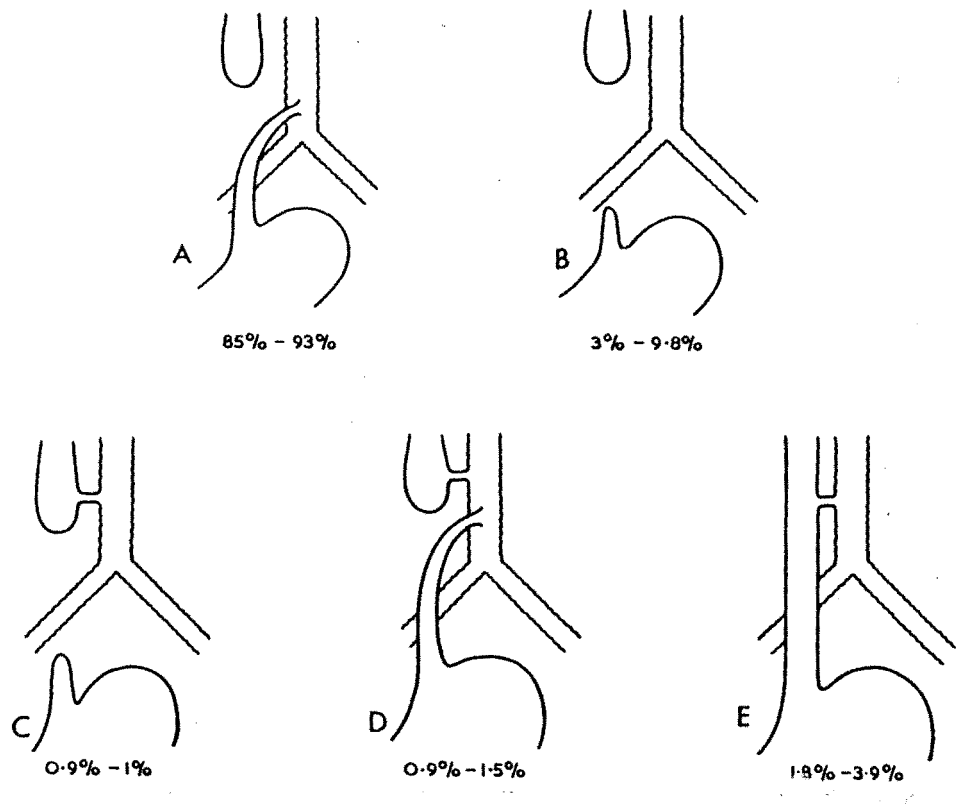


Figure 1 : Différents types de fistules trachéo-œsophagiennes.

Les autres malformations trachéales et bronchiques sont plus rares et ne rentrent pas le cadre des diagnostics que l'on peut faire en pratique courante.

2. LES ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES.

Certaines anomalies des gros vaisseaux, par exemple l'artère sous-clavière droite aberrante ou dysphagia lusoria, sont une découverte d'examen systématique du temps où l'on faisait pas mal de transit gastro-oesophagien ; d'autres anomalies peuvent entraîner des signes de compression trachéo-bronchique ou oesophagienne significative.

Les manifestations cliniques consistent en un sifflement respiratoire, une tachypnée, parfois dyspnée ou cyanose, et même parfois une dysphagie. Ces symptômes deviennent en général évident entre 3 semaines et 2 ans. Sur la radiographie standard et à condition que le rayonnement utilisé permette de voir le médiastin, on peut voir une déviation de la trachée, par exemple par un arc aortique droit. L'examen le plus contributif est sans aucun doute l'opacification oesophagienne, et dans un certain nombre de cas l'exploration peut s'arrêter là, sinon l'exploration la plus performante est certainement l'IRM. L'angiographie ou le cinéscanner ne sont utilisés que dans certains cas très particuliers.

2.1. Les anomalies avec le bouton aortique à gauche

La plus fréquente est l'origine aberrante de l'artère sous clavière droite. Dans cette anomalie qui n'a pas de conséquence pathologique le vaisseau anormal, l'artère sous clavière droite, a un trajet oblique en haut et en arrière et qui fait donc une empreinte oesophagienne postérieure oblique en haut et vers la droite.

L'arc aortique gauche avec une aorte descendante à droite. Cette malformation rare est caractérisée par le fait qu'un arc aortique situé à gauche passe bien à gauche de la trachée mais qu'ensuite elle repasse derrière l'oesophage et continue à descendre dans le médiastin comme une aorte descendante droite. Si elle est associée avec une artère sous clavière aberrante droite et un ligament artériel on peut voir se former dans ces conditions un anneau vasculaire. Le diagnostic repose sur la radiographie du thorax de face par un bouton aortique à gauche qui dévie la trachée vers la droite et une aorte descendante à droite. Sur le transit baryté il existe une large empreinte postérieure, beaucoup plus large que celle que l'on observe dans les dysphagia lusoria.

L'arc aortique gauche cervical : dans ces cas, la crosse de l'aorte est anormalement haute dans le médiastin. Parfois cliniquement ces patients ont une masse supra claviculaire pulsatile qui peut être confondue avec un anévrisme. Sur la radio du thorax on observe un élargissement du médiastin supérieur avec un déplacement de la trachée vers la droite et vers l'avant.

La compression de la trachée par le tronc artériel brachiocéphalique droit lorsque celui-ci naît devant la trachée voire à gauche de celle-ci est rare et entraîne une trachéomalacie. le diagnostic est fait en bronchoscopie devant une masse antérieure pulsatile située environ à deux cm au dessus de la carena.

2.2. Les anomalies avec le bouton aortique à droite

Toutes les anomalies déjà vues que l'on peut rencontrer sur un arc aortique gauche peuvent se rencontrer en miroir sur un arc aortique droit.

2.3. Le double arc aortique

Cette anomalie est caractérisée par un arc aortique double complètement fonctionnel ou un double arc aortique avec interruption de l'arc gauche en différente situation. Cette anomalie est la plus fréquente des anneaux vasculaires symptomatiques chez les jeunes enfants. L'arc aortique double représente la persistance des deux arcs aortiques droit et gauche, ces deux vaisseaux naissent de l'aorte ascendante, passent de chaque côté de la trachée et se rejoignent en arrière derrière l'oesophage, d'habitude en donnant une aorte descendante à gauche mais parfois l'aorte descendante peut être à droite, sur le transit oesophagien il existe une empreinte bilatérale à peu près au même niveau par les deux arcs, sur le profil l'empreinte postérieure est très marquée est très large, ceci permet en général d'évoquer au moins le diagnostic qui peut être confirmé en IRM. Dans ce cas, il y a une nette prédominance de l'arc aortique droit sur la

radiographie du thorax et également l'empreinte sur l'oesophage prédomine à droite, l'aorte descendante est plus souvent à droite également. L'arc aortique droit n'est le plus souvent qu'une image en miroir que l'arc aortique gauche, et dans ces cas il n'existe pas véritablement d'anneau vasculaire et c'est plus une curiosité fréquemment associée à des malformations cardiaques congénitales.

2.4. L'artère pulmonaire gauche aberrante rétrotrachéale

Lorsque le 6ème arc aortique gauche ne se développe pas normalement, l'artère pulmonaire gauche se développe anormalement à partir de l'artère pulmonaire droite et ce vaisseau aberrant passe entre la trachée et l'oesophage et provoque donc un anneau vasculaire compressif qui est fréquemment accompagné d'un hypoplasie ou d'une dysplasie de la trachée ou des bronches souches. Les manifestations cliniques sont tout à fait au premier plan dans les premiers mois de la vie sous forme de stridor, wheezing ou dyspnée et progressent jusqu'à une franche cyanose. Sur le transit oesophagien l'empreinte sur le bord antérieur de l'oesophage est tout à fait caractéristique, cette empreinte est rétrotrachéale, la trachée étant déplacée et séparée de l'oesophage à ce niveau. Le diagnostic peut être confirmé sans difficulté par une IRM.

INFECTION URINAIRE

L'infection urinaire (I.U.) est fréquente chez l'enfant. Elle touche plus fréquemment la fille que le garçon (3 pour 1) bien que cette proportion soit inversée chez le nouveau-né.

Le diagnostic d'infection urinaire est affirmé par l'examen cyto-bactériologique des urines. L'imagerie joue un rôle essentiel au stade du bilan et en particulier le couple échographie - cystographie. Ce bilan sera différent s'il s'agit d'une infection urinaire haute (= pyélonéphrite) ou d'une infection urinaire basse (= cystite).

Dans 40 % des cas d'infections urinaires, il existe une lésion causale précise, facteur de risque de détérioration rénale et dans ce pourcentage de patients, il s'agit dans un cas sur deux d'un reflux vésico-urétéral.

En matière de reflux vésico-urétéral, il convient de distinguer le bilan initial surtout échographique et cystographique à valeur diagnostique et les bilans ultérieurs à visée pronostique où l'échographie et la scintigraphie tiennent une place plus importante.

Toute infection urinaire haute (ou supposée telle) doit être bilantée dès le premier épisode, qu'il s'agisse d'un garçon ou d'une fille. La néphropathie du reflux est d'autant plus sévère qu'il s'agit d'un enfant très jeune en pleine période de croissance rénale.

1. CLINIQUE

Le mode de présentation des infections urinaires est variable, surtout en fonction de l'âge de l'enfant.

1.1. Chez le nouveau-né

A l'extrême il peut s'agir d'un syndrome septicémique, mais souvent on est en présence de vomissements ou d'un refus alimentaire. Il faut connaître la possibilité d'un ictère très trompeur.

1.2. Chez le nourrisson

Un épisode fébrile mal expliqué est souvent le signe révélateur. Parfois des troubles digestifs avec en particulier une diarrhée ou une mauvaise croissance staturo-pondérale sont les seuls signes cliniques.

1.3. Chez l'enfant plus grand

L'épisode fébrile isolé sans signe à l'examen est souvent encore le mode de révélation principal. Des signes d'accompagnements peuvent orienter vers une

infection urinaire basse (dysurie, pollakiurie, troubles mictionnels, douleurs pelviennes). En revanche, une fièvre élevée supérieure à 38, des douleurs lombaires ou abdominales, des urines troubles, doivent d'emblée faire penser à une infection urinaire haute (pyélonéphrite). Une hématurie se rencontre plus fréquemment dans les cystites.

L'examen des bandelettes réactives accompagne l'examen clinique, il permet de suspecter une infection urinaire s'il y a une réaction pour les leucocytes et les protéines. Cette réaction aux protéines est très forte dans les infections hautes. Celle des nitrites est présente dans les infections urinaires basses au contraire.

2. BIOLOGIE

Le diagnostic d'infection urinaire repose en définitive sur l'examen cyto-bactériologique des urines, sa valeur est d'autant plus décisive que le recueil des urines a été fait de façon stérile (ce qui n'est pas toujours facile, en particulier chez le nourrisson) et que l'analyse a été pratiquée rapidement après le prélèvement.

Pour affirmer une infection urinaire il faut :

- *une bactériurie* : égale ou supérieure à 100 000 germes par ml ;
- *une leucocyturie* : supérieure à 10 par ml ;
- *une culture bactérienne mono-germe*.

Le germe le plus souvent rencontré est *Eschérichia Coli*, vient ensuite le *Protéus*. Les infections à pyocyanique ou fongiques (*Candida*) se voient essentiellement en milieu hospitalier. La tuberculose urinaire est très rare à l'heure actuelle chez l'enfant.

Une culture mettant en évidence plusieurs germes évoque d'emblée une contamination des urines au moment du prélèvement ou une analyse trop tardive. Les faux positifs sont ainsi beaucoup plus fréquents que les faux négatifs.

L'examen cyto-bactériologique des urines (CBU) ne permet pas d'affirmer qu'il s'agit d'une infection urinaire haute ou d'une infection urinaire basse, bien que des protéines ou des sédiments en quantité élevée orientent vers une infection urinaire haute. Un bilan sanguin est justifié chez l'enfant très jeune ou quand l'état général est altéré. Une élévation des leucocytes, significative dans le sang, témoigne en principe d'une infection urinaire haute. Il en est de même d'une élévation de la VS, de la CRP.

Au terme de ce bilan clinique et biologique, il est généralement possible d'évoquer une infection urinaire haute (pyélonéphrite) ou une infection urinaire basse (cystite). Ce n'est pas toujours le cas chez l'enfant très jeune et dans ces conditions, il faut considérer jusqu'à preuve du contraire que l'on est en présence d'une infection urinaire haute.

La première urgence après le prélèvement urinaire est la mise en oeuvre du traitement antiseptique urinaire qui pourra être adapté après les résultats de l'antibiogramme. Le bilan étiologique n'est pratiqué qu'ensuite.

Compte tenu de l'importance prise par la diffusion des échographies anténatales, les uropathies avec dilatation des cavités excrétrices sont volontiers bilantées précocement après la naissance avant toute infection urinaire. Dans ces conditions, le bilan d'une infection urinaire à l'heure actuelle est d'emblée axé sur la recherche d'un possible reflux vésico-urétéral qui bien souvent n'entraîne aucune dilatation pyélo-calicielle ou urétérale visible à l'examen échographique. Les formes les plus sévères sont souvent découvertes en anténatal. La cystographie rétrograde garde une place majeure dans le bilan initial des infections urinaires, car c'est le seul examen permettant avec fiabilité de mettre en évidence un reflux vésico-urétéral.

De part sa fréquence (14 à 35 % des infections urinaires avant la puberté), de part ses conséquences néfastes possibles sur la croissance rénale (néphropathie de reflux), le reflux vésico-urétéral mérite un chapitre particulier.

3. LE REFLUX VESICO-URETRAL

3.1. La néphropathie du reflux

Il est généralement admis que l'infection des urines accroît considérablement le risque de détérioration rénale en présence d'un reflux vésico-urétéral et ce d'autant plus que l'enfant est plus jeune.

On considère que 10 % des enfants sains (sans infection urinaire) sont porteurs d'un reflux vésico-urétéral, et cela sans conséquence pour l'avenir.

La notion de néphropathie du reflux a été introduite assez récemment (BAILEY, 1973). Elle se définit macroscopiquement par une cicatrice segmentaire du parenchyme rénal avec atrophie du cortex, amincissement de la papille en regard et élargissement du calice correspondant (schéma 1). Ces lésions prédominent aux pôles rénaux et sont retrouvées électivement dans les zones où un reflux intra-rénal peut être mis en évidence par cystographie.

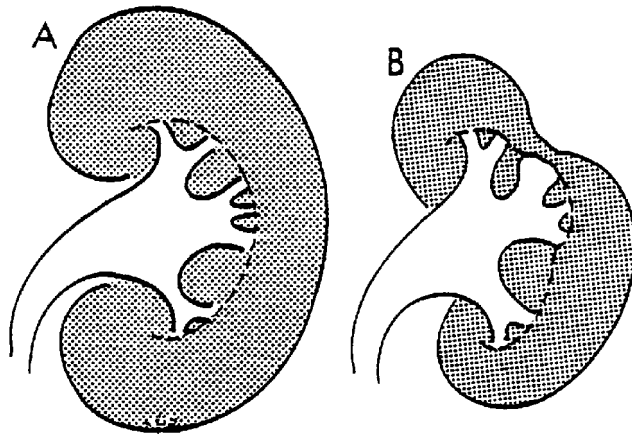


Schéma 1 : Néphropathie du reflux. A - normal. B - néphropathie de reflux : encoche corticale en regard de la déformation caliciale.

Il a été montré que dans le territoire touché, les papilles étaient des papilles dites composées, surtout polaires, avec des tubes collecteurs s'abouchant perpendiculairement à l'interface papillo-caliciel (fornix).

Bien que Hodson ait pu montrer qu'un reflux non infecté, sous haute pression, puisse être responsable de cicatrices pyélonéphritiques (théorie confirmée à priori par l'importance des lésions du parenchyme rénal au cours des reflux de grade élevé in utero ?), il semble que l'infection urinaire ait un rôle nocif prépondérant pour créer ces cicatrices pyélonéphritiques. Celles-ci apparaissent dans les semaines qui suivent un épisode d'I.U. et sont irréversibles.

Les études histologiques laissent suggérer que d'autres facteurs interviennent aussi dans la survenue des lésions cicatricielles : zone rénale de dysplasie, d'hypoplasie corticale, de sclérose glomérulaire segmentaire et focale. Cela pourrait jouer un rôle important dans les lésions observées au cours de reflux de grade élevé in utero. L'évolution pour leur propre compte de néphropathies du reflux après traitement correct du reflux et des infections (16 % des cas) souligne la complexité et la multiplicité des facteurs intervenant dans la néphropathie du reflux.

Il est donc essentiel de dépister et de traiter le plus précocement possible une infection urinaire qui peut être liée à un reflux vésico-urétéral.

Certains auteurs (Zerin) préconisent la réalisation systématique d'une cystographie rétrograde chez tous les nouveau-nés ayant présenté un élargissement même modéré ou transitoire des cavités excrétrices rénales in utero. Il invite aussi à la mise en oeuvre d'un traitement antiseptique de principe lorsqu'un reflux vésico-urétéral est objectivé chez ces enfants quel qu'en soit le grade. Le caractère un peu lourd et irradiant de ce protocole fait qu'il est loin d'être accepté par tous à l'heure actuelle. En effet, on sait que bon nombre de reflux vont disparaître spontanément dans les premières années de vie et que dans bien des cas il n'y aura pas d'infection urinaire associée. De plus, cette étude n'est pas randomisée.

La règle actuelle est de bilanter soigneusement toute infection urinaire haute (ou supposée telle) dès le premier épisode, qu'il s'agisse d'un garçon ou d'une fille.

En cas de néphropathie du reflux, la fréquence de survenue d'une hypertension artérielle est de l'ordre de 20 % et il a été rapporté à la suite d'études internationales que 1,8 % à 15 % des insuffisances rénales chroniques sont en relation avec une pyélonéphrite chronique, conséquence de la néphropathie du reflux (cette proportion peut atteindre 24,7 % dans les insuffisances rénales chroniques survenant avant l'âge de 15 ans).

3.2. L'anomalie de la jonction urétéro-vésicale

La plupart des reflux vésico-urétéraux sont dits primitifs, en relation avec une anomalie du bas uretère dans sa portion intra-pariétale vésicale, trop large, trop courte ou trop perpendiculaire à la paroi. Ce type d'anomalie plus fréquent chez la fille, peut être accentué ou favorisé par une légère ectopie d'implantation de l'uretère dans la vessie (en particulier sur l'uretère du pyélon supérieur d'une duplication complète), par des saculations ou un diverticule à proximité de la jonction urétéro-vésicale (diverticule de HUTCH - Figure 1), ou aussi sur l'uretère du pyélon inférieur en cas de duplication complète avec urétérocèle sur l'uretère du pyélon supérieur. Les reflux dits secondaires sont plus rares et surviennent en cas d'obstacle à l'évacuation vésicale (valve de l'urètre, vessie neurologique...).



Figure 1 : Diverticule para-urétéral de HUTCH avec reflux vésico-urétéral gauche de grade II

Enfin certains reflux, en particulier chez la fille, sont en relation avec une instabilité vésicale qui peut être organique ou fonctionnelle.

La classification internationale du reflux (LEIBOWITZ, 1985) fait état de cinq grades de gravité croissante, à partir des données de la cystographie (schéma 2).

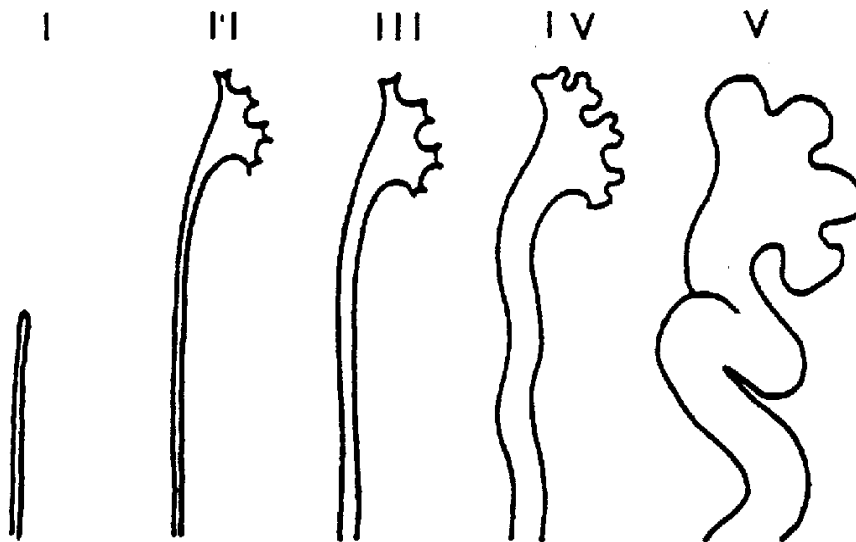


Schéma 2 : Classification internationale du reflux.

- **Grade I** : reflux purement urétéral, n'atteignant pas le bassin ;
- **Grade II** : reflux atteignant les cavités pyélo-calicielles sans les élargir (Figure 5) ;
- **Grade III** : reflux avec élargissement pyélo-caliciel sans déformation significative ou permanente des fornix ;
- **Grade IV** : reflux avec tortuosité de l'uretère et dilatation permanente urétéro-pyélo-calicielle, déformation des fornix, mais avec persistance d'une certaine empreinte papillaire sur les calices ;
- **Grade V** : dilatation majeure de l'ensemble avec uretère tortueux et disparition de l'empreinte papillaire sur les calices (Figure 8).

Cette classification a le mérite d'exister pour fixer les idées entre correspondants, mais elle n'apparaît pas idéale, surtout dans les reflux de faible grade car elle ne tient pas compte d'éléments péjoratifs qui doivent toujours être soulignés : précocité d'apparition du reflux lors du remplissage, renforcement lors de la miction, hypotonie des cavités, présence de saculations ou de diverticules (Figure 1) à proximité de la jonction urétéro-vésicale, reflux intra-parenchymateux rénal (Figure 2) surtout qui peut être présent même avec un reflux de grade II.

De plus, malgré le caractère reconnu fiable de la cystographie, cet examen peut être faussement négatif et certains auteurs préconisent plusieurs remplissages

successifs en laissant la sonde en place. D'autre par, un aspect de reflux de grade I peut n'être que transitoire et peut correspondre à un grade II lors d'un examen réalisé quelques jours plus tard. Il est recommandé de réaliser la cystographie à distance de l'infection urinaire (trois semaines) car celle-ci pourrait modifier transitoirement un reflux en l'amplifiant ou en le diminuant.



Figure 5 : Cystographie à vessie vide, de face. Reflux vésico-urétéral droit de grade II. Bonne visibilité des fonctions urétéro-vésicales.



Figure 8 : Cystographie : reflux vésico-urétéral bilatéral de grade V. Uretères tortueux. Disparition de toute empreinte papillo-calicielle.



Figure 2 : Reflux vésico-urétéral bilatéral de grade IV avec reflux intraparenchymateux rénal bien visible à gauche.

Enfin, la cystographie radiologique ne permet pas une étude permanente du remplissage et de la vidange et peut donc méconnaître un reflux fugace.

Rappelons pour finir qu'un reflux n'est pas immuable dans le temps, qu'il peut s'amplifier ou à l'inverse diminuer et disparaître. Ainsi, 80 % des reflux de grade I ou II vont disparaître spontanément. Ce pourcentage tombe à 50 % pour les reflux de grade III et à 30 % pour les reflux de grade IV.

Dans quelques cas, le reflux vésico-urétéral peut être associé ou se compliquer de sténose de la jonction urétéro-vésicale.

4. LES MÉTHODES DU BILAN

4.1. L'échographie

Cette méthode non invasive est réalisée en première intention dès que l'on recherche une pathologie de l'appareil urinaire. Elle permet une étude morphologique des cavités pyélo-calicielles, des reins, (Figure 3) de la vessie et des

bas uretères. Elle est largement insuffisante en revanche pour l'étude des uretères lombaires et de l'urètre (malgré un abord possible par voie périnéale).

Il faut toujours commencer par l'étude du pelvis chez le très jeune enfant car la miction peut être très rapide après pose du gel et de la sonde, afin de ne pas méconnaître certaines anomalies du bas appareil urinaire (dilatation des uretères pelviens, urétérocèle...).



Figure 3 : Duplication rénale, le bassinet est barré par une colonne de BERTIN, hypertrophie d'aspect pseudo-tumoral

L'échographie n'apparaît pas fiable pour la recherche d'un reflux vésico-urétéral, même si des études ont été poussées dans le sens du Doppler couleur et de la cysto-échographie avec des micro-bulles d'air.

En présence d'un reflux vésico-urétéral, l'échographie peut être strictement normale (c'est assez souvent le cas), même en présence d'un reflux de grade II (voire III). Par ailleurs, il existe un flou dans l'appréciation des limites du normal pour les dimensions du bassinet en fonction de l'âge de l'enfant et du degré de dilatation. Un élargissement même discret des tiges calicielles est en principe anormal chez un enfant à jeun.

Tous les intermédiaires peuvent se voir en cas de reflux entre l'aspect normal et la dilatation urétéro-pyélocalicielle majeure. Une variation de calibre du bassinet en cours de miction est un argument présomptif en faveur du reflux (Figure 9).

L'échographie apprécie de façon imparfaite les cicatrices corticales modérées. En période d'infection urinaire on peut observer un épaississement de la paroi de la vessie très net quand il s'agit d'une cystite.

Parfois un discret épaissement de la paroi des cavités pyélo-calicielles peut être observé dans les infections urinaires hautes avec éventuellement des échos fins dans les urines voire une hyper-échogénicité anormale des pyramides de Malpighi dans des cas très rares.

La néphrite focale bactérienne (Figure 4) correspond à un stade de pré-abcédation local. Elle se traduit par une plage parenchymateuse assez bien délimitée, plutôt hypo-échogène et pouvant prendre un caractère hyper-échogène en cas de saignement dans ce territoire. Il est très rare avec le traitement antibiotique instauré précocement de voir apparaître maintenant des abcès rénaux correspondant à une collection franche .

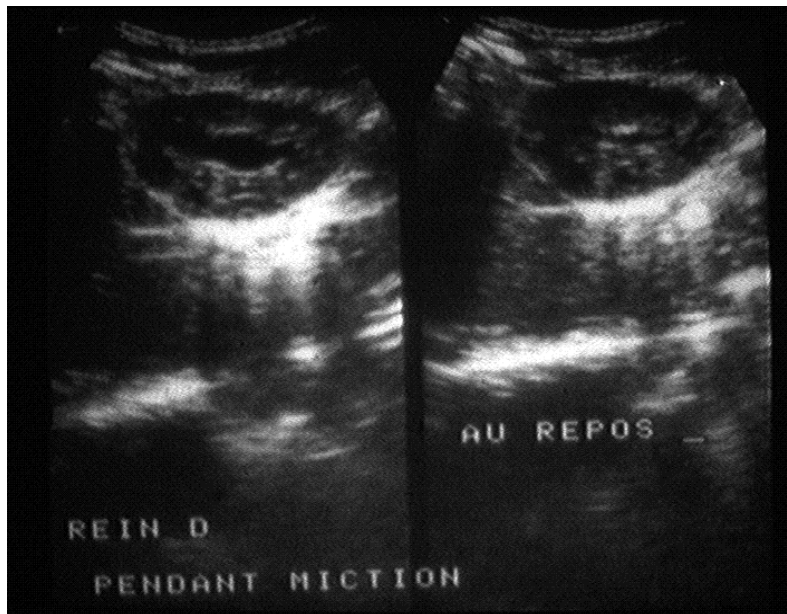
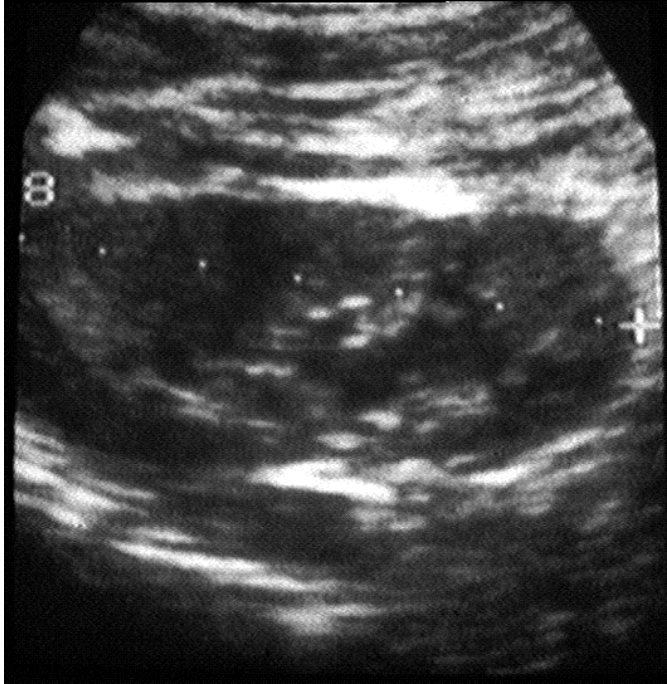
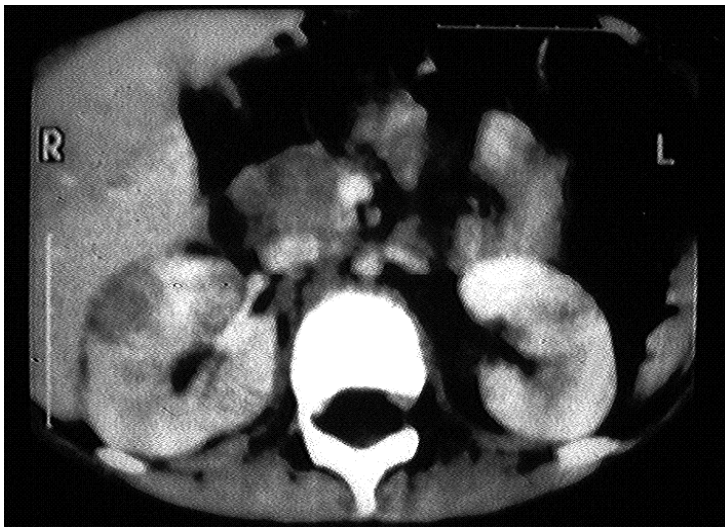


Figure 9 : Reflux vésico-urétéral suspecté lors de l'échographie au repos et en cours de miction (élargissement transitoire du bassinet).

Figure 4 : Néphrite focale bactérienne du rein droit



4 a : Echo : lésion rénale périphérique hypo-échogène



4 b : TDM : hypodensité droite correspondante par rapport au parenchyme normal prenant le contraste

4.2. Cystographie

Avec l'échographie, elles forment le couple essentiel pour l'exploration en pratique courante d'une infection urinaire.

Deux méthodes peuvent être utilisées : la cystographie radiologique et la cystographie isotopique.

- *La cystographie radiologique* : est généralement pratiquée par voie rétrograde avec une sonde mise en place dans la vessie. La voie sus-pubienne en principe est réservée aux patients présentant un obstacle sous vésical, mais certains la pratiquent assez systématiquement chez les très jeunes garçons (moindre risque infectieux ?).

Cette cystographie permet la recherche d'un reflux vésico-urétéral, mais aussi elle permet une excellente étude de l'urètre et du comportement de la vessie au cours du remplissage et de la miction.

A côté de la méthode classique de miction interrompue avec des clichés comportant des incidences de profil et des deux trois quarts, nous préférons (sauf cas très particulier) la cystographie dite "à vessie vide" (DEFFRENNE), des clichés en série sont pris uniquement de face chez la fille (Figure 5) et uniquement sous le même trois quart oblique chez le garçon, sans interrompre la miction. Les clichés en fin de miction (à vessie vide) sont déterminants pour apprécier au mieux les jonctions urétéro-vésicales. Cette méthode est aisée quand on dispose d'une table de fluoroscopie numérisée et de plus elle est peu irradiante.

Dans les cystites avec vessie instable, on observe volontiers un aspect crénelé de la paroi vésicale et un urètre en toupie chez la fille (Figure 6).

Lors des clichés mictionnels chez le garçon, on peut observer des variantes du normal sur l'urètre (Figure 7) : opacification des glandes de Cowper ou d'un petit utricule prostatique, empreinte du muscle nuda au dessus du verum montanum.

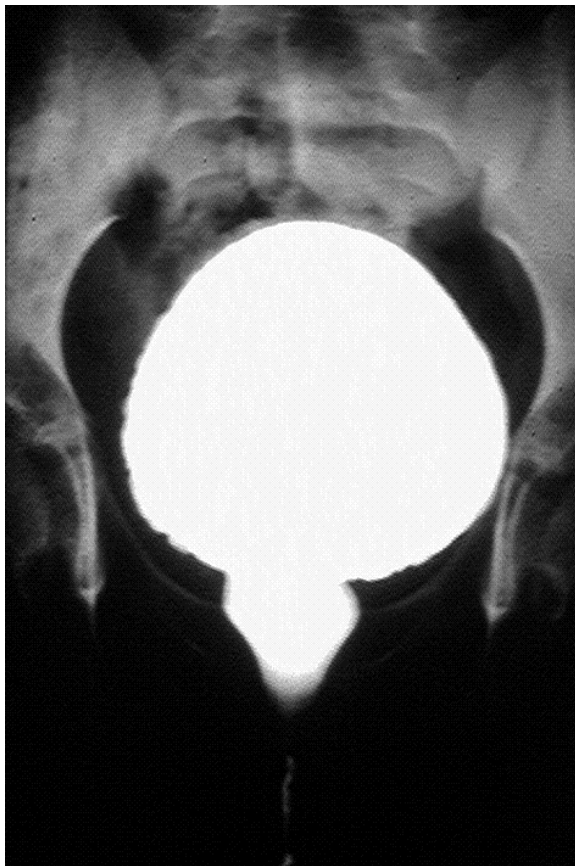


Figure 6 : Instabilité vésicale chez une fille. Cystographie : Urètre en toupie.



*Figure 7 : Urètre de garçon, variante du normal
 . glandes de Cowper (en arrière de l'urètre bulbaire)
 . utricule prostatique (en arrière de l'urètre prostatique)*

- *La cystographie isotopique* : elle permet une étude continue et elle est peu irradiante (jusqu'à 50 fois moins irradiante qu'une cystographie classique non numérisée). Malgré tout, elle renseigne assez mal sur le bas appareil urinaire et sa valeur anatomique est bien inférieure à celle d'une cystographie radiologique.

La tendance actuelle est de conserver la cystographie radiologique lors du bilan initial et de donner une plus large place à la cystographie isotopique pour les explorations de contrôle ultérieurement.

4.3. Urographie intraveineuse

Bien qu'elle offre une excellente analyse des cavités excrétrices rénales et qu'elle permet mieux que l'échographie de déceler des cicatrices corticales (Figure 10) ou une duplication sans dilatation, cet examen ne trouve plus sa place qu'en deuxième intention. Sa valeur pour l'appréciation de la valeur fonctionnelle des reins est limitée.

Elle est souvent demandée pour mieux préciser une pathologie urinaire complexe ou importante dépistée par échographie, mais aussi en pré-opératoire quand une indication chirurgicale est retenue.

En présence d'un reflux vésico-urétéral elle est rarement demandée en dessous d'un grade III. Si l'UIV est réalisée précocément après l'infection urinaire, on peut

observer une hypotonie des cavités pyélo-urétérales avec un aspect de striation longitudinale (urétérite striée) (Figure 11).



Figure 10 : Néphropathie du reflux : déformation calicielle en fleur fanée et encoche corticale en regard

Figure 11 : Infection urinaire avec pyélite au stade aigu.

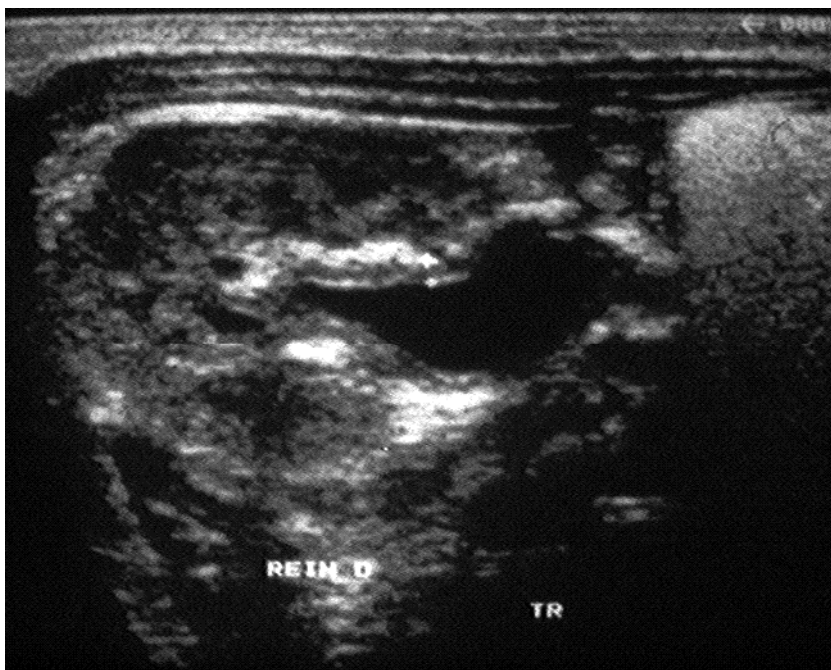


Figure 11 a : UIV : pyélite striée



Figure 11 b : Echo : élargissement de la paroi du bassinet

4.4. Explorations isotopiques rénales

- *DTPA* : il permet d'étudier l'excrétion rénale et donne un urogramme isotopique de faible irradiation. L'adjonction d'une épreuve au LASILIX autorise une bonne appréciation du caractère organique ou non d'une stase urinaire.

- *DMSA* : il donne une image morphologique et fonctionnelle séparée des deux reins. Son irradiation n'est pas négligeable et se rapproche de celle d'une urographie à minima. Il manque de spécificité pour distinguer une atteinte parenchymateuse aiguë segmentaire d'une zone cicatricielle en présence d'une plage d'hypofixation (le glucoheptonate de technecium fournit des résultats proches avec une moindre irradiation).

- *leucocytes marqués* (au Gallium ou à l'Indium) : méthode utilisable pour mettre en évidence un foyer infectieux en cas de doute.

- *MAG III* : renseigne aussi bien sur des données d'ordre fonctionnel que morphologiques par sa fixation tubulaire et son excrétion urinaire.

D'une façon générale, les explorations isotopiques rénales trouvent surtout des indications dans le bilan pronostique d'une infection urinaire et sont assez peu utilisées en France dans leur bilan initial.

4.5. Tomodensitométrie

Bien supérieure à l'échographie pour objectiver une atteinte rénale aiguë localisée, elle n'est jamais pratiquée en première intention du fait de sa lourdeur et de son irradiation.

Elle est surtout utile pour préciser ou confirmer une suspicion échographique de néphrite focale bactérienne (Figure 4), voire un abcès ou une collection péri-néphrétique.

4.6. Autres investigations

Dans le bilan des cystites à répétition, il peut être justifié de réaliser une cystomanométrie voire une étude de la moelle épinière par échographie ou IRM selon l'âge de l'enfant.

5. BILAN DES INFECTIONS URINAIRES

Le bilan initial (diagnostique) diffère avec l'âge de l'enfant, avec la gravité des signes cliniques et la suspicion d'infection urinaire haute ou d'infection urinaire basse.

5.1. Infection urinaire haute (pyélonéphrite)

5.1.1. Infection urinaire haute d'un enfant de moins de un an

Une hospitalisation est souhaitable pour mettre en oeuvre un traitement efficace le plus vite possible, l'échographie est réalisée d'emblée.

Si un obstacle est suspecté lors de cette échographie, il est réalisé une urographie intra-veineuse (ou une scintigraphie rénale plus ou moins LASILIX) et une cystographie.

Si l'échographie est normale ou presque, ou qu'elle est compatible avec un reflux vésico-urétéral, il est pratiqué une cystographie radiologique après désinfection des urines.

En cas de reflux vésico-urétéral :

- de grade I ou II : instauration d'un traitement antiseptique urinaire pendant 6 mois puis contrôle échographique et cystographique radiologique.
- de grade III ou plus : traitement volontiers chirurgical avec cystographie radiologique de contrôle à trois mois.

5.1.2. Infection urinaire haute d'un enfant plus grand

On réalise une échographie et une cystographie au bout de 3 à 4 semaines lorsque les urines sont désinfectées.

En cas de reflux :

- de grade I ou II : traitement médical pendant 6 mois puis contrôle échographique et cystographique (isotopique de préférence).
- de grade III ou plus : faire une urographie intra-veineuse (plus ou moins scintigraphie rénale).

Le traitement peut être endoscopique (Téflon ou analogue), ou chirurgical.

5.1.3. Bilan à distance

L'étude de la croissance rénale sera faite par :

- échographie (une par an jusqu'à 5 ans)
- scintigraphie rénale

L'étude la fonction rénale sera faite par :

- isotopes
- clearance, tension artérielle

5.2. Infection urinaire basse

5.2.1. Cystite isolée

Pas de bilan s'il n'y a pas de trouble de la miction.

5.2.2. Cystites à répétition ou avec troubles de la miction

telles que énurésie, mictions impérieuses, pollakiurie.

Faire une échographie (étude des reins, de la vessie avec recherche d'un épaissement de sa paroi et d'un résidu) ainsi qu'une cystographie radiologique.

Un reflux vésico-urétéral (non chirurgical) de faible grade est trouvé dans 20 % des cas.

S'il existe une dysurie (jet faible et poussée abdominale) on réalisera une cystomanométrie.

En l'absence de dysurie, un traitement d'épreuve (DITROPAN) est mis en oeuvre. S'il est sans effet, une cystomanométrie s'impose.

6. AU TOTAL

L'infection urinaire est courante chez l'enfant et elle représente une des indications les plus fréquentes d'examen d'imagerie à cet âge.

Le reflux vésico-urétéral en est la cause la plus classique et il doit être recherché de principe du fait des risques évolutifs d'une néphropathie du reflux dont la menace est d'autant plus importante qu'il s'agit d'un enfant très jeune.

Le bilan initial repose essentiellement sur l'échographie et la cystographie rétrograde.

DIAGNOSTIC DES MALFORMATIONS ET DES OBSTRUCTIONS DES VOIES URINAIRES CHEZ L'ENFANT

Les anomalies, malformatives et obstructives des voies excrétrices sont fréquentes et extrêmement variées. Les circonstances de découverte, chez l'enfant, sont diverses : la malformation peut être mise en évidence à l'occasion du bilan pratiqué en présence d'une infection urinaire. La découverte peut être fortuite : exploration d'un autre appareil, traumatisme révélateur, ou de plus en plus à l'occasion d'une échographie anténatale.

1. TECHNIQUES D'IMAGERIE

1.1 Moyens d'exploration

L'imagerie est essentielle pour réaliser un bilan morphologique, préciser le niveau et la nature des obstacles, apprécier le retentissement fonctionnel.

L'échographie constitue le premier examen à réaliser dans la majorité des cas. Cette échographie doit analyser l'ensemble de l'arbre urinaire, haut et bas appareil. Elle permet une étude satisfaisante du parenchyme rénal et apprécie l'importance d'une stase urinaire supérieure. Au niveau du pelvis, l'échographie doit étudier la vessie et l'existence éventuelle d'une dilatation des bas uretères.

La *cystographie* permet l'étude morphologique du bas-appareil, en particulier chez le garçon; chez celui-ci, toute suspicion d'obstacle sous-vésical impose la ponction sus-pubienne. L'existence d'un reflux vésico-urétéral est fréquente dans le cadre des uropathies malformatives.

L'urographie intraveineuse est actuellement un examen de seconde intention. Elle permet une bonne analyse morphologique du parenchyme rénal, des voies excrétrices supérieures. Elle donne une appréciation relative des capacités d'excrétion de chaque rein.

Ces trois examens sont le plus souvent suffisants pour préciser le diagnostic d'une uropathie malformative. Dans le cas contraire, il est nécessaire de faire appel à d'autres techniques :

- *Ponction directe et opacification* d'une cavité dilatée en amont d'un obstacle ;
- *Scintigraphie rénale, en particulier au DTPA*, pour mesurer l'importance et le retentissement d'un obstacle, en particulier lors d'épreuves d'hyperdiurèse.

1.2 Conduite à tenir à la naissance lors du dépistage anté-natal d'une uropathie malformative

La réalisation systématique, durant la grossesse, d'une échographie de dépistage modifie le mode de présentation et les enfants sont souvent explorés avant que l'uropathie ne se manifeste cliniquement

Tout diagnostic anté-natal d'une malformation urinaire impose une exploration postnatale. Cette exploration doit être réalisée assez rapidement, de façon à confirmer le diagnostic, préciser le bilan lésionnel et rechercher des lésions associées. Il faut distinguer les nouveau-nés supposés porteurs d'une uropathie unilatérale, peu sévère, et ceux atteints d'une malformation grave avec retentissement néphrologique et/ou vital :

- Les nouveau-nés suspects d'une uropathie non sévère ne doivent pas être explorés trop tôt, car la diurèse physiologique est basse pendant les premiers jours de vie, ce qui peut masquer une dilatation en amont d'un obstacle: la fin de la première de semaine constitue la bonne période.
- Les nouveau-nés atteints d'une malformation grave avec retentissement néphrologique et/ou vital sont explorés plus précocement, de façon à prendre, le cas échéant, une décision thérapeutique urgente.

Le bilan est réalisé avec une échographie première, qui permet d'orienter la chronologie des explorations ultérieures : cystographie, urographie intra-veineuse. Chaque cas particulier sera discuté au chapitre pathologique correspondant.

2. ANOMALIES DE NOMBRE ET DE TAILLE DES REINS

2.1 Agénésie rénale

L'agénésie rénale est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse. Il n'existe pas d'artère rénale, ni de voie excrétrice, ni d'orifice urétéral vésical. L'agénésie rénale peut être:

- bilatérale: rare, elle est incompatible avec la vie. L'échographie anténatale montre l'absence de structures rénales au niveau des fosses lombaires, associée à un oligo-amnios responsable d'un faciès de Potter à la naissance. La survenue d'un pneumothorax lié à l'hypoplasie pulmonaire est classique;
- unilatérale: cette anomalie est considérée comme fréquente, environ 1/1000. Elle est sûrement plus rare, car beaucoup de Ç fosses lombaires vides É assimilées à des agénésies correspondent en fait à la présence d'un petit rein hypoplasique et/ou dysplasique. L'association à des anomalies génitales homo latérales est classique, en particulier chez la fille: duplication de l'appareil génital, hypoplasie utérine ou ovarienne. Devant ces malformations, il faut rechercher un petit rein dysplasique avec abouchement urétéral ectopique avant d'affirmer l'agénésie.

Le diagnostic de cette agénésie repose sur:

- L'abdomen sans préparation, qui confirme la vacuité de la fosse lombaire avec une absence d'ombre rénale, une médialisation de l'angle colique qui vient combler l'espace laissé libre;
- L'échographie, qui montre l'absence de structure rénale individualisable dans une fosse lombaire et le reste de la cavité abdominale associée à l'hypertrophie compensatrice du rein controlatéral.

2.2 Aplasie rénale

Elle correspond à la forme majeure de la dysplasie rénale (cf. infra). Il existe une ébauche rénale fibreuse ou fibrokystique avec quelques dérivés wolffiens, des lésions d'endarterite et des îlots cartilagineux. L'artère rénale est de petite taille. La voie excrétrice est présente avec un orifice urétéral vésical. L'uretère peut être borgne et relié au rénicule par un cordon fibreux (aplasie majeure) ou perméable sur toute sa longueur (aplasie mineure).

2.3 Hypoplasie rénale

Elle est définie par un rein de petite taille en rapport avec une anomalie de son développement. L'hypoplasie doit être distinguée de la dysplasie d'une part, d'un petit rein atrophique secondaire à une affection acquise d'autre part. Trois formes sont individualisées :

2.3.1. Hypoplasie simple

C'est une réduction de taille sans lésion parenchymateuse. C'est le "rein de poupée", ou hypoplasie harmonieuse organoïde. Elle peut être unilatérale ou bilatérale. La fonction rénale est normale. En échographie, la différenciation cortico-médullaire est respectée. L'urographie montre des cavités non dilatées, avec une conservation de l'index parenchymateux.

2.3.2. Hypoplasie oligoméganéphronique

Il existe deux petits reins harmonieux, sans anomalie des cavités. Histologiquement, les néphrons sont en nombre réduit, avec une augmentation de taille des glomérules et un allongement des tubules. Cette affection prédomine chez le garçon, et évolue constamment vers l'insuffisance rénale à l'adolescence.

2.3.3. Hypoplasie rénale segmentaire: rein de Ask-Upmark :

Elle correspond à une réduction de taille du rein, avec des encoches corticales s'accompagnant d'une dilatation calicelle en regard. Anatomiquement, les tubes sont dilatés ou atrophiques. Les glomérules sont absents (hypoplasie segmentaire)

"agglomérulaire") ou comprimés. Il existe une endartérite oblitérante des artères arquées et inter lobulaires.

Sur le plan clinique, il existe une prédominance féminine. L'hypertension artérielle est fréquente. L'échographie et l'urographie intraveineuse confirment l'atteinte segmentaire. L'atteinte peut être uni- ou bilatérale. Le diagnostic différentiel avec la néphropathie de reflux, où il existe des cicatrices rétractiles, est impossible. La recherche d'un reflux vésico-urétéral est capitale, mais il peut y avoir un reflux associé à une hypoplasie et le diagnostic exact ne peut être qu'histologique.

2.4 Dysplasie rénale

Elle est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu méta-néphrogène. Elle doit être distinguée de l'hypoplasie simple, où les structures histologiques sont normales, et de l'atrophie, où il existe une destruction secondaire du rein. Lorsque le rein est petit, il s'agit d'une hypodysplasie. S'il existe des formations kystiques, avec un rein de taille variable, le terme de "dysplasie multikystique" est utilisé.

2.4.1. Anatomopathologie

Les critères diagnostiques de la dysplasie sont histologiques : présence de tubes primitifs médullaires, parfois bordés de cellules fibro-musculaires; mise en évidence d'îlots de cartilage métaplasique. L'atteinte peut être corticale et/ou médullaire, totale ou segmentaire, avec alternance de zones saines et de zones pathologiques. Elle est le plus souvent unilatérale.

2.4.2. Pathogénie

La pénétration du bourgeon urétéral au centre du blastème métanéphrogène induit le développement normal du parenchyme rénal. La naissance du bourgeon urétéral détermine également la situation de l'orifice urétéro-vésical. Si le bourgeon urétéral naît trop haut ou trop bas sur le canal de Wolff, l'orifice urétéral est en situation ectopique. A l'autre extrémité, plus la pénétration du bourgeon urétéral est éloignée du centre de l'ébauche rénale, plus le parenchyme est dysplasique. Ces aspects embryologiques permettent de comprendre l'association fréquente d'une dysplasie rénale et d'un abouchement urétéral ectopique. La dysplasie peut être partielle, développée en regard d'un des deux pyélons d'une duplication totale. Les lésions de dysplasie rénale observées lorsqu'il existe des valves de l'urètre semblent plus en rapport avec une anomalie associée au niveau des orifices urétéraux qu'avec la stase induite par l'obstacle urétral.

2.4.3. Aspects cliniques et radiologiques

Les signes cliniques sont peu spécifiques, l'infection urinaire est le mode de découverte le plus fréquent. Une "pseudo-incontinence", témoignant d'un

abouchement ectopique extra vésical, peut être révélatrice chez la fille. L'absence de structure rénale visible dans une fosse lombaire lors d'une échographie anténatale est également un mode de révélation.

L'imagerie varie en fonction des anomalies de la voie excrétrice:

- En échographie, le rein est petit. Des lésions de dysplasie sont suspectées lorsqu'il existe une dédifférenciation cortico-médullaire, avec un parenchyme plus échogène que le foie, et des micro- ou macrokystes;
- L'urographie montre un défaut de concentration ou une absence de sécrétion associés à des anomalies morphologiques des voies excrétrices, simplifiées et/ou dilatées.

Le rein peut ne pas être individualisable avec l'imagerie, faisant porter à tort le diagnostic d'agénésie rénale. Lorsqu'il existe un système double, la reconnaissance d'un pyélon supérieur muet en regard d'une zone de parenchyme dysplasique peut également être difficile.

- Dysplasie multikystique (figure 1) : elle correspond à un rein de taille variable, souvent volumineux, avec des kystes également de taille variable, juxtaposés les uns après les autres.

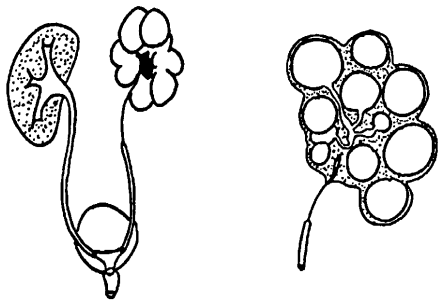


Figure 1 : Dysplasie multikystique.

Les kystes peuvent être indépendants, ou communiquer par des structures tubulaires. L'uretère est soit atrétique, soit perméable, communiquant ou non avec les kystes par l'intermédiaire de tubules. Au centre de la masse et entre les kystes, il existe du tissu fibreux comportant des éléments dysplasiques. L'atteinte est en général unilatérale, mais peut être associée à une autre malformation controlatérale.

L'hypothèse physiopathologique actuellement retenue, est celle d'une forme très sévère de sténose infundibulo-pyélique ou urétérale, survenant précocement pendant la vie intra-utérine. La stase urinaire provoque le développement dysplasique du parenchyme rénal. Il existe ainsi une continuité pathogénique entre les malformations de la jonction pyélo-urétérale, les sténoses infundibulaires avec hydrocalices et la dysplasie multikystique, qui représente la forme majeure des sténoses infundibulo-pyéliques.

De nombreux cas sont dépistés par l'échographie anténatale, qui met en évidence l'existence de formations transsoniques de taille et de nombre variables, juxtaposées, disposées sans organisation particulière, et séparées par des septa échogènes sans parenchyme rénal individualisable et sans dilatation des voies excrétrices sous-jacentes.

A la naissance, l'existence d'une masse abdominale mobile, lobulée, sans retentissement sur l'état général, peut être révélatrice si la formation multikystique est volumineuse. L'échographie confirme la présence de multiples formations liquidiennes séparées par des septa échogènes, sans communications, ce qui doit permettre de la différencier d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale. L'urographie montre un rein muet avec parfois une prise de contraste au niveau des septa et des parois des kystes. La cystographie peut retrouver un reflux dans un uretère borgne. Cette séméiologie est modifiée si la dysplasie multikystique se développe sur l'un des pyélons d'une duplication totale : en échographie, la zone correspondant au parenchyme sain peut être méconnue, ce qui justifie la réalisation d'une urographie avant toute intervention. Enfin, si le rein est d'emblée de petite taille, il peut être difficile de le mettre en évidence.

Lorsque le diagnostic est méconnu à la période néonatale, deux évolutions sont possibles : la diminution progressive de taille des kystes s'accompagne d'une atrophie secondaire de la masse rénale. Si des kystes volumineux persistent, des calcifications pariétales peuvent apparaître. L'hypertension artérielle est rare, la dégénérescence maligne exceptionnelle.

3. ANOMALIES DE POSITION

Pendant la vie fœtale, le métanéphros est en position pelvienne. Il va progressivement subir une rotation le mettant en position frontale et une migration en regard de la fosse lombaire.

3.1 Dystopie rénale

C'est l'anomalie de rotation du rein :

- absence de rotation (fréquente): jonction pyélo-urétérale antérieure ;
- excès de rotation: jonction pyélo-urétérale postérieure ;
- rotation inverse: jonction pyélo-urétérale externe.

La malrotation peut être uni- ou bilatérale, associée à une ectopie ou à une fusion entre les deux reins. Le diagnostic est porté sur l'urographie qui montre un bassinnet un peu agrandi, parfois déformé, qui se projette, de face, sur les groupes caliciels. L'uretère à son origine est écarté du rachis. La réalisation d'incidences obliques aide à déterminer le type de malrotation. L'association à une malformation de la jonction pyélo-urétérale est fréquente et peut être révélatrice.

3.2 Ectopie rénale

Le rein peut être en ectopie haute, ectopie basse ou ectopie croisée.

3.2.1. Rein intrathoracique

C'est une anomalie rare touchant essentiellement le rein gauche chez le sujet mâle. L'ectopie peut être intrathoracique vraie à travers un défaut diaphragmatique, ou sous le feuillet fibreux d'une éventration.

Le mode de découverte le plus fréquent est la mise en évidence d'une opacité basithoracique postérieure gauche. L'échographie permet de suspecter le diagnostic: elle montre la vacuité de la fosse lombaire et l'existence d'une structure rénale au-dessus de la rate. L'urographie confirme le diagnostic.

3.2.2. Ectopie basse

L'ectopie peut être lombaire basse, iliaque ou pelvienne (fréquente). Elle est uni- ou bilatérale, et peut survenir sur un rein unique. La présence d'une dystopie associée est fréquente, de même que l'existence d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale. La découverte peut être fortuite ou être en rapport avec l'exploration d'une masse abdomino-pelvienne. Le risque de lésion au cours d'un traumatisme doit être pris en compte. En échographie un rein en ectopie iliaque basse peut être difficile à reconnaître parmi les structures digestives. Au niveau du pelvis, la réplétion vésicale aide au diagnostic. En urographie, la constatation d'une fosse lombaire vide implique la réalisation de clichés obliques pour ne pas méconnaître un pyélogramme se projetant sur le rachis.

3.2.3. Ectopie croisée

Les deux reins sont situés du même côté. L'uretère du rein ectopique croise la ligne médiane et se termine dans la vessie par un orifice en position normale. L'ectopie croisée peut être simple ou double. Lorsqu'elle est simple, l'existence d'une fusion rénale entre les deux parenchymes est fréquente. Le mode de découverte peut être motivé par l'exploration d'une masse abdominale.

3.3 Fusion entre les deux reins

Les reins fusionnés se caractérisent par l'existence d'un isthme parenchymateux ou fibreux entre les deux reins: ectopie rénale croisée avec fusion, rein en "fer à cheval", rein discoïde. Toutes ces fusions sont associées à d'importantes variations de la vascularisation avec artères multiples et ectopiques et à des anomalies de la voie excrétrice, souvent obstructives.

3.3.1. Symphyses rénales sur ectopie croisée

Le rein ectopique est fusionné à l'autre rein. Il y a plusieurs types de fusion:

- le rein sigmoïde: le bord interne du pôle supérieur du rein ectopique est fusionné avec le bord interne du pôle inférieur du rein en place. L'axe des deux reins est vertical;
- le rein en Ç L È: le rein ectopique est transversal, pré rachidien, fusionné par un pôle avec le pôle inférieur du rein en place.

3.3.2. Le rein "en fer à cheval"

Les deux reins sont fusionnés par un isthme pré rachidien, pré-vasculaire, fibreux ou parenchymateux, réunissant le plus souvent leurs pôles inférieurs. Ils sont verticalisés, rapprochés de la ligne médiane, plus bas que des reins normaux. Les cavités sont dystopiques par défaut de rotation, avec une jonction pyélo-urétérale antérieure ou externe. Les orifices urétéraux sont normaux.

Les signes cliniques permettant la mise en évidence d'un rein en "fer à cheval " sont souvent peu spécifiques: infection urinaire, ou en rapport avec une anomalie de la voie excrétrice associée: obstruction de la jonction pyélo-urétérale, fréquente, lithiase. Des douleurs abdominales lors de l'hyperextension du rachis seraient plus évocatrices. Le rein en "fer à cheval " peut s'intégrer dans un syndrome malformatif plus complexe ou dans le cadre d'une aberration chromosomique (syndrome de Turner, trisomie 18).

L'échographie permet de noter la verticalisation des reins, et l'isthme parenchymateux est facile à voir en avant des vaisseaux. S'il s'agit seulement d'un pont fibreux, le diagnostic peut être plus difficile. En urographie, les pôles inférieurs des reins sont rapprochés, l'arbre caliciel est oblique en bas et en dedans. Le groupe caliciel inférieur se projette sur le rachis. Les uretères ont un trajet en avant des bassinets et de l'isthme parenchymateux. Le reflux vésico-urétéral est fréquent et doit être recherché par une cystographie.

3.3.3. Rein discoïde ou en "galette "

Les deux reins sont fusionnés par leurs deux pôles et forment une masse parenchymateuse en ectopie pelvienne. Il peut exister deux uretères à abouchement normal. Les bassinets peuvent être communicants avec un ou deux uretères.

4. MALFORMATIONS DES CALICES

4.1 Diverticule pré-caliciel (figure 2) : kyste pyélogénique

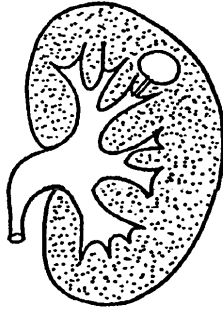


Figure 2 : Diverticule pré-caliciel.

C'est une cavité intraparenchymateuse remplie d'urine et bordée par un épithélium transitionnel qui communique avec le fornix ou avec la tige d'un calice normal par un canal très étroit. Il siège habituellement au pôle supérieur du rein. Il est plus souvent unique que multiple. Il s'agit probablement d'une anomalie de division d'un bourgeon urétéral primitif qui, au lieu de donner un petit calice, aboutit à la formation d'un kyste communicant. Certains auteurs évoquent la rupture possible d'un kyste simple dans un calice. Le diverticule précaliciel est presque toujours asymptomatique. Il peut cependant être volumineux et se compliquer d'infection et de lithiase, surtout en cas d'obstruction inflammatoire du collet.

En échographie, il existe une image liquidienne se projetant en bordure du sinus rénal. L'urographie montre une image d'addition se remplissant de façon synchrone avec les cavités excrétrices, qui se projette en dehors de la ligne interpapillaire de Hodson, ce qui permet de le différencier d'un hydrocalice.

4.2 Hydrocalice

C'est la dilatation isolée d'un calice par sténose de la tige calicielle. Cette sténose peut être intrinsèque ou extrinsèque:

- la sténose intrinsèque correspond à une hypoplasie infundibulaire: elle peut être isolée et n'intéresser qu'une tige calicielle, ou en toucher plusieurs et s'étendre au bassinet (sténose infundibulo-pyélique). Le rein multikystique serait la forme majeure d'une hypoplasie très étendue. L'urographie montre une dilatation calicielle en amont d'une sténose de la tige. Lorsque l'hydrocalice est compliqué (infection, lithiase), il est difficile de faire la part entre une véritable sténose congénitale et une fibrose rétractile secondaire de la tige calicielle, avec stase d'amont.
- la compression extrinsèque de la tige calicielle supérieure par une artère polaire constitue le *syndrome de Fraley*. La présence d'une empreinte vasculaire au pied de la tige calicielle supérieure est fréquente et n'a de

signification pathologique que si il existe une dilatation d'amont avec stase du produit de contraste.

4.3 Méga-polycalicose

C'est une hypoplasie des pyramides de Malpighi avec ectasie passive et multiplication des petits calices. En urographie, les tiges calicielles sont courtes et larges; le bassinet et l'uretère ne sont pas dilatés. Les contours du rein sont normaux. Il faut différencier cet aspect d'une dilatation calicielle en rapport avec une anomalie de la jonction pyélo-urétérale. La réalisation d'une épreuve d'hyperdiurèse, en montrant l'absence d'obstacle fonctionnel, peut aider à faire la distinction.

5. MALFORMATION DE LA JONCTION PYELO-URETERALE (figure 3)

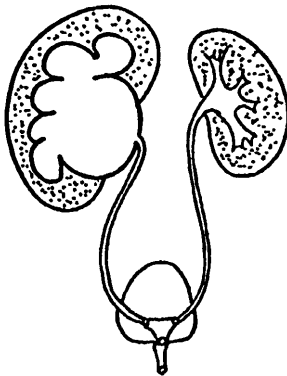


Figure 3 : Syndrome de la jonction pyélo-urétérale.

C'est le dysfonctionnement obstructif de la jonction pyélo-urétérale, qui peut correspondre à plusieurs anomalies :

- fonctionnelles (50 %) : disparité de calibre entre le bassinet et l'uretère sans obstacle visible. Le péristaltisme pyélique est mal transmis à l'uretère; il existe des anomalies histologiques de la musculature;
- organiques (50 %) : sténose fibreuse (20 %), insertion haute de l'uretère, plicature, repli valvulaire, polype fibreux. Le croisement avec une artère polaire est fréquent (20 %), mais le plus souvent, il n'est pas responsable de l'obstruction.

L'atteinte peut être uni- ou bilatérale, asymétrique. L'association avec les autres malformations rénales est fréquente. Les cavités pyélo-calicielles sont plus ou moins dilatées en amont de la jonction en fonction de la sévérité de l'obstruction. Parallèlement, le rein est plus ou moins gros, très volumineux dans les obstructions sévères. La dilatation peut toucher de façon égale le bassinet et les calices, ou prédominer sur celui-là ou ceux-ci. L'atteinte du parenchyme est variable (figure 4), allant du parenchyme conservé (A, B, C) à une mince lame atrophique

entourant les cavités dilatées (D, E). Des kystes dysplasiques peuvent se développer dans ce parenchyme atrophique (F). Quand ces kystes sont volumineux, ils réalisent la forme hydronéphrotique du rein multikystique (Felson).



Figure 4 : Etat du parenchyme dans les dilatations hydronéphrotiques.

Les circonstances de découverte ont été modifiées par l'échographie anténatale: l'existence d'une pyélectasie dont le diamètre est supérieur à 10 mm implique un bilan morphologique plus complet à la naissance, avec au minimum la réalisation d'une échographie postnatale. Dans les autres cas, le diagnostic est porté devant des signes non spécifiques: infection urinaire, ou plus évocateurs: douleurs intermittentes d'une fosse lombaire. Un traumatisme peut également être un mode de découverte, et être à l'origine d'une décompensation aiguë de l'obstruction, d'autant plus que la taille du bassinet le rend plus vulnérable. La présence de caillots peut majorer l'obstacle, avec une dilatation majeure initiale. Il ne faut pas juger de la valeur fonctionnelle du rein à la phase initiale, mais après une période de récupération.

Imagerie :

L'échographie montre la dilatation pyélo-calicielle avec un aspect communicant des cavités (aspect en "oreille de Mickey"). Toute dilatation du bassinet supérieure à 10 mm est suspecte. Un simple bassinet extra-sinusal peut être difficile à éliminer. Il faut apprécier l'épaisseur du parenchyme rénal et confirmer le niveau de l'obstacle en montrant l'absence de dilatation de l'uretère en arrière de la vessie.

Les aspects urographiques varient en fonction du degré d'obstruction :

- aspect de néphrogramme en "coquillage", en "lâcher de ballons" dans les obstructions graves, avec absence de sécrétion; dans ces formes majeures, la ponction directe du bassinet peut permettre son opacification, confirmant le diagnostic.
- signe du "croissant de Dunbarr ", qui correspond à la stagnation d'urine opacifiée dans les tubes collecteurs à la périphérie des calices dilatés ; la présence de ce signe est un bon élément en faveur de la persistance d'une

valeur fonctionnelle du rein en stase. Il faut poursuivre l'examen et réaliser des clichés retardés.

- retard d'excrétion avec dilatation des cavités, aspect en "boule" des calices, perte de la concavité du bord inférieur du bassin. La réalisation d'un cliché en procubitus favorise les passages urétéraux et permet de montrer la disparité de calibre entre le bassin et l'uretère.
- défaut d'adaptation au débit urinaire avec dilatation des cavités au cours d'une épreuve d'hyperdiurèse (test au furosémide) qui permet de démasquer une forme intermittente.

La réalisation d'une scintigraphie au DTPA (acide diéthylènetriamine pentacétique) avec épreuve d'hyperdiurèse permet également de chiffrer le degré d'obstruction.

A la période néonatale, les formes intermittentes ou modérées, sans retard de sécrétion, justifient une surveillance simple en imagerie. Les formes sévères avec conservation de la fonction rénale relèvent d'une pyéloplastie chirurgicale. Les formes graves, avec dilatation majeure et fonction rénale altérée peuvent être traitées soit par néphrostomie percutanée transitoire, soit par pyéloplastie d'emblée : en fonction de l'évolution, une décision de néphrectomie secondaire peut être posée.

6. MALFORMATIONS DE L'URETERE

Les sinuosités fœtales ne constituent pas une malformation: ce sont des replis de l'urothélium de l'uretère lombaire, sans fibre musculaire, sans obstruction, qui involuent en postnatal.

6.1 Uretère rétrocave

Le trajet lombaire de l'uretère droit est anormal: il passe en arrière, puis en dedans, et enfin en avant de la veine cave inférieure (figure 5).

C'est une anomalie de formation de la veine cave inférieure par défaut de développement de la veine supracardinale. Exceptionnellement, l'uretère rétrocave peut être gauche, en cas de veine cave double ou de situs inversus.

Les signes cliniques sont absents ou modérés, en fonction du degré d'obstruction.

L'urographie montre une dilatation pyélo-calicielle en général peu importante. L'uretère, dans son segment proximal, est dilaté. En regard de L3-L4, il se recourbe en dedans, avec un aspect en " J " renversé. Le segment rétrocave est fin ou mal visible. L'uretère sous-jacent est médialisé et de calibre normal.

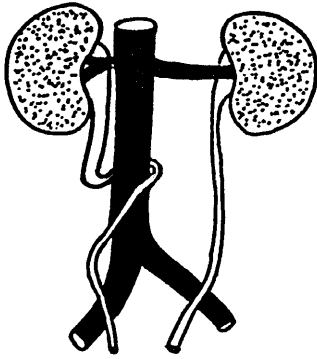


Figure 5 : Uretère rétro-cave

Il existe d'autres malformations urétéro-vasculaires : uretère rétro-iliaque, croisement rétro-ovarien ou rétro-spermatique, croisement avec l'artère ombilicale.

6.2 Sténoses et valves de l'uretère

Ce sont des sténoses ou replis de l'urothélium contenant des fibres musculaires. Ces obstacles siègent sur l'uretère lombaire. Quand ils siègent haut, ils posent des problèmes nosologiques avec une sténose basse de la jonction pyélo-urétérale. Quand ils siègent bas, ils sont difficiles à différencier des méga-uretères obstructifs.

6.3 Atrésie urétérale

C'est une solution de continuité de la lumière urétérale. Elle est rarement isolée, avec une dilatation urétéro-pyélo-calicielle sus-jacente. Elle est le plus souvent associée avec une aplasie rénale ou surtout une dysplasie multikystique.

6.4 Méga-uretère primitif obstructif

C'est la dilatation congénitale de l'uretère en amont d'un segment terminal obstructif, d'apparence macroscopique normale, avec un abouchement normal, dans une vessie normale, sans obstacle cervico-urétral .

L'élément obstructif siège sur la partie terminale de l'uretère. Sa longueur est en moyenne de 1,5 cm. Les lésions responsables sont variées : hypertrophie collagénique pure, anomalies des fibres musculaires (défaut de fibres musculaires longitudinales, prédominance de fibres circulaires, dysembryoplasie fibro-épithéliale, collier scléreux). L'aspect histologique peut être rigoureusement normal, témoin d'un obstacle entièrement fonctionnel. Au-dessus de l'obstacle, l'uretère se dilate, puis s'allonge et forme des boucles. La paroi est épaissie. Le péristaltisme est conservé. Le retentissement parenchymateux est moins marqué que dans les autres obstacles.

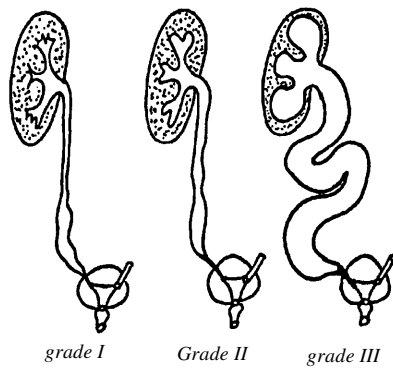


Figure 6 : Différents types de méga-uretères.

Il est habituel de distinguer trois types:

- type 1 : méga-uretère pelvien ou ilio-pelvien respectant la partie haute lombaire et les cavités pyélo-calicielles;
- type 2 : méga-uretère total avec dilatation d'ensemble sans sinuosité;
- type 3 : dolicho-méga-uretère sinueux.

Sur le plan évolutif, un méga-uretère obstructif primitif est susceptible de régresser spontanément dans les premières années de la vie : les indications thérapeutiques, à la période néonatale, sont moins interventionnistes que pour les syndromes de la jonction pyélo-urétérale.

Le méga-uretère primitif *obstructif* doit être distingué des autres méga-uretères primitifs (méga-uretère en amont d'un abouchement anormal au niveau de la vessie : orifice ectopique, urétérocèle) et des méga-uretères secondaires:

- méga-uretère secondaire à un obstacle sous-jacent: valves de l'urètre, vessie neurogène;
- méga-uretère par reflux vésico-urétéral +++.

Les circonstances de découverte sont similaires à celles des obstructions de la jonction pyélo-urétérale, avec une proportion importante de cas dépistés par une échographie anténatale: celle-ci montre une dilatation du haut appareil, mais n'est pas toujours performante pour situer le niveau de l'obstacle, ce qui impose le bilan postnatal.

Le diagnostic de méga-uretère obstructif repose sur plusieurs examens :

L'échographie montre la dilatation pyélo-urétérale, avec conservation du péristaltisme au niveau du bas uretère dilaté en arrière de la vessie. Il faut également apprécier le retentissement sur le haut-appareil.

L'urographie doit confirmer ces aspects: il faut préciser la morphologie du bas uretère, dont l'extrémité est effilée, en Ç queue de radis È, bien visible sur une

incidence oblique. La persistance du méga-uretère à vessie vide est un élément capital du diagnostic.

La réalisation d'une cystographie complète les explorations pour s'assurer de l'absence d'obstacle cervico-urétral, ou de reflux vésico-urétéral. Ce reflux peut toutefois être associé à un véritable méga-uretère primitif obstructif. Il peut aggraver le pronostic, et justifier la réalisation d'une réimplantation vésico-urétérale.

7. DUPLICATIONS DE LA VOIE EXCRETRICE

Ce sont des anomalies très fréquentes, souvent asymptomatiques. Sur le plan embryologique, le bourgeon urétéral, né du canal de Wolff, pénètre le blastème rénal où il forme les cavités excrétrices et les tubes collecteurs. S'il existe une division prématurée du bourgeon urétéral, cela entraîne la formation d'une duplication incomplète. Si un bourgeon surnuméraire naît du canal de Wolff, il en résulte une duplication complète.

7.1 Duplications partielles (bifidités)

C'est le dédoublement incomplet de la voie excrétrice supérieure avec deux uretères qui se rejoignent à un niveau variable : pyélique, lombaire, iliaque, pelvien ou intramural. Les deux uretères se rejoignent au carrefour de jonction. Ce carrefour peut être le siège de troubles du péristaltisme avec un reflux d'une branche dans l'autre (reflux urétéro-urétéral - phénomène du "yo-yo"). La portion terminale est commune avec un seul orifice vésical en position normale.

L'uretère bifide à branche borgne correspond à une bifidité dont l'un des deux uretères a arrêté son développement et n'a pas atteint le rein. La branche borgne doit être distinguée d'un diverticule urétéral.

7.2 Duplications complètes (figure 7)

Le dédoublement des deux uretères est complet. Dans leur portion intramurale, les deux uretères cheminent dans une même gaine et sont vascularisés par la même artère. L'uretère supérieur est celui qui s'abouche le plus bas dans la vessie et l'uretère inférieur est celui qui s'abouche le plus haut (loi de Weigert et Meyer).

Le système caliciel supérieur est simplifié avec deux ou trois petits calices directement branchés sur l'uretère. Le système inférieur est plus complet avec deux ou trois tiges calicielles et un bassinnet dont l'axe est oblique en haut et en dehors, et qui est écarté du rachis. Le rein est plus grand qu'un rein normal (+2 à +4 DS) avec parfois une incisure médiane, correspondant au parenchyme de chacune des voies excrétrices.

La découverte d'une duplication complète non compliquée est souvent fortuite, au cours d'explorations réalisées pour une infection urinaire.

En échographie, le diagnostic est souvent difficile : présence d'une zone d'échogénicité similaire au cortex, divisant le sinus hyper-échogène en deux parties inégales. Cet aspect peut également correspondre à une simple hypertrophie d'une colonne de Bertin.

L'urographie permet d'affirmer la duplication complète lorsque les deux trajets urétéraux sont visibles au niveau de leur segment intramural vésical.

Quand la duplication est compliquée, la pathologie du système supérieur diffère des anomalies du système inférieur :

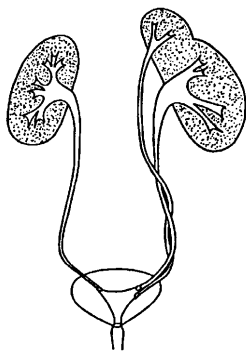


Figure 7 : Duplication totale

- Pathologie du système supérieur (figure 8) :

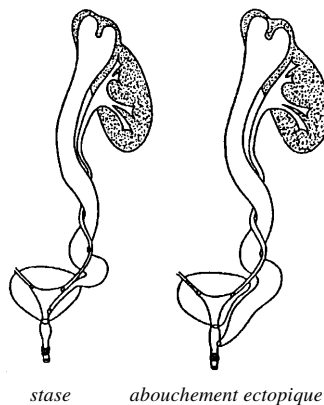


Figure 8 : Duplication et abouchement ectopique avec stase.

- La stase du système supérieur: l'orifice urétéral est bas situé dans le trigone ou au niveau du col vésical avec un trajet très long responsable d'un obstacle fonctionnel et d'un méga-uretère obstructif. Cela peut être associé à une urétérocèle intravésicale (cf. infra). La dilatation d'amont est plus ou moins marquée.

- L'abouchement ectopique de l'uretère du pyélon supérieur peut se faire dans l'urètre supra-sphinctérien (sans ou avec urétérocèle ectopique) et, chez le garçon,

dans la vésicule séminale, chez la fille, dans l'urètre sous-sphinctérien, à la vulve et dans le vagin.

- La dysplasie du parenchyme supérieur est fréquente et d'autant plus sévère que l'ectopie urétérale est plus marquée. Ce parenchyme est alors peu ou pas fonctionnel. La dysplasie peut avoir un aspect multikystique. Quand le parenchyme en regard du pyélon supérieur est atrophique, la mise en évidence peut être difficile. Il doit être systématiquement recherché devant l'existence de signes cliniques évoquant un abouchement ectopique.

- Pathologie du système inférieur (figure 9) :

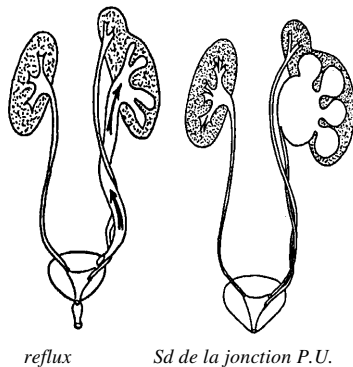


Figure 9 : Pathologie de reflux et syndrome de jonction.

- Le reflux vésico-urétéral: l'orifice vésical est souvent en ectopie intravésicale haute, avec un trajet intramural court, ce qui favorise la survenue du reflux. Celui-ci peut induire une néphropathie de reflux de gravité variable, avec une atrophie secondaire du pôle inférieur du rein. Ce reflux, s'il survient lors d'une urographie, peut donner le change avec une sécrétion du pyélon inférieur.

- La malformation de la jonction pyélo-urétérale est la seconde complication survenant sur le pyélon inférieur. Elle peut être associée à un reflux dans ce système.

8. URETEROCELES

C'est la hernie intravésicale de la portion sous-muqueuse dilatée d'un uretère, entre le hiatus du détrusor et son abouchement dans la vessie.

8.1 Classification

Il y a quatre types principaux d'urétérocèles en fonction de leur survenue sur un uretère unique ou sur un système double, et de leur topographie intravésicale ou ectopique, à cheval sur le col :

8.1.1. Urétérocèles intravésicales (figure 10)

L'orifice de l'uretère est intravésical, souvent sténosé (urétérocèle "sténotique") et la portion sous-muqueuse de l'uretère dilaté fait une hernie "pseudokystique" plus ou moins volumineuse dans la vessie, sans intéresser le col.

L'urétérocèle intravésicale simple (sur uretère unique) est la plus fréquente (urétérocèle orthotopique de type adulte d'Ericsson). L'urétérocèle intravésicale sur l'uretère supérieur d'une duplication totale est plus rare.

La dilatation de la voie excrétrice est en général modérée et les lésions de dysplasie rénale sont absentes ou discrètes, avec un parenchyme fonctionnel.

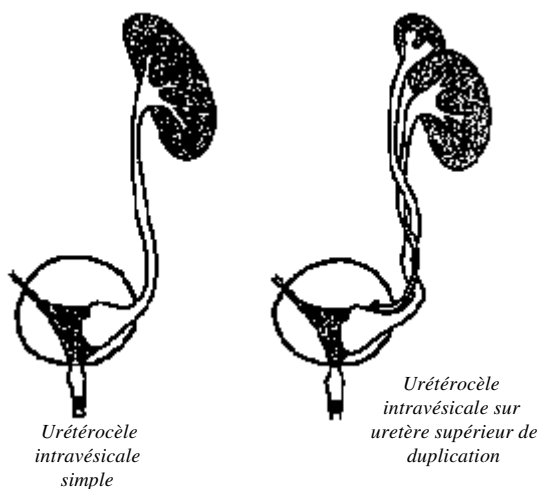


Figure 10 : Urétérocèle.

8.1.2. Urétérocèles ectopiques (figure 11)

L'orifice de l'uretère est ectopique sur ou sous le col, ou dans l'urètre sous-cervical, mais sus-sphinctérien. La longue portion sous-muqueuse dilatée fait hernie dans la vessie et réalise une urétérocèle à cheval sur le col, dite ectopique ou extra vésicale.

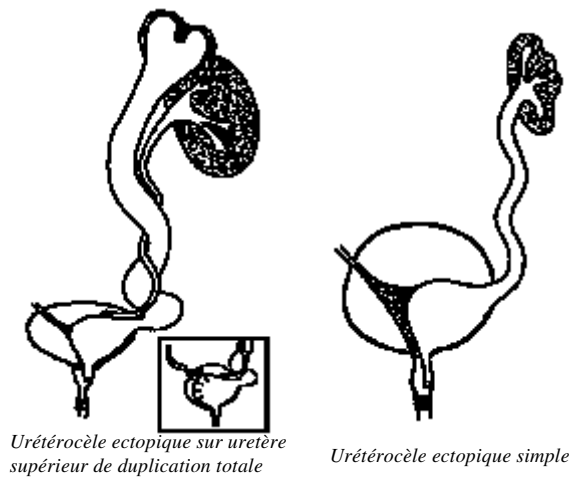


Figure 11 : Urétérocèles ectopiques.

L'urétérocèle ectopique sur uretère supérieur de duplication totale (urétérocèle de type infantile d'Ericsson) est la plus fréquente. L'urétérocèle ectopique simple, développée sur un uretère unique, est rare.

La dilatation de la voie excrétrice sus-jacente et la dysplasie du parenchyme rénal correspondant sont associées à des degrés divers et le rein est peu ou non fonctionnel.

8.2 Circonstances de découverte

Le signe révélateur essentiel reste l'infection urinaire. La symptomatologie peut être plus évocatrice: dysurie par urétérocèle obstructive, ou accouchement à la vulve chez la fille. Le diagnostic anténatal est assez rare : le dépistage d'une dilatation du haut appareil implique un bilan postnatal qui permet de reconnaître l'urétérocèle. En fonction de retentissement, celle-ci pourra être affaissée par endoscopie, ou nécessiter une réimplantation de l'uretère.

8.3 Aspects en imagerie

8.3.1. Urétérocèle intra-vésicale

Elle peut être développée sur un système simple (fréquent) ou sur l'uretère supérieur d'une duplication totale.

L'échographie montre la dilatation intramurale de l'uretère terminal, séparé de la lumière vésicale par une fine ligne échogène. Il peut être difficile d'affirmer sa topographie exacte, à distance du col. Le caractère contractile de l'urétérocèle au cours de l'examen doit être précisé. Au niveau du haut appareil, il faut rechercher des signes en faveur d'une duplication.

Urographie : l'aspect varie en fonction de la taille de l'urétérocèle. Si elle est petite, elle s'opacifie en même temps que la vessie, sous la forme d'une structure ronde, opaque, entourée d'un liseré clair, bien visible en début d'examen, réalisant l'aspect en "tête de serpent". Si l'urétérocèle est volumineuse, il existe souvent une stase supérieure et un retard de sécrétion : en début d'examen, l'urétérocèle apparaît comme une lacune claire intra-vésicale entourée par le contraste. Elle s'opacifie secondairement, en restant séparée du contraste de la vessie par un liseré clair.

Au niveau du haut appareil, il existe soit un système simple, non ou peu dilaté, soit une duplication, avec un parenchyme fonctionnel au niveau du pôle supérieur.

La cystographie est systématique pour rechercher un reflux ou une anomalie associée. Au temps mictionnel, elle peut révéler un prolapsus de l'urétérocèle dans l'urètre.

8.4 Urétérocèle ectopique

Elle est le plus souvent développée sur l'uretère supérieur d'une duplication totale.

L'échographie montre l'urétérocèle séparée de la cavité vésicale par une ligne échogène. La base d'implantation est large, plongeant vers le col. En temps réel, il n'y a pas de contraction visible au niveau de la paroi de l'urétérocèle. En regard du haut appareil, il existe une dilatation des cavités du pôle supérieur en cas de duplication, ou de l'ensemble des cavités si le système est simple. Le parenchyme rénal correspondant à l'urétérocèle peut également être dysplasique, et il est alors plus difficile de le mettre en évidence.

Urographie: l'urétérocèle se présente sous la forme d'une lacune intravésicale, à bords nets. Sa base d'implantation, large, correspond à la ligne trigono-cervicale du côté atteint. Cette lacune n'est pas entièrement entourée par l'urine opaque de la vessie, et peut s'estomper lorsque la vessie est pleine. Au niveau de la fosse lombaire sus-jacente, lorsqu'il existe une sécrétion, il faut rechercher les signes indirects permettant de suspecter une duplication car le pyélon supérieur n'est pas fonctionnel: pyélogramme simplifié, avec seulement deux groupes caliciels, orientation en haut et en dehors de l'axe des calices et du bassinet qui est écarté du rachis, empreintes sur l'uretère inférieur secondaires au méga-uretère supérieur. Il n'y a pas de parallélisme strict entre la taille de l'urétérocèle et la dilatation sus-jacente.

Si l'urétérocèle est développée sur un système simple, il n'y a aucune sécrétion visible du côté de l'urétérocèle.

La cystographie est là aussi systématique, à la recherche d'anomalies associées. Le cathétérisme rétrograde permet parfois d'opacifier directement l'urétérocèle dont l'abouchement est ectopique. Au temps mictionnel, il peut exister un prolapsus de l'urétérocèle dans l'urètre.

9. ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES DE L'URETERE

Ils se définissent par un abouchement extra vésical d'un uretère. Plus la terminaison est ectopique, plus le rein a des chances d'être dysplasique et ectopique.

9.1 Aspects anatomo-cliniques

- *Chez la fille*, les abouchements ectopiques sont 5 à 6 fois plus fréquents que chez le garçon. Dans 75 à 80 % des cas, il s'agit de l'abouchement ectopique de l'uretère supérieur d'une duplication totale. La terminaison de l'uretère peut se faire dans l'urètre (35 %), à la vulve près du méat (30 %), dans le vagin (25 %), au niveau des résidus wolffiens, canal de Gartner, épiphore, oophore (5 %), et même très exceptionnellement dans le rectum.

Cet abouchement ectopique, quand il est sous-sphinctérien urétral, vulvaire ou vaginal, provoque un écoulement permanent d'urine : c'est la "pseudo-incontinence", survenant alors que l'enfant contrôle parfaitement ses mictions. Ce signe, de même que l'existence de vulvo-vaginites à répétition, doit systématiquement faire rechercher un abouchement ectopique.

- *Chez le garçon*, l'abouchement ectopique est plus rare. Il peut s'agir de l'uretère supérieur d'une duplication totale en cas d'ectopie haute (col vésical, urètre sus-montanal), mais, plus l'orifice ectopique est éloigné de sa position normale, plus grande est la fréquence d'un abouchement anormal de l'uretère d'un système simple. L'abouchement ectopique se fait soit dans l'urètre postérieur au-dessus du sphincter strié (55 %), soit dans le tractus génital (45 %) : vésicule séminale, canal déférent, épидидyme.

Il n'y a jamais de pseudo-incontinence chez le garçon, car il n'existe pas de dérivé wolffien sous-sphinctérien. Le signe d'appel est fréquemment une orchio-épididymite survenant dans la petite enfance.

9.2 Diagnostic

Le diagnostic d'un uretère à abouchement ectopique peut être difficile car le parenchyme rénal correspondant est souvent dysplasique, de petite taille, non sécrétant.

L'échographie peut montrer, au niveau du pelvis, une structure tubulaire ou pseudokystique indépendante de la vessie et qui doit être différenciée d'une urétérocèle. Cette image peut correspondre à l'uretère dilaté, à un kyste du canal de Gartner chez la fille, à une grosse vésicule séminale chez le garçon. L'examen de la fosse lombaire recherche des signes de duplication. Si la fosse lombaire est vide, il ne faut pas conclure systématiquement à une agénésie rénale, car le rein dysplasique peut être petit et/ou ectopique.

En urographie, la sécrétion est souvent faible ou absente. La recherche de signes en faveur d'une duplication méconnue avec pyélon supérieur muet doit être soigneuse.

La cystographie peut mettre en évidence un reflux permictionnel si l'abouchement est urétral.

Parfois, le diagnostic n'est pas affirmé par l'imagerie. L'urétro-cystoscopie, la vaginoscopie peuvent également être prises en défaut et c'est l'exploration chirurgicale qui permet de préciser la disposition anatomique exacte.

10. MALFORMATIONS DE LA VESSIE

10.1 Diverticule vésical

Le diverticule solitaire juxta-urétral de "Hutch" correspond à la hernie de la muqueuse vésicale à travers une faiblesse du hiatus urétral. Il se rencontre en dehors de toute obstruction cervico-urétrale ou de dysfonctionnement vésico-sphinctérien. Il peut se ballonner et devenir compressif sur le bas uretère, responsable d'une stase urinaire supérieure. Il peut également entraîner l'orifice urétéro-vésical, et être alors à l'origine d'un reflux.

10.2 Malformations de l'ouraque

L'ouraque correspond à l'oblitération et à la régression de l'allantoïde, unissant le pôle supérieur de la vessie à la face profonde de l'ombilic. Lorsque cette involution est incomplète, plusieurs anomalies sont possibles :

- La persistance de la perméabilité du canal de l'ouraque correspond à un fistule urinaire ouverte à l'ombilic. La cystographie permet d'en faire le diagnostic.
- le kyste de l'ouraque est une formation non communicante située en région sus-pubienne est sus-vésicale. Ce kyste peut être quiescent, ou se surinfecter. L'échographie retrouve une masse sus-vésicale, en général médiane, d'allure kystique ou parfois hétérogène, à parois irrégulières, qui peut faire également discuter un abcès appendiculaire ou une pathologie annexielle.
- Le diverticule de l'ouraque peut être rétro-ombilical ou vésical, réalisant un prolongement ouraquien médian et supérieur sur le dôme vésical.

10.3 3 Extrophie vésicale

Elle se définit par une aplasie plus ou moins complète de la paroi abdominale sous-ombilicale ainsi que de la paroi antérieure de la vessie, du col et de l'urètre, de la verge ou du clitoris.

Si l'extrophie est complète, il persiste une plaque vésicale trigonale, en continuité avec la peau. Les orifices urétéraux siègent au niveau de cette zone. Le col et l'urètre sont incomplets, limités à leur partie postérieure. Il existe un écartement des deux pubis. Le bilan en imagerie doit apprécier le degré de stase urinaire supérieure éventuelle, ainsi que la valeur fonctionnelle des reins.

L'extrophie peut être mineure, se résumant à une fistule urinaire vésicale antérieure, ou à un épispadias.

La forme majeure correspond à l'extrophie cloacale, avec malformation anorectale associée et fistule recto-urinaire.

11. PATHOLOGIE DE L'URETRE DU GARÇON

11.1 Les valves de l'urètre postérieur

Les valves de l'urètre postérieur sont des replis membraneux congénitaux obstructifs. Elles ne touchent que le garçon.

Selon la classification de YOUNG, il peut exister trois types de valves (figures 12, 13) :

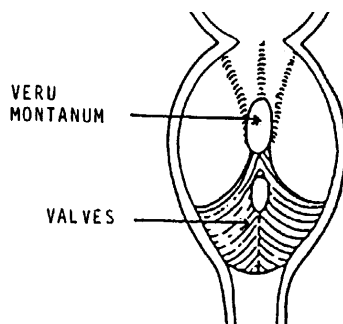


Figure 12 : Valves de type I.

- Type I : Ce sont des replis membraneux qui naissent à la partie inférieure du veru montanum et s'insèrent en descendant sur les parois antéro-latérales de l'urètre. Leur bord médian se redresse verticalement, d'où leur aspect en "nid de pigeon", qui les fait comparer aux valvules sigmoïdes cardiaques ; lors de la miction, les deux valves s'accolent et deviennent ainsi obstructives.

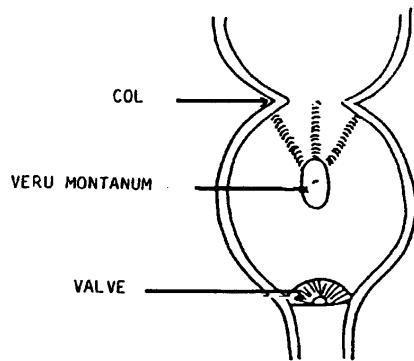


Figure 13 : Valves de type III.

- Type II : Ces valves sont beaucoup plus discutées ; la plupart des auteurs n'admettent pas leur existence. Il s'agirait de deux replis naissant à la partie supérieure du veru montanum. En fait, la mise en évidence de ces replis correspondrait aux freins
- Type III : Il s'agit d'un diaphragme percé en son centre, situé au-dessous du veru montanum.

11.2 Présentation clinique et circonstances de découverte

Elles sont fonction de l'âge :

- chez le fœtus, les valves peuvent être suspectées devant un oligo-amnios avec une grosse vessie et parfois une dilatation bilatérale des cavités pyélo-calicielles ; il peut également exister une ascite urinaire anténatale. La suspicion de valves de l'urètre postérieur doit faire réaliser un bilan postnatal précoce, de façon à apprécier le retentissement sur le haut appareil, et poser les indications thérapeutiques
- chez le nouveau-né et le nourrisson, une grosse vessie peut être retrouvée. La survenue d'un pneumothorax spontané néonatal doit systématiquement faire rechercher un obstacle sur les voies urinaires. Il serait dû à un défaut de maturation pulmonaire.
- chez l'enfant plus grand, le tableau est très différent; il s'agit d'un "prostatisme" survenant chez un enfant : il existe une dysurie, l'enfant urine goutte à goutte, avec une pollakiurie ; d'autres fois, les valves vont être découvertes au cours de l'exploration d'une insuffisance rénale ou d'une infection urinaire.
- chez le grand enfant, le tableau est moins évocateur: il peut s'agir d'une incontinence, d'une énurésie, d'une anomalie du jet, d'une insuffisance rénale, d'un retard staturo-pondéral.

Le traitement consiste en une résection endoscopique des valves.

11.3 Aspects en imagerie

L'échographie peut montrer des signes de vessie de lutte, avec une paroi épaissie. L'urètre postérieur est parfois visible sur les coupes récurrentes pelviennes, sous la forme d'une structure médiane transsonique faisant suite à la vessie.

Le diagnostic repose sur la cystographie, réalisée par voie sus-pubienne. Lors de l'opacification de l'urètre, il existe une disparité de calibre au niveau de l'urètre postérieur, avec une rétro-dilatation de la portion sus-jacente.

11.4 Appréciation du retentissement :

11.4.1. Retentissement sur la vessie

En cas d'obstacle sous-vésical dont les valves sont l'exemple le plus typique, le retentissement vésical est variable et passe par deux stades : vessie de lutte, puis vessie de stase.

- La vessie de lutte : l'obstacle urétral entraîne une augmentation de la pression per-mictionnelle intravésicale. Pour maintenir un débit urinaire normal le muscle détrusor s'hypertrophie. Le jet urinaire est souvent très fin mais puissant, les mictions sont fréquentes et peu abondantes (pollakiurie).

- Sur le plan échographique, il est noté une réduction de la lumière vésicale, un épaississement de la paroi vésicale qui peut être mesuré avec exactitude.

- Sur le plan radiologique, il existe une réduction de la capacité vésicale, un épaississement de la paroi vésicale (appréciation de la distance qui sépare la lumière vésicale des gaz intestinaux péri-vésicaux), une trabéculatation qui correspond à l'hypertrophie des faisceaux musculaires lisses du détrusor (vessie à colonnes), une sacculatation qui correspond à des hernies intra-muqueuses vésicales entre les colonnes musculaires hypertrophiées sous l'effet de la pression intravésicale.

- La vessie atone, de stase: le muscle vésical s'épuise en maintenant un débit urinaire constant à pression très élevée. A un moment variable, mais qui peut être très précoce, il se décompense. La pression mictionnelle et le débit urinaire chutent, le volume vésical augmente parfois considérablement. La vessie se dilate et le muscle vésical s'amincit La miction est très faible et ne se fait plus que par regorgement , goutte à goutte avec un résidu permanent.

Sur le plan radiologique, la vessie est très grande, atone avec une paroi très mince ; c'est une vessie flasque de rétention chronique. la miction est souvent très difficile à obtenir; la mise en évidence et le diagnostic de l'obstacle sous-vésical sont souvent difficiles.

- La vésicalisation de l'urètre : au cours de l'évolution, le col peut prendre plusieurs aspects : soit il reste hypertonique et la saillie de la lèvre postérieure du col

marque bien la limite entre la vessie et l'urètre postérieur dilaté; soit il se relâche et il n'existe aucune limite nette entre la vessie et l'urètre postérieur dilaté: l'urètre est vésicalisé.

11.4.2. Retentissement sur le haut-appareil

- La stase urinaire supérieure est variable. L'obstruction est liée à la sténose de la jonction urétéro-vésicale par le détrusor hypertonique. Si cette stase est sévère, les cavités pyélo-calicielles sont dilatées avec des dolicho-méga-uretères.

- Le reflux vésico-urétéral est une complication grave ; il est d'autant plus sévère que les valves sont plus serrées et que l'enfant est plus jeune.

La jonction urétéro-vésicale est normalement fermée, mais elle peut être forcée par l'hyperpression vésicale. Étant donné le défaut de maturation de la jonction (4 fois plus courte chez le nouveau-né que chez grand enfant), elle est facilement forcée et le retentissement en période pré et postnatale est très important et précoce.

En imagerie, il faut s'attacher sur l'urographie intraveineuse et sur l'échographie à bien apprécier l'épaisseur du parenchyme rénal, ce qui a une valeur pronostique importante. En échographie, l'appréciation de lésions éventuelles de dysplasie est difficile : elles peuvent être suspectées lorsque le cortex est très échogène.

Le retentissement des valves de l'urètre postérieur sur le haut appareil est capital : c'est l'élément majeur du pronostic. Le reflux a un caractère péjoratif. Il faut traiter les valves et juger secondairement de la dilatation résiduelle du haut-appareil.

11.5 Le polype de l'urètre postérieur

C' est une tumeur bénigne, hamartomateuse, naissant au niveau du veru montanum. Il se présente comme une petite formation arrondie, pédiculée, mobile, en "battant de cloche". Sa situation est variable selon le temps mictionnel. Il peut remonter dans la vessie au repos ; lors de la miction, entraîné par le flux urinaire, il descend dans l'urètre postérieur. Son pédicule s'insère toujours sur le veru montanum.

Il se révèle cliniquement soit par des signes évocateurs d'obstruction : dysurie, pollakiurie, rétention aiguë d'urine, soit par des signes moins spécifiques : hématurie, infection urinaire.

Sur le cliché d'urographie, il existe au niveau de la vessie une petite image lacunaire médiane juste en regard de l'orifice du col.

Lors de la miction, cette image se prolabe dans l'urètre postérieur. Elle apparaît sous la forme d'une petite formation ronde, lacunaire, appendue à un long pédicule qui est attaché sur le veru montanum, au niveau de la convergence des deux freins supérieurs.

L'urétroscopie confirme le diagnostic.

Le traitement est la résection endoscopique, rarement la résection par abord transvésical.

11.6 Les kystes des glandes de Cowper

Les glandes de Cowper sont de petites glandes péri-urétrales situées dans le diaphragme uro-génital le long de l'urètre bulbaire. Elles communiquent avec l'urètre par de petits canaux pairs et symétriques. Leur sécrétion sert de lubrifiant pour l'urètre.

Les kystes des glandes de Cowper se forment en amont d'une sténose canaliculaire ou ostiale. Ils se développent habituellement dans la lumière urétrale, plus rarement dans l'épaisseur du diaphragme uro-génital.

Le kyste peut s'ouvrir dans l'urètre donnant un canal béant, pseudo diverticulaire, appendu à la face ventrale de la partie postérieure de l'urètre bulbaire.

Cliniquement les kystes des glandes de Cowper sont souvent asymptomatiques et de découverte fortuite. Parfois, il existe une symptomatologie urétrale : dysurie, pollakiurie, douleurs périnéales, urétrorragie. Ces signes sont discrets. Plus rarement, ils se manifestent précocement par une obstruction urétrale sévère avec retentissement important sur le haut appareil urinaire.

La cystographie mictionnelle montre une cavité diverticulaire appendue au plancher de l'urètre bulbaire qui s'opacifie au cours de la miction, ce qui signe son caractère communicant avec l'urètre. Elle reste séparée de lui par une mince paroi.

11.7 Diverticule et valves de l'urètre antérieur

Les diverticules sacculaires de l'urètre antérieur sont des protrusions de la muqueuse à la face ventrale de l'urètre antérieur. Le collet qui sépare la cavité diverticulaire de l'urètre est large, sauf à son extrémité distale où il existe un repli membraneux parfois très étendu. Lorsque la miction est déclenchée l'urine vient plaquer cette membrane contre la paroi de l'urètre d'aval et provoque une obstruction. Ce repli membraneux qui correspond à la limite antérieure du diverticule est interprété par certains auteurs comme une valve de l'urètre antérieur. Diverticules et valves ne seraient que des degrés différents d'une même malformation.

Cliniquement, un gonflement à la face inférieure de la verge lors de la miction avec un écoulement d'urine post-mictionnel est caractéristique. Une surinfection est possible, ainsi que la formation d'une lithiase donnant une petite masse indurée, douloureuse, avec pollakiurie et hématurie. Le caractère obstructif des diverticules peut se manifester par une dysurie, une rétention, une infection urinaire et parfois chez le nourrisson par une insuffisance rénale.

En imagerie, il existe une ectasie de l'urètre antérieur, le plus souvent dans sa portion scrotale, avec une cavité sessile largement ouverte. La limite antérieure est très nette et le raccordement de la cavité se fait à angle aigu avec l'urètre pénien.

L'aspect d'une valve est voisin : la cavité inférieure n'est pas individualisée; il existe essentiellement une disparité de calibre nette.

11.8 Les épispadias

L'épispadias est une fissure dorsale de l'urètre. Le méat urétral siège à la racine ou à la partie moyenne de la face dorsale de la verge. On distingue deux grands types d'épispadias, suivant que le sphincter urétral est intact ou qu'il participe à la malformation.

- Dans le premier type, le siège de l'orifice peut être balanique et, plus fréquemment, pénien entre le sillon balano-préputial et la racine de la verge. Au delà de l'orifice, l'urètre reste présent sous forme d'une profonde gouttière.
- Dans le deuxième type, l'orifice est péno-pubien, l'urètre est ouvert en totalité, l'orifice correspond au col vésical ; il n'y a donc plus de moyen de continence vésicale. En fait, cette forme, véritable déhiscence antérieure de la partie inférieure de la paroi abdominale, est une forme de transition avec l'extrophie vésicale. Ainsi on parle d'épispadias lorsque la déhiscence est limitée à l'urètre et Extrophie lorsque l'ouverture s'étend à la vessie.

Cliniquement, la verge courte, large, couchée sur l'abdomen. Le méat est en général large et lorsqu'il est proche de la vessie, il laisse apparaître le veru montanum. Le prépuce dorsal manque totalement. Dans les formes postérieures, l'urine s'écoule en permanence. Il existe, comme dans l'extrophie vésicale, un écartement du pubis et souvent une cryptorchidie.

L'abdomen sans préparation montre une déhiscence de la symphyse pubienne, d'autant plus marquée que l'épispadias est postérieur. La cystographie montre un urètre masculin, avec une portion antérieure très courte et un méat à la face dorsale de la verge.

11.9 Les hypospadias

C'est l'ectopie du méat urétral à la face inférieure, ventrale, de la verge en un point variable sur le raphé médian entre le périnée et le gland. La fréquence est d'environ 1 pour 500 garçons.

- Dans les formes antérieures, le méat est balanique ou balano-préputial. Cette malformation est bénigne et n'appelle généralement pas de correction chirurgicale. La complication essentielle est représentée par la sténose du méat urétral.
- Les hypospadias postérieurs : le méat peut être pénien, péno-scrotal ou scrotal.

Le diagnostic est évident dès l'examen, avec deux anomalies toujours retrouvées :

- le méat en position ventrale sur la verge,
- le dédoublement du prépuce réalisant un tablier plus ou moins large.

L'opacification montre un urètre de type masculin, avec deux parties, postérieure et antérieure. La portion antérieure est très courte.

Il faut rechercher les anomalies associées de la verge : torsion de la verge, coudure de la verge, conséquence d'une bride fibreuse tendue de la fossette naviculaire au méat hypospade. elle est d'autant plus marquée que le méat est plus postérieur : en cas d'hypospadias scrotal, il existe un enlèvement de la verge entre les deux replis scrotaux donnant à la malformation le nom d'hypospadias vulviforme. Cette forme pose directement le problème d'une ambiguïté sexuelle. Il faut absolument rechercher une cavité diverticulaire en arrière de la portion bulbair, correspondant alors à une cavité vaginale. Le diagnostic exact repose sur le caryotype, les dosages hormonaux, l'endoscopie voire l'exploration cœlioscopique.

11.10 Les duplications de l'urètre

Les duplications urétrales sont caractérisées par l'existence d'un urètre surnuméraire :

11.10.1. Dans la duplication épispade

L'urètre surnuméraire s'ouvre à la face dorsale de la verge.

Quand la duplication est complète, il existe deux orifices vésicaux ; l'urètre accessoire passe au-dessus et en avant du col vésical, puis il a un trajet parallèle à celui de l'urètre normal en restant en avant et au-dessus pour s'aboucher à la face dorsale de la verge. Dans la duplication incomplète, l'urètre se divise en deux, l'urètre dorsal et l'urètre accessoire. Cette disposition anatomique semble très rare. Dans la duplication à sinus borgne, la partie postérieure de l'urètre surnuméraire est atrétique.

La symptomatologie clinique est variable : incontinence si l'orifice vésical est large, miction normale à deux jets.

L'opacification montre un dédoublement du canal urétral, avec un urètre accessoire filiforme cheminant au-dessus et parallèlement à l'urètre principal. Si la duplication est complète et perméable, ceci peut être vu lors de la miction. Il est souvent nécessaire de faire une opacification rétrograde de l'urètre accessoire, en particulier lorsque cet urètre est à sinus borgne. Le traitement consiste à enlever le canal surnuméraire.

11.10.2. Dans la duplication hypospade

Les deux canaux sont situés à la face inférieure des corps caverneux, L'un s'ouvre sur le gland en position normale, l'autre est hypospade. Les opacifications mictionnelles et/ou rétrogrades doivent permettre de reconnaître les différentes formes :

- La duplication peut être complète mais cette forme est extrêmement rare.
- La duplication incomplète se caractérise par la division de l'urètre postérieur en deux canaux. Elle peut se compliquer de sténose au niveau du méat hypospade, et/ou au niveau de la bifurcation.
- La duplication à sinus borgne de l'urètre accessoire est fréquente, le plus souvent asymptomatique, n'entraînant que rarement une suppuration. Lorsque la duplication est très postérieure, scrotale, il existe souvent une sténose en regard du confluent des deux urètres. La reconstruction chirurgicale peut être difficile, car l'urètre principal est le plus hypospade.

12. LE SYNDROME DE PRUNE-BELLY

Le syndrome de Prune Belly associe une aplasie abdominale, une ectopie testiculaire et une dilatation de tout l'appareil urinaire d'origine dysplasique. Il touche presque exclusivement le garçon.

Cliniquement, il existe :

- une aplasie de la paroi abdominale ; c'est l'élément le plus évident du syndrome : la peau apparaît flasque, fripée, distendue, comparable à un "pruneau d'Agen" ;
- l'ectopie testiculaire est toujours présente; son absence doit faire mettre en doute le diagnostic ;
- les manifestations urinaires associent, à des degrés variables, infection urinaire et insuffisance rénale.

Sur le plan uro-radiologique, il existe :

- une méga-vessie flasque, souvent associée a un diverticule ou à une fistule de l'ouraque;
- des méga-uretères allongés et sinueux;
- un urètre postérieur dilaté avec une disparité de calibre nette par rapport à l'urètre antérieur filiforme. Cet aspect simule des valves mais il n'y a pas de valve. la dilatation est purement dysplasique.

DIAGNOSTIC D'UNE MASSE ABDOMINALE ET/OU PELVIENNE CHEZ L'ENFANT

La recherche étiologique d'une masse abdomino-pelvienne est une situation clinique non exceptionnelle chez l'enfant quelque soit son âge. La démarche diagnostic fait appel à la fois aux éléments cliniques, aux techniques d'imagerie et à certains éléments biologiques.

Le radiologiste ne peut entreprendre le bilan d'imagerie qu'après avoir pris connaissance du contexte clinique et évoqué avec les cliniciens les probabilités diagnostiques. Ces probabilités s'appuient sur l'âge de survenue et la suspicion topographique ainsi que sur les signes cliniques d'accompagnement.

Les 2 techniques d'imagerie essentielles pour amorcer le bilan sont les clichés simples d'abdomen et l'échographie.

1. ÉLÉMENTS RADIOLOGIQUES D'ORIENTATION

1.1. Localisation topographique

1.1.1. ASP

Les clichés simples de l'abdomen ne sont pas capables dans la plupart des cas d'affirmer l'origine topographique d'une masse. Le refoulement des clartés digestives est un indicateur insuffisant et l'absence de visualisation des psoas n'a que peu de valeur chez l'enfant en raison de la pauvreté en graisse.

Le décollement d'une ligne para vertébrale jusqu'au niveau du diaphragme est par contre un argument très caractéristique en faveur de la colonisation de l'espace infra médiastinal postérieur par un neuroblastome rétro péritonéal.

Une lésion osseuse de la ceinture pelvienne ou du rachis a également une très forte valeur d'orientation si elle est en continuité avec le syndrome de masse. Il ne faut cependant pas oublier que certaines tumeurs malignes métastasent à l'os chez l'enfant.

1.1.2. Echographie

L'échographie est actuellement la technique essentielle d'orientation topographique. Une masse peut facilement être identifiée au sein d'un parenchyme ou être attribuée à l'augmentation de volume global d'un organe: hépato et/ou splénomégalie, masse hépatique, splénique ou rénale. L'origine retro péritonéale d'une masse peut être facilement retenue quand la masse englobe ou retentit sur la topographie des vaisseaux retro péritonéaux. L'origine pelvienne des masses de

volume petit ou modéré est souvent simple à reconnaître, la topographie par rapport au rectum pouvant être précisée par la réalisation d'un petit lavement en cours d'examen échographique.

Par contre dans un certain nombre de cas l'origine péritonéale, retro péritonéale ou pelvienne d'une masse est impossible à affirmer. C'est le cas des masses très volumineuses qui occupent la quasi totalité de la cavité abdomino-pelvienne et des masses pédiculées (en particulier hépatiques). Les masses rénales à développement entièrement exonéral peuvent être confondues avec une masse rétro péritonéale d'autre origine voire même avec une masse intra péritonéale. Une masse agressive développée au voisinage d'un parenchyme peut l'envahir, rendant l'identification du point de départ très difficile (masse retropéritonéale envahissant le rein par ex). La plupart des masses d'origine digestives sont difficiles à localiser de façon certaines, l'existence de lumières digestives au sein de la masse ou l'existence d'une ascite peuvent permettre d'orienter correctement cette enquête topographique. Enfin, des masses d'origine pelvienne peuvent se développer dans la cavité abdominale sans que le lien avec le site d'origine puisse être mis en évidence, c'est le cas de certains kystes ovariens en période néo natale.

1.2. Orientation par la structure

Le cliché d'abdomen peut montrer des calcifications ou des ossifications. Leur aspect et leur organisation peuvent avoir une valeur d'orientation. Parfois l'existence de plages graisseuses peuvent être mises en évidence, ayant également une grande valeur d'orientation.

L'échographie permet d'approcher l'organisation architecturale d'une masse. Une masse parfaitement anéchogène sera probablement liquidienne. Mais toutes les structures très faiblement échogène ne sont pas kystiques: les adénomégalies, les pyramides rénales normales peuvent apparaître transsonores. Une masse échogène hétérogène sera plutôt solide ou nécrotique, le Doppler est indispensable pour pouvoir affirmer la nature tissulaire par l'existence de flux intra tumoral. L'échographie permet en outre de préciser le volume, les limites, le caractère mou ou mobile de la masse et d'étudier ses connexions vasculaires.

1.3. Orientation par les lésions associées

Le cliché d'abdomen peut montrer des lésions osseuses évocatrices de localisations secondaires.

L'échographie doit rechercher des éléments associés: adénomégalies, épanchement intra péritonéal, retentissement sur les cavités rénales ou les voies biliaires, lésions hépatiques ou spléniques, atteinte rénale parenchymateuse....

Ces données d'imagerie confrontées aux autres éléments que sont l'âge de découverte, le sexe et les signes cliniques d'accompagnement, permettent dans la plupart des cas de proposer un diagnostic. Les autres examens d'imagerie

(opacifications, TDM, IRM, scintigraphies) et certains dosages biologiques seront effectuées secondairement pour confirmer ou compléter le diagnostic évoqué.

Par logique didactique nous allons évoquer les différents diagnostics en fonction de leur origine intra péritonéale, rétro péritonéale ou pelvienne.

2. MASSES INTRAPÉRITONÉALES

2.1. Masse d'origine hépatique

2.1.1. Avant l'âge de 6 mois

En cas d'anomalies hépatiques diffuses, donnant un aspect très hétérogène à l'échographie, associées à une augmentation nette du volume global du foie il faut évoquer 2 diagnostics: l'hémangio-endothéliome diffus et le syndrome de Pepper.

L'hémangio-endothéliome diffus est une anomalie vasculaire congénitale rare, découverte en général devant un tableau de décompensation cardiaque par le shunt gauche-droit lié à la malformation. En échographie, le foie est entièrement occupé par des formations nodulaires de petite taille, hypoéchogènes. Le calibre de l'artère hépatique est important avec brutale diminution du calibre de l'aorte en dessous du départ du tronc coeliaque. Les veines sus hépatiques sont volumineuse.

Le syndrome de Pepper correspond à l'envahissement métastatique du foie dans le cadre d'un neuroblastome. Le foie est très hétérogène, la tumeur primitive peut ne pas être identifiée.

2.1.2. Quel que soit l'âge

Les masses hépatiques peuvent être bénignes ou malignes.

2.1.2.1. Les masses bénignes

Elles sont très rares

L'angiome caverneux est de taille variable et se manifeste en échographie sous forme d'une masse échogène, nodulaire à limites nettes. L'aspect TDM ou IRM est caractéristique en particulier après injection de produit de contraste.

L'hamartome mésoenchymateux est une masse multikystique intra-hépatique, elle touche plutôt le nourrisson.

Les tumeurs épithéliales (adénome ou hyperplasie focale) sont exceptionnelles à l'âge pédiatrique. Les adénomes multiples peuvent se rencontrer dans les glycogénoses et les androgénothérapies (traitement du Fanconi par ex).

L'abcès du foie survient chez l'enfant dans un contexte de septicémie et/ou de déficit immunitaire (granulomatose septique, chimiothérapie). Le germe en cause est le plus souvent le staphylocoque doré. L'échographie montre l'aspect unique ou multiple, mal limité, hypoéchogène de la lésion et permet de réaliser une ponction-drainage.

L'atteinte hydatique ou amibienne est rare mais peut se rencontrer

Les kystes biliaires sont également possibles mais très rares.

2.1.2.2. Les tumeurs malignes

Les tumeurs malignes primitives du foie sont rares chez l'enfant, elles sécrètent dans plus de 80% des cas de l'alpha-féto-protéine. Il en existe 2 types principaux:

- *hépatoblastome*, chez l'enfant jeune (3-4 ans)
- *hépato carcinome*, chez l'enfant plus grand, sur foie pathologique (maladies métaboliques, cirrhose post-hépatitique).

En échographie, ces tumeurs sont hétérogènes. Des amas de calcifications sont observés dans l'hépatoblastome. L'envahissement des branches portales et sus-hépatiques est un critère formel de malignité. La tomодensitométrie est utile pour apprécier l'extension et l'artériographie peut être indiquée dans le bilan pré-opératoire.

Les lésions malignes secondaires du foie sont les métastases (néphroblastome, neuroblastome, sarcomes) et les infiltrations lymphomateuses.

2.2. Masse d'origine splénique

L'échographie permet de séparer le groupe des splénomégies isolées en 2 en fonction de la structure.

2.2.1. Splénomégalie homogène

Les causes sont diverses.

L'hypertension portale est un diagnostic qu'il faut toujours évoqué car la splénomégalie est souvent volumineuse, elle se développe à bas bruit avant la survenue des complications de l'HTP. L'exploration de l'axe splénoportale, de la structure hépatique et de l'état des veines sus hépatiques en échographie permet de reconnaître le niveau de l'obstacle.

Les autres causes sont plus classiques: causes infectieuses et parasitaires (mononucléose infectieuse, septicémie, paludisme, kala-azar), causes

hématologiques (purpura thrombopénique idiopathique, anémies hémolytiques constitutionnelles en particulier la thalassémie)

2.2.2. Splénomégalie hétérogène

Les septicémie bactérienne et les candidoses peuvent être à l'origine de formations nodulaires intra splénique

Un syndrome de masse intr splénique peut enfin correspondre à *un kyste épidermoïde et à un angiome*.

2.3. Hépto-splénomégalie

Les hémopathies sont fréquemment à l'origine d'hépto-splénomégalies de volume parfois très important, que ce soient les leucémies, la maladie de Hodgkin ou une infiltration lymphomateuse. Les signes associés sont habituels: formations nodulaires hypoéchogènes intra hépatique ou splénique, adénopathies, infiltration rénale, épanchement pleural ou ascite, masses digestives...

Certaines maladies métaboliques se traduisent par des infiltrations hépto-spléniques: *les glycogénoses, les dyslipidoses*.

2.4. Masse kystique

La découverte d'une formation kystique intra abdominale doit faire évoquer plusieurs diagnostics

2.4.1. Kyste du cholédoque

La dilatation fusiforme ou sacculaire du cholédoque peut donner un syndrome de masse. Les signes d'appel clinique peuvent être néonataux ou plus tardifs: ictère variable, douleurs abdominales, épisodes fébriles et masse de l'hypochondre droit. Le diagnostic est orienté par l'échographique qui montre une masse kystique indissociable du hile hépatique, au voisinage de la vésicule, associée à une dilatation variable des voies biliaires. Une opacification directe des voies biliaires peut être indiquée en pré-opératoire.

2.4.2. Les duplications digestives

Ce sont des malformations situées au contact du tube digestif ou en communication avec lui, la plupart d'entre elles sont kystiques, de taille variable. Elles présentent une muqueuse et une paroi musculaire de type digestif. Elles peuvent se développer de la base de la langue à l'anus; le siège le plus fréquent est le grêle (60% des cas). Leur découverte se fait en général avant l'âge de 2 ans.

En échographie il s'agit d'une masse transonore ou finement échogène à paroi régulière mais assez épaisse. Quelque fois le contenu peut apparaître plus échogène avec des bulles d'air et des débris, témoignant d'une communication avec le tube digestif.

Les opacification digestive peuvent montrer des signes de compression extrinsèque ou plus rarement, l'opacification de la masse en cas de duplication communicante.

En tomodynamométrie il s'agit d'une masse homogène de densité hydrique, parfois plus élevée, sans rehaussement après injection de contraste, contenant de l'air en cas de communication.

2.4.3. Les lymphangiomes kystiques

Développés dans la racine du mésentère ils peuvent donner des masses de taille variable, parfois très volumineuses, respectant les parenchyme et se moulant sur les structures voisines. Classiquement en échographie il s'agit d'une masse molle, cloisonnée avec des cavités kystiques de taille variable juxtaposés. En cas de complication, le contenu des kystes peut être d'aspect très variable, il peut y avoir une ascite. Le diagnostic peut se poser avec un lymphome, avec une duplication digestive ou avec un volumineux kyste d'origine ovarienne quant il a un développement abdominal préférentiel. La TDM vient conforter le diagnostic en confirmant le caractère kystique des lésions.

2.4.4. Kyste ovarien

En période néonatale, un kyste ovarien compliqué peut être en situation abdominale.

2.5. Lymphomes digestifs

L'atteinte du tube digestif s'observe dans 40% des lymphomes malins non hodgkiniens de l'enfant (LMNH), le plus souvent de type Burkitt, elle est exceptionnelle dans la maladie de Hodgkin. Le point de départ siège dans les plaques de Peyer (dernière anse iléale) ou les ganglions mésentériques. L'âge moyen de survenue est 6-7 ans.

Le plus souvent il s'agit de la découverte d'une masse abdominale plus ou moins associée à une altération de l'état général. Parfois, c'est un tableau pseudo-appendiculaire ou une invagination intestinale aiguë.

Les clichés d'abdomen sont peu contributifs, ils peuvent montrer un syndrome de masse enserrant les anses digestives et/ou une "grisaille" d'un épanchement intra-péritonéal. L'échographie met en évidence une masse plus ou moins volumineuse, peu échogène, souvent centrée par une zone très échogène correspondant à la lumière digestive. Il existe fréquemment des adénopathies mésentériques ou cilio-mésentériques, parfois difficiles à dissocier de la masse principale et un

épanchement intra-péritonéal. Des localisations hépato-spléniques ou rénales se traduisant par une augmentation globale de volume et/ou des nodules peu échogènes, peuvent être associées. La TDM et les opacifications digestives n'ont que peu de place dans ce cadre. Le reste du bilan d'imagerie comporte une radiographie du thorax.

Le diagnostic repose sur l'étude cytologique de la ponction de l'épanchement intra-péritonéal ou de la masse.

3. MASSES RÉTROPÉRITONÉALES

Les masses rétropéritonéales sont fréquentes chez l'enfant surtout avant l'âge de 7 ans.

3.1. La démarche diagnostique

Elle s'articule autour des 3 éléments principaux.

3.1.1. L'âge

L'âge de l'enfant: en période néonatale les étiologies bénignes prédominent (uropathies, hématome de la surrénale), alors qu'à partir de l'âge de 1 an il s'agit plutôt de tumeurs malignes (tumeur de Wilms et neuroblastome avant 5 ans, lymphome et autres tumeurs du rein au-delà).

3.1.2. L'origine extra-rénale ou rénale

L'origine extra-rénale ou rénale (tableaux 1 et 2) de la masse, en sachant qu'une tumeur rénale à développement exorénal peut simuler une masse extra-rénale et qu'un rein envahi par une masse extra-rénale peut être confondu avec un rein tumoral. En cas de lésion rénale, il faut déterminer son caractère uni ou bilatéral.

origine rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
kystique	solide	kystique	solide
Dysplasie rénale multikystique	Thrombose veine rénale	Uropathie	Polykystose
Syndrome de la jonction	Hamartome ou Bolande		
Néphroblastomatose	Tumeur de Wilms		
Pyélon supérieur exclu	Tumeur rhabdoïde		
	Sarcome rénal		
Origine extra-rénale			

Unilatérale		Bilatérale
Kystique	Solide	Solide
Hématome surrénale Neuroblastome kystique Lymphangiome kystique Tératome	Hématome surrénale Neuroblastome Ganglioneurome Tératome	Hyperplasie congénitale des surrénales Hématome bilatéral des surrénales

Tableau 1 : Période néonatale

3.1.3. L'échostructure de la masse

3.1.4. Autres éléments

D'autres éléments sont à prendre en compte.

Certaines associations syndromiques sont caractéristiques et orientent d'emblée vers une étiologie.

Origine rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
kystique	solide	kystique	solide
Uropathie Cystadénome multiloculaire Tumeur de Wilms Kyste hydatique Kyste séreux	Tumeur de Wilms Adénocarcinome Sarcome Tumeur rhabdoïde	Polykystose Maladies générales	Tumeurs de Wilms Néphroblastome Lymphome Angiomyolipome
Origine extra-rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
Tumeurs sympathiques Neuroblastomes Ganglioneurome Phéochromocytome Neurinome Schwannome		Autres tumeurs Corticosurrénalome Adénopathies Tératome Lymphangiome Tumeurs mésoenchymateuses	

Tableau 2 : Après l'âge de 6 mois

La recherche de marqueurs biologiques tumoraux est effectuée en cas de tumeur extra-rénale (cathécolamines, dopamine, "neurone specific enolase" (NSE) et alpha 1 foé-protéine).

Une scintigraphie à la MIBG (méthyl iodo benzo guanidine) est réalisée en cas de suspicion de neuroblastome.

La confrontation de ces différentes données permet en général de poser le diagnostic, les techniques d'imagerie TDM et IRM ne sont utiles qu'en deuxième intention, pour établir le bilan d'extension. La ponction biopsie est parfois indiquée quand les arguments réunis sont insuffisant pour poser un diagnostic et demarrer une thérapeutique spécifique.

4. ÉTUDE DES TUMEURS RÉNALES

4.1. Tumeur de Wilms ou néphroblastome

Elle représente 6 à 8 % des cancers de l'enfant et son incidence est estimée entre 5 et 10 cas par million d'enfants et par an. Elle survient dans 75 % des cas entre 1 et 5 ans, sans prédominance de sexe ou de race.

4.1.1. Anatomie

Il s'agit d'une tumeur rénale maligne embryonnaire à trois composantes: blastémateuse, épithéliale et mésenchymateuse (1). Sa malignité est variable en fonction du type histologique, à prédominance blastémateuse ou sarcomateuse. Elle est le plus souvent volumineuse. Habituellement solide, elle peut présenter des zones centrales de nécrose et d'hémorragie d'allure pseudo-kystique ou des contingents réellement kystiques. Le cystadénome multiloculaire est généralement assimilé à la forme kystique du néphroblastome. Des calcifications sont découvertes dans 15 % des spécimens anatomiques. Le néphroblastome peut infiltrer la capsule rénale, envahir la veine rénale et la veine cave inférieure jusqu'aux cavités cardiaques droites. Une atteinte ganglionnaire loco-régionale est possible. Les métastases à distance sont essentiellement pulmonaires, plus rarement hépatiques. L'atteinte rénale bilatérale existe dans 5 à 13 % des cas (de façon synchrone pour les 2/3) posant des problèmes nosologiques avec la néphroblastomatose. Le stade (extension loco-régionale, métastases, atteinte bilatérale) et le type histologique (anaplasique ou non) sont les éléments qui déterminent le pronostic. Il a été rapporté des formes survenant sur des sites extra-rénaux (9,12,14) rétro-péritonéaux, médiastinaux, pelviens ou inguinaux.

4.1.2. Clinique

Habituellement il s'agit d'une masse abdominale non symptomatique à croissance très rapide. Plus rarement la masse est découverte à l'occasion de douleurs abdominales, d'une fièvre, d'une hématurie (dans les suites d'un traumatisme minime plutôt que spontanée) ou d'une hypertension artérielle .

La plupart des cas sont sporadiques; un caractère familial n'est retenu que dans moins de 1 % des cas. Par contre, il existe des anomalies associées dans 15 % des cas (2):

- héli-hypertrophie corporelle,
- anirie sporadique,
- syndrome de Beckwith-Wiedemann (viscéromégalie, macroglossie, omphalocèle),
- syndrome de Sotos (gigantisme cérébral),
- syndrome de Drash (ambiguïté sexuelle, glomérulopathie sévère),
- anomalies chromosomiques (délétion du bras court du chromosome 11),
- rein en fer à cheval et ectopies croisées (18).

En cas d'anomalies associées, l'âge de survenue est précoce. Une surveillance clinique systématique et régulière tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 6 ans est discutée, il ne faut pas méconnaître les repercussions psychologiques sur les parents de cette attitude pourtant logique.

4.1.3. Imagerie à la phase diagnostique

4.1.3.1. Cliché d'abdomen

Il est peu contributif, le syndrome de masse est en général visible avec parfois des calcifications grossières (5 à 10% des cas).

4.1.3.2. Echographie (15)

La masse dans la plupart des cas est volumineuse, de diamètre supérieur à 10 cm, bien limitée. La structure est hétérogène, échogène avec des plages transsonores, correspondant aux zones nécrotiques ou kystiques, le parenchyme rénal sain est quelques fois invisible, le plus souvent refoulé à la périphérie, moulé sur la masse.

4.1.3.3. TDM et l'IRM

Ces techniques ont peu d'intérêt à la phase diagnostique, il faut cependant en connaître l'aspect.

TDM (7,8)

Sur les coupes sans injection IV de produit de contraste, la masse apparaît solide et hétérogène, des calcifications et des îlots graisseux intra-tumoraux sont parfois visibles. Cette hétérogénéité se renforce par le rehaussement après injection IV de produit de contraste. L'existence d'un épanchement sanguin intra-capsulaire ou péri-rénal est possible.

Le cliché d'UIV post TDM, quand il est pratiqué, montre l'étirement et la désorganisation du système collecteur par la masse. Dans 10 % des cas, aucune excrétion du produit de contraste n'est mise en évidence, le rein est "muet". En cas de tumeur à développement exo-rénal les cavités sont peu modifiées ou déplacées en masse.

IRM

En pondération T1, la masse présente un signal plus faible que le parenchyme rénal, avec perte de la visibilité des pyramides, en pondération T2, le signal de la tumeur devient intense, plus difficile à dissocier du parenchyme sain.

4.1.4. Imagerie et bilan d'extension

L'extension est évaluée de façon diverse par les différentes techniques.

L'atteinte capsulaire et l'infiltration des tissus adjacents, difficiles à visualiser par l'imagerie, la TDM est cependant la technique la plus performante (6).

Les adénopathies peuvent être bien mises en évidence par les trois techniques.

Les atteintes vasculaires, déplacements ou envahissement de la VCI avec propagation à l'oreillette droite, peuvent être bien visualisées en échographie-Doppler, en TDM ou IRM (16).

Le rein contro-latéral est intéressé dans 5 à 10% des cas (2,6). La TDM s'avère beaucoup plus performante que l'échographie pour dépister les atteintes bilatérales.

Les métastases pulmonaires doivent, lors du bilan initial, être recherchées par le cliché simple du thorax de face et de profil, et par TDM. Elles sont présentes dans environ 33% des cas.

Les métastases hépatiques, beaucoup plus rares, sont du domaine de l'échographie.

Les métastases osseuses sont exceptionnelles, elles surviennent dans des formes histologiques à haut degré de malignité (sarcomateuses), elles sont recherchées par scintigraphie.

4.1.5. Eléments pronostiques

Le pronostic du néphroblastome dépend de son type histologique et du bilan d'extension.

4.1.5.1. Type histologique

Les formes bien différenciées (90% des cas) sont favorables.

Les formes peu différenciées (10% des cas) sont très défavorable: formes sarcomateuses, anaplasiques ou rhabdoïdes

4.1.5.2. Bilan d'extension local et régional

La classification comporte 5 stades:

- stade 1: tumeur limitée au rein, capsule intacte (20%)
- stade 2: tumeur avec franchissement capsulaire et/ou envahissement de la VCI, (sans atteinte ganglionnaire, ni des organes voisins) ablation chirurgicale complète (45%)
- stade 3: résidu tumoral post chirurgical, sans atteinte hépatique, et rupture tumorale per-opératoire même en cas de résection complète (20%)
- stade 4: métastases hématogènes: poumon, foie, os ou cerveau (10%)
- stade 5: atteinte bilatérale (5 à 10%)

Cette classification est établie sur le plan local lors de l'intervention chirurgicale, après chimiothérapie, et sur le plan général, au moment du bilan initial..

4.1.6. Traitement et surveillance

En France une chimiothérapie de réduction est effectuée pendant environ 4 semaines (variations suivant protocole). L'effet de cette chimiothérapie est contrôlée par échographies hebdomadaires. En dehors des formes kystiques ou nécrotiques, la réduction de volume est en général rapide. La néphrectomie est effectuée ensuite.

Après chimiothérapie et chirurgie, les taux de survie à 4 ans s'étendent de 55 % pour les cas les plus défavorables (les plus rares) à 98% pour les "stade 1", sans élément anaplasique à l'histologie

5. AUTRES TUMEURS RENALES (10)

5.1. Unilatérales

5.1.1. Néphrome mésoblastique congénital

Encore appelé tumeur de Bolande ou hamartome rénal fœtal, le néphrome mésoblastique est la tumeur rénale solide la plus fréquemment rencontrée avant l'âge de 3 mois. Son diagnostic échographique est possible en période ante-natale ou l'association à un hydramnios est rapportée. Il s'agit d'une lésion solide, volumineuse, sans limite nette avec le parenchyme fonctionnel restant. Les moyens d'imagerie ne permettent pas de distinguer cette tumeur d'une tumeur de Wilms de stade 1. Le pronostic du néphrome mésoblastique congénital après néphrectomie est bon, mais il faut connaître la possibilité de récurrence locale en rapport avec de rares formes histologiques proches du sarcome à cellules claires, plus péjoratives et nécessitant une chimiothérapie.

5.1.2. Cystadénome multiloculaire

Le cystadénome multiloculaire ou néphrome kystique multiloculaire est une tumeur rénale rare, kystique et non héréditaire. Son pic de fréquence se situe avant l'âge de 5 ans, il existe une prédominance masculine. La tumeur est caractérisée par de multiples kystes non communicants et une capsule épaisse.

En échographie, la masse apparaît bien limitée, enchassée dans le parenchyme rénal sain qu'elle refoule. Elle est constituée de kystes multiples, de taille variable, séparés par des cloisons fines, sans tissu charnu visible. Les autres examens d'imagerie n'apportent pas d'éléments supplémentaires au diagnostic. Il n'est pas possible par l'imagerie de différencier une tumeur de Wilms kystique d'un cystadénome multiloculaire. De plus, des noyaux de néphroblastome peuvent être découverts au sein d'un authentique cystadénome multiloculaire. Le traitement repose sur la néphrectomie, éventuellement suivie de chimiothérapie si des éléments malins sont mis en évidence à l'examen anatomo-pathologique.

5.1.3. Tumeur rhabdoïde

C'est une lésion rare, excessivement agressive, de très mauvais pronostic (100 % de décès) touchant le nourrisson. La tumeur infiltre le parenchyme rénal plus qu'elle ne le refoule. Le point de départ centro-rénal est habituel. Le diagnostic en est histologique car il n'y a pas de séméiologie radiologique spécifique pouvant la différencier d'une tumeur de Wilms. L'association possible à une tumeur neurogliale de la fosse postérieure suggère une origine neuro-ectodermique.

5.1.4. Sarcome à cellules claires

C'est une lésion agressive s'accompagnant de métastases osseuses dans plus de la moitié des cas. L'âge de survenue est le même que celui de la tumeur de Wilms. Comme dans le cas de la tumeur rhabdoïde, le caractère infiltratif du sarcome est prédominant, mais aucun élément d'imagerie ne le différencie formellement d'une tumeur de Wilms. Il existe des formes kystiques. La survie globale est d'environ 50 % après chirurgie et chimiothérapie.

5.1.5. Adénocarcinome ou tumeur de Grawitz

L'adénocarcinome du rein est rarement rencontré en pratique pédiatrique (moins de 1 % des adénocarcinomes du rein surviennent dans les 2 premières décades). Dans cette période, l'âge moyen est de 10 ans, beaucoup plus élevé que celui de la tumeur de Wilms. L'hématurie est souvent un mode de découverte. Au moment du diagnostic, la tumeur est rarement volumineuse. A l'échographie, elle se présente comme une masse intra-rénale, solide, mal limitée, invasive. Des calcifications sont beaucoup plus fréquentes que dans la tumeur de Wilms (25 % des cas). Il existe souvent à l'urogramme une amputation de tiges calicielles. L'extension se fait vers les ganglions lymphatiques rétropéritonéaux, la veine cave inférieure, les poumons et le foie. La survie est d'environ 50 % après chirurgie et chimiothérapie.

5.2. Bilatérales

5.2.1. Angiomyolipome

La lésion présente divers composants en quantité variable: graisse, vaisseaux, muscles lisses. Dans la plupart des cas, les lésions sont multiples, bilatérales et de petite taille, très rarement il s'agit d'une lésion unique et de grande taille. Les angiomyolipomes se rencontrent chez plus de 50% des enfants porteurs d'une Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB), à l'inverse, tout enfant porteur d'un angiomyolipome est très suspect de STB.

Chaque lésion a un aspect échographique évocateur, l'échostructure est fine et homogène, supérieure à celle du parenchyme rénal, ou parfois, hétérogène avec des zones d'échogénicité très élevée correspondant aux amas graisseux. Les aspects TDM varient selon les composants tumoraux. Habituellement, le contingent graisseux suffit à faire le diagnostic. Des calcifications intra-tumorales sont parfois rencontrées. L'association à de petites lésions kystiques complète les manifestations rénales de la STB (11).

5.2.2. Néphroblastomatose (9,13)

La néphroblastomatose représente un groupe de lésions caractérisé par la persistance d'îlots corticaux de blastème rénal. Il s'agit d'un état intermédiaire entre dysplasie et tumeur mais la néphroblastomatose doit être considérée comme un précurseur de la tumeur de Wilms.

La symptomatologie est variable selon l'étendue des lésions. La néphroblastomatose diffuse réalise habituellement une néphromégalie bilatérale découverte in utero ou avant l'âge de 4 mois. Ailleurs, c'est dans le bilan d'une tumeur rénale que l'existence de foyers de néphroblastomatose peut être découverte.

La présentation en imagerie n'est pas univoque.

Les formes diffuses se traduisent en échographie par deux gros reins dont l'architecture est désorganisée par la présence de nodules d'échogénicité variable, supérieure, égale ou inférieure à celle de la corticale du rein. Le diagnostic avec une polykystose héréditaire peut être difficile. En TDM, les lésions apparaissent de type solide, non réhaussées par le produit de contraste. La localisation sous-capsulaire est très évocatrice du diagnostic.

Les formes multifocales ne peuvent être distinguées d'une authentique tumeur de Wilms bilatérale.

5.2.3. Lymphome

Rare avant l'âge de 6 ans, l'atteinte rénale du lymphome peut se présenter sous différentes formes: multiples nodules intra-parenchymateux, infiltration bilatérale diffuse responsable d'une néphromégalie et plus rarement, nodule solitaire ou envahissement par contiguité par une masse lymphomateuse rétropéritonéale. Dans les formes uni ou multinodulaires, la lésion élémentaire est plutôt homogène et faiblement échogène. En TDM, le rehaussement des nodules après injection IV de produit de contraste est faible. Des adénopathies rétro-péritonéales, une atteinte hépatique et/ou splénique sont fréquemment associées.

En cas d'atteinte nodulaire unique, l'âge et l'aspect en imagerie doivent éveiller le doute et faire recourir à une ponction diagnostique, le traitement ne comportant pas de néphrectomie.

5.2.4. Métastases

L'atteinte secondaire du rein de l'enfant par un processus malin non hématologique peut se faire par contiguïté ou par voie hémotogène. Dans le premier cas, il s'agit essentiellement de l'envahissement par un neuroblastome surrénalien ou médian. Le second cas, beaucoup plus exceptionnel, est le fait de sarcomes indifférenciés de topographie variable, l'atteinte secondaire rénale est alors, rarement isolée.

5.3. Pseudo-tumeurs

Parfois la présentation d'une pathologie rénale peut faire évoquer une pathologie tumorale. C'est le cas par exemple du *syndrome de la jonction pyelo-calicielle*, de la *dysplasie multikystique*, qui représentent à eux 2 l'étiologie essentielle des masses rénales néonatales. D'autres masses sont beaucoup plus rares: le *kyste hydatique*, le *kyste séreux solitaire* pouvant saigner et présenter un aspect échographique et TDM trompeur, la *polykystose à expression unilatérale*, et l'*abcès du rein*. Ces circonstances sont en fait, exceptionnelles. Citons encore le *nodule de régénération* survenant sur une néphropathie de reflux, le diagnostic avec une pathologie infectieuse ou tumorale peut être difficile.

6. MASSES EXTRA-RENALES

6.1. Tumeurs nerveuses du système sympathique

Les tumeurs du système sympathique peuvent s'échelonner à tous les niveaux du système nerveux sympathique, les localisations rétropéritonéales et en particulier surrénaliennes sont de loin les plus fréquentes. Selon le degré de maturation cellulaire il en existe deux groupes: les neuroblastomes, formes immatures à cellules embryonnaires indifférenciées et à haut potentiel malin, qui sont les plus fréquents et les ganglioneuromes qui sont les formes matures.

6.1.1. Neuroblastome

L'âge de découverte se situe le plus souvent entre 1 et 6 ans, avec un pic autour de 2 ans, sans prédominance de sexe ou de race.

6.1.1.1. Anatomie

La localisation à la médullo-surrénale prédomine (70%des cas) par rapport à l'atteinte des plexus sympathiques périvasculaires ou des ganglions sympathiques para-rachidiens. Ceci explique le point de départ tumoral latéral, surrénalien, plus fréquent que médian. Il s'agit d'une tumeur agressive, franchissant fréquemment sa capsule, envahissant les structures proches (ganglions et viscères), entourant les vaisseaux et s'insinuant dans les trous de conjugaison (tumeur en sablier). Les calcifications sont présentes dans plus de 80% des pièces opératoires. L'atteinte

ganglionnaire loco-régionale est très fréquente. Les métastases intéressent essentiellement l'os et la moelle osseuse (50%), plus rarement le foie, la peau, le médiastin, voire parfois le parenchyme pulmonaire. Des neuroblastomes in situ ont été découverts dans 1,5% d'autopsies systématiques chez des nouveau-nés et nourrissons.

Ces tumeurs synthétisent pour la plupart des catécholamines (95%) ce qui est la base de leur diagnostic par les dosages des catabolites (V.M.A, H.V.A, dopamine et N.S.E) et de l'utilisation de la scintigraphie à la MIBG.

6.1.1.2. Clinique

Les signes d'appel sont variables:

- altération de l'état général, douleurs osseuses, découverte d'une masse abdominale ou
- localisation secondaire prévalente:
 - ecchymose peri-orbitaire associée à une exophtalmie (synd. Hutchinson),
 - métastase osseuse pouvant être considérée comme une tumeur primitive,
 - atteinte hépatique avec en particulier chez l'enfant de moins de 6 mois le syndrome de Pepper,
 - paraplégie, par compression médullaire.
 - diarrhée par sécrétion tumorale de VIP (vasoactive intestinal peptid).
 - ataxie et opsomyoclonies (synd. de Kinsbourne).

Toutes ces présentations montrent le caractère trompeur de cette tumeur et expliquent les retards diagnostiques. Il existe des association avec la neurofibromatose, certaines anomalies chromosomiques ou avec la maladie de Hirschprung

6.1.1.3. Imagerie à l'étape diagnostique

Les clichés d'abdomen permettent dans un certain nombre de cas d'orienter d'emblée le diagnostic :

- fines calcifications poudreuses dans plus de 50% des cas,
- décollement d'une ligne para-vertébrale, témoin de la diffusion tumorale vers l'espace infra-médiastinal postérieur (signe de l'iceberg),
- métastases osseuses.

Echographie (15) : la masse est hétérogène, échogène avec zones hyperéchogènes. L'existence de plages transsonores est moins fréquente que dans le cadre des tumeurs de Wilms, mais des tumeurs à majorité kystique existent. La tumeur est indépendante du rein. Elle peut apparaître quelques fois bien limitée, surtout en cas de petite tumeur de topographie surrénalienne. Mais le plus souvent la tumeur est mal limitée, il est alors difficile d'en préciser la taille et les limites et de la dissocier des adénopathies. Elle englobe les axes artériels: prolongement tumoral

entre aorte et rachis, pédicule rénal ou artères digestives paraissant incorporés dans la tumeur. Ceci est très évocateur du diagnostic.

La scintigraphie à la MIBG : la scintigraphie à la Métaiodobenzylguanidine (MIBG) montre une hyperfixation spécifique du neuroblastome.

6.1.1.4. Présentations radiologiques atypiques

Une calcification isolée de la surrenale, attribuée à une hémorragie ancienne, peut être un neuroblastome, sans aucun signe de masse visible en imagerie.

Les localisations surrenaliennes gauches, de petite taille, de topographie pré-rénale peuvent être masquées par les structures digestives sur le cliché d'abdomen comme à l'échographie.

Quelquefois un envahissement rénal fait hésiter avec une tumeur rénale. L'englobement du pédicule rénal dans la tumeur, mieux évalué en Doppler couleur, doit réorienter le diagnostic.

Dans ces cas difficiles, la scintigraphie à la MIBG et le dosage des marqueurs biologiques permet de rétablir le diagnostic.

6.1.2. Imagerie à la phase de bilan

Au niveau rétropéritonéal l'IRM permet un excellent bilan quelque soit le volume de la masse, elle évalue au mieux les adénopathies, les rapports avec les vaisseaux, l'expansion intra-rachidienne ou l'infiltration médiastinale postérieure éventuelles. Elle permet également de dépister des lésions vertébrales dans le champ d'examen, méconnues par la scintigraphie, car masquées par la fixation tumorale (3). Seule les calcifications sont mal visibles. La TDM permet aussi de réaliser un bon bilan d'extension locorégionale, avec l'avantage de mieux dépister les calcifications, mais sa réalisation nécessite un excellent balisage digestif et vasculaire (7,8).

Au niveau osseux, le bilan repose sur la scintigraphie à la MIBG et les médullogrammes multiples. Au niveau hépatique, l'échographie est la technique la plus sensible.

6.1.3. Pronostic

Il est globalement médiocre et dépend essentiellement de l'extension au moment du diagnostic

- stade 1: tumeur limitée à son site d'origine (5%)
- stade 2: tumeur ayant dépassé localement le site d'origine, sans franchir la ligne médiane, les ganglions homolatéraux peuvent être envahis (15%).
- stade 3: tumeur franchissant la ligne médiane, englobant les vaisseaux, ganglions homo et contro latéraux envahis (20%).

- stade 4: atteinte diffuse, osseuse, viscérale, ganglionnaire à distance (50-60%).
- stade 4 S: équivalent aux stades 1 et 2 avec en plus possibilité de métastase hépatique, cutanée ou infiltration de la moelle osseuse, sans lésion squelettique visible (10%).

L'âge est également un élément pronostic, avant l'âge de 6 mois le neuroblastome et en particulier le syndrome de Pepper a une tendance à la régression spontanée ou à la maturation en ganglioneurome.

6.1.4. Traitement et surveillance

Au terme du bilan d'extension la tumeur peut être chirurgicale d'emblée (stade 1) ou nécessiter une chimiothérapie de réduction, contrôlée par échographies successives, avec un nouveau bilan IRM ou TDM dès que la chirurgie est à nouveau envisagée. Après chirurgie, une chimiothérapie est instaurée, les contrôles par imagerie seront réguliers, par échographie essentiellement. Le pronostic en fonction des stades est assez médiocre la survie à 3 ans est estimée entre 65 et 90% pour les 3 premiers stades, de 40 à 60% pour les stades 4.

6.1.5. Ganglioneuromes

Il s'agit d'une tumeur mature, bien limitée que rien sur le plan de l'imagerie ne permet de distinguer d'un neuroblastome de stade 1, il touche plutôt l'enfant grand et l'adulte. Les catécholamines sont normales ou modérément élevées. Le pronostic est bon.

6.2. Hématome de la surrénale

De fréquence mal connue, uni ou bilatéral, l'hématome de la surrénale peut être volumineux et donner un syndrome de masse qui refoule et abaisse le rein. Certaines causes prédisposantes sont classiques: mère diabétique, accouchement dystocique, infection ou hypoxie néonatale, syndrome de Beckwith-Wiedmann. L'hématome n'intéresse pas toute la glande ce qui explique l'absence habituelle de déficit endocrinien.

En échographie, si l'examen est précoce (premières 48h), l'hématome apparaît sous la forme d'une masse hétérogène à dominante hyperéchogène, bien limitée, de taille variable, pouvant déplacer le rein. Seule l'évolution permet de le distinguer d'un neuroblastome neo-natal. Dans les jours suivant, l'échostructure se modifie par liquéfaction de l'hématome: centre hypoéchogène avec paroi épaisse puis formation d'allure pseudo-kystique et diminution de volume. Des calcifications peuvent apparaître dès la 3ème semaines, d'abord en couronne, puis, avec la diminution de volume de l'hématome, devenant plus compactes. Cette involution se produit en 3 à 6 semaines, si elle ne se produit pas, le diagnostic de neuroblastome doit être suspecté.

6.3. Autres lésions surrenaliennes

6.3.1. Phéochromocytome

Tumeur rare chez l'enfant, elle s'observe plutôt à partir de 5 ans. Elle présente les mêmes caractéristiques cliniques et biologiques que chez l'adulte, elle est cependant rarement maligne. La scintigraphie à la MIBG en permet de la localisation.

6.3.2. Hyperplasie congénitale des surrénales

Affection rare qui entraîne chez le garçon une virilisation exagérée et chez la fille un pseudohermaphrodisme masculin d'expression variable. Le diagnostic doit en être précoce, avant l'apparition du syndrome de perte de sel qui peut être grave. Les surrénales sont en général augmentées de volume, mais, si le diagnostic est effectué dès la naissance et le traitement immédiat, les surrénales peuvent présenter une morphologie normale en échographie.

6.3.3. Adénopathies rétropéritonéales

Fréquentes dans les lymphomes, elles peuvent être d'autre origine: tuberculeuse, métastatique. Elles sont invisibles sur les clichés simples sauf quand elles sont calcifiées (tuberculose), elles apparaissent en échographie sous forme de structures rondes ou ovalaires, isolées ou en grappe, d'échostructure le plus souvent finement homogène, hypoéchogène. Leur découverte doit conduire à l'analyse complète de la cavité abdominale (tableau 3).

Topographie	rénale	extra-rénale
Limites	nettes	imprécises
Taille	volumineuse	variable
Rapports vasculaires	vaisseaux refoulés thrombosée	vaisseaux englobés
Métastases	poumon	os
Marqueurs	aucun	catécholamines, NSE scinti MIBG

Tableau 3 : Eléments différentiels entre Wilms et neuroblastome.

7. MASSE PELVIENNE

Une masse pelvienne peut se révéler par des symptômes très divers: troubles du transit, dysurie, douleurs abdominales, hyperthermie, dysfonctionnement endocrinien... ou de façon fortuite. Elle peut être découverte par une échographie anténatale. Quand elle est volumineuse, la masse a en général un développement abdomino-pelvien et certaines masses abdominales pures peuvent avoir une origine pelvienne.

Les probabilités diagnostiques des diverses étiologies sont basées (tableau 4) :

- l'âge, le sexe et les éléments cliniques
- la topographie par rapport au rectum et à la vessie
- le dosage de certains marqueurs biologiques enfin: catécholamines, alpha 1 fïto-protéine, prolans ...

	Fréquent	Rare
Fille	Kyste Ovarien	Hydroméetrocolpos
Garçon	Vessie	
Deux sexes	Tératome Coccygien	Sacro Neuroblastome Meningocèle antérieure Duplication rectale Lymphangiome kystique Rein pelvien

Tableau 4 : Période néonatale

7.1. Période néonatale

7.1.1. Chez la fille

7.1.1.1. Kyste ovarien

Il s'agit en général de kyste folliculaire, en rapport avec la stimulation hormonale maternelle. La taille est variable, de un à plusieurs centimètres (4,5). La régression spontanée est rapide mais il existe un risque de complication (torsion ou hémorragie) pour les gros kystes. 75% des torsions se produisent in utéro.

L'échostructure est transonore, avec une paroi fine en l'absence de complications. Celles ci sont suspectées si le contenu est finement échogène, totalement hétérogène, ou s'il existe un niveau liquide-liquide ou des cloisons. Le contour externe reste toujours régulier. La topographie est imprévisible, souvent abdominale haute, posant des problèmes diagnostiques avec d'autres étiologies: duplication digestive, kyste du mésentère ou de l'ouraue. Toute masse pelvienne

ou abdominale bien limitée, doit être considérée chez la petite fille nouveau-né, à priori comme un kyste ovarien.

7.1.1.2. Hydrocolpos ou hydroméetrocolpos

Il s'agit d'une affection très rare avec distension du vagin \pm de l'utérus, par accumulation de sécrétions en amont d'une imperforation vaginale (par imperforation de l'hymen, atrésie ou sténose vaginale, ou par anomalie complexe du sinus uro-génital).

L'échographie confirme la forme ovalaire à limites nettes et à grand axe vertical de la masse. Elle plonge en situation inter-vésico-rectale sous la symphyse pubienne qui en masque le pôle inférieur. Le contenu peut être purement transonore, ou hétérogène, avec des échos en suspension correspondant à des sécrétions ou à des caillots. Le volume peut être important avec distension pyélo-urétérale par compression vésico-urétérale. Des malformations associées peuvent se rencontrer: uro-génitales, cardiaques, gastro-intestinales ou squelettiques comme l'héxadactylie (association rare mais classique).

7.1.2. Chez le garçon

Il faut évoquer en première hypothèse une *distension vesicale* due à une valve de l'urètre. L'échographie confirme facilement l'origine vésicale de la masse, et le retentissement au niveau du haut appareil. Le diagnostic est souvent évoqué in utéro. Un bilan uro-cystographique est indispensable pour préciser les lésions.

7.1.3. Quel que soit le sexe

En topographie rétro-rectale

Le est la tumeur la plus fréquente de la région caudale de l'enfant. Son diagnostic précoce conditionne en partie le pronostic car la bénignité est de règle à la naissance (90%), alors qu'au delà de 1 an, 75% de ces tumeurs sont malignes, avec taux anormal d'alpha 1 fîto-proteine. Les formes pelviennes pures sont rares, la tumeur s'exteriorise à la fesse à travers l'échancrure sciatique, avec refoulement antérieur de l'anus. Dans 50% des cas il existe des calcifications grossières ou des ossifications qui rendent le diagnostic facile, des plages graisseuses peuvent être visibles sur les clichés simples. L'échostructure est variable, hétérogène, avec fréquemment des zones liquidiennes et calciques. Le bilan d'extension loco-régional doit être effectué par TDM ou mieux par IRM. Le traitement repose sur la chirurgie d'exérèse.

Le *neuroblastome pelvien* (5% des neuroblastomes) est également échogène, il peut contenir des microcalcifications. Son diagnostic repose sur l'élévation anormale des catécholamines et la scintigraphie à la MIBG. L'IRM met de façon très

simple en évidence les éventuels prolongements tumoraux intra-canalaires à travers les trous de conjugaisons.

La méningocèle antérieure a une structure liquidienne à l'échographie, elle s'accompagne d'anomalies vertébrales sacrées. L'IRM en permet le diagnostic précis.

Une masse pelvienne peut encore faire discuter en période neo-natale un rein pelvien d'identification en général simple par l'échographie ou un lymphangiome kystique exceptionnel, (prolongement en fait d'une masse rétro-péritonéale), qui chez la fille peut être confondu avec une pathologie ovarienne.

7.2. En dehors de la période néonatale

7.2.1. Chez la fille (tableau 5)

Aux alentours de la puberté il faut toujours penser à éliminer par l'échographie et les tests biologiques la *grossesse* intra-utérine.

L'hŕmatocolpos se manifeste à la même période, par l'apparition progressive d'une masse pelvienne et de douleurs abdominales cycliques, chez une fille présentant des caractères sexuels secondaires normalement développés et une aménorrhée primaire. Il s'agit comme en période néo-natale d'une imperforation vaginale, mais l'expression clinique est plus fréquente à cet âge qu'à la naissance (1/1000 ou 2000 filles). Le diagnostic radiologique repose sur les mêmes éléments que chez le nouveau-né. Quelques fois la même symptomatologie survient chez une fille réglée, il s'agit alors d'un utérus didelphe avec obstruction d'un hemivagin et agénésie rénale homolatérale (syndrome de Mayer Rokitansky Kuster Hauser de type B) (17).

La pathologie annexielle est en fait la plus fréquente. La place de l'échographie est prépondérante dans son étude. Elle ne présente pas de particularité par rapport à l'adulte.

- *Les kystes de l'ovaire* : En période pré et post pubère il est fréquent d'observer des formations kystiques de taille variable en cours de cycle, multiples et bilatérales, le plus souvent spontanément résolutive. Ces formations sont considérées comme folliculaire jusqu'à une taille de 5 cm. La torsion est un mode de révélation aigu, d'allure chirurgicale, non exceptionnelle en raison du caractère très mobile des annexes à l'âge pédiatrique. L'ovaire gauche paraît moins exposé (2/3), le sigmoïde lui laissant moins d'espace (19). Dans ce cas l'échostructure du kyste apparaît très hétérogène, à dominante hypoéchogène. Il n'est cependant pas possible de différencier d'une hémorragie intra kystique. Un petit épanchement dans le cul de sac péritonéal est habituel.

Chez la fille	
Fréquent	Rare
Kyste ovarien Hématocolpos <i>Si les caractères sexuels secondaires sont développés</i>	Tératome ovarien Autres tumeurs ovariennes Hydrosalpinx Rhabdomyosarcome du vagin Endométriose <i>Toujours penser à la grossesse</i>
Deux sexes	
Origine vésicale	Vessie neurologique Diverticule vésical Rhabdomyosarcome vésical
Origine extra-vésicale	
Fréquent	Rare
Fécalome Extension tumeur os Rein pelvien Abscess pelvien Rhabdomyosarcome	Neuroblastome Adénopathies Meningocèle antérieure Duplication rectale IIA Lipome Kyste hydatique...

Tableau 5 : En dehors de la période néonatale

- *Les tumeurs de l'ovaire* sont dominées par le tératome, les autres tumeurs solides de l'ovaire sont d'étiologie très variées, bénignes ou malignes.

- *Les tératomes* se rencontrent entre 10 et 17 ans (20), ils sont exceptionnels avant la puberté. Ils sont habituellement asymptomatique. Des calcifications à type d'os ou de dents sont visibles dans 30 à 50% des cas, elles attestent du degré de maturation de la tumeur, facteur de bénignité. L'échostructure est hétérogène avec des composantes solides et kystiques. Dans 2% des cas l'atteinte est bilatérale. Ils peuvent être malins avec taux anormal d'alpha 1 fïto-protéine.

- *Les tumeurs de la granulosa* représentent la cause ovarienne la plus fréquente de puberté précoce isosexuelle. La moitié des tumeurs ovariennes sécrétantes sont malignes.

- *La pathologie tubaire* est moins fréquente, survenant après la puberté: la grossesse extra utérine, l'hydrosalpinx, l'endométriose sont rares mais doivent pouvoir être évoqués.

7.2.2. Quel que soit le sexe

Les problèmes diagnostiques sont différents si l'on considère la pathologie d'origine vésicale ou extra vésicale.

7.2.2.1. Origine vésicale

La vessie neurologique, le diverticule vésical et l'urétérocèle sont facilement reconnus par le bilan écho-cysto-urographique. Un uretère dilaté, quelqu'en soit son origine, peut marquer sur la vessie une empreinte à court rayon qu'il ne faut pas confondre avec une urétérocèle.

Le de la vessie ou à point de départ du sinus uro-génital: prostate ou vagin, touche le plus souvent le nourrisson, il se manifeste par des troubles urinaires ou un écoulement vaginal. L'uro-cystographie et l'échographie montrent une masse polycyclique bourgeonnant en grappe à l'intérieur de la vessie (sarcome botryoïde). La TDM ou l'IRM sont nécessaires pour réaliser le bilan d'extension précis.

7.2.2.2. Les masses extra-vésicales

Il faut avant tout éliminer un *fécâlome*. Le *rein pelvien*, la *duplication rectale*, le *neuroblastome* ou la *méningocèle antérieure* ont la même présentation que chez le nouveau-né. Le tératome sacro-coccygien est malin dans la majorité des cas au delà de 1 an avec élimination anormale des alpha 1 foéto-protéines.

L'abcès pelvien peut être suspecté dans les suites d'une intervention abdominale (appendicectomie) ou dans le cadre d'un syndrome fébrile avec douleurs pelviennes bien que dans certains cas le tableau puisse être bâtarde avec troubles digestifs au premier plan. Sur les clichés d'abdomen la mise en évidence d'un stercolithe est très évocatrice. L'échographie montre une formation arrondie peu échogène de topographie inter-vésico-rectale dont le pôle inférieur occupe le cul de sac de Douglas. Toute masse pré-rectale peut être un abcès chronique. En dehors d'une cause appendiculaire ou post opératoire il faut de principe évoquer la possibilité d'une maladie de Crohn.

Le boudin d'invagination est rarement trouvé dans le pelvis, il présente un aspect caractéristique en échographie.

Les rhabdomyosarcomes développés à partir de la paroi pelvienne ou du périnée représentent l'étiologie la plus fréquente des tumeurs solides de cette région. Quand ces tumeurs sont volumineuses il est difficile d'en reconnaître le point de départ. A l'échographie la structure est homogène, il faut rechercher des adénopathies, des métastases hépatiques et évaluer le retentissement rénal. La TDM et l'IRM permettent d'établir l'extension locale de la masse avec éventuelle atteinte osseuse.

Certaines tumeurs osseuses peuvent présenter une extension très importante dans les parties molles. La tumeur d'Ewing du bassin en est l'exemple le plus caractéristique. L'atteinte osseuse peut être discrète, contrastant avec une masse très volumineuse des parties molles. Dans d'autres cas les lésions osseuses sont évidentes. La cystographie, l'échographie, la TDM ou l'IRM permettent un bilan local très précis.

Les adénopathies tumorales ou inflammatoires se présentent sur le plan échographique comme des masses nodulaires ou polycycliques faiblement échogènes, homogènes. Elles peuvent être d'origine lymphomateuses à point de départ iléo-coecal ou correspondre à une adénolymphite mésentérique. L'examen doit être étendu au rétropéritoine (axes vasculaires et parenchyme rénal), au foie et à la rate.

D'autres étiologies plus rares peuvent se rencontrer: kyste hydatique, lipome, chordome...

DIAGNOSTIC DES OSTÉOPOROSSES CHEZ L'ENFANT

Le stigmate radiologique, diminution de la densité osseuse est la résultante d'une diminution de la teneur de l'os en calcium, qu'il s'agisse d'une ostéoporose ou d'une ostéomalacie. Dans l'ostéoporose il y a en plus appauvrissement de la matrice osseuse, ceci rend l'os plus fragile et conduit donc à des fractures plus fréquentes.

1. COMMENT JUGER DE LA TRANSPARENCE OSSEUSE ?

Le moyen le plus simple et le plus couramment utilisé est l'appréciation du rapport cortico-diaphysaire, en effet l'ostéoporose va se traduire par un amincissement des corticales, ceci s'apprécie particulièrement bien au niveau des métacarpiens. Il n'est pas indispensable de recourir au classique cliché de tibia pour juger de ce rapport cortico-diaphysaire. L'ostéoporose va se traduire aussi par une visibilité anormale des travées osseuses au niveau des cols fémoraux et elle se juge sur le rachis lombaire de profil, sur la transparence des corps vertébraux.

Depuis quelques années on utilise aussi en pédiatrie les mesures quantitatives basées soit sur l'absorption photonique bi plus que monophotonique et la mesure du contenu minéral osseux en scanner. Compte tenu des problèmes d'irradiation, c'est l'absorption biphotonique qui a la préférence actuelle dans ce domaine ; mais la mesure en scanner garde un certain intérêt, les normes précises sont affinées actuellement. Cette mesure quantitative a un peu moins d'importance que chez l'adulte, elle est indiquée chez les enfants porteurs d'une pathologie chronique, hormonothérapie prolongée, maladies osseuses constitutionnelles, etc...

Il est important de rechercher des signes associés portant sur la structure et la forme de l'os, par exemple aspect trabéculé, défaut de modelage métaphysaire, aspect en "vertèbre de poisson", etc...

2. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DES OSTÉOPOROSSES

Une fois affirmé l'ostéoporose, la reconnaissance d'une forme diffuse ou localisée va orienter le diagnostic étiologique.

2.1. Les ostéoporoses localisées

La plupart des ostéoporoses localisées sont la conséquence d'un défaut d'utilisation du segment de membre concerné, plus rarement d'une hyperhémie locale. Ainsi devant une ostéoporose localisée il faudra rechercher une cause d'immobilisation, traumatisme, paralysie, une ostéoarthrite ou une ostéomyélite, une tumeur vasculaire ou une malformation artérioveineuse, plus rarement une tumeur d'autre origine.

2.2. Les ostéoporoses diffuses

Le diagnostic des ostéoporoses diffuses est plus complexe et la liste en est donnée dans le tableau ci-joint.

Les ostéoporoses d'immobilisation s'observent bien entendu dans les mêmes conditions que celles citées pour les ostéoporoses localisées. Elles intéressent surtout les malades neurologiques, hémiplegiques ou autres. Outre l'ostéoporose, il faut rechercher les problèmes orthopédiques inhérents : raccourcissement de longueur d'un membre, bassin asymétrique, luxation progressive de la hanche, scoliose, etc... Cette ostéoporose peut même être majorée par un traitement chronique, comme par exemple les anticonvulsivants.

Il faut veiller à ce que ces ostéoporoses ne s'associent pas aussi à une carence nutritionnelle.

Parmi les causes nutritionnelles, la maladie cœliaque réalise le tableau le plus typique avec un retard staturo pondéral important et une stéatorrhée. L'ostéoporose est liée à la malabsorption du calcium et de la vitamine D, vitamine liposoluble. Les malnutritions réalisent des tableaux analogues et sont malheureusement encore très fréquemment rencontrées chez des patients vivants dans des conditions très défavorisées.

Les avitaminoses sont responsables d'ostéoporose, la carence en vitamine D réalise le rachitisme commun bien connu, la carence en vitamine C ou scorbut est rare mais peut se voir chez le jeune enfant, là l'ostéoporose est diffuse et les fractures pathologiques sont fréquentes, associées à des hématomes sous périostés.

Parmi les néphropathies, en dehors de l'insuffisance rénale chronique qui va aboutir à une ostéodystrophie rénale quelle que soit l'étiologie, il faut surtout rechercher devant une ostéoporose une tubulopathie, classique acidose tubulaire, syndrome de Toni Debrž et Fanconi.

Les ostéoporoses d'origine endocrinienne sont dominées par la pathologie des stéroïdes, rare syndrome de Cushing chez l'enfant, plutôt Cushing iatrogène par corticothérapie. Une ostéoporose a rarement été rapportée au cours de la maladie d'Addison, dans les hypoplasies congénitales des surrénales. L'hyperthyroïdie entraîne une ostéoporose modérée, de même que l'hypopituitarisme. L'ostéoporose est classique au cours du syndrome de Turner, où le diagnostic est évoqué avant le caryotype sur l'association de l'ostéoporose à l'hypertrophie du condyle fémoral interne et à la fermeture de l'angle carpien chez une enfant présentant un retard de taille et un retard pubertaire.

L'ostéoporose au cours des hémopathies s'observe soit au cours des anémies hémolytiques soit au cours des hémopathies malignes.

Dans la thalassémie, l'ostéoporose est plus sévère que dans la drépanocytose, l'os spongieux a un aspect réticulé caractéristique lié à l'hyperplasie médullaire, les

corticales des os sont amincies et on observe fréquemment un défaut de modelage métaphysaire, l'aspect en "poils de brosse" de la voûte osseuse traduit là encore l'hyperplasie médullaire.

Dans la drépanocytose l'ostéoporose s'associe souvent à des signes d'infarctus osseux.

L'ostéoporose est fréquente dans les hémopathies malignes, dans 25% des cas ce sont les signes osseux qui vont révéler la maladie. L'ostéoporose s'associe fréquemment à des bandes claires métaphysaires, à des zones d'ostéolyse, à des appositions périostées, plus rarement à des signes d'infarctus osseux. Cette ostéoporose peut prédominer sur le squelette axial.

Une fois éliminées ces causes métaboliques, hématologiques et endocriniennes, il faut évoquer les maladies osseuses constitutionnelles dont la principale est l'ostéogénèse imparfaite sous toutes ses formes, de l'aspect précoce néonatal souvent léthal à la forme plus tardive. C'est l'augmentation de la transparence osseuse, la fréquence des fractures et la présence d'os wormiens qui évoquent le diagnostic, plus aisé s'il existe une anamnèse. D'autres maladies osseuses constitutionnelles peuvent s'accompagner d'ostéoporose, mais là le signe n'est pas du tout déterminant. Les maladies de surcharge, à type de mucopolysaccharidose, gangliosidose et autres mucopolysaccharidoses peuvent être responsables d'une augmentation de la transparence osseuse.

Parmi les ostéoporoses iatrogènes nous avons évoqué la corticothérapie. L'ostéoporose peut s'observer aussi au cours des traitements anticonvulsivants au long cours.

Enfin il faut rappeler la possible ostéoporose au cours du syndrome de Buckley qui est un déficit immunitaire lié à un défaut du chimiotactisme polynucléaire. L'ostéoporose est plus tardive et touche plutôt le squelette axial. Ce n'est qu'après avoir éliminé toutes ces causes qu'on évoquera chez l'adolescent la possibilité d'une ostéoporose juvénile idiopathique débutant sur le squelette axial et par des bandes claires métaphysaires sur les os longs. Ce diagnostic répétons le ne doit être retenu qu'après avoir éliminé formellement une hémopathie.

3. CAUSES DES OSTÉOPOROSSES

OSTÉOPOROSSES D'IMMOBILISATION

- Encéphalopathies
- IMC
- Autres problèmes neurologiques

OSTÉOPOROSSES ENDOCRINIENNES

- Cushing
- Corticothérapie
- Hyperthyroïdie

- Turner

OSTÉOPOROSSES NUTRITIONNELLES ET METABOLIQUES

- Malabsorption
- Maldigestion
- Carences d'apport
- Avitaminoses

OSTÉOPOROSSES DES MALADIES OSSEUSES CONSTITUTIONNELLES

- Ostéogenèse imparfaite
- Maladies de surcharge
- etc...

OSTÉOPOROSSES AU COURS DES HEMOPATHIES (surtout hémopathies malignes et anémies hémolytiques)

OSTÉOPOROSSES DES NEPHROPATHIES

AUTRES CAUSES

- Iatrogènes
- Syndrome de Buckley
- Ostéoporose juvénile idiopathique

Echographie du rachis foetal

Sommaire :

- 1 - Rachis Foetal Normal
- 2 - Diagnostic échographique des dysraphies spinales
- 3 - Diagnostic d'une myelo-méningocèle lombo-sacrée
- 4 - Signes indirects intracrâniens des spina ouverts
- 5 - L'échographe va devoir répondre à plusieurs questions pour évaluer le pronostic
- 6 - Les autres dysraphismes spinaux
- 7 - Anomalies vertébrales sans dysraphie
- 8 - Tératome sacrococcygien
- 9 - Kystes dermiques et épidermiques. Sinus dermiques
- 10 - Conclusion

Introduction :

Une des difficultés du diagnostic prénatal car tributaire de la position et de la présentation foetale (comme le coeur). Sensibilité du diagnostic de spina bifida : 95%.

La recherche de signes indirects céphaliques et l'utilisation de la voie vaginale permettent d'améliorer les résultats de l'échographie.

1 - Rachis Foetal Normal

Visible dès 9 SA, accessible correctement, mais non finement lors de l'échographie de 12-13 SA, c'est surtout à 22 SA qu'il est étudié.

En fin de grossesse, l'examen est généralement plus facile.

Chaque vertèbre présente 3 zones échogènes correspondant aux 3 centres d'ossification primitifs :

- Corps vertébral,
- Deux lames latérales (lames postérieures) obliques de dehors en dedans et en arrière.

Un rachis normal est affirmé par des coupes sagittales, transversales et frontales du rachis, par l'étude de la peau et des parties molles en regard des vertèbres, par l'étude de l'encéphale et de la voûte crânienne.

Coupes sagittales : parcourant tout le rachis (cliché gauche). Coupes transversales : vertèbre par vertèbre (cliché droit).

- Sur une coupe sagittale stricte : corps vertébraux, canal rachidien (deux fines lignes parallèles) suivi jusqu'au cône terminal (effilé) et intégrité du revêtement cutané.
- Sur une coupe para-sagittale : corps vertébraux et lames latérales. de dedans en dehors, corps vertébraux, canal rachidien, lames latérales, revêtement cutané.

Coupes frontales : Deux lignes parallèles discontinues régulièrement, correspondant aux lames latérales, au milieu le canal rachidien.

Existence d'un renflement lombaire précédent l'effilement terminal sacré.

La crête iliaque proximale fait un cône d'ombre sous-jacent rendant difficile l'étude de la jonction lombo-sacrée.

Difficultés rencontrées :

A côté des difficultés habituelles de l'échographie :

- Dysraphie plane,
- Une seule vertèbre atteinte,

- Spina sacré,
 - Présentation du siège,
 - Décubitus foetal,
 - Dos plaqué contre l'utérus ou le placenta,
 - Oligoamnios,
 - Cône d'ombre iliaque,
 - Ossification vertébrale postérieure plus précoce au niveau cervical qu'au niveau lombaire,
 - Au niveau du sacrum fausse impression de divergence des lames postérieures.
- Ne pas oublier qu'un pôle céphalique anormal au niveau fosse postérieure, ventricules latéraux, voûte crânien, céphalométrie permet souvent de rectifier un diagnostic "oublié", mais qu'il peut être normal dans les localisations sacrées.

2 - Diagnostic échographique des dysraphies spinales

Absence de fusion des apophyses vertébrales postérieures sur la ligne médiane qui intervient avant 6 SA.

Autre dénomination : Spina bifida.

On distingue deux groupes :

- Les variétés ouvertes (spina bifida aperta) , plus de 90% des cas, où 2 types anatomiques peuvent être décrits :
 - Méningocèle (1/4 des cas), hernie méningée ne contenant que du LCS :
 - La moelle et les racines normales sont en place,
 - Une peau normale ou subnormale recouvre la méningocèle (qui est donc fermée),
 - Peu de malformations cérébrales associées, et souvent bon pronostic neurologique.
 - Myélo-méningocèle (3/4 des cas), hernie méningée contenant du LCS , de la moelle et des racines anormales, pouvant s'étendre dans la paroi méningée :
 - Rarement épithélialisation (malformation ouverte),
 - Malformations cérébrales à type d'hydrocéphalie secondaires à la malformation d'Arnold - Chiari (Ectopie des amygdales cérébelleuses dans le rachis cervical),
 - Pronostic neurologique mauvais,
 - La hernie méningée peut être complètement remplie par la moelle épinière, donnant un spina plan (myélocèle).
 - Les variétés fermées (spina bifida occulta), échappent en général au diagnostic échographique (angiome, anomalies cutanées, sinus dermique en regard du rachis) à l'exception du lipome intra rachidien et de la diastomatomyélie. Le lipome peut également entrer dans le cadre d'un spina bifida ouvert sous la forme d'une lipomyélo-méningocèle.
- Fréquence : 0,5% en France. Augmentation de fréquence en Bretagne et dans les pays anglo-saxons et chez les patientes épileptiques traitées par Depakine.

3 - Diagnostic d'une myelo-méningocèle lombo-sacrée

Prise pour description en raison de sa fréquence.

1. SIGNES DIRECTS :

- Coupe sagittale :

Solution de continuité ou tuméfaction du revêtement cutané et des parties molles :

Hernie méningée remplie de LCS , faisant saillie en arrière du rachis, anéchogène, généralement à paroi fine parcourue par des travées neurologiques, échogènes, distribuées de façon linéaire ou anarchique avec placode neurale possible sur la paroi herniaire (cliché 4).

Canal rachidien se jetant dans la hernie à large canal.

Lames latérales irrégulièrement disposées sur une coupe parasagittale.

Angulation rachidienne anormale dans les larges spinas.

- Coupes transversales :

Ouverture des lames postérieures +/- marquées : Aspects classiquement décrits en U, en V ou en cupule (spina plan) selon le redressement ou la divergence des lames postérieures.

cliché gauche

Visibilité des cloisons dans la hernie méningée confirmant le diagnostic de myélo-méningocèle.

- Coupes frontales :

Ecartement des lames postérieures responsables de la perte de parallélisme du "rail spinal".

cliché droit

cliché gauche

Affleurement et renflement anormal du canal rachidien qui perd son caractère linéaire (collet herniaire).

En dehors du rachis, tuméfaction (hernie) mobile avec le foetus.

cliché droit

2. SIGNES INDIRECTS :

- Pôle céphalique particulier traduction d'un syndrome d'Arnold Chiari : Secondaire à un défaut du tube neural avec fuite de LCS responsable notamment d'un défaut de distension de la vésicule rhombencéphalique perturbant l'induction du mésenchyme avoisinant et du chondrocrane avec petite fosse postérieure.

Le tronc et le cervelet se développent dans cette petite fosse induisant une hernie au travers des foramens magnum et ovale.

- Modifications sous tentorielles :

- Grande citerne inexistante,

- Vermis inférieur ectopique,

- Hémisphères cérébelleux attirés vers le bas formant une incurvation à concavité antérieure se moulant sur le tronc cérébral.

cliché droit

- V4 aplati, étiré,
- Horizontalisation de la tente du cervelet sur une coupe frontale postérieure céphalo-caudale.
- Modifications sus tentorielles :
 - Feston frontal : Aplatissement et rétrécissement bitemporal,
 - Hydrocéphalie,
- Agénésie partielle du corps calleux fréquente,
- Troubles de la migration.
- Céphalométrie faible :
Fréquemment inférieure au 50ème percentile.
- Anomalie de position des membres inférieurs et malposition des pieds :
La mobilité n'est pas obligatoirement perturbée.

Faq 4 - Signes indirects intracrâniens des spina ouverts

CHITTY, LUCK et SHIRLEY :

Aucun diagnostic manqué sur une population à bas risque. Optimisme ?

BENACERRAF 89 :

Petite fosse : 100%.

VAN DEN HOF 90 :

Evolution des signes au cours de la grossesse : Feston frontal présent dans 98% avant 24 SA, 13% après. Signes cérébelleux présents à tous les âges.

Hémisphères cérébelleux à concavité antérieure plus fréquent avant 24 SA, petit cervelet ensuite.

CAMPBELL 87 :

DBP < 5è perc : 65%.

DE COURCY 94 :

Cervelet normal : 7%. Absent : 28%. Concavité antérieure : 65%. Diamètre transversal du cervelet faible : 73%. Feston frontal : 96%. Ventriculomégalie : 69%.

Faq 5 - L'échographiste va devoir répondre à plusieurs questions pour évaluer le pronostic

1. Siège de la lésion :

- Nombre de vertèbres ouvertes,
- Hauteur de la 1ère vertèbre ouverte :
 - ⊗ L'appréciation de celle-ci est plus facile en coupe transversale si le fœtus est en procubitus, le dénombrement des vertèbres pouvant se faire à partir de la dernière thoracique (repérée par les côtes).
 - ⊗ Sur une coupe longitudinale, attention car le dome supérieur de la myéloméningocèle n'est pas obligatoirement en regard de l'ouverture vertébrale qui peut être plus basse.

2. Contenu :

Le diagnostic de myéloméningocèle est porté par la présence au sein de la hernie méningée de travées échogènes neurologiques.

3. Existe-t-il un retentissement ?

- Céphalique : Une ventriculomégalie avec céphalométrie faible est de mauvais pronostic,
- Malposition des pieds,
- Vidange vésicale,
- Mobilité des membres inférieurs.

4. Existe-t'il des lésions associées ?

- 30% des cas,
- Associations syndromiques avec cardiopathie, omphalocèle...,
- Anomalies chromosomiques : Trisomie 13, 18, triploïdie ?

Faq 6 - Les autres dysraphismes spinaux

1. Méningocèle :

Même description mais il n'y a pas de travées neurologiques qui parcourent le sac herniaire.

2. Myélocèle :

Diagnostic difficile surtout si foetus en décubitus car il n'y a pas de tuméfaction lombaire.

Insister sur anomalies du revêtement cutané et signes céphaliques.

3. Diastématomyélie :

Fait partie des spina bifida occulta.

Correspond à une division sagittale, non totale de la moelle, en deux cordons séparés ou non par un septum osseux ou cartilagineux, septum en continuité avec la partie dorsale du corps vertébral et/ou la partie ventrale de l'arc postérieur.

Les deux cordons médullaires se rejoignent pour former le cône terminal en général unique.

Association fréquente avec anomalies du développement des vertèbres : Diminution de leur diamètre antéro-postérieur, hémivertèbre, bloc vertébral.

Revêtement cutané intact. Parfois dysraphie spinale ouverte.

En échographie : Cloison échogène entre les points d'ossification postérieurs de la vertèbre. "Troisième point d'ossification postérieur" avec lames latérales anormalement écartées.

4. Lipome rachidien :

Développement d'une masse lipomateuse sous cutanée (amas échogène, homogène, parfois kystique) occupant la ligne médiane et s'étendant en profondeur vers les vertèbres.

Fréquemment associé à un spina bifida occulta.

Parfois véritable lipomyélo-méningocèle .

5. Syndrome de régression caudal :

Malformation congénitale pouvant être associée au diabète maternel.

Atteinte rachidienne pouvant s'étendre des vertèbres thoraciques jusqu'au segment coccygien.

Malformations viscérales variables, la forme la plus complète comportant :

- Atteinte vertébrale : agénésie sacrée ou hypoplasie pouvant remonter jusqu'au niveau lombaire ou thoracique ; héli-vertèbres ; méningo ou myélo-méningocèle.
- Atteinte digestive : agénésie rectale, imperforation anale.
- Atteinte du tubercule génital : agénésie, aplasie vulvaire, états asexués.
- Atteinte des canaux de Wolf et de Muller : absence de bourgeon urétéral, agénésie rénale uni ou bilatérale, agénésie vaginale ou utérine.

- Atteinte de l'allantoïde : agénésie vésicale, artère ombilicale unique naissant directement de l'aorte.
- Atteinte des ébauches des membres inférieurs : abduction et rotation externe des fémurs, luxation de hanche, pieds bots, atrophie.

La sirénomélie, considérée par certains comme la forme sévère du syndrome de régression caudale, car associant le même type de polymalformations, s'en différencie pourtant car il existe une fusion partielle ou totale des membres inférieurs pouvant aller de la présence d'une extrémité rudimentaire (aucune structure osseuse) à la présence de 2 membres inférieurs fusionnés contenus dans un seul fourreau tégumentaire (avec 2 fémurs, 2 tibias, 2 péronés et 2 pieds).

La rotation externe des membres inférieurs et l'absence ou la présence des péronés en dedans des tibias sont caractéristiques.

6. Rachischisis étendu :

L'ouverture peut se situer à tous niveaux de la colonne vertébrale entraînant une angulation anormale du rachis.

Association fréquente à d'autres anomalies malformatives :

- Malformations "schisis type" associant omphalocèle, anomalies diverses du tube neural, fente labiale et hernie diaphragmatique (anomalie de développement du mésoderme para-axial),
- Iniencephalie, associant céphalocèle occipitale avec rachischisis des 1ères vertèbres cervicales,
- Limb body wall complex, séquence cordon court, +/- exencephalie, fente faciale, ectromélie, imperforation anale, +/- anomalie génitale, +/- myéloméningocèle.

7. Kystes neuroentériques :

Secondaire à une fistule entre l'endoderme et l'ectoderme au cours de l'embryogénèse entraînant un développement anormal du tractus digestif qui reste en connexion avec les structures neurologiques médianes (rachischisis antérieur).

Diagnostic difficile à évoquer devant une malformation kystique intra thoracique pouvant correspondre à une duplication oesophagienne. A noter que l'anomalie vertébrale associée n'est pas obligatoirement en regard de la formation kystique.

8. Méningocèle antérieure :

De localisation préférentiellement sacrée.

Extension anéchogène (contient du LCS) antérieure à travers un défaut sacré de la dure mère et de l'arachnoïde dans l'espace sous et/ou rétropéritonéal.

9. Kystes méningés extra ou intraduraux :

Kystes arachnoïdiens soit extraduraux, conservant une communication par un collet étroit avec l'espace sous-arachnoïdien par un défaut de la dure-mère, soit sous duraux.

Faq 7 - Anomalies vertébrales sans dysraphie

Défaut de segmentation et de formation vertébrales (hémivertèbre, vertèbre surnuméraire...) responsable de désaxation du rachis foetal et de défaut d'ossification des points postérieurs ou antérieurs.

Affirmer qu'il n'y a pas de dysraphie associée est difficile.

Evoquer un éventuel syndrome de VACTERL, association malformative hétérogène :

- Anomalie Vertébrale (hémivertèbre, parfois spina),
- Imperforation Anale,
- Cardiopathie,
- Fistule Trachéo - oEsophagienne,
- Anomalies radiales et Rénales,
- Amputation de segments de membres (Limbs).

Faq 8 - Tératome sacrococcygien

Le diagnostic est en règle facile mais l'association avec une myéloméningocèle est possible.

Le rachis est suivi et paraît normal jusqu'à son extrémité. Le pôle céphalique est normal.

Le tératome est volontiers volumineux d'emblée (aussi gros que la tête foetale à 22 SA), son échostructure est habituellement mixte (association de plages solides, échogènes, et de plages liquidiennes, anéchogènes), ses contours sont irréguliers.

Il existe néanmoins des formes liquidiennes pures, à contours nets et à l'opposé des formes globalement solides.

Le doppler met en évidence une vascularisation importante à partir d'une artère sacrée large (presque aussi large que l'aorte). Lorsque son développement est purement caudal (toute la tumeur extériorisée dans le liquide amniotique), ou pelvien avec extériorisation externe, le diagnostic est simple.

Le diagnostic peut être plus difficile à poser avec une méningocèle antérieure sacrée dans les formes uniquement pelvi-abdominales et liquidiennes se moulant sur la concavité sacrée .

Faq 9 - Kystes dermiques et épidermiques. Sinus dermiques

1. Kystes dermiques et épidermiques :

Ce sont des kystes avec une capsule ayant un épithélium stratifié contenant des amas d'acides gras, de cholestérol, de kératine... Les kystes dermoïdes ajoutent des éléments de tissu ectodermiques différenciés.

2. Sinus dermiques :

Orifice cutané prolongés par un tube de peau et s'étendant plus ou moins profondément dans les tissus sous cutanés. Ces tubes peuvent pénétrer le canal rachidien rester extraduraux ou se prolonger en intra dural.

Faq 10 - Conclusion

En raison des conséquences graves qui pourraient résulter d'un diagnostic de spina bifida occulta oublié, il importe d'être sûr de l'intégrité du rachis foetal.

A 22 SA, un peu de patience, en raison des mouvements spontanés ou stimulés du foetus, permet très souvent d'étudier correctement le rachis. Les signes intracrâniens sont essentiels.

Un dosage d'alphafoetoprotéine élevé (dosé dans le test de trisomie 21) et les patientes à risques (antécédents, épilepsie) nécessitent un contrôle par un échographiste référent.

NOTION D'ÉCHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE

1. TECHNIQUE

L'échographie transfontanellaire, par définition, ne peut être réalisée que lorsque la fontanelle est perméable, non ossifiée.

Il s'agit donc d'une technique particulièrement adaptée au nouveau-né et au prématuré.

Son intérêt clinique est limité dans les mois qui suivent la naissance et est difficilement praticable après 1 an.

L'examen doit être réalisé avec des sondes de haute fréquence, 5, 7 voire 10 MHz afin d'analyser correctement l'ensemble du parenchyme cérébral, mais aussi des espaces sous-arachnoïdiens et la partie toute superficielle du cerveau.

Malgré une technique rigoureuse, l'échographie transfontanellaire ne peut explorer l'ensemble du contenu intra-cranien et en particulier, l'échographie est aveugle dans les régions supéro-externes du crâne.

De même, la fosse postérieure est difficilement analysable en raison de l'incidence parallèle du faisceau ultra-sonore par rapport au tronc cérébral.

L'échographie transfontanellaire doit être couplée à l'utilisation aujourd'hui du doppler couleur qui permet de repérer les structures vasculaires, élément essentiel de l'anatomie cérébrale.

L'utilisation du doppler permet l'analyse des résistances vasculaires intracrâniennes.

L'examen échographique transfontanellaire doit comprendre un certain nombre de coupes systématisées.

- Coupes sagittales médianes
- Deux coupes paramédianes passant par les deux corps ventriculaires
- Coupes transversales antérieures, passant par les trous de Monro, passant par l'incisure tentorielle et oblique postérieure passant par les lobes occipitaux et les plexus choroïdes.

2. RÉSULTAT

En échographie transfontanellaire les espaces sous-arachnoïdiens apparaissent hyperéchogènes en raison des multiples interfaces qu'ils contiennent. Les vaisseaux peuvent être vus au sein de ces espaces en doppler couleur.

Sur les coupes frontales, la vallée sylvienne apparaît ainsi hyperéchogène donnant un aspect en Y, caractéristique de la division de l'artère sylvienne.

De même, les plexus choroïdes intraventriculaires apparaissent hyperéchogènes et sont d'autant plus volumineux que l'enfant est jeune et chez le prématuré.

Le parenchyme cérébral apparaît hétérogène, marbré. Les espaces sous-arachnoïdiens contenus dans les sillons étant hyperéchogènes, le cortex étant relativement hypoéchogène.

Les sillons sont ainsi bien individualisés par leur caractère hyperéchogène.

Les ventricules cérébraux apparaissent hypoéchogènes en raison de leur contenu liquidien. Ces ventricules présentent une forme régulière, homogène.

Leur épaisseur ne doit pas dépasser 3 mm. Le rapport ventriculaire latéral (LVR) est utilisé pour mettre en évidence une dilatation ventriculaire, il est égal au rapport des distances

$$\frac{\text{ligne médiane/paroi externe du corps ventriculaire latéral}}{\text{ligne médiane/table interne de la voûte du crâne}}$$

Le rapport est compris entre 28 et 37%.

Cependant ce rapport est mis en défaut car les dilatations ventriculaires peuvent être localisées, et elles sont souvent chez le prématuré dont les sutures sont encore perméables, prédominant dans les régions postérieures.

3. VARIANTE DU NORMAL

Chez le prématuré, les lobes frontaux et les lobes occipitaux sont volontiers hyperéchogènes sans que cela soit pathologique. Il est parfois difficile de distinguer cet aspect d'une leucomalacie pŕiventriculaire, son aspect symétrique, isolé doit rassurer.

4. KYSTE DU SEPTUM LUCIDUM ET DU CAVUM DE VERGA

Chez le nouveau-né et chez le prématuré, ce kyste du septum va dédoubler la paroi médiane du système ventriculaire.

Quand ce kyste est à localisation postérieure, il prend le nom de kyste du cavum de Verga.

5. ASPECTS PATHOLOGIQUES

5.1. Hémorragie intracrânienne - Hémorragie du prématuré

Les lésions hémorragiques cérébrales sont d'autant plus fréquentes et plus graves que le prématuré est de petit poids et que l'âge gestationnel est inférieur à 32 S.A.

La ventilation assistée semble augmenter l'incidence de ces hémorragies.

Ces hémorragies surviennent le plus souvent dans la zone germinative, sous épendymaire, dans la région du sillon thalamo-caudé.

Cette région est richement vascularisée, en particulier sur le plan veineux. Il est probable que les modifications aiguës de la pression veineuse intracrânienne liée à la ventilation artificielle soient à l'origine de ces hémorragies.

Initialement située dans la région thalamo-caudé, cette hémorragie peut fuser dans le parenchyme cérébral ou se rompre au niveau intraventriculaire.

Ces hémorragies ont été divisées, en grade :

- grade I : hémorragie sous-épendymaire
- grade II : hémorragie intraventriculaire à ventricules normaux
- grade III : hémorragie intraventriculaire avec dilatation
- grade IV : hémorragie intraventriculaire avec extension intraparenchymateuse

5.2. Hémorragie sous-épendymaire

Cette hémorragie va se traduire par une collection hyperéchogène, située dans la région du sillon thalamo-caudé.

Cette lésion est parfaitement visible sur les coupes sagittales, et sur les coupes frontales sous la forme d'un petit amas hyperéchogène situé en avant du plexus choroïde normal dans la région du trou de Monro.

L'évolution est assez caractéristique, cette zone hyperéchogène devient progressivement hypoéchogène et peut prendre un aspect kystique. Cette évolution se fait en quelques jours à quelques semaines.

5.3. Hémorragie intraventriculaire

L'hémorragie intraventriculaire se traduit par l'existence, à l'intérieur du corps ventriculaire, d'une zone hyperéchogène dépassant les limites du plexus choroïde normal.

5.4. Hémorragie intraparenchymateuse

L'existence d'une hyperéchogénicité parenchymateuse, doit faire suspecter la coexistence d'un hématome intraparenchymateux associé.

L'évolution de ces derniers stades se fait vers la dilatation ventriculaire et il est extrêmement difficile en échographie de faire la part entre une hydrocéphalie ou une destruction du parenchyme cérébral.

Cette hydrocéphalie apparait rapidement dans les 15 premiers jours de vie.

Cette dilatation ventriculaire, chez le prématuré, prédomine dans les régions postérieures.

5.5. Leucomalacie périventriculaire

La leucomalacie périventriculaire représente une entité bien définie sur le plan anatomique. C'est une lésion ischémique du cerveau néo-natal, caractérisé par une nécrose de la substance blanche périventriculaire.

Le diagnostic échographique dépend de la taille des lésions. Lorsque les lésions sont macroscopiques, elle se présente sous la forme de cavités kystiques, périventriculaires prédominant dans les régions postérieures en regard des cornes occipitales.

Lorsque ces lésions sont de plus petites tailles, elles peuvent apparaitre sous la forme d'une hyperéchogénicité, radiée, convergent vers les bords externes des régions ventriculaires.

Cette leucomalacie ventriculaire est associée à des lésions motrices et à des retards psychomoteurs importants.

Il est cependant difficile de corréler étroitement les aspects échographiques et le pronostic moteur.

5.6. Les épanchements sous-duraux

Si l'échographie cérébrale est intéressante pour le diagnostic des épanchements sous-duraux, la limitation technique liée à l'orientation du faisceau ultrasonore, doit rendre extrêmement prudent dans ce domaine.

L'examen tomodensitométrique reste l'examen de référence.

5.7. Hydrocéphalie

Quelle que soit la cause de l'hydrocéphalie, l'échographie cérébrale est un examen de tout premier ordre dans le diagnostic positif de l'hydrocéphalie. Si le diagnostic étiologique repose sur l'examen tomodensitométrique et surtout sur l'IRM, l'échographie représente l'examen simple pouvant être utilisé au lit du malade dans la surveillance après dérivation des hydrocéphalies néo-natales.

5.8. Tumeurs cérébrales

Les tumeurs cérébrales néonatales sont exceptionnelles. Cependant, l'échographie peut mettre en évidence des tumeurs cérébrales chez le nouveau-né. Cependant, il est indiscutable que l'examen tomodensitométrique et l'IRM restent l'examen de référence.

5.9. Malformations cérébrales

Il est indiscutable que l'échographie est capable de diagnostiquer un certain nombre de malformations cérébrales comme les holoprosencéphalies, les kystes porencéphaliques, et les agénésies du corps calleux.

Cependant, il est là aussi indispensable de réaliser des examens IRM afin de préciser les caractéristiques anatomiques de ces malformations.

Il est cependant à noter, mais ceci sort du cadre général de ce chapitre, que l'échographie anténatale doit être capable de faire le diagnostic des malformations cérébrales.

Mais c'est dans ce cadre, que la coopération entre les équipes anténatales et les neuro-radiologistes pédiatres, est indispensable.

6. CONCLUSION

L'échographie transfontanellaire représente un examen de tout premier ordre, essentiellement chez le prématuré en contexte de réanimation pédiatrique.

Par contre, dans le cadre complexe des tumeurs cérébrales et des malformations, l'échographie reste un examen de dépistage qui doit être complétée par des examens neuroradiologiques plus sophistiqués, telle que l'IRM.

Early Assessment of Brain Maturation by MR Imaging Segmentation in Neonates and Premature Infants

A. Zacharia^a, S. Zimine^a, K.O. Lovblad^{a,b}, S. Warfield^c, H. Thoeny^d, C. Ozdoba^b, E. Bossi^e, R. Kreis^f, C. Boesch^f, G. Schroth^b and P.S. Hüppi^g

^a Neuroradiology Unit, Radiology Department, Geneva University, Switzerland

^b Institut für Neuroradiologie, DRNN, Inselspital CH-3010 Bern, Switzerland

^c Computational Radiology Laboratory, Department of Radiology, Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, Mass

^d Department of Radiology, Bern University Hospital, Bern, Switzerland

^e Neonatologie, Kinderspital, Inselspital, CH-3010 Bern, Switzerland

^f MR Spectroscopy and Methodology Unit, the Department of Clinical Research, University of Bern, Bern, Switzerland

^g Child Development Unit, Children's Hospital, Geneva, Switzerland

Abstract

PURPOSE: We evaluated the impact of premature extrauterine life on brain maturation.

PATIENTS AND METHODS: Twelve neonates underwent MR imaging at 40 (39.64 ± 0.98) weeks (full term). Fifteen premature infants underwent 2 MR imaging examinations, after birth (preterm at birth) and at 40 weeks (41.03 ± 1.33) (preterm at term). A 3D MR imaging technique was used to measure brain volumes compared with intracranial volume: total brain volume, cortical gray matter, myelinated white matter, unmyelinated white matter, basal ganglia (BG), and CSF.

RESULTS: The average absolute volume of intracranial volume (269.8 mL ± 36.5), total brain volume (246.5 ± 32.3), cortical gray matter (85.53 mL ± 22.23), unmyelinated white matter (142.4 mL ± 14.98), and myelinated white matter (6.099 mL ± 1.82) for preterm at birth was significantly lower compared with that for the preterm at term: the average global volume of intracranial volume (431.7 ± 69.98), total brain volume (391 ± 66.1), cortical gray matter (179 mL ± 41.54), unmyelinated white matter (185.3 mL ± 30.8), and myelinated white matter (10.66 mL ± 3.05). It was also lower compared with that of full-term infants: intracranial volume (427.4 mL ± 53.84), total brain volume (394 ± 49.22), cortical gray matter (181.4 ± 29.27), unmyelinated white matter (183.4 ± 27.37), and myelinated white matter (10.72 ± 4.63). The relative volume of cortical gray matter (30.62 ± 5.13) and of unmyelinated white matter (53.15 ± 4.8) for preterm at birth was significantly different compared with the relative volume of cortical gray matter (41.05 ± 5.44) and of unmyelinated white matter (43.22 ± 5.11) for the preterm at term. Premature infants had similar brain tissue volumes at 40 weeks to full-term infants.

CONCLUSION: MR segmentation techniques demonstrate that cortical neonatal maturation in moderately premature infants at term and term-born infants was similar.

Introduction

Brain maturation can be ideally studied with MR imaging; indeed, because of its capacity to detect water and fat *in vivo*,¹⁻³ MR imaging allows reliable assessment of myelination^{4,5} and the establishment of a timetable for maturation and myelination of the developing brain *in vivo*.⁶

Different approaches for quantitation of human brain maturation with qualitative MR images have been previously chosen. These studies have used staging systems based on gray-scale contrast differences,⁷ relaxation time measurements,^{8,9} and specific myelination patterns in relation to age,⁵ as well as with spectroscopy.¹⁰ For the objective assessment of brain development, it is necessary to perform accurate measurement of specific cerebral tissue volumes. Volumetric analysis of MR imaging data sets is achieved by segmentation of the imaged volume into tissue types, followed by 3D reconstructions. Segmentation is the process wherein contours are constructed that divide the brain into representative structures of interest depending on their signal intensity (eg, gray matter, myelinated white matter, CSF) by using mathematic algorithms.

In contrast to the existence of numerous volumetric studies of the brain in both children and adult subjects,¹¹⁻¹⁴ there are few data available concerning assessment of the neonatal brain by quantitative volumetric analysis of MR imaging. In prior studies, we have established an MR image segmentation technique that provides a quantitative assessment of neonatal brain tissue volumes¹⁵⁻¹⁹ and not simply qualitative information. The aim of the current study was to assess quantitative brain development in neonates, comparing moderately prematurely born infants and term-born infants with complete intrauterine development and to determine if after a period of extrauterine life, the intracranial volumes of both groups are similar.

Subjects and Methods

Subjects

Two groups of neonates were studied by MR imaging. The first group included 12 neonates born at term (full-term) (gestational age [GA], 38-41 weeks) who underwent 1 MR imaging examination. The second group included 15 prematurely born (preterm at birth) neonates (GA, 32.4 ± 1.34 weeks) who underwent MR imaging soon after birth with a follow-up examination at 40 weeks. We performed prospectively 36 MR examinations in a total of 27 children: 18 had only 1 examination (12 controls, 2 premature, and 4 premature infants at term) and 9 (premature neonates) had 2 MR imaging examinations.

The neonates were recruited from the Neonatology Unit of Children's Hospital of the University Hospital in Bern. Infants included in the analysis had a normal standard neurologic examination by a specialized neonatologist and were free of cerebral pathology, such as intraventricular hemorrhage, ventriculomegaly, or white matter injury assessed by early sonography and the early MR imaging used in this study. All infants were started on enteral feeding, breast milk, and/or formula on the first or second day of life. The study was approved by the Human Subjects Research Committee of our hospital, and the parents provided written consent for the study.

No sedation was necessary for the MR imaging studies. The infants were positioned in the MR magnet in a vacuum fixation pillow and monitored by electrocardiography

and pulse oximetry (Maglife, Bruker-Odam, Wissembourg, France). A neonatologist remained with the infant in the scanner room for the entire MR study.

MR Image Acquisition

MR imaging was performed with a 1.5T Signa System (GE Healthcare, Milwaukee, Wis). For the acquisition of the primary MR imaging data, we applied 2 different imaging techniques: a 3D Fourier transform spoiled gradient-recalled (SPGR) image (1.5-mm coronal sections; flip angle, 45°; TR/TE, 35/5 msec; field of view, 18 cm; matrix, 256 x 256) and a double-echo (proton attenuation and T2-weighted; proton attenuation images are important because they extract the intracranial contents from the whole image) spin-echo image (3-mm axial sections; TR/TEs, 3000/36, 162 msec; field of view, 18 cm; matrix, 256 x 256; interleaved acquisition). The voxel (volume of the pixel) dimensions for the SPGR acquisition were 0.7 x 0.7 x 1.5 mm, and for the spin-echo acquisition, 0.7 x 0.7 x 3.0 mm.

MR Image Processing

Postacquisition processing was performed on workstations (Sun Microsystems, Mountain View, Calif) with newly developed software.^{15,20,21} A sequence of image processing algorithms was used to segment each of the MR imaging sections into separate tissue classes: cortical gray matter, basal ganglia (BG)/thalamus, unmyelinated white matter, myelinated white matter, and CSF. The algorithm recognizes signal intensity characteristics of myelinated and nonmyelinated white matter on the basis of signal intensities on T1- and T2-weighted images; to recognize the intensities, an expert initially determined areas for the program. These algorithms were designed to reduce imaging system noise. They identify a linear transformation to align the double-echo spin-echo images with the SPGR images to form a 3-channel dataset. Afterward, there is a resampling of the double-echo spin-echo images according to this transformation. Finally tissue types are classified on the basis of the MR intensity in the 3 channels, by using a template-moderated classification, which adds to the statistical classification algorithm (K-Nearest Neighbor classification) an anatomic template registered to the initial classification. This approach allows classification of tissue not only according to signal intensity behavior but also according to anatomic localization. With this technique, anatomically different structures with similar image acquisition characteristics (pixel intensity) can be classified correctly (ie, subcortical gray matter and cortical gray matter). Quality control was performed both by 3 authors (A.Z., P.S.H., K.O.L.) independently and by using Slicer software (Massachusetts Institute of Technology Cambridge, Mass), in which simultaneous display of the T1-, T2-weighted MR imaging had to match the segmented image (Fig 1).

Statistical Analysis

Statistical analysis was performed to compare the volume of cerebral tissues between the groups by using analysis of variance (ANOVA, 1-way). A first ANOVA compared the 3 groups together; a second ANOVA compared preterm at birth and preterm at term infants. Finally a third ANOVA compared full-term infants and the preterm at term. Linear regression analysis was performed for testing volumetric changes in cerebral tissues during maturation between the 9 infants having 2 examinations. Statistical analysis was performed by using SPSS for Windows (SPSS Inc., Chicago, Ill).

Results

Quantitative volumetric analysis was performed at birth in 11 preterm infants, at term in 13 premature infants, and in 12 healthy term infants. Determination of individual volumes of total brain tissue, gray matter (cortical, BG, thalamus), white matter (unmyelinated and myelinated), and CSF was performed.

Total Intracranial Volume

Total intracranial volume, comprising total brain volume and CSF, was significantly smaller in preterm at birth than in preterm at term and full-term infants. (ANOVA, $F = 30.96$; $P < .001$) (Table 1 and Fig 2). The linear regression analysis shows an increase of the total intracranial volume of 24.05 mL/week of gestational age from birth to term in preterm infants ($P < .001$) with an $r = 0.88$.

Results in newborns and premature babies

Total Brain Volume

Total brain volume was significantly different after the ANOVA test between the preterm at birth population and preterm at term and full-term ($F = 30.18$; $P < .001$) (Table 1). The global increase of the total brain volume was 21.62 mL/week ($P < .001$; $r = 0.87$).

Cortical Gray Matter

The absolute and relative cortical gray matter volume was significantly different ($F = 46.60$; $P < .001$) ($F = 23.07$; $P < .001$) between birth and term, respectively (Table 1 and Fig 3). The increase of absolute cortical gray matter volume was 14.17 mL/week of gestational age, which represents an average increase of 34%. We also found an increase in relative cortical gray matter volume of 1.5%/week ($P < .001$).

Unmyelinated White Matter

Unmyelinated white matter represented 53% of the whole volume at birth and 43% at term (Table 1). The absolute volume of unmyelinated white matter was significantly lower at birth than at term ($F = 17.65$; $P < .001$) (Table 1 and Fig 4). Absolute unmyelinated white matter volume increased at a rate of 0.66 mL/week ($P < .001$), but a decrease of the relative volume of unmyelinated white matter (-1.43%/week; $P < .001$) occurred as a result of a greater increase of the other intracranial structures in the time period we observed.

Myelinated White Matter

Myelinated white matter represented the smallest percentage of brain tissue volume in both populations. For the preterm population at birth, it represented 6.099 mL \pm 1.8 and at theoretic term, 10.66 mL \pm 3.05. The absolute volume of myelinated white matter was lower at birth than at term ($F = 18.81$; $P < .001$) (Table 1). Relative to the total brain tissue volume, the percentages at birth (2.25% \pm 0.5) and at term (2.52% \pm 0.8) were not significantly different ($F = 1.03$; $P = .321$) (Table 1 and Fig. 5). The absolute volume of myelinated white matter increased by 0.7 mL/week ($P < .001$), but no significant increase in relative myelinated white matter volume was observed.

CSF

The absolute volume of CSF was largest in the preterm infants at term (23.33 mL \pm 9.6 for preterm at birth; 40.66 mL \pm 21.23 for preterm at term,

and 32.4 mL ± 11.1 in full-term infants). The relative volumes of CSF were not significantly different (Table 1).

BG

The absolute volumes of BG were not significantly different between the groups ($F = 1.03$; $P = .37$), whereas the relative BG volume was highest at birth ($F = 5.77$; $P = .007$) (Table 1 and Fig 6).

Comparison Between Term-Born Infants and Preterm Infants at Term

Term-born infants and preterm infants at term showed similar absolute and relative volumes of cortical gray matter, unmyelinated white matter, myelinated white matter, and CSF ($P > .241$) with F values between 0.00 and 1.45. We did not find any statistical difference comparing the relative volumes of cortical gray matter, unmyelinated white matter, myelinated white matter, and CSF between the term-born population and the term population ($P > .18$). F values were between 0.00 and 1.94.

When assessing effects of gestational age at birth on brain tissue volumes at term, we did not find any significant association. This relationship was tested with linear regression analysis. The correlation coefficient (r) varied between -0.50 and 0.18; the probability (t) of a relationship between gestational age at birth and term volume varied between -0.40 and 0.55 ($P > .1197$).

Discussion

This study demonstrates similar brain tissue volumes of moderately preterm infants assessed at term and term-born control infants by using quantitative MR image segmentation. In this early sequential MR imaging study, we were further able to determine brain growth in preterm infants from 32 to 40 weeks gestation.

Total intracranial volume, which represents both brain growth and growth of the intracranial cavity, increased by 24 mL/week, comparing the first and second examination in preterm infants. The total brain volume also increased by 22 mL/week. This is similar to the growth values determined by Hüppi et al¹⁵ in a cross-sectional study from preterm and term infants, born between 28 and 40 weeks' gestation, who were studied at birth.

In their study of preterm infants at term and full-term control infants (intracranial volume), Inder et al¹⁹ reported a significant difference in brain volume when comparing very and extremely low-birth weight neonates with full-term control infants. In the current study of moderately preterm infants, the intracranial volume at term and total brain volume at term were not different from the intracranial volume and the total brain volume of full-term control infants. Inder et al studied preterm infants with a mean gestational age at birth of 27 weeks, whereas the gestational age of the current study population was 32 weeks. These findings indicate that the extrauterine growth of the intracranial cavity for moderately preterm infants is similar to the intrauterine growth.

Tolsa et al¹⁸ showed that in a population with a gestational age similar to the current study population, a significant decrease of the overall intracranial volume and cortical gray matter volume occurred in preterm infants born with intrauterine growth retardation. With normal intrauterine growth, a moderately preterm population had similar brain tissue volumes at term, compared with full-term controls.

Regarding the cortical gray matter, we found an increase of the global and the relative cortical volume from the first to the second examination at term, without any significant difference between the preterm population at term and the control full-term infants. Prior studies had shown reduced cortical gray matter volume at term in preterm infants with white matter injury¹⁶ and after perinatal corticosteroid treatment.¹⁷ In a more recent large cohort study of very low- and extremely low-birth weight infants, a reduction in cortical gray matter volume at term in the overall group of premature infants, including infants with cerebral pathology, was confirmed.¹⁹ The results of the current study clearly indicate that moderate premature birth (mean GA, 32 weeks) itself is not associated with any difference in cortical gray matter volume at term. In an earlier cross-sectional study, Hüppi et al¹⁵ showed a fourfold increase of cortical gray matter volume between 30 and 40 weeks of postconceptional age. In the current study, we show a twofold increase from the first to the second examination at term. These changes are probably influenced by the increase of the synaptic attenuation as well as the increase of the cortical foldings.²² Studies using diffusion-weighted imaging have shown a decrease of apparent diffusion coefficient in the cortical gray matter with age, indicating the decreased water content and the increase of cellular attenuation.^{23,24} The current results indicate that cortical cerebral maturation seems to be preserved after moderate prematurity.

The subcortical gray matter volume, comprising the BG (caudate, putamen, globus pallidus) and thalamus was similar between preterm infants at term and full-term control infants. This is in accordance with data by Inder et al,¹⁹ who showed a reduction of subcortical gray matter volume at term correlating with early gestational age at birth. This effect was most pronounced for preterm infants with a gestational age at birth of less than 28 weeks and was aggravated by the presence of white matter injury. This finding was further correlated to the severity of respiratory illness and duration of ventilatory support. In the current study, none of the infants had significant respiratory illness or required ventilatory support. Again, moderate prematurity itself does not seem to alter subcortical gray matter volume at term.

Cerebral white matter during early human brain development undergoes important steps of maturation, including initiation of myelination, which alters MR imaging signal intensity. In the current study, quantification of cerebral white matter differentiates unmyelinated and myelinated white matter, as described in earlier studies.^{15,16,18,19} Unmyelinated white matter is the largest brain tissue volume at birth (53%) in premature infants, whereas at term and in full-term infants, cortical gray matter volume represents the largest brain tissue volume. In absolute value, unmyelinated white matter still increases from the first to the second examination, but its relative volume will decrease, representing the normal maturational process of myelination and increased cortical development. No differences were noted in our study between the volume of unmyelinated white matter at term in preterm infants and in full-term infants, again indicating that moderate prematurity itself does not affect normal white matter maturation. The integrity of the white matter is of critical importance for the long-term neurologic or cognitive outcome in preterm infants.²⁵ Inder et al¹⁹ showed that very premature infants (27 +/- 2.4 weeks) have a high incidence of white matter injury at term-equivalent age, which correlates with later neurodevelopmental problems. For example, neurodevelopmental delay and cerebral palsy are associated with a delay in myelination of the cerebral white matter.²⁶⁻²⁹

MR imaging is the only in vivo technique that can differentiate myelinated and unmyelinated white matter in the developing brain. Active myelination starts in the third trimester of pregnancy^{30,31} and continues throughout the first years of life. Because of quantitative MR imaging with image analysis tools, quantitative assessment of myelination has become possible.¹⁵ In the current study, we demonstrate significant increase in volume of myelinated white matter from the first to the second examination in preterm infants, with no difference in the absolute amount of myelinated white matter at term in preterm infants compared with full-term infants. In earlier studies assessing preterm infants with white matter injury, myelinated white matter was decreased at term age; this decrease indicates a reduction in myelination in preterm infants with prior brain injury.¹⁶ Prematurity itself was not associated with significant reduction in myelinated white matter; this finding is also in accordance with a larger recent study¹⁹ in which immaturity alone did not affect myelinated white matter volume at term. In a cross-sectional study of brain development,¹⁵ CSF has been shown to decrease with gestational age. In the presence of brain injury and reduction of cerebral tissue, CSF is increased, both with enlargement of the ventricles as well as with enlargement of the subarachnoid spaces.^{16,32} As shown by Nosarti et al,³³ these changes in CSF volume, which reflect a certain cerebral atrophy, can persist until adolescence. In our population, there was no difference in the relative CSF volumes between term and preterm neonates. Absolute volume of CSF was highest in preterm infants at term, which might be related to increased CSF in extracerebral spaces

The data reported here indicate that moderate prematurity itself, in the absence of intrauterine growth restriction and perinatal brain injury, does not alter cerebral tissue volumes at term, compared with full-term neonates. Overall structural cerebral maturation assessed by quantitative MR imaging with advanced image analysis is not affected by moderate prematurity alone. Further studies will be required to determine the effects of prematurity on specific brain regions and their predictive effect on later development.

Conclusion

Sequential MR imaging-based segmentation techniques demonstrate a similitude in cortical neonatal maturation in moderately premature infants at term and term-born infants. Therefore, there is no retardation in structural brain maturation for preterm infants without focal brain lesions born between 29-34 weeks GA.

SPECIFICITE DES PRINCIPAUX PARAMETRES BIOLOGIQUES CHEZ LE NOUVEAU-NE, LE NOURRISSON ET L'ENFANT

1 Hématologie

1.1 Lignée rouge

Chez le nouveau-né et en particulier le prématuré, le taux moyen des globules rouges est 5 téra/l avec une hémoglobine à 18 g/l et un volume globulaire moyen supérieur à 100 fl (macrocytose). L'anémie est donc définie par un taux d'hémoglobine inférieure à 13 g/ litre. Il faut noter que si les prélèvements sont réalisés par micro-méthode, les valeurs de l'hématocrite surtout sont majorées. A partir du premier mois de vie, le taux de globules rouges et de l'hémoglobine diminue jusqu'au 3ème mois. A trois mois, le taux moyen d'hémoglobine est de 11,5 g/dl. Il remonte ensuite progressivement et les chiffres atteignent ceux de l'âge adulte vers l'âge de 6 ans.

1.2 Leucocytes

Le chiffre global à la naissance varie entre 9 et 30 giga/l (moyenne à 18) avec une prédominance de neutrophiles (61%). Le taux des neutrophiles chute dès la deuxième semaine.

Le taux de leucocytes va rapidement baisser dans le premier mois de vie, avec progressivement inversion de la formule et prédominance de lymphocytes (inversion physiologique)

Jusqu'à l'âge de trois ans environ, le taux global de leucocytes est supérieur à 10 giga/l, avec persistance de l'inversion. Entre 4 et 7 ans, le taux rejoint les chiffres adultes avec prédominance de neutrophiles.

1.3 PLaquettes

Les nouveau-nés à terme ont un taux de plaquettes normal, identique à celui de l'adulte. Chez les prématurés, le taux est plus faible mais entre 150 et 450 000/mm³.

2 Hémostase

Chez le nouveau-né, il existe des différences importantes du taux de certains facteurs de la coagulation par rapport à ceux de l'adulte.

Ainsi si le taux de fibrinogène, de facteur V et de facteur VIII sont similaires à ceux de l'adulte, le taux des facteurs vitamine K dépendants (II, VII, IX, X) est nettement plus bas (de l'ordre de 30 à 60%) et ce d'autant plus que le terme est moins avancé. Différents facteurs (XI, XII, prékallicréine, kininogène), qui initient la coagulation plasmatique endogène sont également à un taux abaissé ainsi responsables d'un allongement du temps de céphaline activée et ce d'autant que le nouveau-né est plus jeune.

L'activité fibrinolytique est augmentée les 6 premières semaines de vie (taux du plasminogène diminué et taux des activateurs augmenté).

Rappelons que le chiffre des plaquettes est égal à celui de l'adulte chez le nouveau-né eutrophique, à terme ou prématuré.

3 Fonction rénale

3.1 Filtration glomérulaire

La filtration glomérulaire est calculée en pratique par la clearance de la créatinine ou de l'inuline. La clearance de la créatinine correspond au volume de plasma complètement épuré de la créatinine par minute. Le résultat doit toujours être reporté pour 1,73 m².

$$\text{Clearance} = \frac{U.V.}{P}$$

Chez l'adulte, elle est en moyenne de 120 ml / minute pour 1,73m².

La filtration glomérulaire va se mettre en place dans les premières semaines de vie et ne sera comparable à l'adulte que vers l'âge de deux ans. Chez le prématuré, elle est corrélée à l'âge gestationnel ; elle va rapidement doubler après les deux premières semaines de vie. Cette filtration glomérulaire basse chez le nourrisson est importante à connaître pour l'adaptation des drogues à élimination rénale (comme par exemple les aminosides).

3.2 Diurèse

La plupart des nouveau-nés urinent dans les 24 heures et au plus tard à 48 heures de vie.

Le volume de diurèse augmente progressivement, de 30 à 60 ml le premier jour pour arriver aux valeurs adultes entre 8 et 14 ans.

. 2,5 ml/h à 2 jours	. 30 ml/h à 5 ans
. 5 ml/h à 3 jours	. 40 ml/h à 8 ans
. 20 ml/h à 1 an	. 60 ml/h à 14 ans

3.3 Pouvoir de concentration des urines

L'osmolarité urinaire chez le nouveau-né est de 600 à 700 mosmol/l. L'âge de maturation se situe entre 6 et 11 mois, pour atteindre les concentrations de l'adulte (1.200 mosmol/l). Le rein du nouveau-né et du nourrisson s'adapte mal à une surcharge hydrique.

3.4 Equilibre sodé

La fonction de concentration du sodium est normale chez le nouveau-né à terme. Chez le prématuré il existe une excrétion augmentée du fait de l'immaturité avec risque de déshydratation et déplétion sodée pendant les trois premières semaines de vie.

3.5 Protéinurie

Elle peut être retrouvée jusqu'à 0,5 g/l dans les premiers jours de vie.

3.6 Valeurs ioniques plasmatiques

Elles sont peu différentes chez l'enfant et l'adulte. Les prélèvements en micro-méthode conduisent à surévaluer la kaliémie par hémolyse du sérum.

3.7 Phosphatases alcalines sanguines

Chez l'enfant leur taux est nettement augmenté avec des chiffres allant jusqu'à 4400 UI/ml, en période pubertaire.

4 Immunologie

Les cellules de l'immunité apparaissent vers la 12ème semaine de vie intra-utérine. Les lymphocytes B et T circulent à la 20ème semaine de vie intra-utérine, d'où la possibilité d'un diagnostic anténatal. Ce système immunitaire est fonctionnel mais n'a pas été sollicité car le fœtus est dans un environnement axénique. D'ailleurs, les organes lymphoïdes ne sont pas développés à la naissance mais ils apparaissent ensuite selon les infections. Normalement, le fœtus ne produit pas d'immunoglobulines. A la naissance, il ne dispose que des IgG maternelles qui traversent le placenta (immunisation passive). Ces immunoglobulines sont progressivement catabolisées et ont pratiquement disparu à 6 mois. A partir de la naissance, le nouveau-né et le nourrisson synthétisent progressivement ses propres immunoglobulines. Les taux de l'adulte ne sont atteints qu'en plusieurs années, en particulier les IgA et IgM. Le taux des IgG est le plus bas au 6ème mois car la sécrétion du nourrisson est encore faible et que les IgG maternelles ont disparu. Le pourcentage des lymphocytes B et T évoluent également. Le taux des B passe de 35 % à la naissance à 25 % ultérieurement. Le taux des CD4 et CD8 est plus élevé chez le nourrisson que chez l'adulte (environ 3000 CD4 la 1ère année à 800 après 6 ans, comme chez l'adulte). Cette notion est importante pour la surveillance des enfants atteints par le V.I.H.