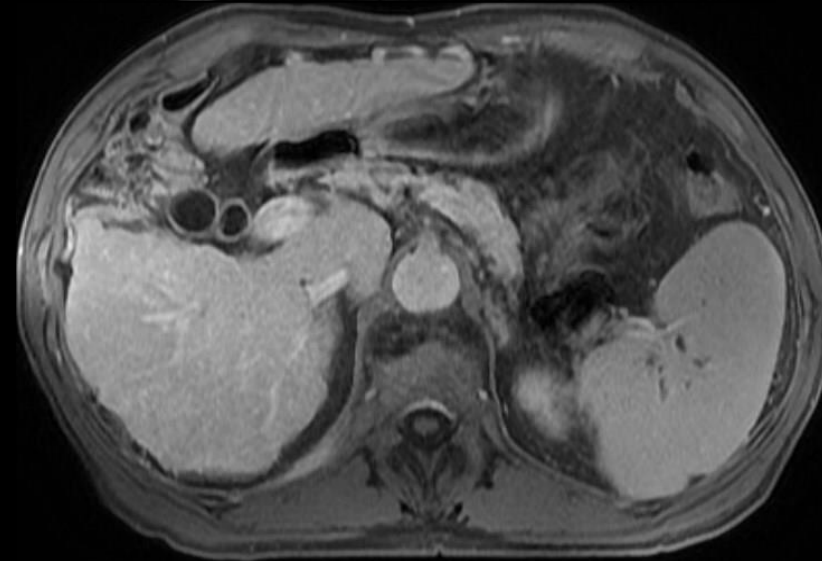
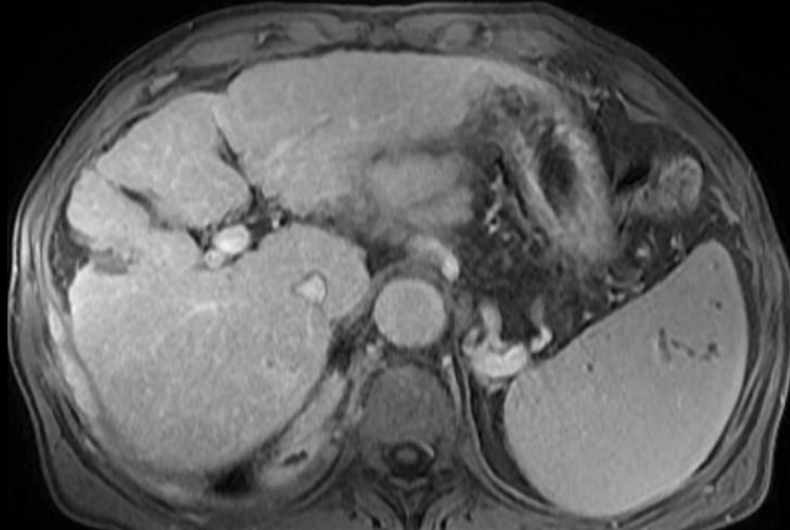
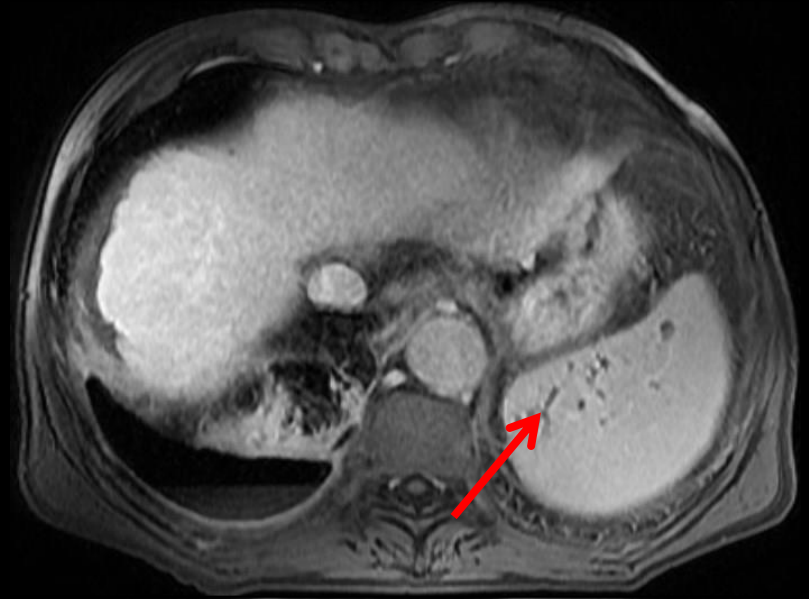
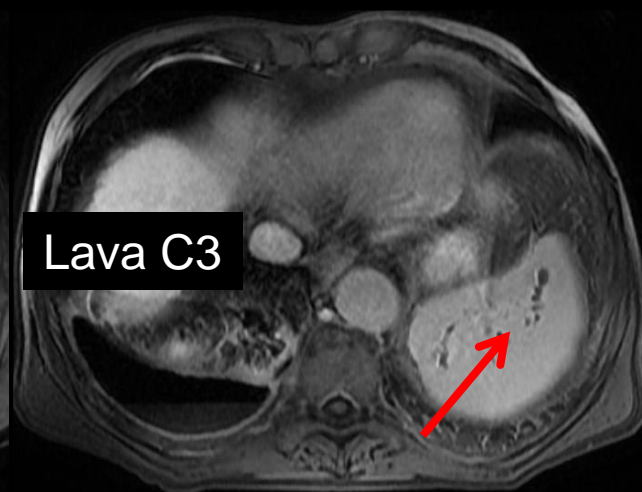
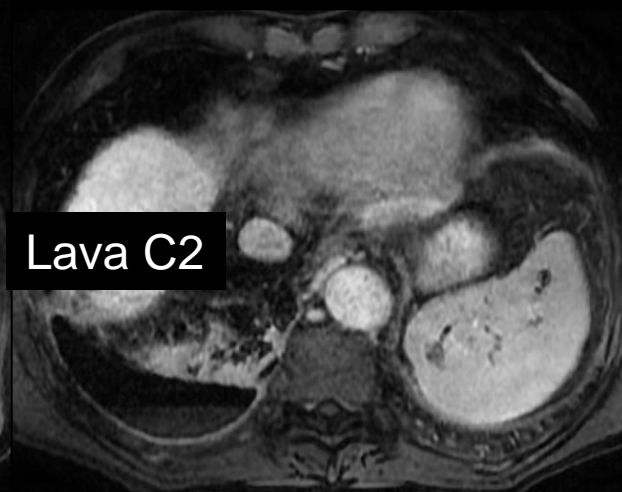
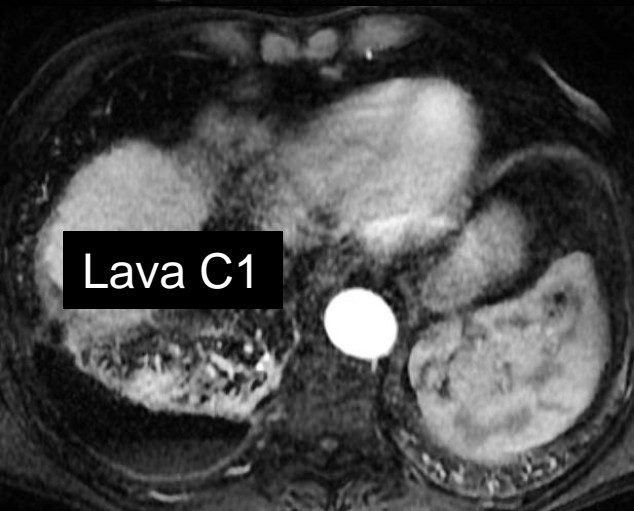
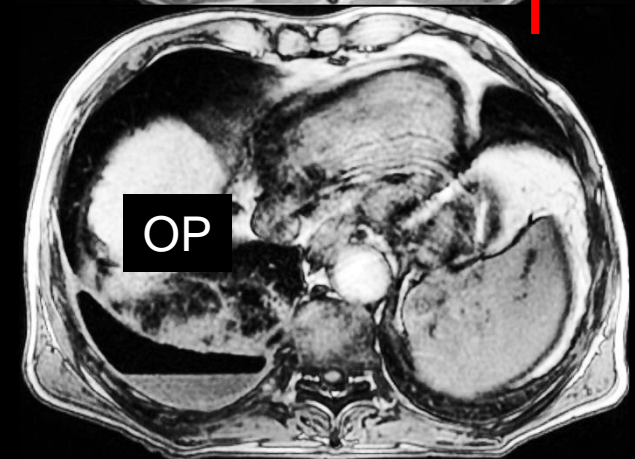
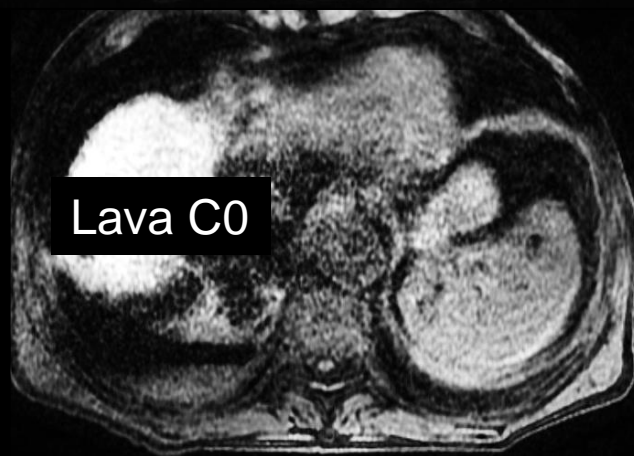
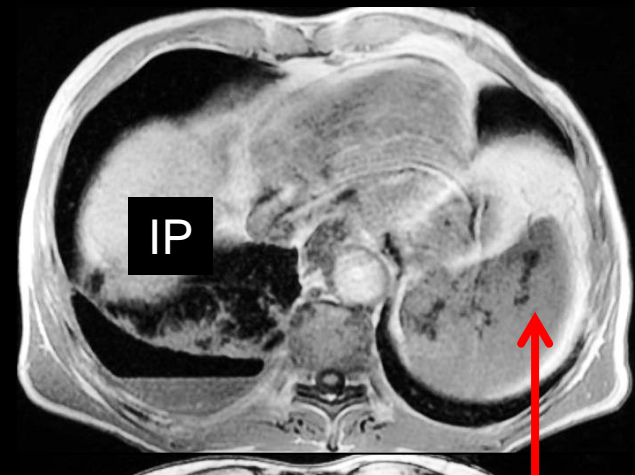
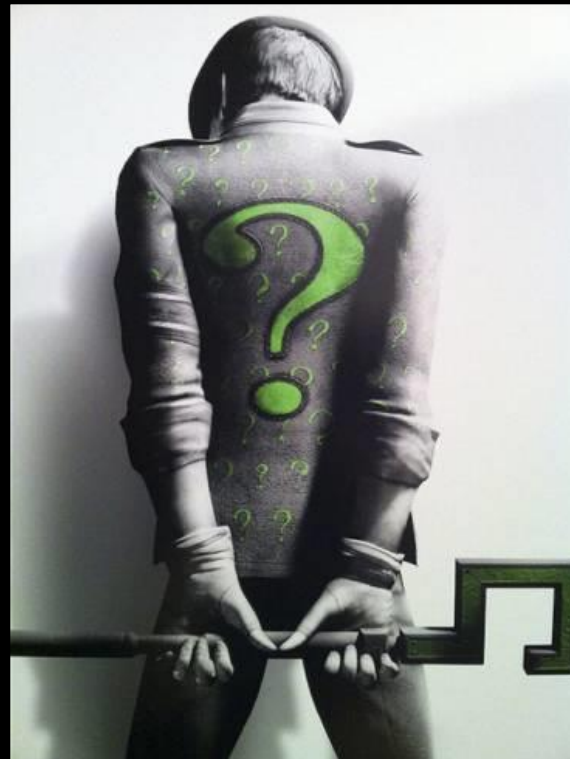
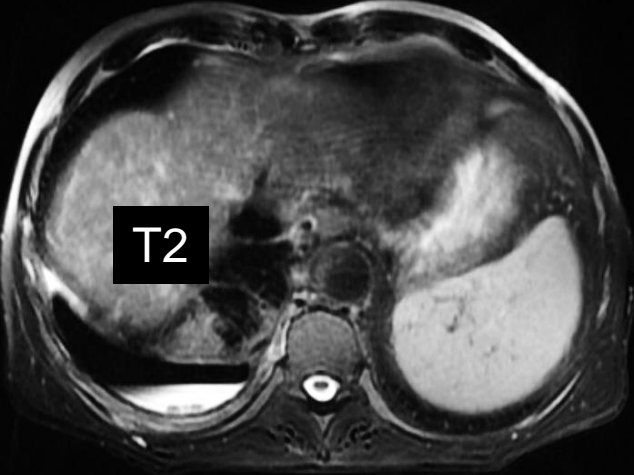


Patient de 77ans, Recherche de CHC sur foie cirrhotique  
Quels sont le nom et la signification des images nodulaires en hyposignal au sein du parenchyme splénique



Marion Grandhaye ; Rémi Duprès (IHN)



# Corpuscules de Gamna-Gandy

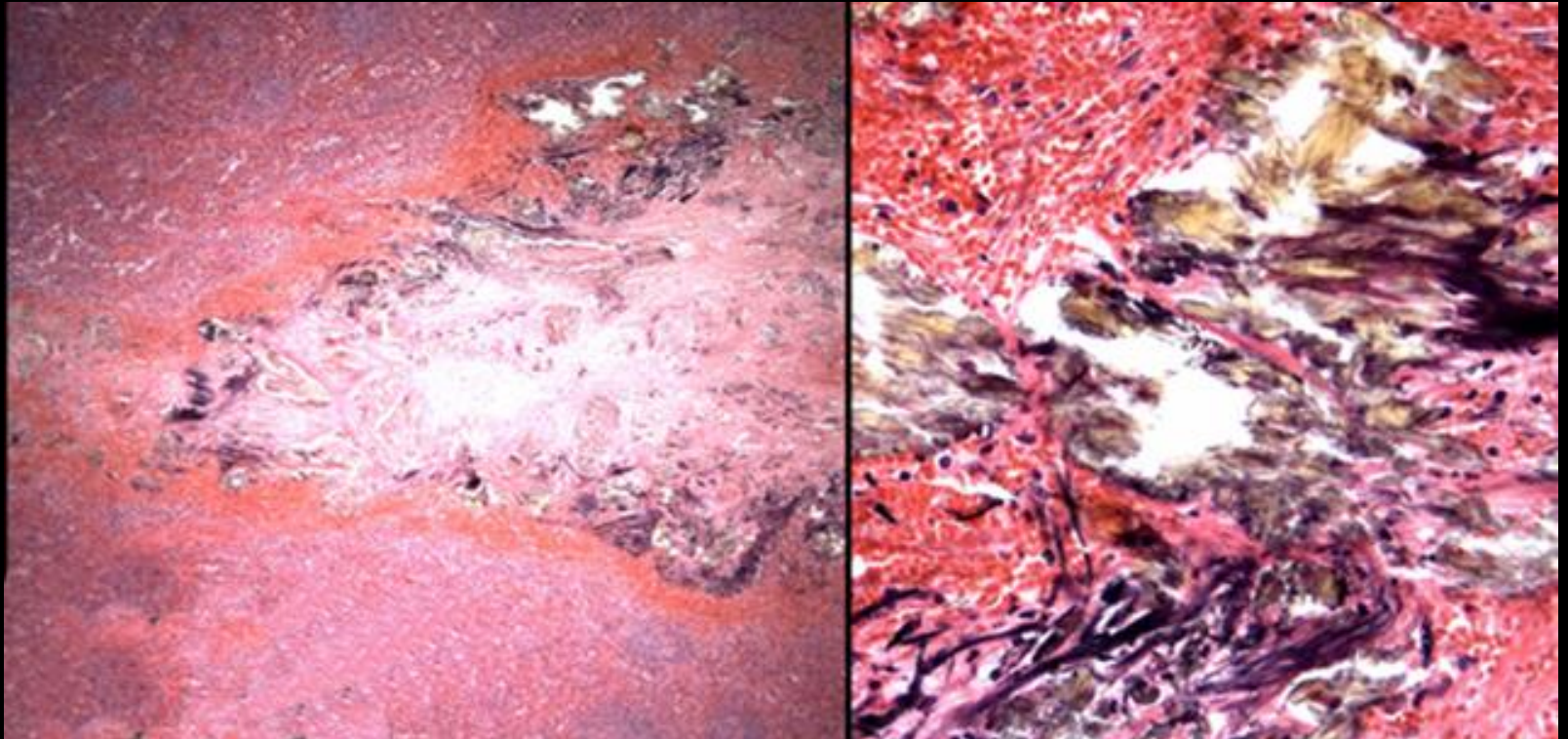
Who named it

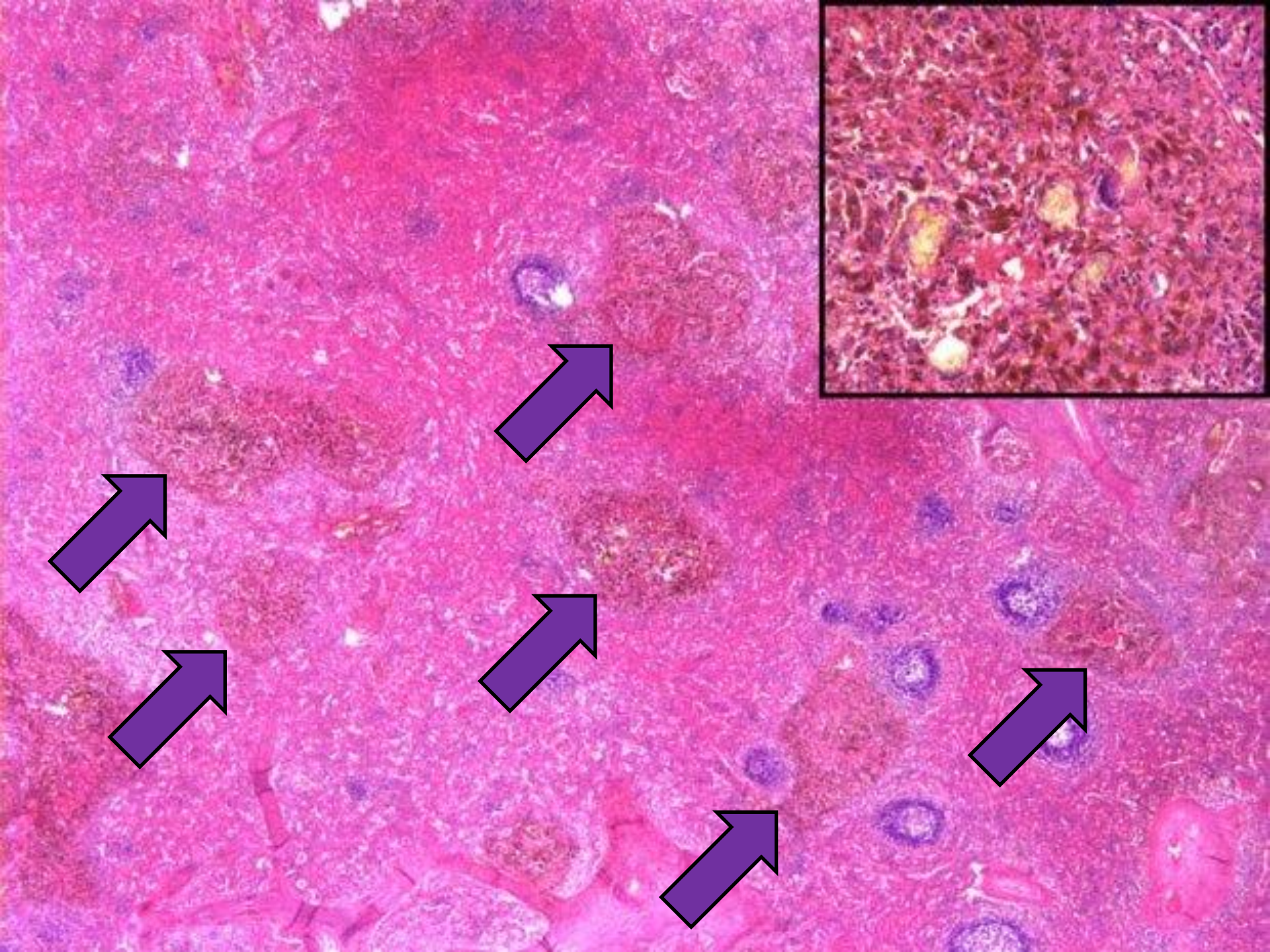
Carlo Gamna (1866-1950)

Charles Gandy (1872-1943)

# Anatomie-pathologique

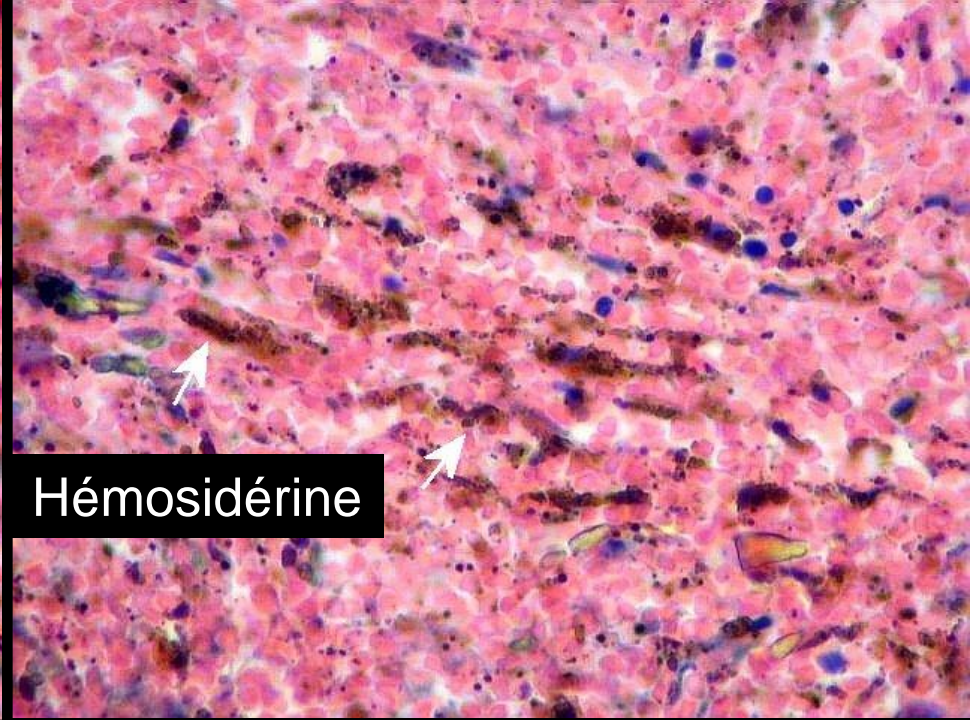
- Macro : nodules de couleur jaune brun, de quelques mm à plusieurs cm
- Micro : Petits dépôts circonscrits nodulaires **sidérotiques** en forme de bâtonnets de bambou (" bambou shaped "), correspondant à du **tissu collagène fibreux**, imprégné de **pigments de fer** (hémوسидérine) et de sels de calcium
- Coloration de Perls et Von Kossa +



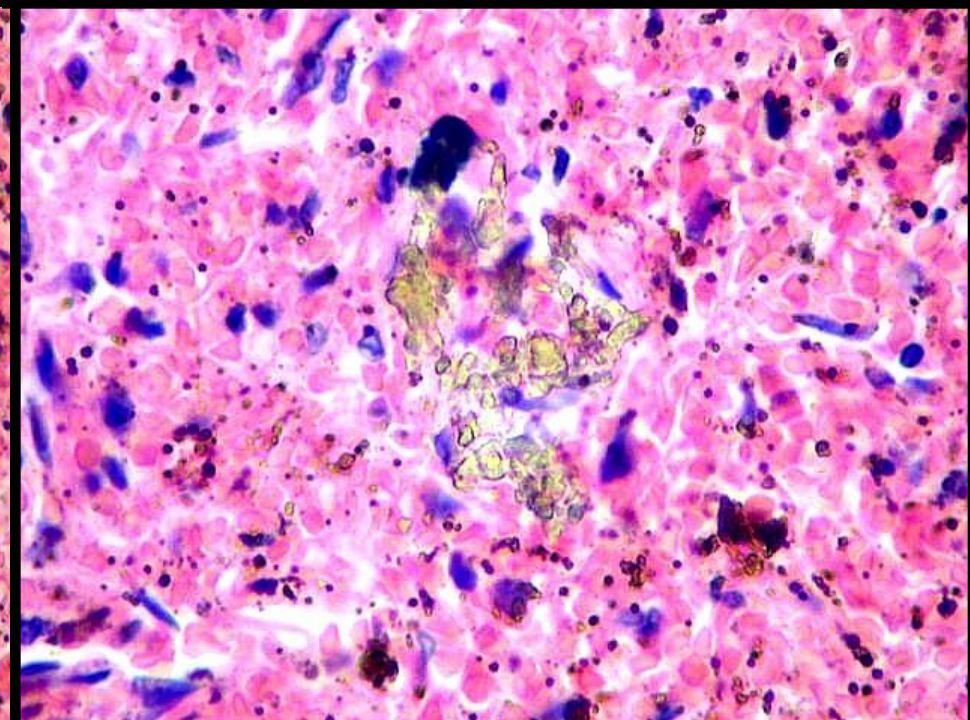
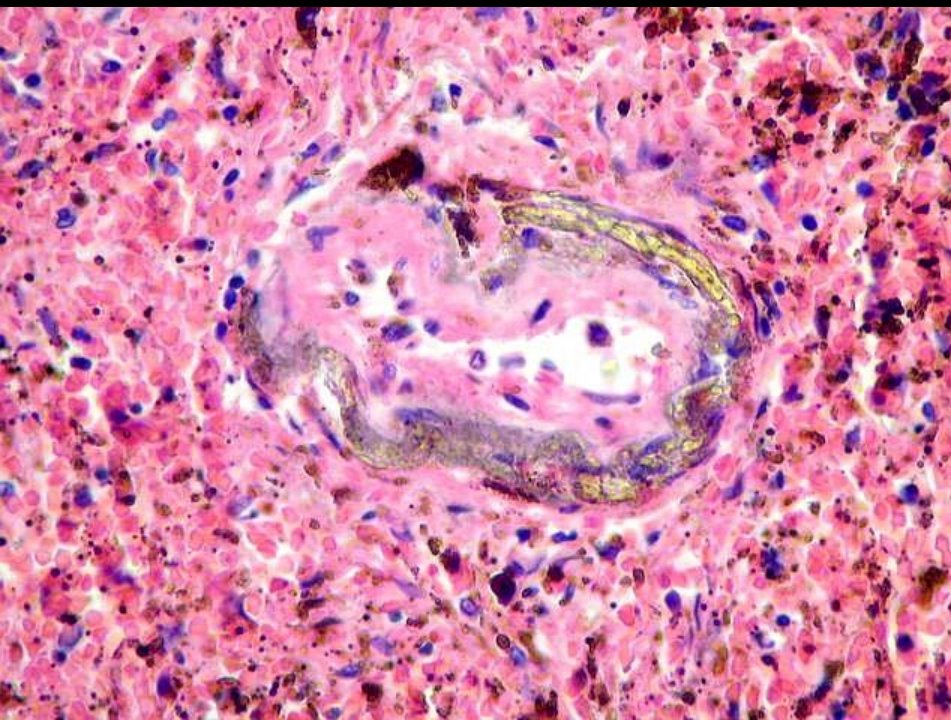




Sels de fer et de calcium

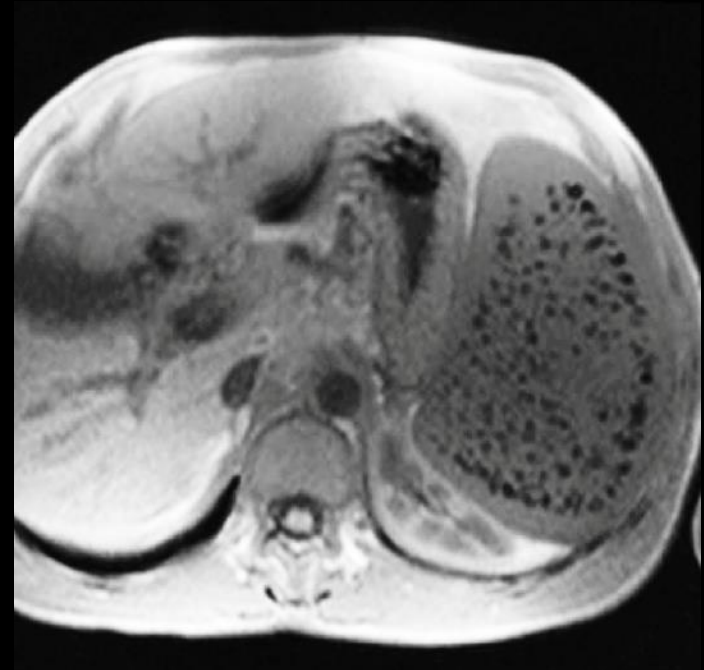


Hémosidérine



# Physiopathologie

- Conséquences de zones focales hémorragiques et nécrotiques de la rate survenant après rupture de sinus dans un parenchyme congestif
- Pas d'association statiquement significative avec une ascite, une encéphalopathie hépatique, des varices oesophagiennes
- Pas de corrélation au score de Child-Pugh
- Ne correspondent pas à un indicateur de gravité de la cirrhose



# Etiologie

- **HTP** (ds 9 à 12% des cas)
- Thrombose de la veine splénique
- Anémie hémolytique

Leucémie

Lymphome

Transfusions sanguines répétées

Hémochromatose

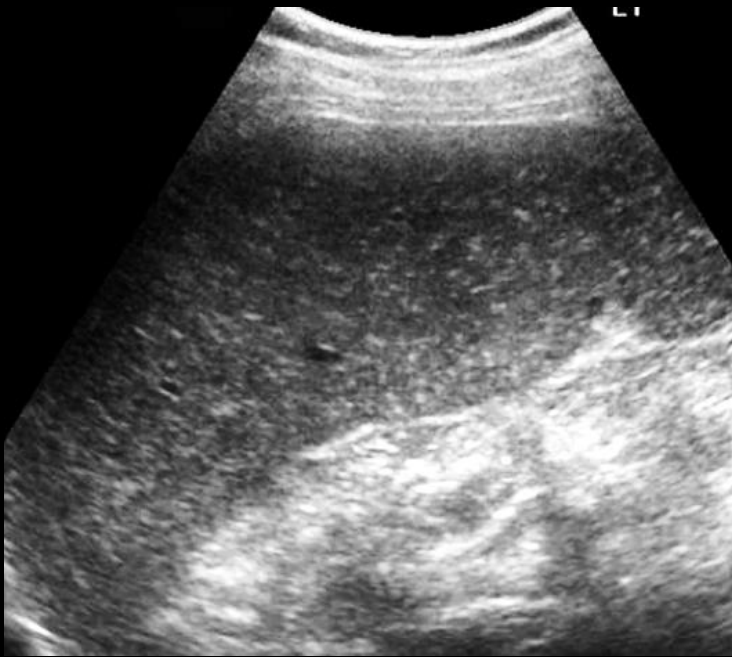
- Hémoglobinurie paroxystique nocturne





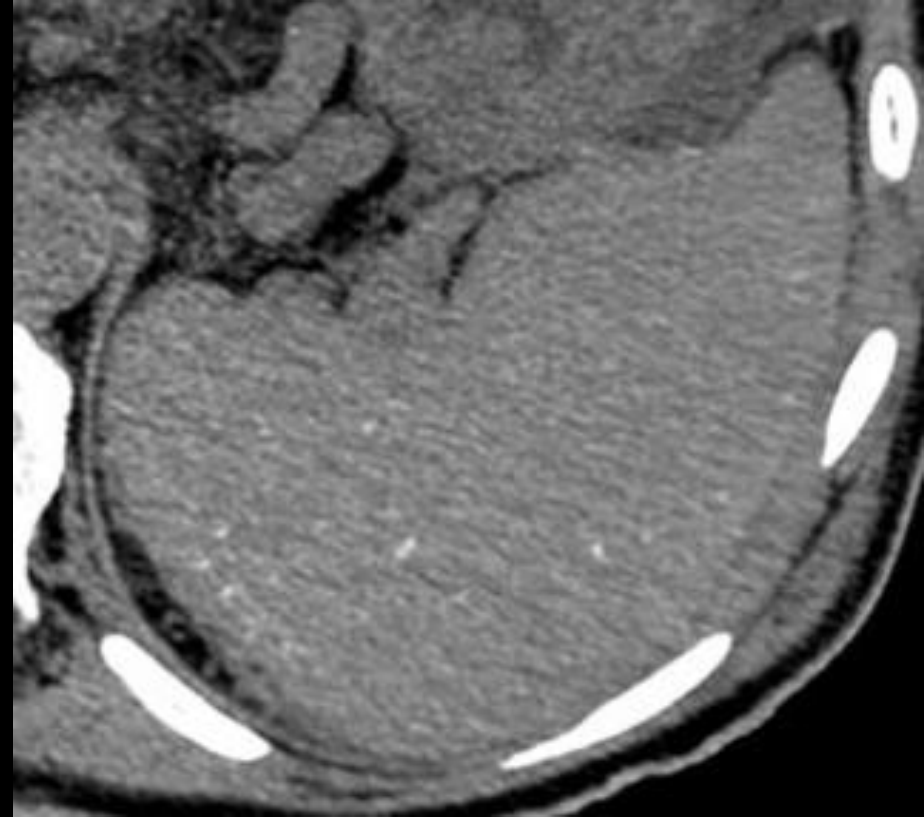
# Echographie

- Lésions punctiformes hyperéchogènes disséminés dans l'ensemble du parenchyme, avec ou sans cône d'ombre
- Splénomégalie généralement associée



# Scanner

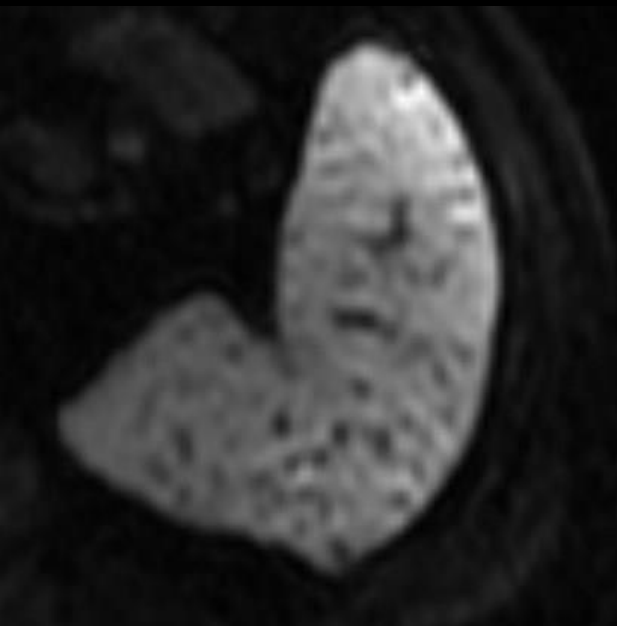
- **Concentration calcique possiblement très faible, alors non visible scanographiquement**



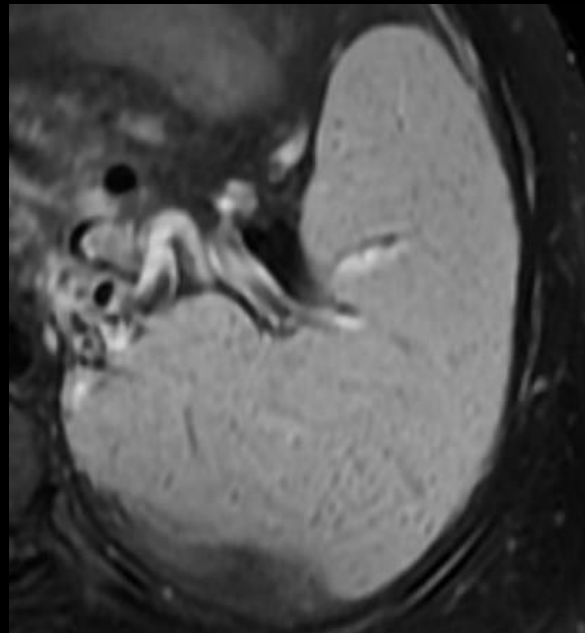
# IRM

- Technique la + sensible pour la détection
- Hyposignal sur l'ensemble des séquences
- Absence de rehaussement après injection de PdC

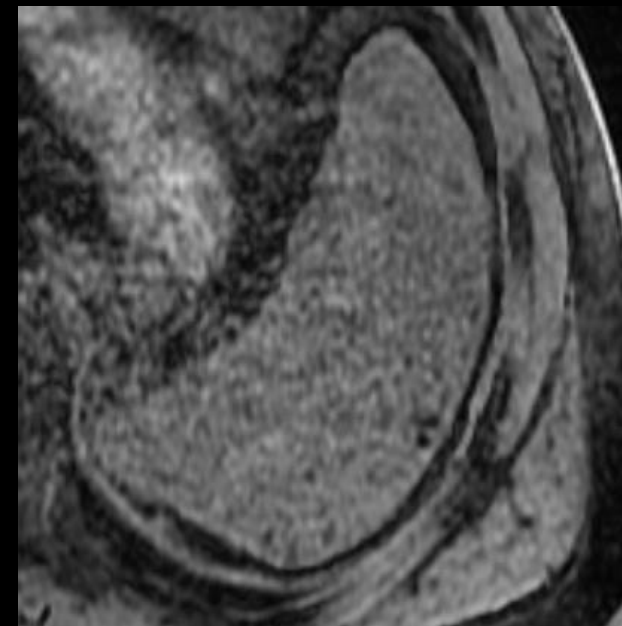
Diff



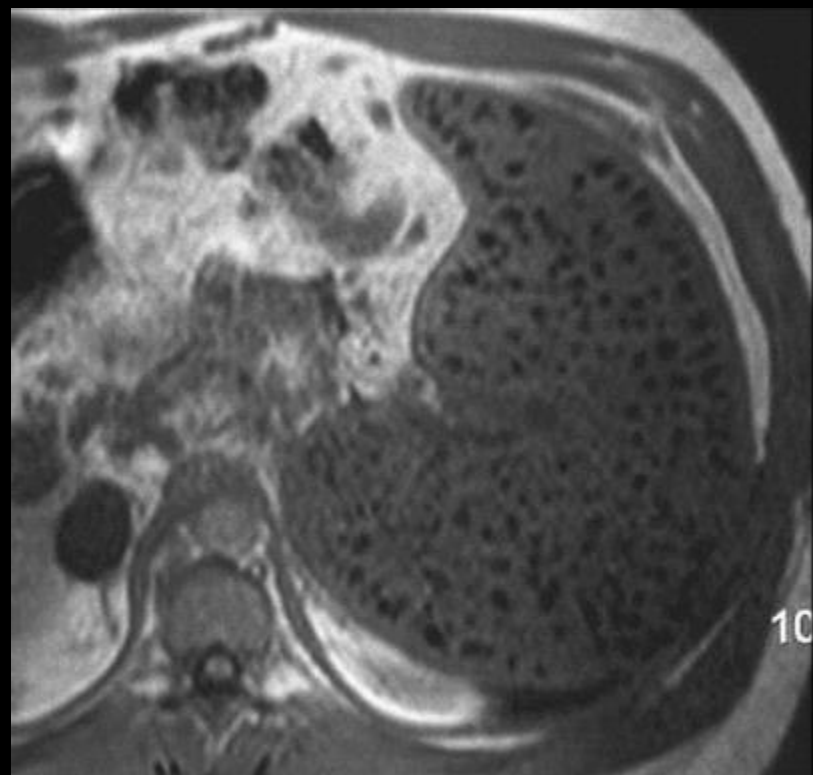
T2FS



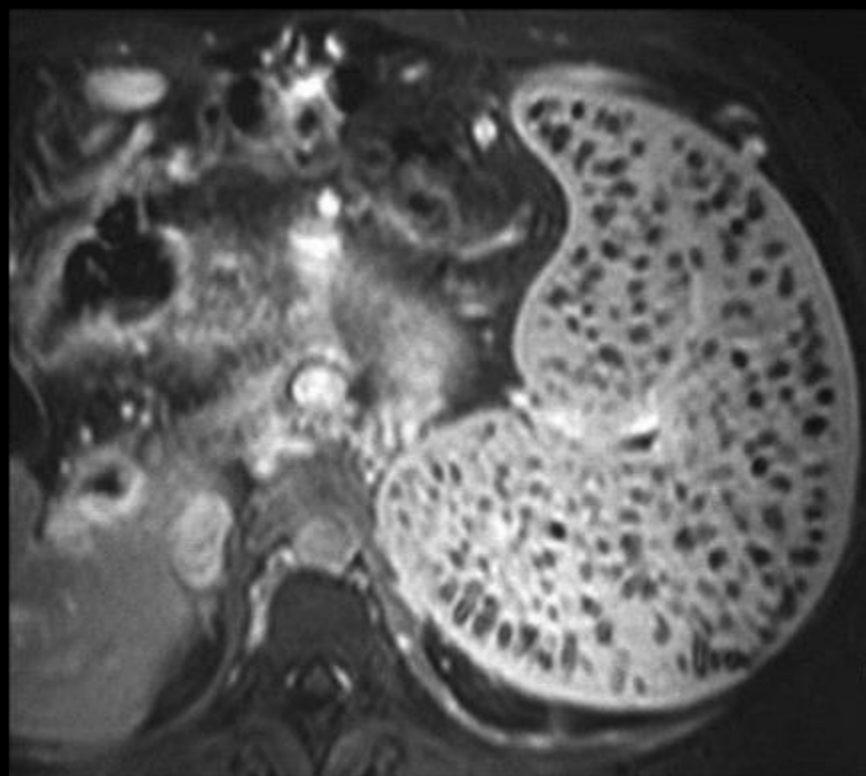
Lava C0







T1 pre Gad



T1 post Gad FS

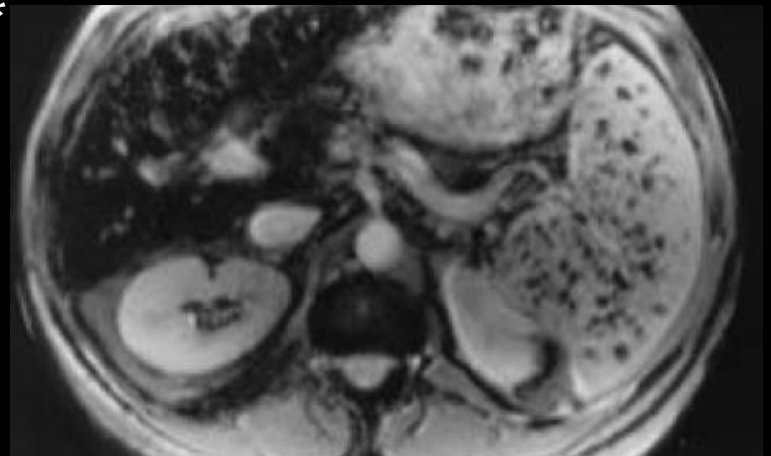
# messages à retenir

-les **corpuscules de Gamna Gandi** sont facilement objectivés , dans la plupart des cas sur les différentes techniques d'imagerie en coupes

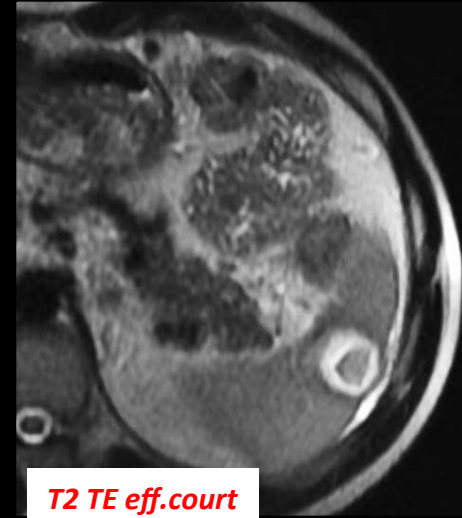
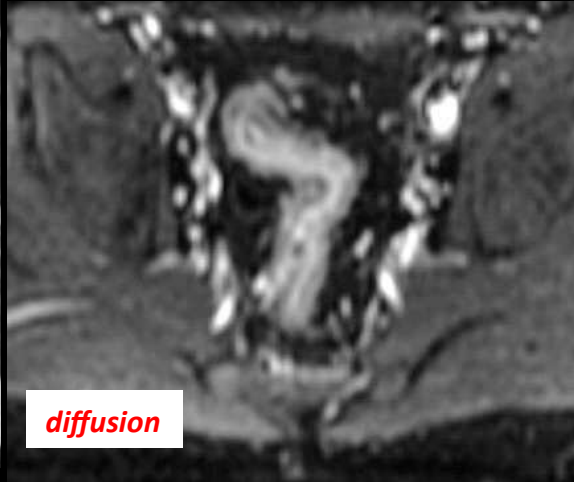
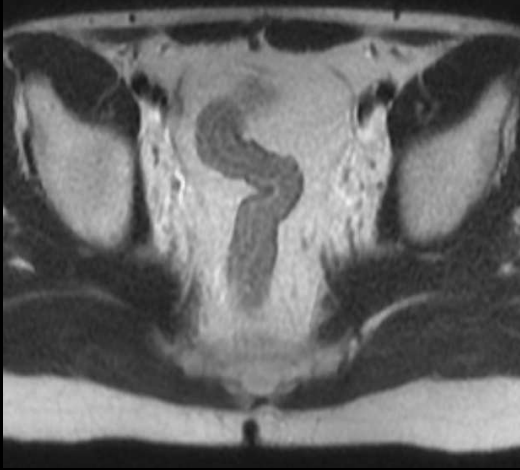
-ce sont des **nodules fibrosidérotiques** , séquelles de petites zones nécrotico-hémorragiques , observés essentiellement dans des rates d' hypertension portale.

-ils n'ont pas de signification particulière , vis à vis de la cirrhose ou de l'hypertension portale

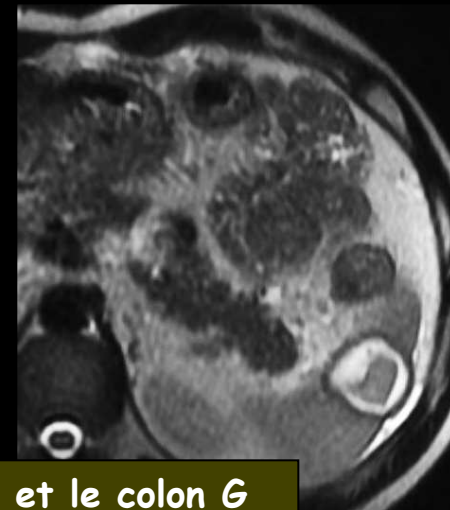
T2\*



Homme ,31 ans , maladie de Crohn pancolique et rectale ; fièvre et syndrome inflammatoire majeur résistant au traitement antibiotique ; une technique d'imagerie non irradiante a été préférée chez ce jeune patient qui ne présentait pas de signes d' »abdomen chirurgical «



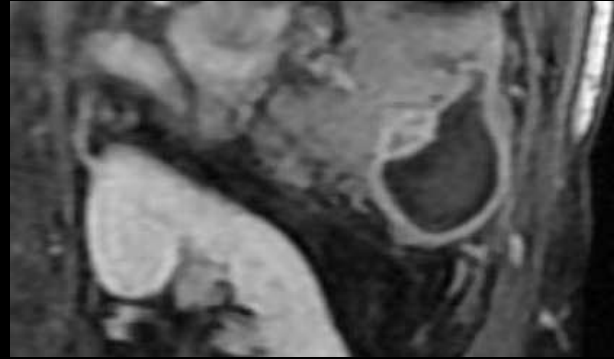
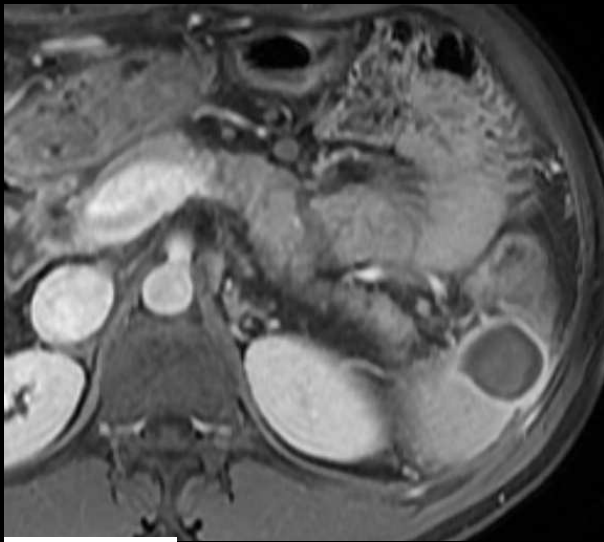
Quels sont les éléments sémiologiques à retenir



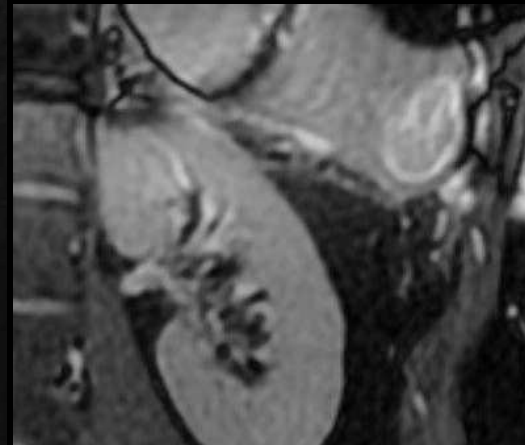
-pancolite transmurale ; prédominance des lésions sur le sigmoïde et le colon G

-lésion focale splénique avec couronne en hypersignal liquidien et coque fibreuse ; la zone centrale est en signal « solide »

Sarah Bezaz



**T1 gado**



Lésion focale du pôle inférieur de la rate à paroi épaisse régulière fibro-inflammatoire prenant le contraste, uniloculaire, à contenu essentiellement liquide

Compte tenu du contexte septique et des images, le diagnostic porté est donc celui d'**abcès splénique** compliquant une poussée évolutive d'une **maladie de Crohn pancolique**



**CONTRÔLE APRES 1 MOIS  
antibiothérapie probabiliste  
et immunosuppresseurs**



**thrombose des branches  
hilaires de la veine  
splénique**



**Légère  
régression de  
l'abcès**



## Maladie de Crohn pancolique "en poussée" compliquée d'abcès splénique compliquée d'abcès splénique

Les abcès spléniques (et hépatiques) sont une complication extra-intestinale **très rare** dans la maladie de Crohn .

Dans la littérature , 10 cas d'abcès spléniques compliquant une maladie de Crohn publiés:

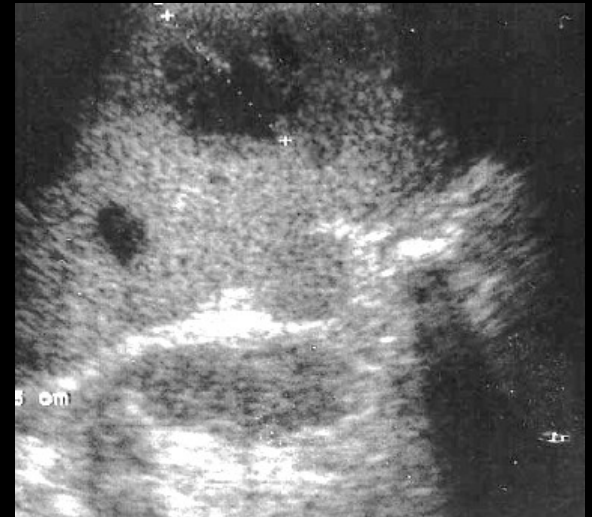
âge moyen de 26 ans (de 15 à 47 ans , sex ratio =1 )  
peut précéder une poussée mais la maladie est le plus souvent active lors de la formation de l'abcès.

### Trois mécanismes physiopathologiques évoqués

diffusion hématogène septique  
fistule colo-splénique  
surinfection d'un infarctus splénique

### Facteurs prédisposant :

corticothérapie  
dénutrition  
chirurgie abdominale récente  
fistule ou abcès intra-abdominaux



**Abcès à pyogènes du pôle supérieur de la rate ; réaction pleuro-parenchymateuse sus jacente**

**Manifestations clinico-biologiques:**

- Syndrome inflammatoire
- Douleur de l'hypocondre gauche
- Épanchement pleural gauche

**Bactériologie :**

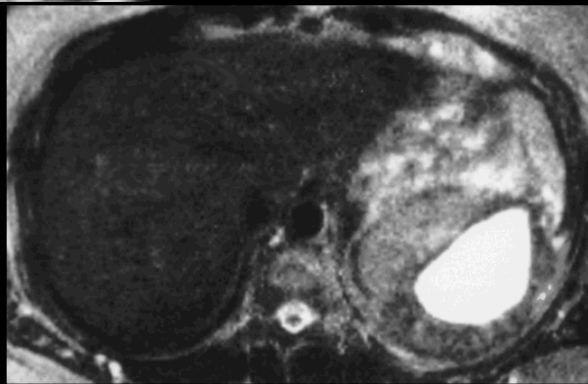
Dans la maladie de Crohn **les abcès spléniques sont le plus souvent aseptique (8 cas/10)** : manifestation inflammatoire , bonne évolution sous corticothérapie

Germes habituellement en cause dans les abcès spléniques , en dehors des MICI :  
 E. Coli , streptocoques  
 staphylocoques , bactéroïdes , salmonelles

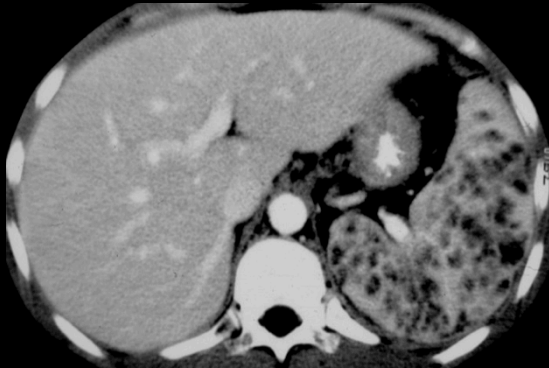
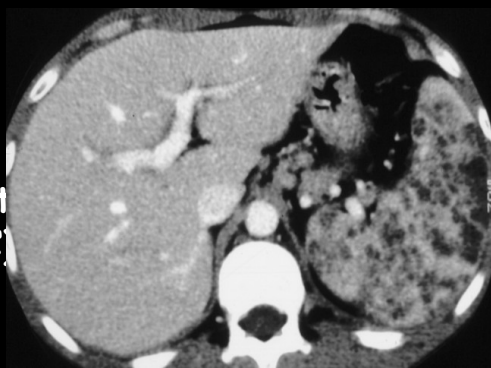
généralement **abcès uniloculaires dans les infections bactériennes** et **multiloculaires dans infections fongiques** (candida+++ , aspergillus , cryptococcose) ainsi que dans la tuberculose et les infections à mycobactéries atypiques (MAC) chez les HIV +



*Abcès à pyogènes du pôle supérieur de la rate ; réaction pleuro-parenchymateuse sus jacente*



*Abcès multiples granulomateuse septique chronique*



# Abcès aseptiques spléniques au cours des MICI

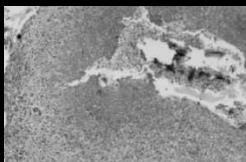
Tableau clinique :  
État septique sévère et douleur abdominale



Échec de l'antibiothérapie  
Régression rapide sous corticothérapie

hypothèse:

altération de la paroi digestive (hyperperméabilité)  
dissémination particules microbiennes  
non viables et/ou HOMING des lymphocytes T  
mémoires ou des PNN



Granulome nécrobiotique  
Nécrose centrale PNN altérés  
Infiltrat lymphocytes, plasmocytes

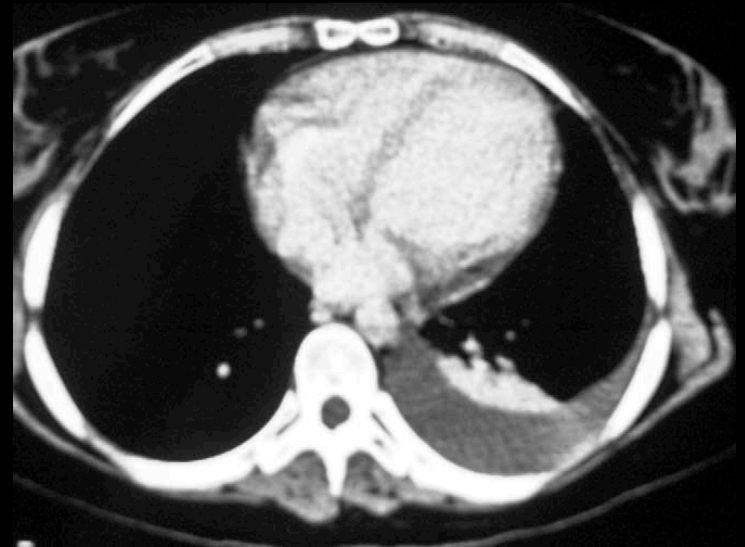
Caractéristiques des patients avec AA	Patients avec MICI (n=21)	Patients sans MICI (n=9)
Âge moyen lors de la survenue des AA	24 ans	42 ans
MICI avant les AA	7	
MICI en même temps que les AA	7	
MICI après les AA	7	
Polychondrite atrophante après abcès	1	1
Autre affection significative avant (spondylarthropathie ou pyoderma gangrenosum)	0	2
Diarrhée	5	1
Douleurs abdominales	17	3
Polynucléose neutrophile	17	5
Syndrome inflammatoire biologique (élévation d'au moins 2 paramètres de l'inflammation tels que VS, CRP, fibrinogène)	20	8
Localisation radiologique initiale		
Rate seule	7	3
Rate + foie	1	1
Rate + ganglions profonds abdominaux et/ou médiastinaux	4	1
Rate + ganglions profonds abdominaux + foie	3	1
Rate + rein ou pancréas ou ganglions superficiels ou rétropharyngés et musculaires et sous-cutanés	2	1
Ganglions abdominaux seuls	3	0
Ganglions abdominaux ou superficiels + testicules	1	1 (+poumon)
Foie seul	0	1
Splénectomie	9	6
Corticothérapie générale	21	9
Immunosuppresseurs incluant cyclophosphamide, azathioprine et anti-TNF $\alpha$	9	4
Rechute (nombre de patients $\geq$ 1 rechute)	12	6

Autre cas : fille de 13 ans ,**Crohn**  
AEG avec fièvre et douleur abdominale  
Poussée iléocolique avec thrombose porte  
**Évolution favorable sous corticothérapie**, antibiothérapie et anticoagulation efficace



Ponction : culture stérile

**ABCES ASEPTIQUE**



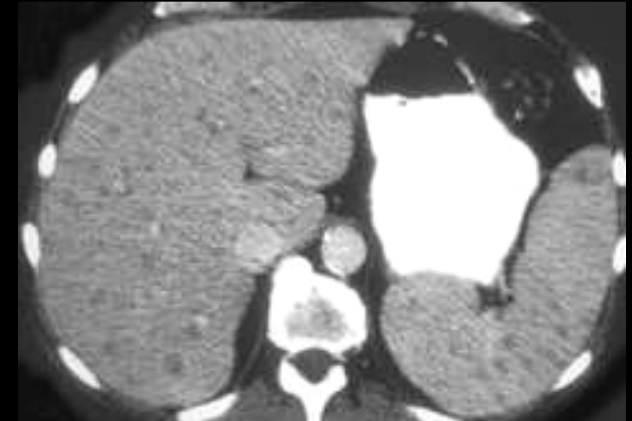
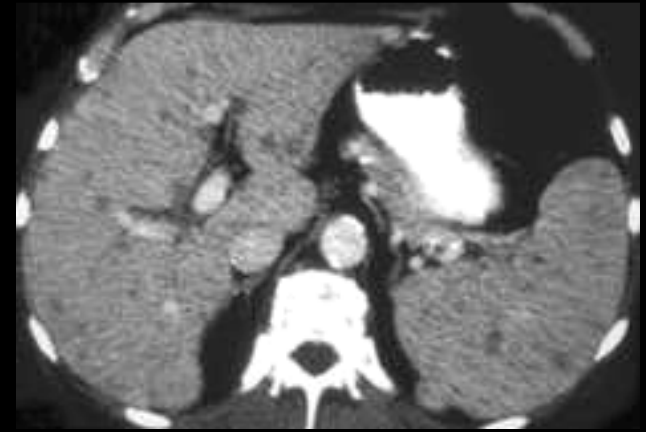
*Volumineux abcès splénique*

## Take home message

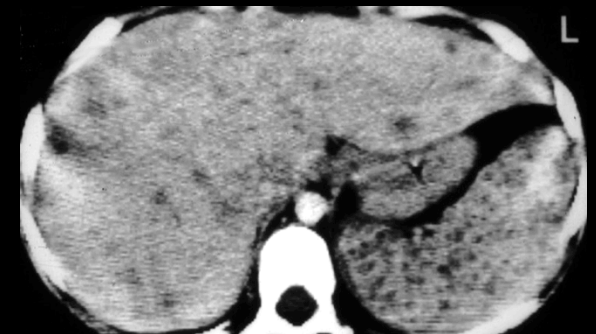
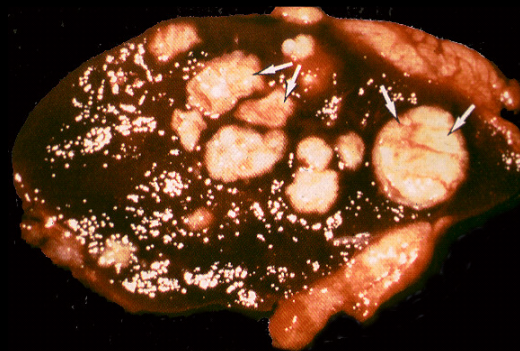
Les **abcès bactériens spléniques** se présentent sous forme de masse liquide à contours flous dans un contexte infectieux sévère, avec une réaction pleurale et parenchymateuse sus-jacente, lorsqu'ils siègent au pôle supérieur

Les **abcès fongiques** sont généralement de petite taille et multiples

Au cours des maladies de Crohn sévères on peut observer des **abcès aseptiques**, qui ne régressent pas sous antibiotiques mais le font sous traitement combiné corticoïdes antibiotiques.



*Abcès multiples à Candida)*



Bénédita Enfant de 11 ans .Douleurs thoraciques et détresse respiratoire peu après l'apparition de douleurs abdominales chez une fillette **drépanocytaire homozygote**

Fébricule

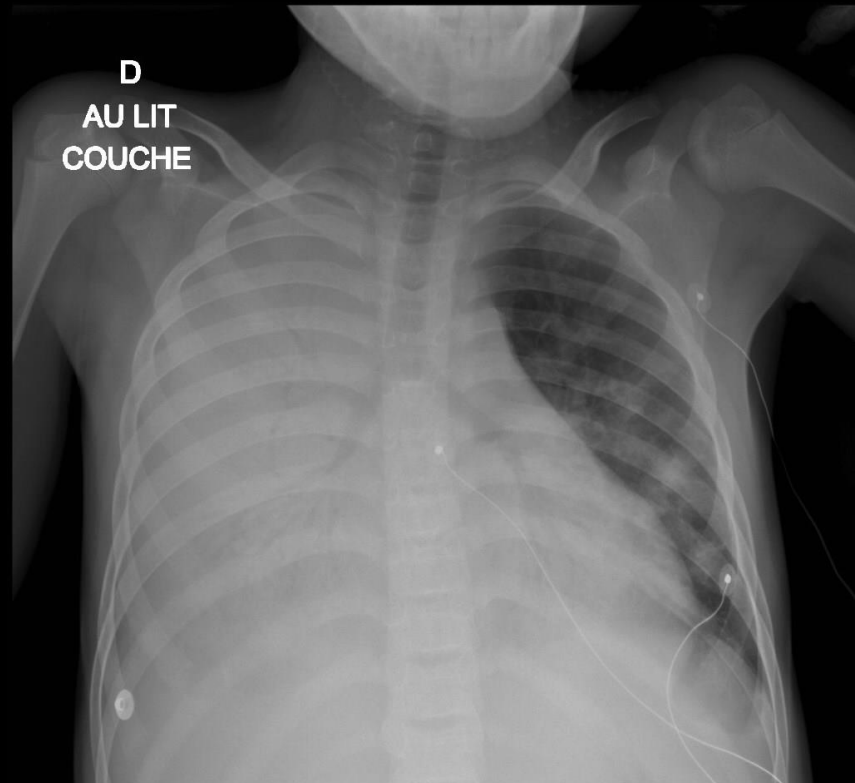
*Biologie :*

Hb = 7,5g/dl

HbS = 61%

HLPNN = 30,000

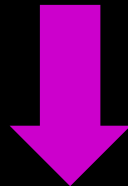
CRP = 30mg/l



Rémi Dupres IHN radiopédiatrie ; Hôpital d'Enfants CHU Nancy-Brabois

A 1,19cm

7,2





Réhydratation

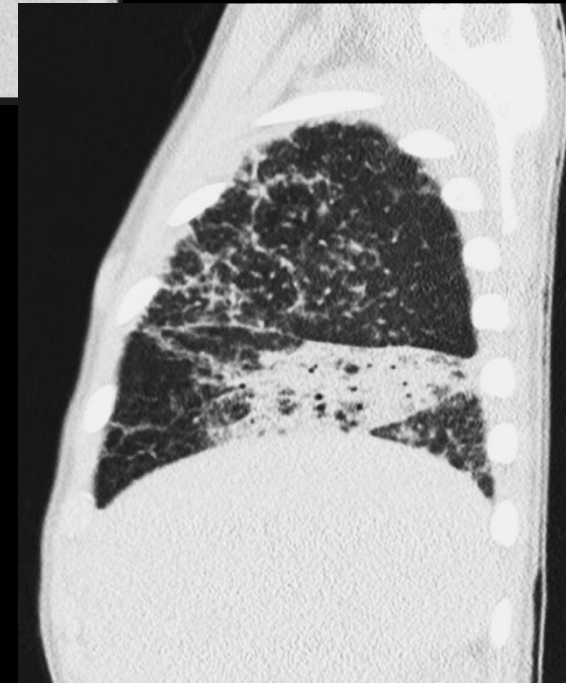
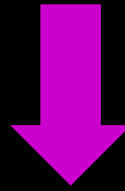
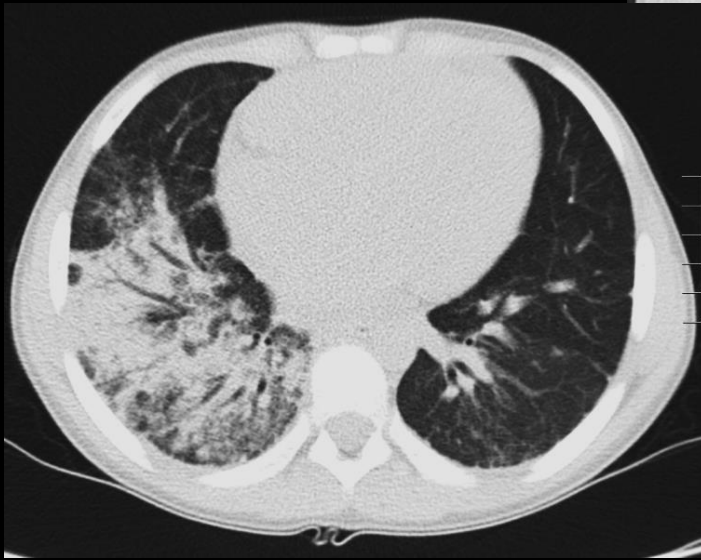
Transfusion de culots de globules rouges puis échanges érythrocytaires (HbS = 22%)

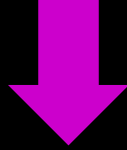
Antalgiques

Bi puis tri-antibiothérapie probabiliste



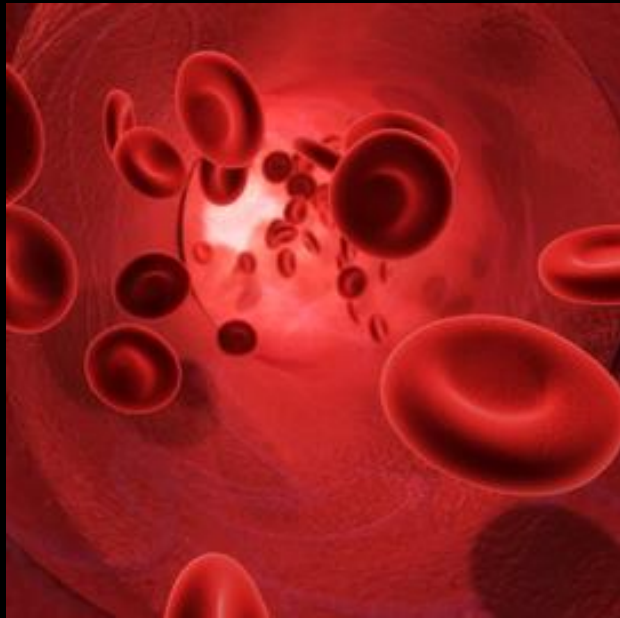
Contrôle scanographique à J 16





Le diagnostic retenu est celui de :

pleuropneumopathie d'évolution favorable dans le cadre d'un syndrome thoracique aigu compliquant une **crise vaso-occlusive** abdominale **chez une jeune fille drépanocytaire homozygote**

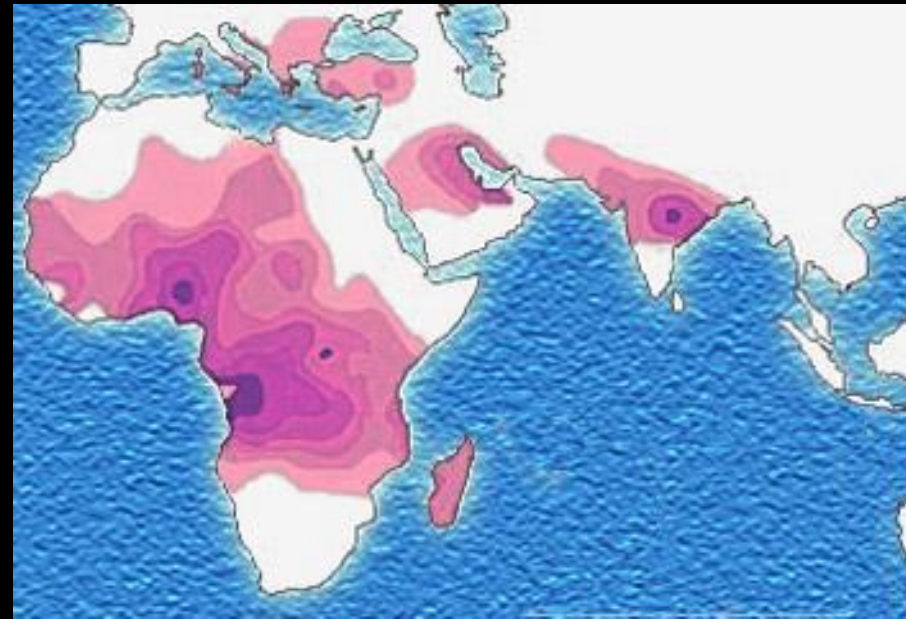
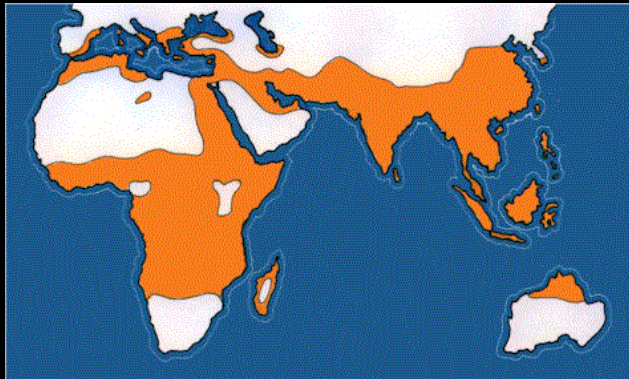
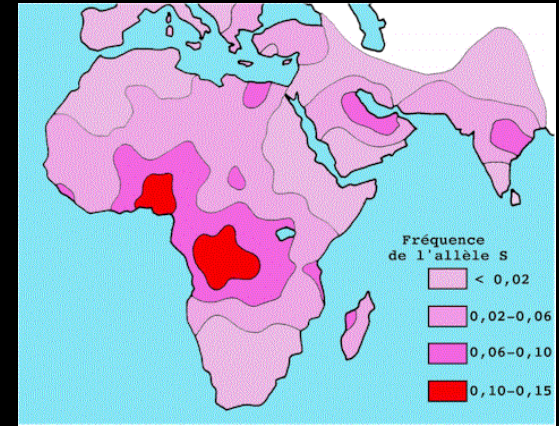


La **drépanocytose** (du grec *drepanon*, faucille), également appelée **hémoglobinose S**, **sicklémie** ou **anémie à cellules falciformes**



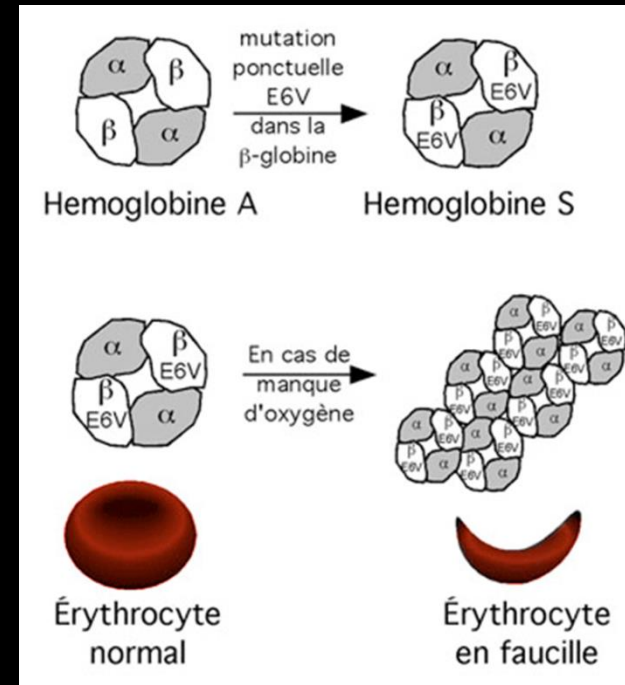
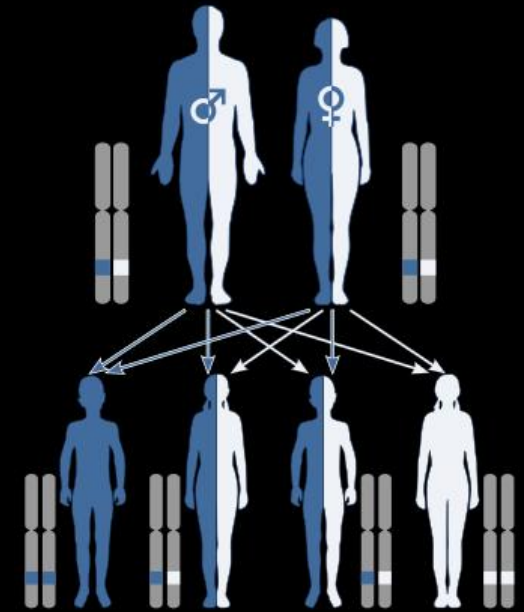
# 1) Epidémiologie

- Maladie génétique de l'hémoglobine ,fréquente
- Afrique, Moyen orient, Amériques
- 300,000 nouveaux cas /an dans le monde
- 250 nouveaux cas / an en France
- distribution assez superposable à celle du paludisme

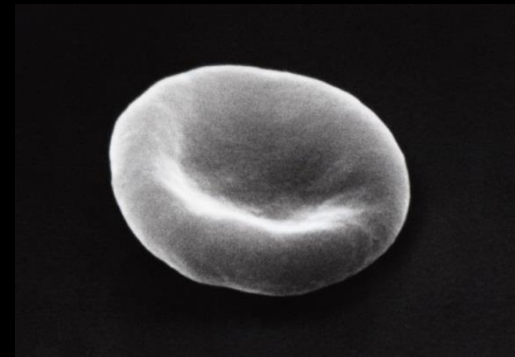


# 2) Génétique

- Transmission autosomique récessive
- Mutation du sixième codon de la chaîne  $\beta$ -globine ( $\beta^6 \text{Glu} \rightarrow \text{Val}$ ) (Chr 11) acide beta glutamique remplacé par valine
- Les sujets hétérozygotes sont dits AS et les homozygotes SS
- Associations possible à d'autres hémoglobinopathies = **hétérozygotes composites** :
  - Hémoglobine C  $\rightarrow$  SC
  - $\beta$ -thalassémie  $\rightarrow$  S/ $\beta$ -thalassémiques
- La drépanocytose homozygote SS et les hétérozygoties composites SC et S/ $\beta$ -thalassémiques sont regroupées sous le terme de **syndromes drépanocytaires majeurs**



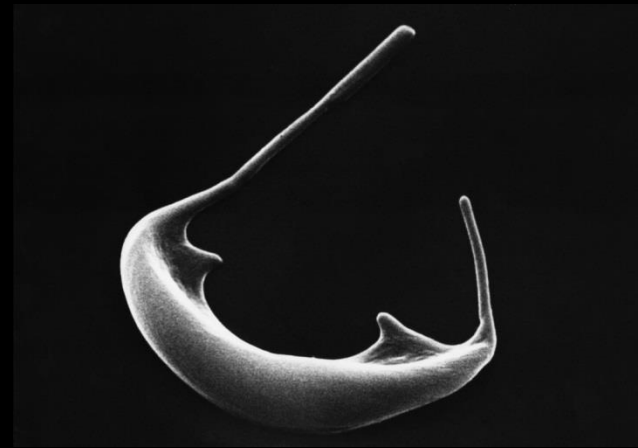
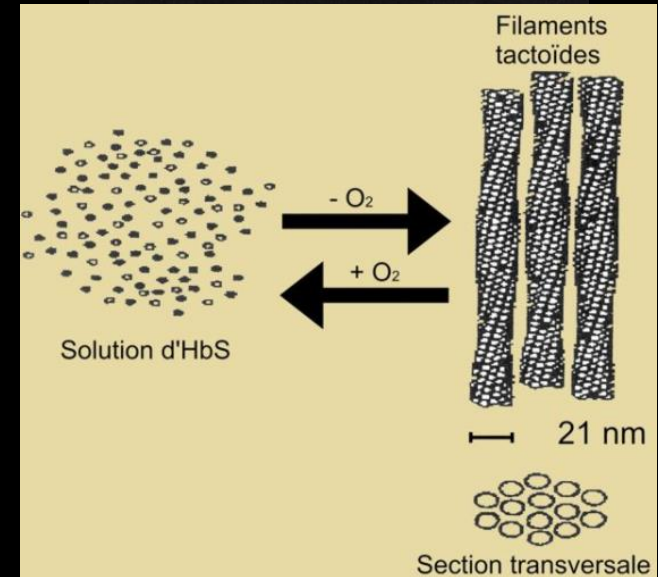
# 3) Physiopathologie

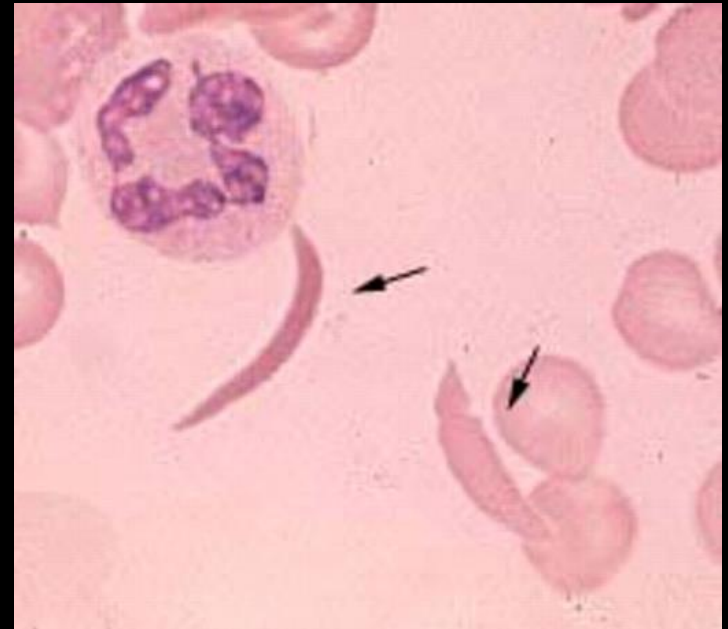
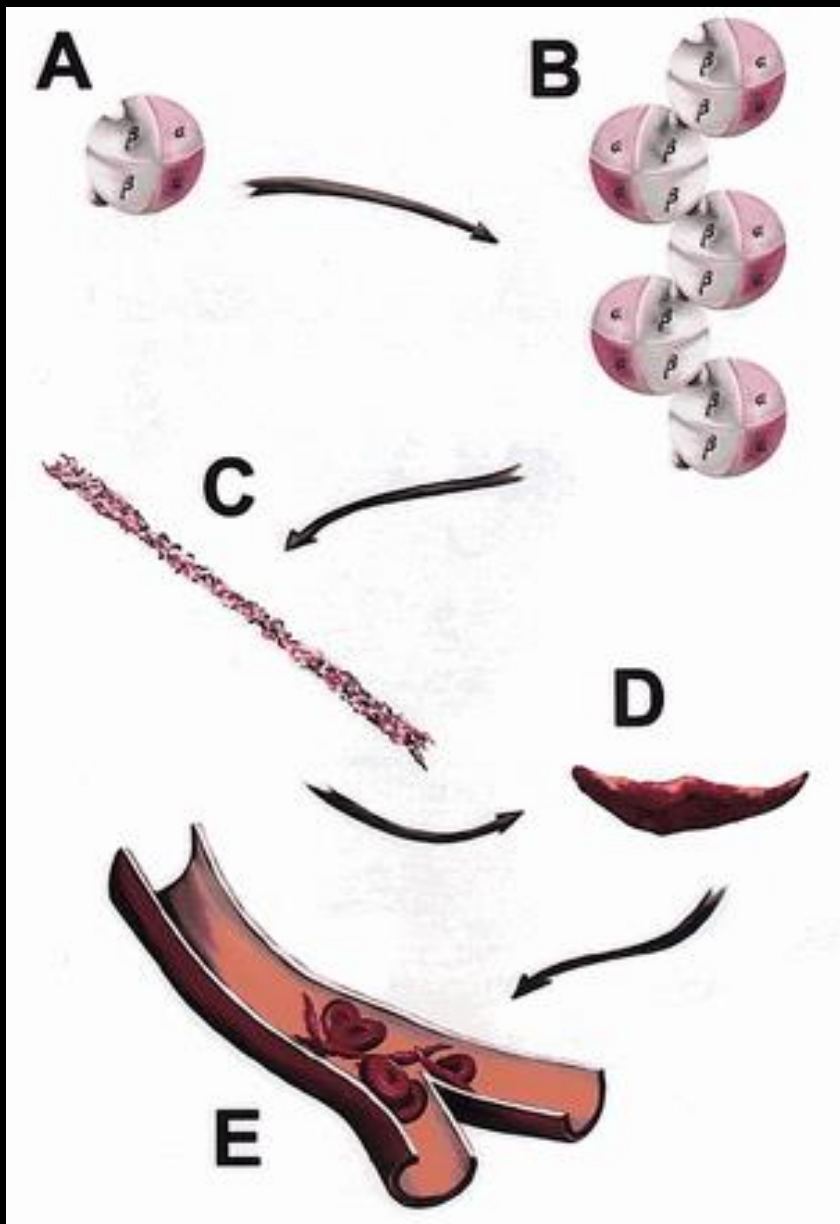


Les molécules d'HbS ont la propriété, sous leur **forme désoxygénée**, de **polymériser** pour former **des fibres intracellulaires (filaments tactoïdes)** qui déforment le globule rouge en lui donnant sa forme caractéristique en faucille ou feuille de houx, le drépanocyte.

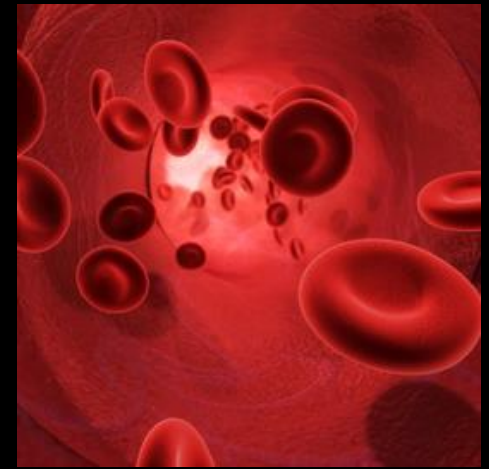
Le globule rouge ainsi déformé a deux particularités :

- le drépanocyte **perd ses propriétés d'élasticité** nécessaires pour passer à travers les capillaires et il est ainsi plus rapidement détruit qu'un globule rouge normal, ce qui rend compte de l'anémie hémolytique
- le drépanocyte **augmente la viscosité du sang** qui s'écoule mal dans certains organes, expliquant les **complications vaso-occlusives** de la maladie, d'autant que les hématies drépanocytaires ont la propriété **d'adhérer à l'endothélium vasculaire**.





# La falciformation des hématies



Chaîne de globine:  
Ac. Glutamique remplacé par  
valine en position 6

Polymérisation HbS

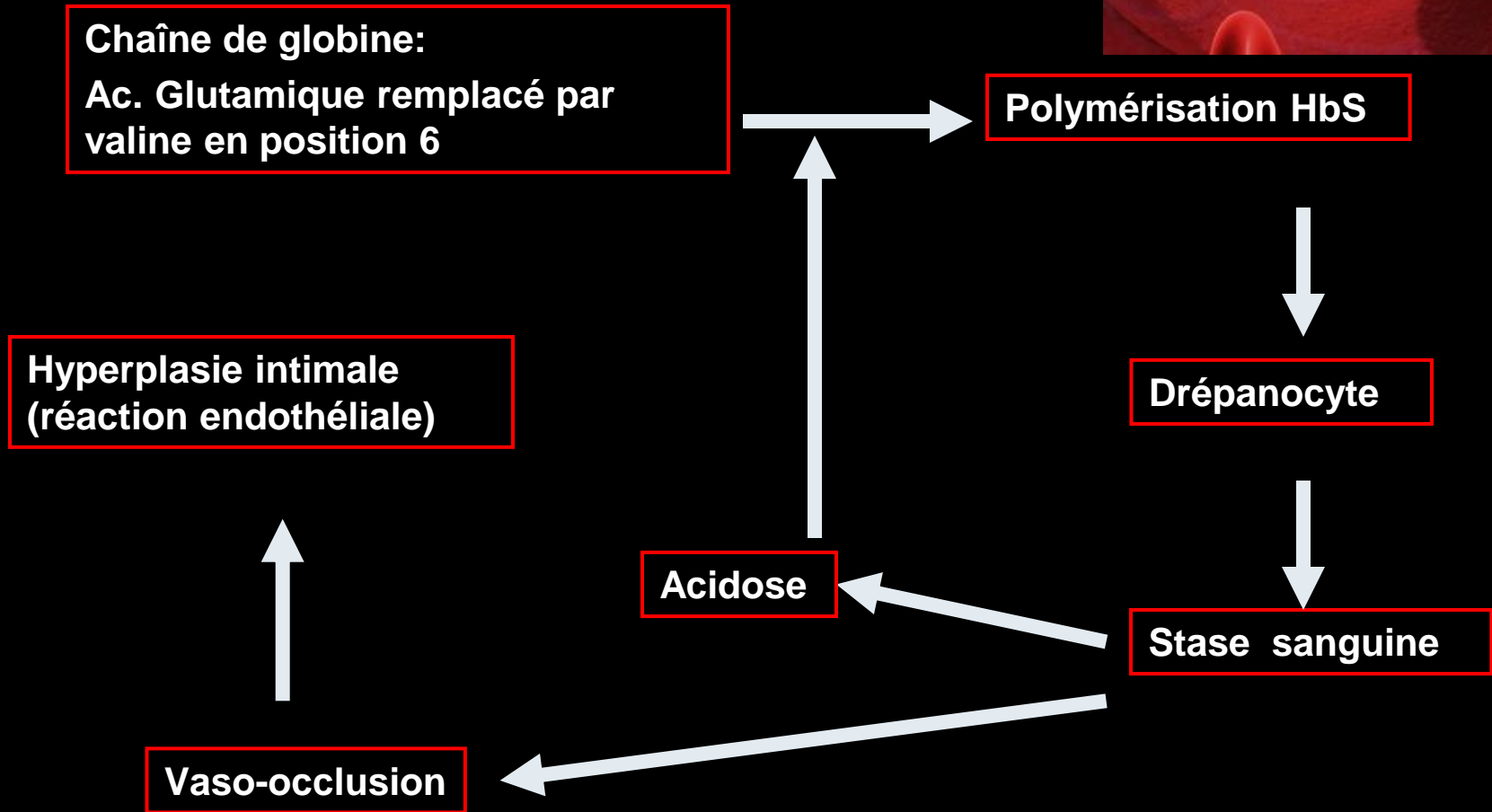
Hyperplasie intimale  
(réaction endothéliale)

Drépanocyte

Acidose

Stase sanguine

Vaso-occlusion



# 4) Drépanocytose hétérozygote

## Clinique

- **Asymptomatiques** pour la plupart
- Possibles infarctus spléniques en cas de situation d'hypoxémie sévère (conseils d'évitement des situations à risques : plongée sous-marine, montagne...)

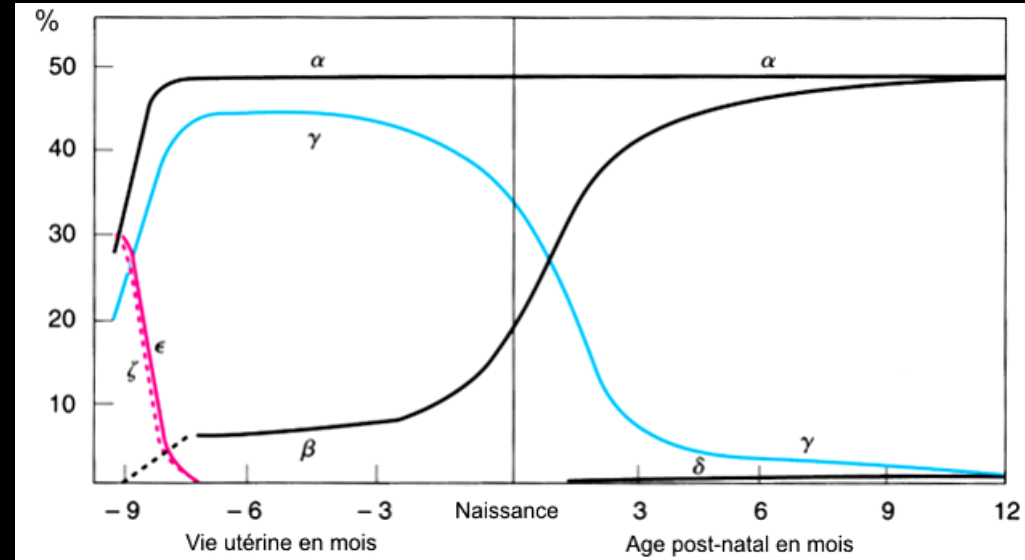
## Bio

- Caractéristiques hématimétriques du sang périphérique des patients drépanocytaires hétérozygotes identiques à celles du sang normal
- Morphologie des hématies normale; **absence de drépanocytes en circulation**
- Cependant, lorsque les hématies sont incubées dans un milieu privé d'oxygène (test d'Emmel), le phénomène de falciformation se manifeste et fait apparaître des drépanocytes
- L'électrophorèse de l'hémoglobine montre une **fraction majeure d'HbA de 60 à 55 %**, une **fraction importante d'HbS de 45 à 40 %** et enfin un constituant mineur d'Hb A2 de 2 à 3 %.



# 5) Drépanocytose homozygote

- Les signes cliniques de la maladie font leur apparition dans les premiers mois ou les premières années de vie, quand l'hémoglobine drépanocytaire a progressivement remplacé l'hémoglobine fœtale.



- Des révélations cliniques plus tardives, après 4 à 5 ans, ne sont pas exceptionnelles.
- La symptomatologie clinique de la drépanocytose homozygote comporte trois types de situations :
  - la phase stationnaire
  - les complications aiguës, dont la fréquence diminue avec l'âge sans pour autant disparaître chez l'adolescent et l'adulte
  - les complications chroniques

# 1- Phase stationnaire

## Clinique

- **Sd anémique constant** : muqueuses et téguments pâles ; l'ictère conjonctival est variable dans le temps et d'un cas à l'autre
- **Splénomégalie** constatée dès les premiers mois de vie en même temps que s'installent l'anémie et l'ictère. Cette splénomégalie persiste quelques années pour disparaître spontanément (**autosplénectomie**) ; (5 à 10 % des enfants drépanocytaires homozygotes ont encore une splénomégalie après 10 ans.)
- La **croissance staturopondérale est normale** dans les zones tempérées; possiblement altérée en zone tropicale en raison d'association avec carences nutritionnelles ou parasitoses



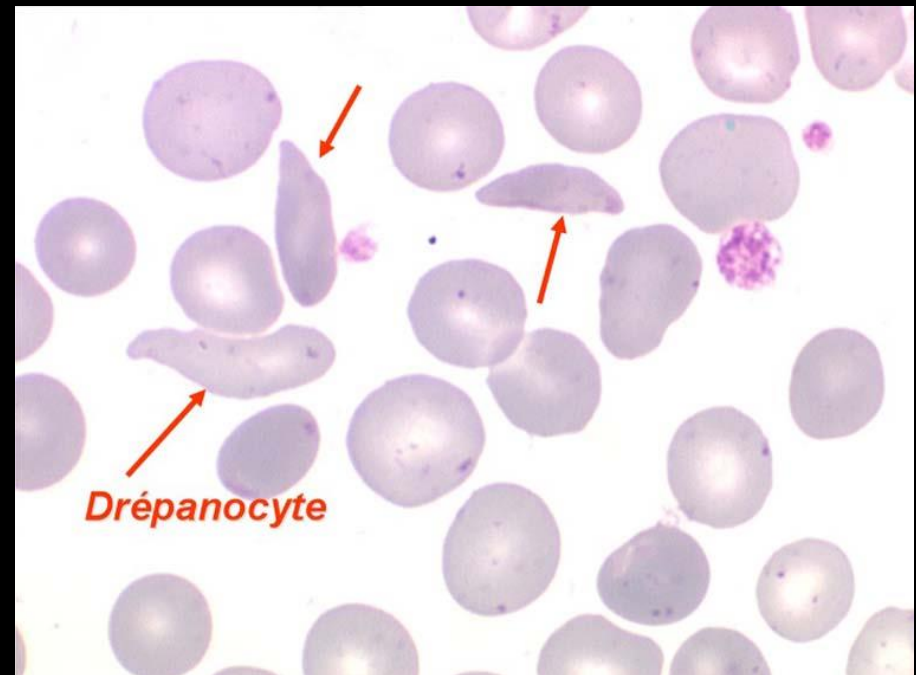
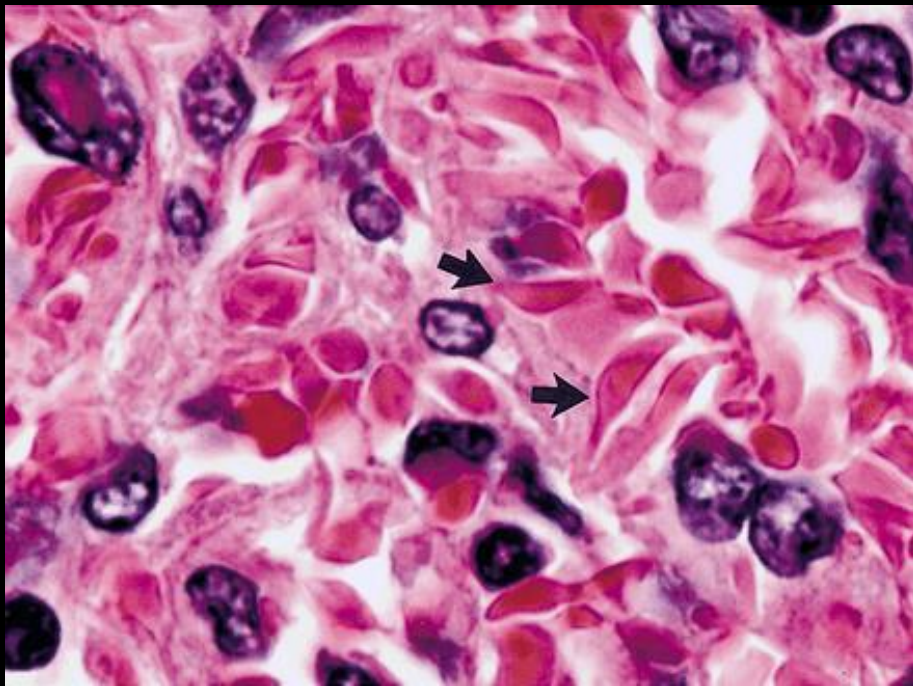
# Biologie

- NFS : Anémie normochrome normocytaire régénérative
- Frottis : anisocytose, drépanocytes , corps de jolly (atrophie splénique)
- Electrophorèse de l'Hb :
  - HbA = 0
  - HbS +++ et HbF +
- Test de falciformation de Emmel : examen microscopique de cellules spontanément désoxygénées entre lame et lamelle
- Test de solubilité

		Normale (N)	SS	SC	Sβ <sup>0</sup> thal	Sβ <sup>+</sup> thal
Hémoglobine (g/dl)		12-16	7-9	10-12	7-9	9-12
Volume globulaire moyen (fl)		80-100	N	N	70-90	70-90
Réticulocytes (x 10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup> )		80-100	N	N	70-90	70-90
Électrophorèse de l'hémoglobine (%)	A	97-98	0	0	0	1-25
	S	0	77-96	50 <sup>a</sup>	80-90	55-90
	F	<2	2-20	<5	5-15	5-15
	A <sub>2</sub>	2-3	2-3	-	4-6	4-6

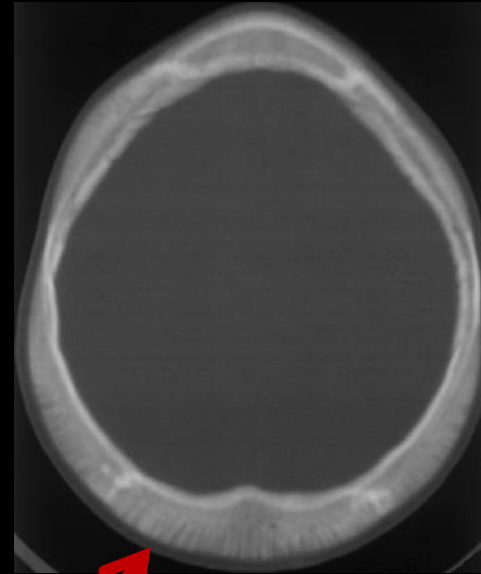
SS : drépanocytose homozygote ; SC : hétérozygote composite SC ; Sβ<sup>0</sup> thal : hétérozygote composite Sβ<sup>+</sup> thalassémique.

<sup>a</sup> Chez les sujets SC, les pourcentages respectifs de l'hémoglobine S et de l'hémoglobine C sont voisins et proches de 50 % chacun.



## Imagerie

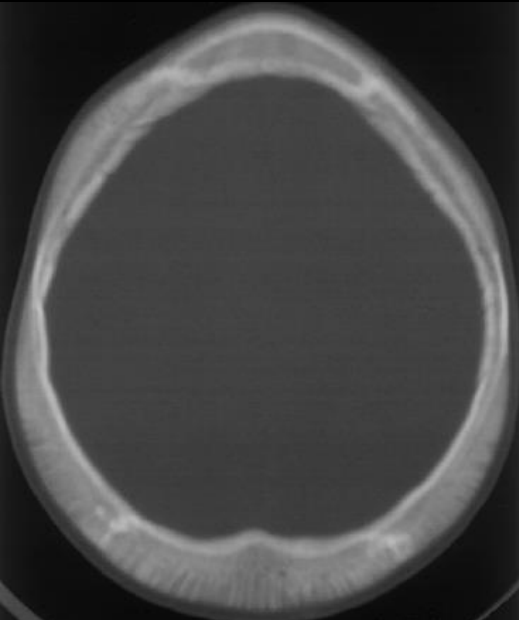
- En dehors des complications, les anomalies radiologiques habituelles du squelette sont les suivantes :
  - amincissement des corticales diaphysaires, métaphyses
  - métatarsiens et métacarpiens élargis
  - épaissement des os de la voûte du crâne
  - ostéoporose parfois importante des os du rachis avec un aspect concave des plateaux vertébraux réalisant **la vertèbre en H** lorsqu'il s'y associe une dépression centrale



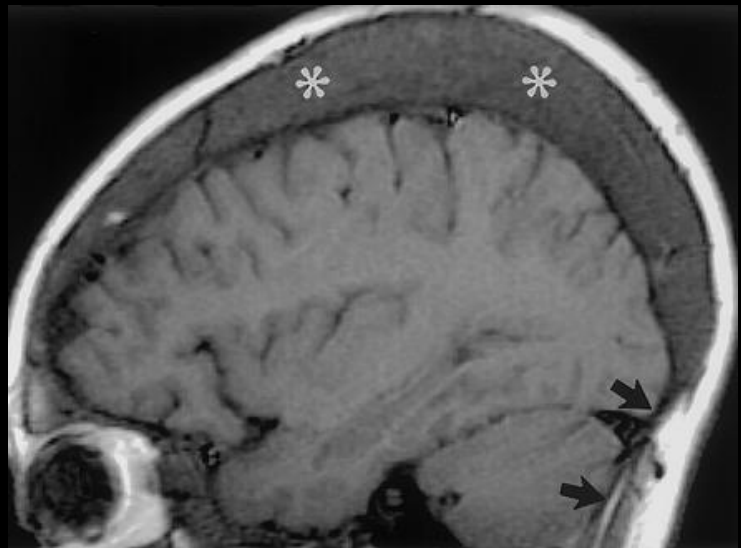
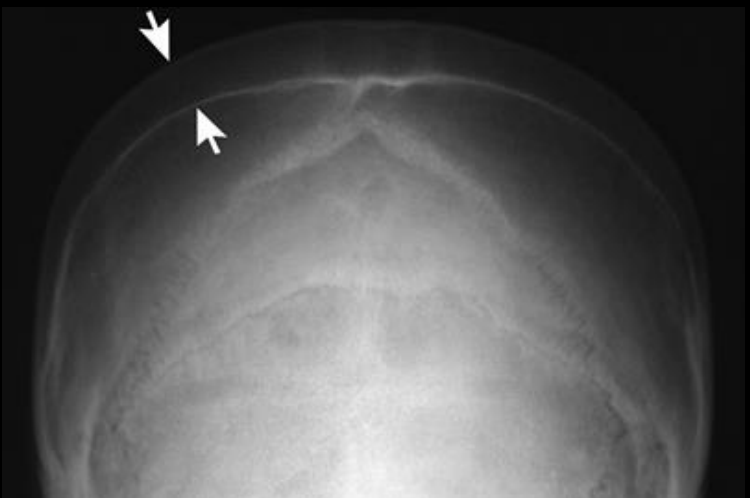
- **Hyperplasie de la moelle osseuse**

Secondaire à l'anémie chronique (hyperhémolyse)  
Surtout chez l'enfant

Elargissement de la cavité médullaire  
Amincissement des corticales (fractures pathologiques)  
Ostéopénie



Elargissement du diploë



déformation " en H" des  
corps vertébraux



- **Autosplénectomie**

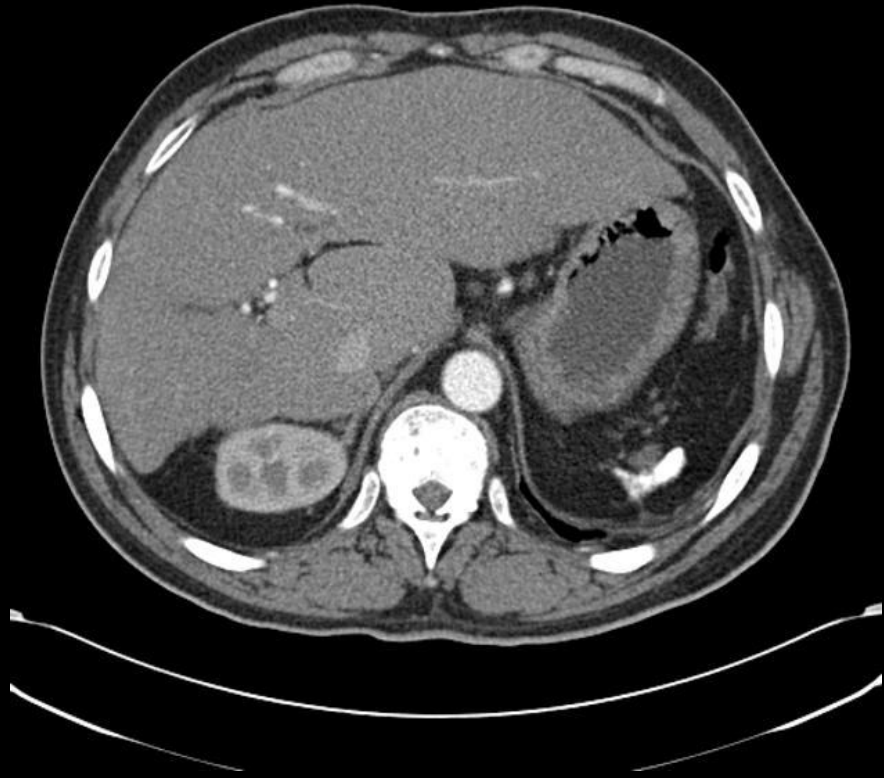
Par infarctus progressifs

Involution vers 7 – 10 ans

Si persistance : association thalasso-drépanocytose



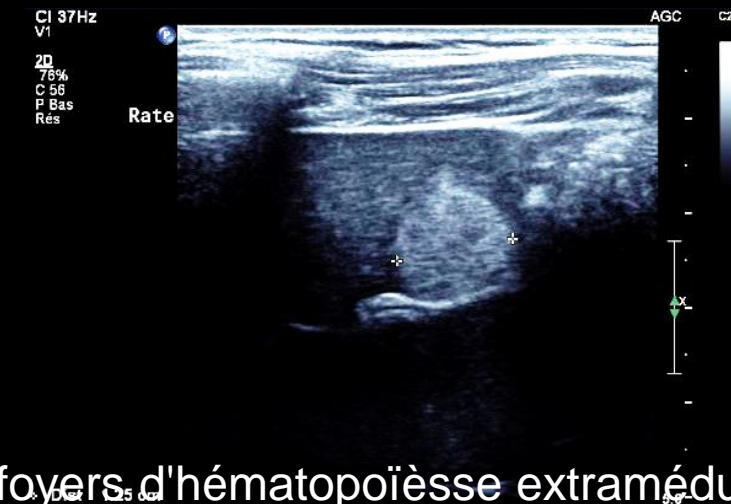
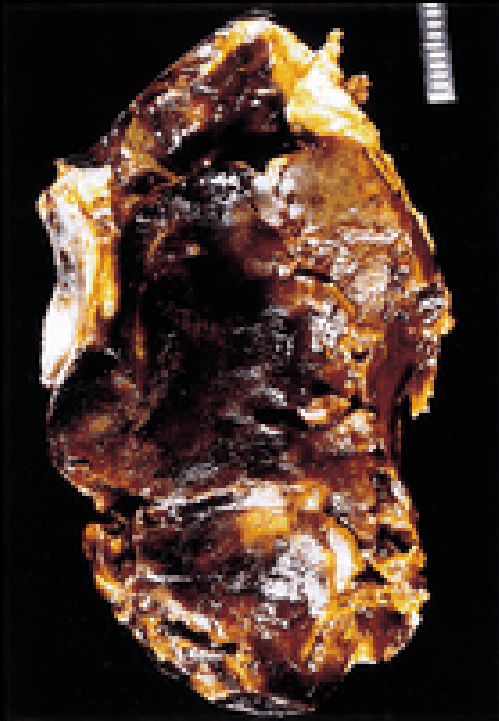
rates drépanocytaires calcifiées





- **Hématopoïèse extra-médullaire**

- Foyer anormal d'hématopoïèse
- Moins fréquent que dans les autres hémoglobinopathies
- Localisation **para-rachidienne thoracique**, **hépatique**, **splénique**



foyers d'hématopoïèse extramédullaire

## 2 - Complications aiguës

- Syndrome vaso-occlusifs
- Infections
- Aggravation de l'anémie chronique

### A- Crises douloureuses drépanocytaires = Crises vaso-occlusives (CVO)

- Fréquentes
- Le signe principal est **la douleur** ; la fièvre est inconstante.
- **Spontanées** (une fois sur deux environ) ou provoquées par un **facteur particulier** :
  - infection
  - froid
  - **fatigue**
  - **fièvre**
  - déshydratation
  - toute situation entraînant une hypoxémie

## A) Syndrome pieds-mains

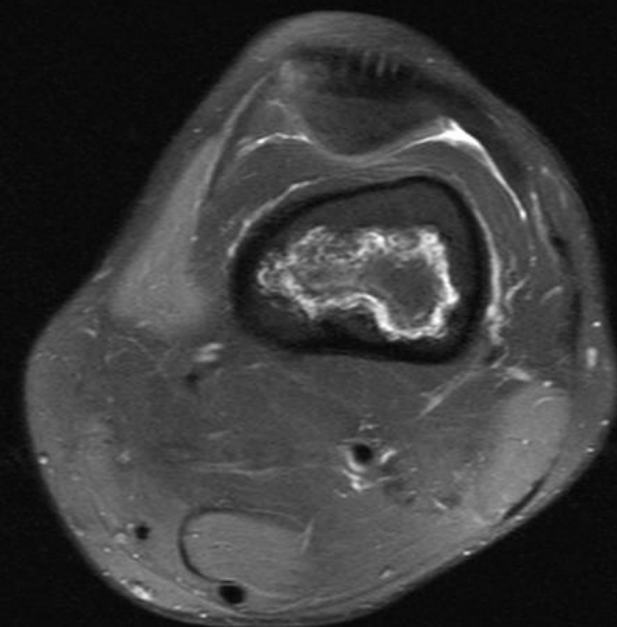
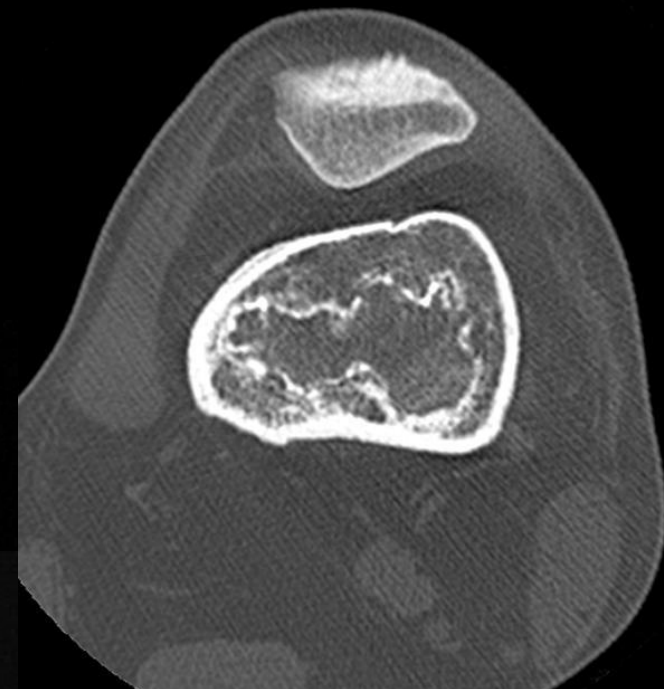
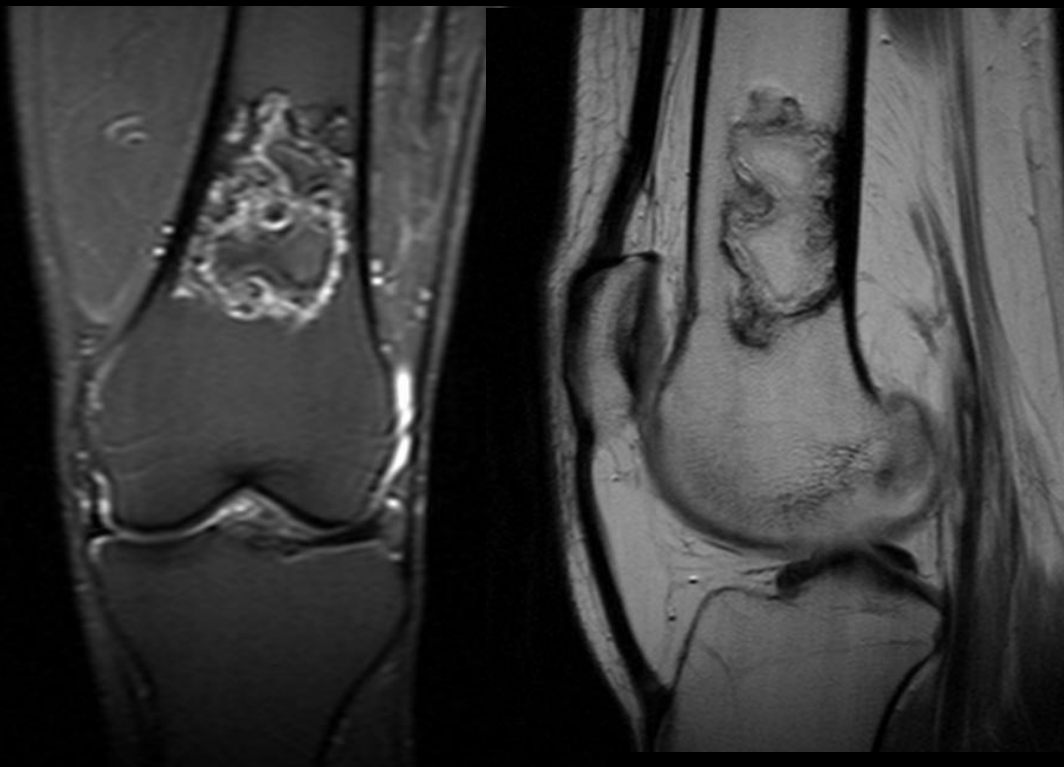
- Enfant âgé en général de **6 mois à 2 ans**
- Tuméfaction douloureuse des mains et/ou des pieds, qu'il ne mobilise plus.
- Rx :
  - Au début : tuméfaction des parties molles
  - Après 1 à 2 semaines : **réaction périostée circonférentielle sur les os concernés** (métacarpes/ métatarse/ phalanges)



## B) Crises douloureuses des os longs

- Complications **les plus fréquentes** des syndromes drépanocytaires majeurs
- Correspondent à des **infarctus**, et touchent préférentiellement **le fémur et l'humérus**.
- **Le tableau clinique tranche peu avec celui d'une ostéomyélite** : le membre concerné est chaud, œdédié, extrêmement douloureux, immobile ; l'enfant peut être fébrile. Il existe parfois un épanchement articulaire contigu
- **Les examens complémentaires sont de peu d'aide** pour le diagnostic puisqu'une hyperleucocytose est fréquente dans la drépanocytose et la CRP parfois élevée dans une crise ischémique.
- La radiographie est normale au début d'une crise douloureuse, mais peut montrer après 1 à 2 semaines une réaction périostée
- Plus rarement, l'infarctus osseux peut concerner les vertèbres, les côtes, le sternum. Les crises affectant ces deux derniers sièges doivent inciter à une surveillance accrue, car elles peuvent conduire l'enfant à hypoventiler pour réduire sa douleur, et ainsi favoriser un syndrome thoracique aigu





infarctus ostéo-médullaires, matures (calcifiés)

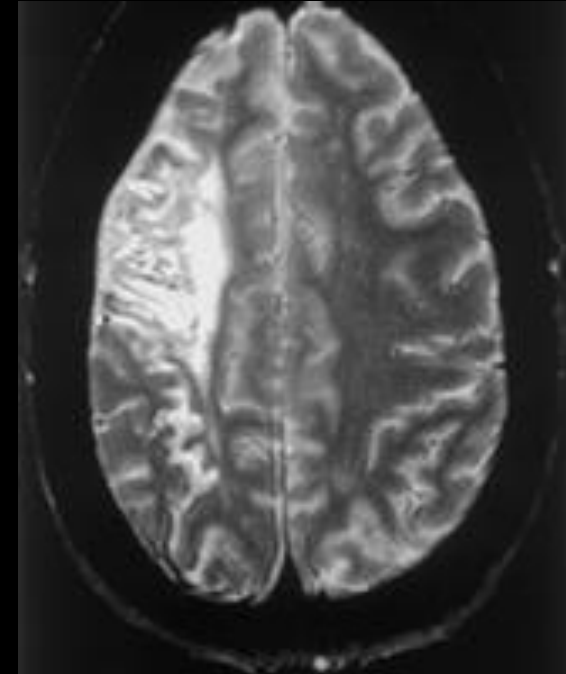
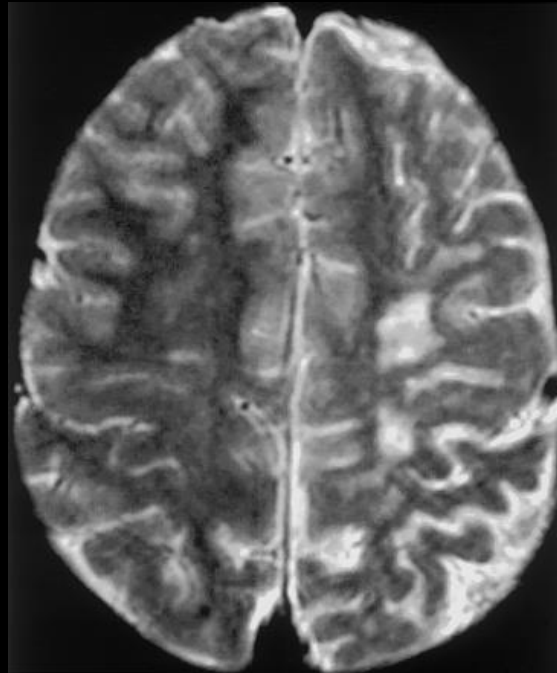
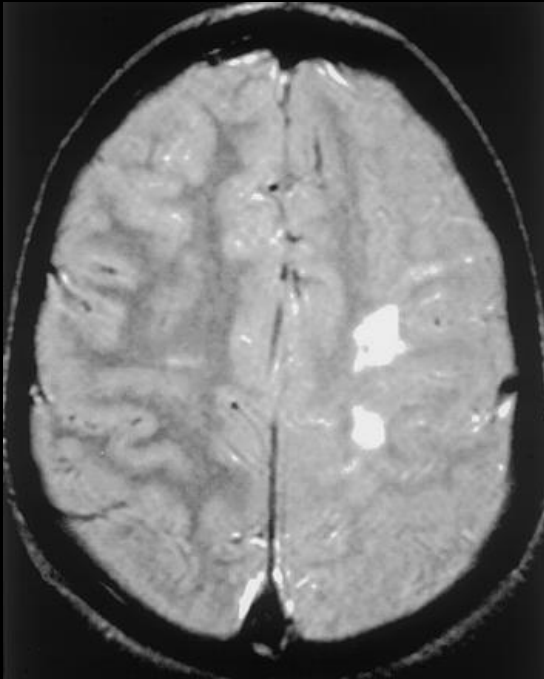
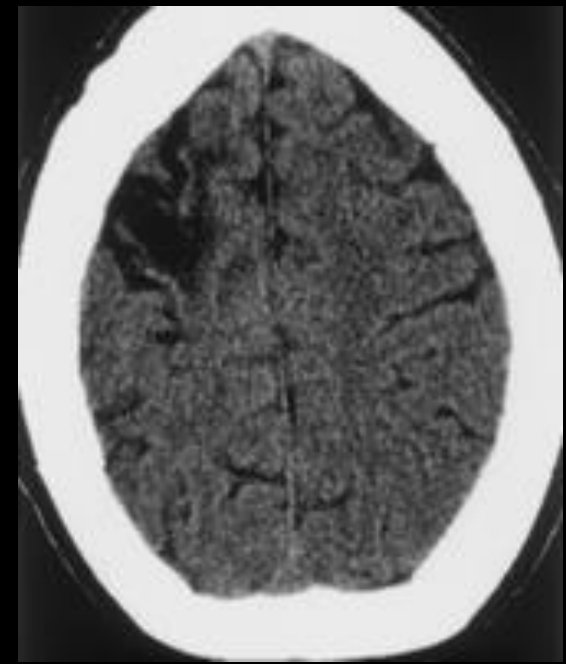
## Atteintes abdominales

- Les crises abdominales peuvent correspondre à des **infarctus** intéressant **la rate** et le **mésentère** : tableau d'iléus paralytique avec météorisme abdominal et vomissements qui cèdent au traitement médical
- Les **douleurs biliaires** peuvent révéler une lithiase biliaire pigmentaire

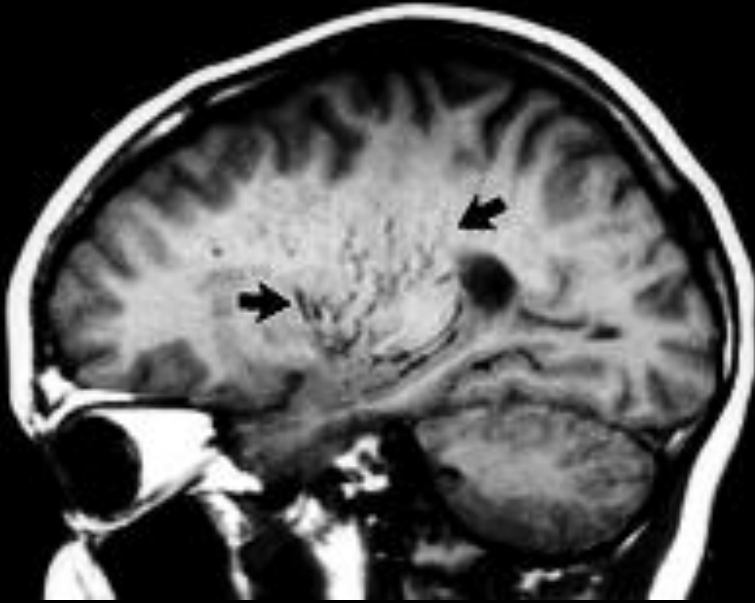


## Accidents vasculaires cérébraux

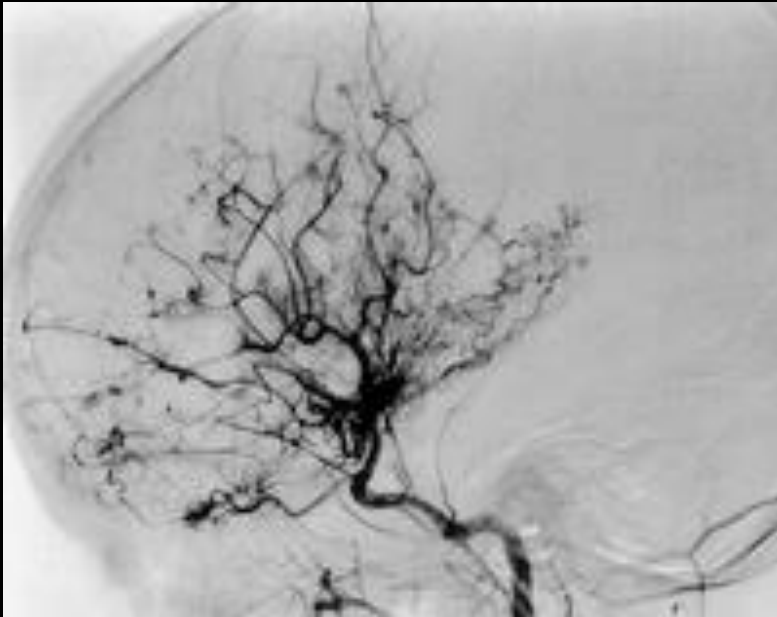
- Ils atteignent de 6 à 10 % des malades drépanocytaires
- Prédominance pédiatrique : pic de fréquence = 1 à 9ans
- Enfant : AVC plutôt ischémique; adultes : AVC plutôt hémorragique



# Atteintes neurologiques



L'imagerie peut retrouver un aspect de moyamoya sous la forme d'un lacs de néovaisseaux de petit diamètre, fragiles, irréguliers, constituant un réseau anastomotique anarchique autour de lésions sténotiques des artères et artérioles cérébrales, et dessinant sur l'artériographie un aspect en « volutes de fumée ».





## Syndromes thoraciques aigus

-association d'un **infiltrat radiologique** + signes respiratoires (toux, dyspnée, fièvre, douleur thoracique ...)

-1<sup>ère</sup> **cause de mortalité**

-Physiopathologie complexe et incomplètement comprise, avec l'intrication de **plusieurs mécanismes**:

.**embolies graisseuses** à partir de foyers de nécrose médullaire

.hypoventilation alvéolaire

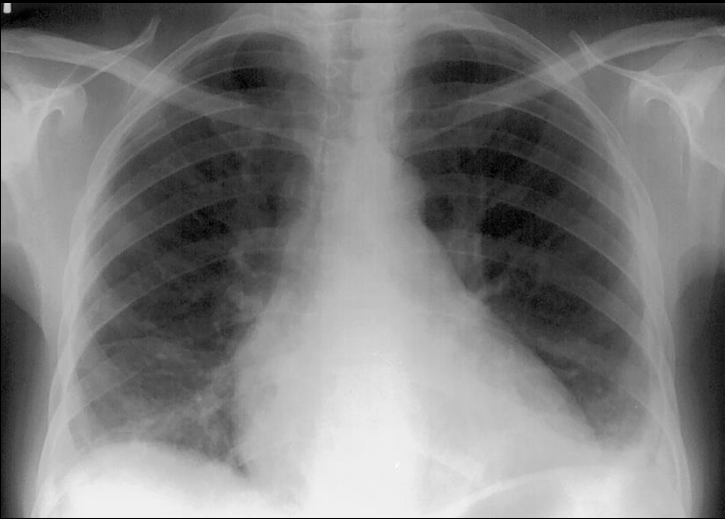
.**vaso-occlusion** (entraînant des occlusions de la microcirculation, et non des vaisseaux de gros calibre comme dans la maladie thromboembolique)

.**infection** (germes les plus fréquents : pneumocoque, Chlamydia , mycoplasme, virus respiratoire syncytial, parvovirus B19...)

.les spécificités de la circulation pulmonaire favorisent la falciformation : flux lent, pressions basses, sang désoxygéné.

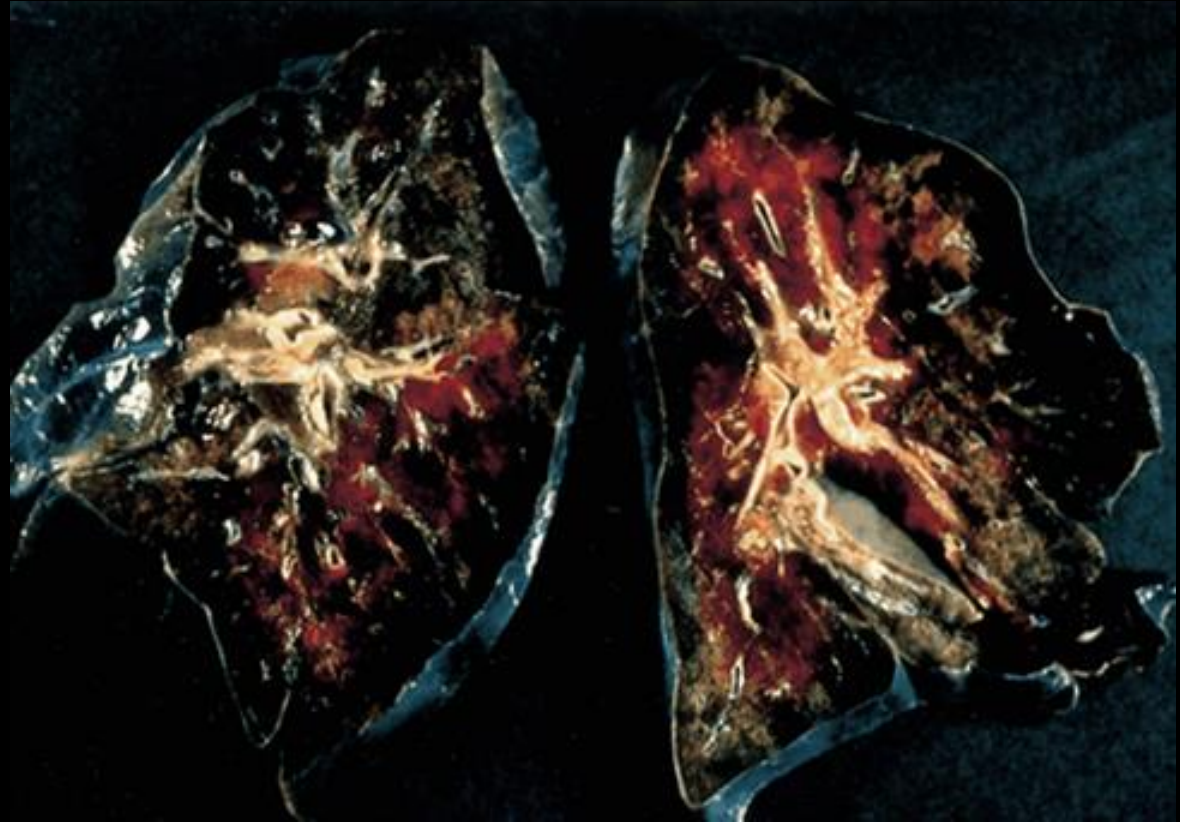


# Atteintes thoraciques



Infiltrats des bases

Zones noires périphériques d'infarctus



Zones rouges centrales  
hémorragiques

## Priapisme

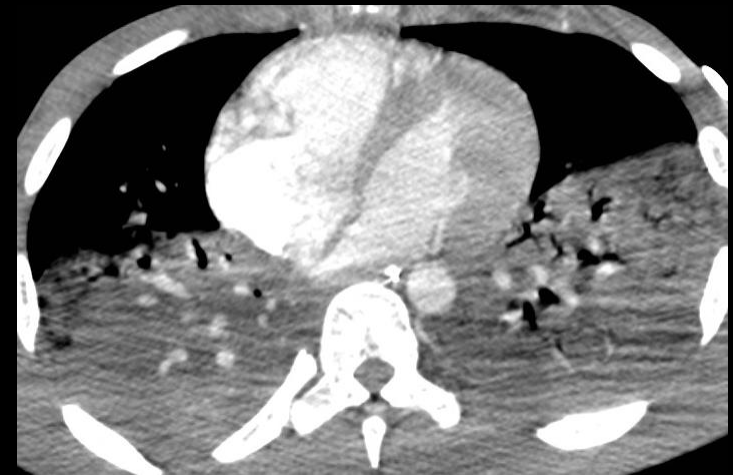
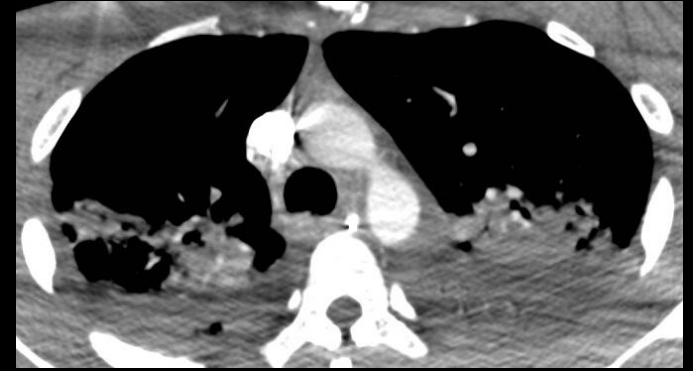
- Rare dans l'enfance, il est fréquent à partir de l'adolescence (p = 26 à 42% chez l'adulte),
- et est caractérisé par des douleurs et une congestion vasculaire



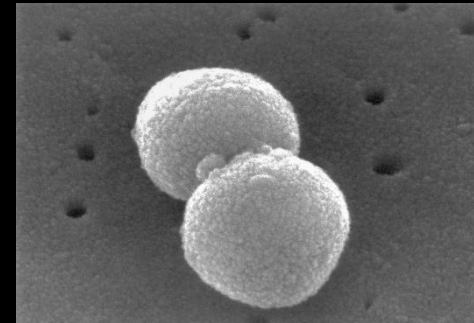
*Πρίαπος / Priapos , dieu de la fertilité, protecteur des jardins et des troupeaux*

## 2- infections

- Predisposition par :
  - **asplénie fonctionnelle** qui prive progressivement l'organisme d'un composant immunologique fondamental dans l'enfance. Cette absence ouvre la voie à différents agents infectieux tels **Streptococcus pneumoniae**, **Neisseria meningitidis**, **Hæmophilus influenzae** et **Salmonella**
  - **baisse de l'activité phagocytaire impartie aux monocytes** réagissant aux fractions C3b et Fe de la voie complémentaire alterne. L'activité chimiotactique ainsi que la migration des polynucléaires neutrophiles sont elles aussi amoindries
- Facteurs de décompensation
- Risque létal important



*Pneumococcus pneumoniae*



- **Pneumopathies infectieuses**

Complication la + fréquente

Pneumocoque, Haemophilus,  
Mycoplasma pneumoniae

- **Méningites purulentes**

30 fois plus fréquentes que dans la population générale

Pneumocoque dans 70 à 80 % des cas

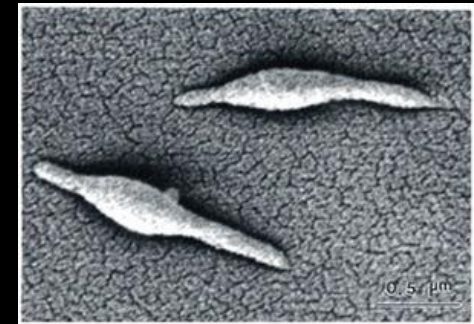
On rencontre aussi l'hémophilus et le méningocoque.

La population concernée est celle des **enfants de moins de 4 ans (80 %)** . Entre 4 et 10 ans, le risque tombe à 10 %



*Haemophilus influenzae*

*Mycoplasma pneumoniae*



*Neisseria meningitidis*

# Ostéomyélites

complications fréquentes

**P = 8 % avant l'âge de 18 ans**

Rapportées dès l'âge de 8 mois et peuvent survenir à tout âge

L'infection est **électivement diaphysaire**

les os le plus souvent atteints sont le fémur, l'humérus, les métacarpes, les vertèbres

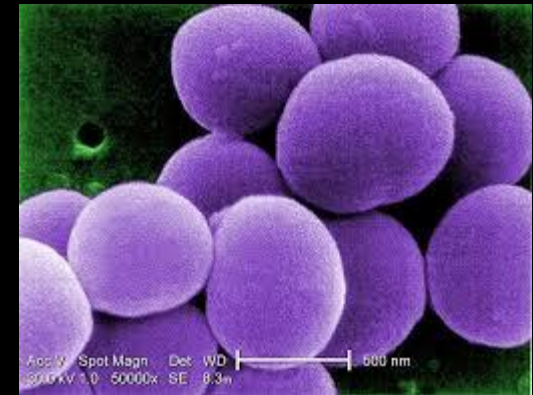
**Tableau typique rare** : douleur sus-articulaire vive, fièvre élevée, impotence fonctionnelle, douleur transfixiante à la palpation.

**Bien plus souvent, les signes sont atténués**, faisant hésiter entre un infarctus osseux et une infection. Ni la fièvre ni l'intensité douloureuse n'ont valeur d'orientation. Les parties molles sont parfois un peu plus inflammatoires lors d'une infection.

**Germes responsables** : salmonelles, staphylocoques



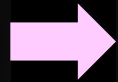
*Salmonella*



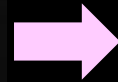
*Staphylococcus aureus*



J0

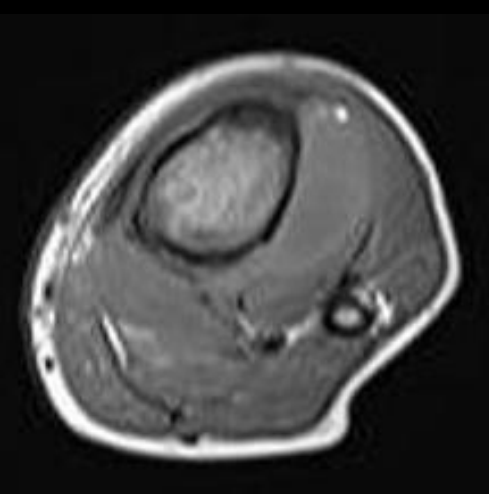


J7

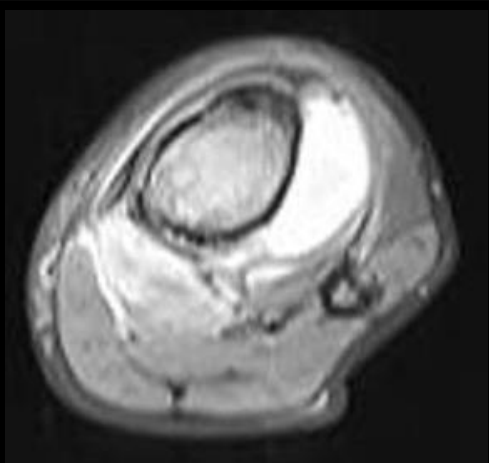


S5

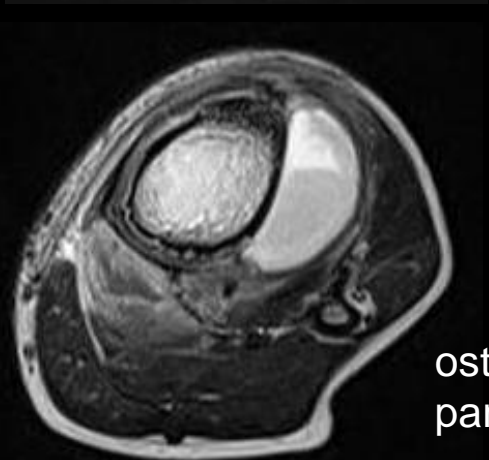
ostéomyélite ; évolution radiographique



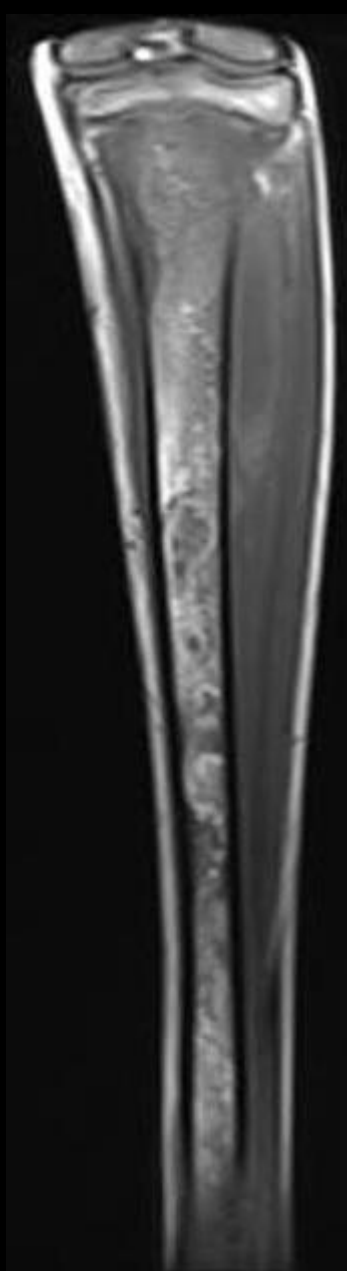
T1



T2



T2 FS



T1



T2 FS

ostéomyélite IRM : lésions médullaires diaphysaires et abcès des parties molles péri-osseuses



## 3- Aggravation de l'anémie

Crise érythroblastopénique

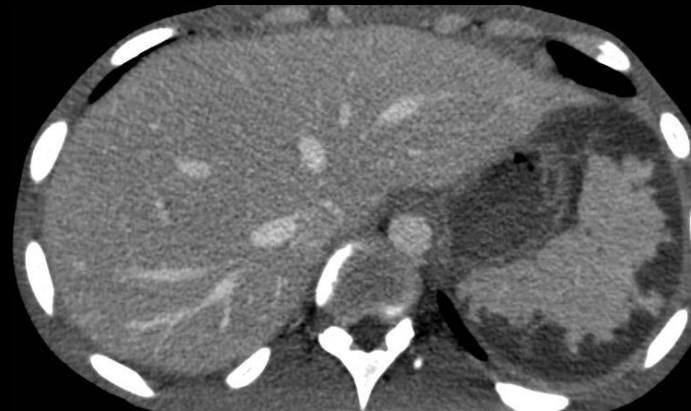
Syndrome de séquestration splénique

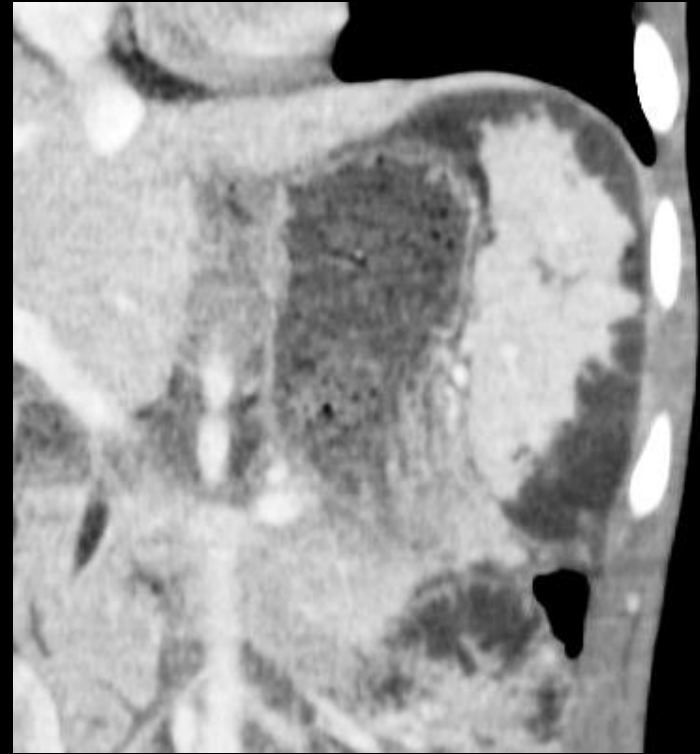
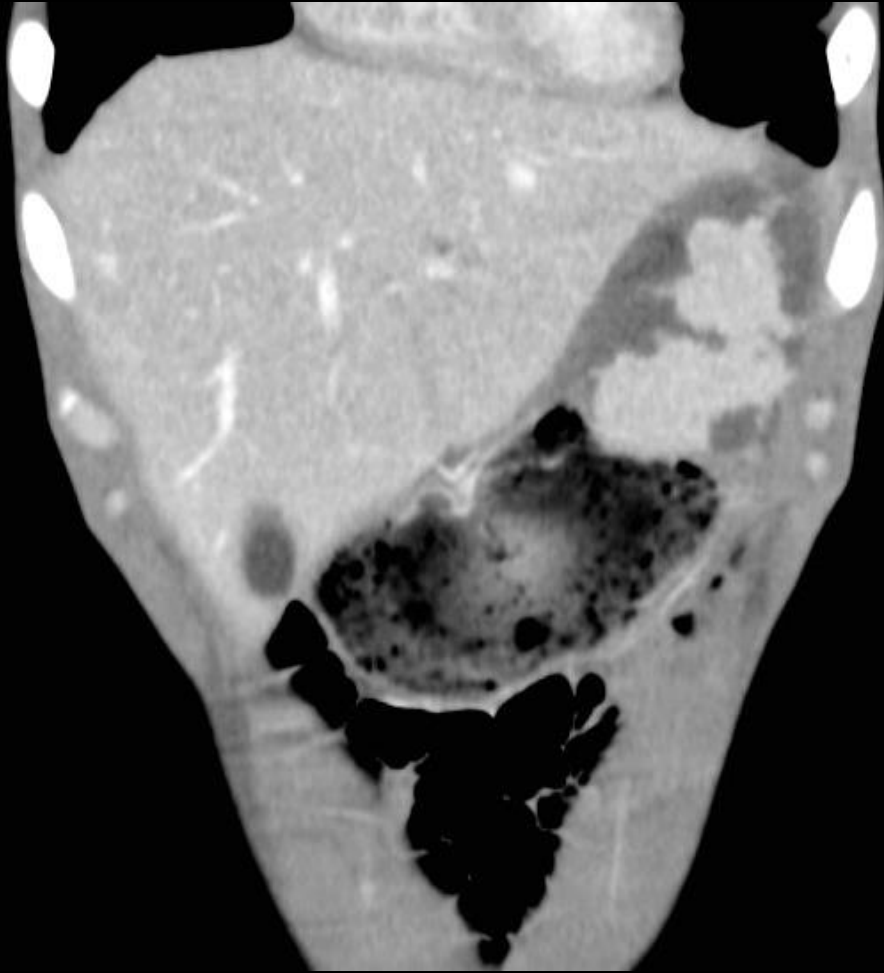
### Crises d'érythroblastopénie

- **Parvovirus B19**
- responsable d'un blocage de la lignée érythroblastique (< 5% érythroblastes au myélogramme)
- Evolution favorable en 2 semaines

## Syndrome de séquestration splénique

- P = 10 à 30%
- Âge = 6mois – 3ans (micro-infarctus progressifs par la suite)
- Déf : augmentation de plus de 2cm par rapport à la taille normale + perte de 2g/dl d'Hb
- Risque hémorragique par rupture de rate





infarctus spléniques périphériques multiples ;; syndrome de séquestration splénique

### 3- Complications chroniques

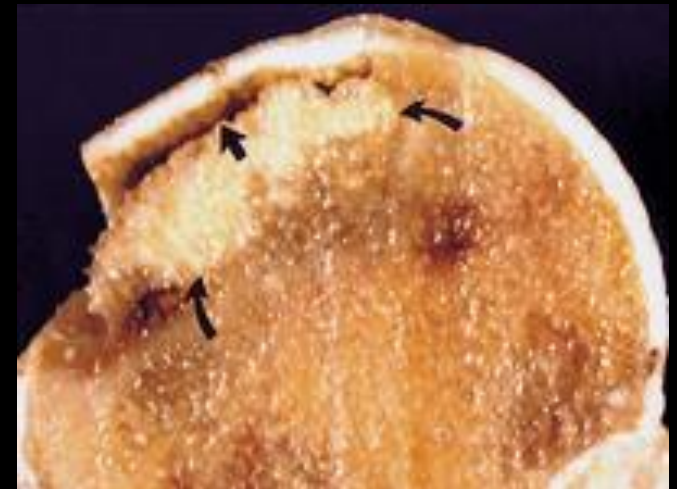
Les complications chroniques sont plus volontiers observées chez les adolescents et les adultes que chez l'enfant.

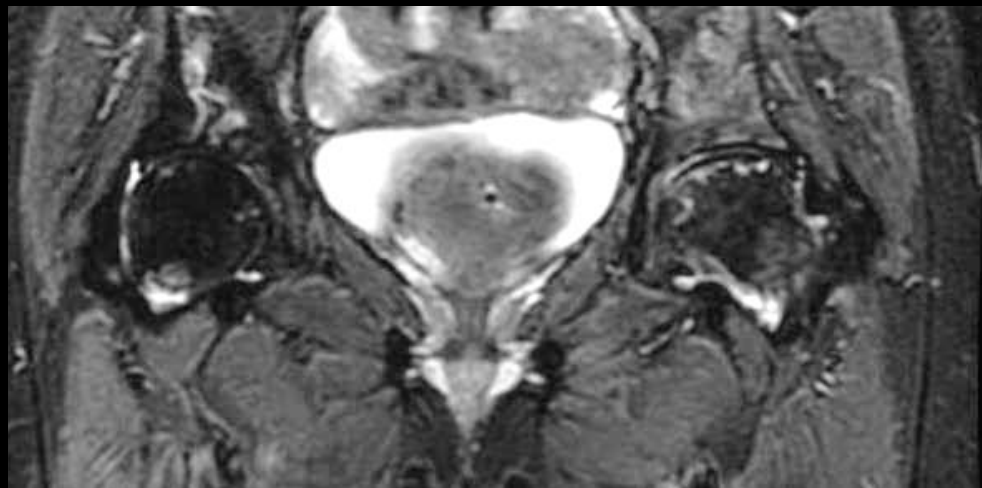
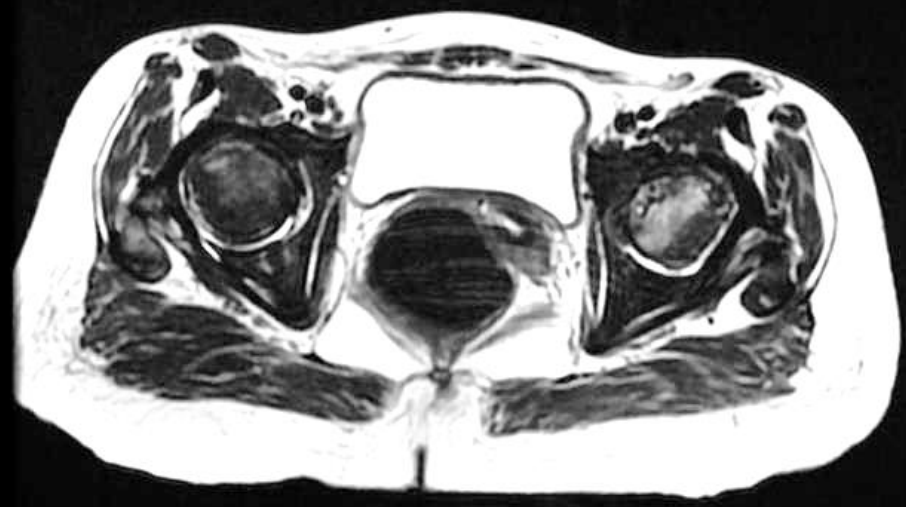
- **Ostéonécroses**

Les hanches et les épaules sont les principales articulations intéressées

Ces nécroses sont d'abord asymptomatiques, puis elles sont responsables de douleurs et de gêne fonctionnelle

Une ostéonécrose de la tête fémorale est rarement diagnostiquée chez l'enfant ; sa prévalence est faible chez l'enfant et augmente progressivement avec l'âge





# Néphropathie drépanocytaire

**Fréquente** (79 % des adultes drépanocytaires homozygotes ont une micro- ou macroalbuminurie (40 % des patients âgés de 40 ans ayant une protéinurie) et au même âge, 5 % à 18 % sont au stade d'insuffisance rénale)

## Atteinte mixte glomérulaire et tubulaire

L'atteinte glomérulaire est probablement multifactorielle :

- .effet de l'hyperfiltration, souvent majeure dès l'enfance et secondaire à l'anémie chronique,
- .hypertrophie glomérulaire,
- .glomérulosclérose segmentaire et focale,
- .lésions de glomérulonéphrite avec dépôts d'immun-complexes,
- .hémossidérose

L'atteinte tubulaire, dont la manifestation principale est un défaut de concentration et d'acidification des urines, pourrait être secondaire à une réduction néphronique juxtamédullaire profonde par atteinte de la microvascularisation locale



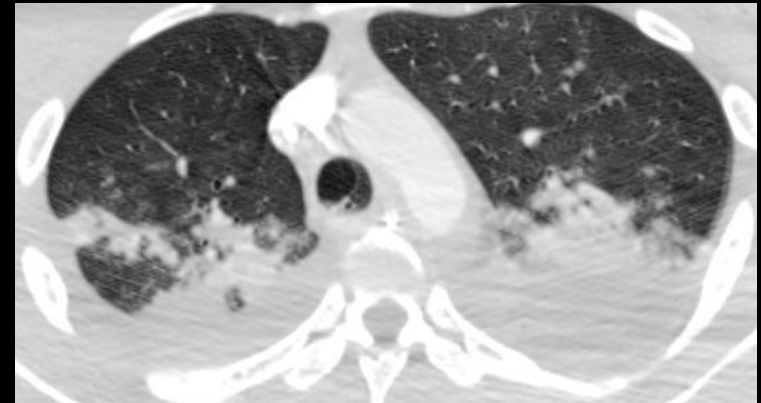
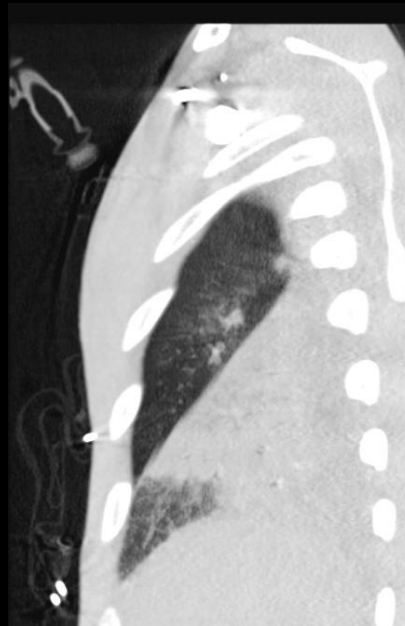
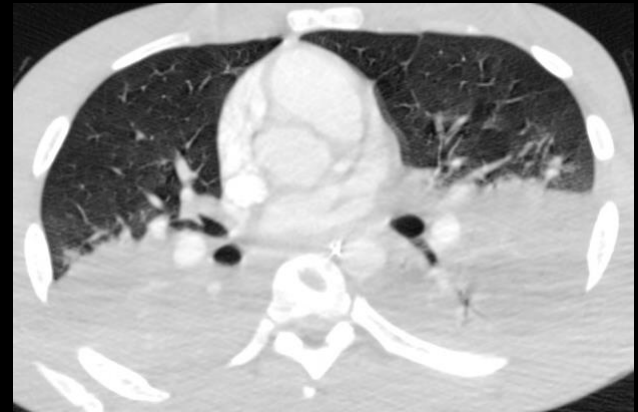
Nécrose papillaire



## Complications pulmonaires et cardiaques

Les accidents d'infarctus pulmonaires et les infections pulmonaires répétées peuvent être à l'origine d'insuffisance respiratoire chronique et d'hypertension artérielle pulmonaire

Chez l'adulte, les complications chroniques cardiovasculaires sont la **seconde cause de mortalité après les infection**



- **Complications hépatobiliaires**

- L'**hépatomégalie** est un signe habituel sans pour autant être la traduction d'une complication. Les anomalies hépatiques chroniques sont courantes dans la drépanocytose mais ne revêtent qu'exceptionnellement un caractère de gravité. En dehors d'une pathologie associée (infections virales, surcharge martiale post-transfusionnelle), les anomalies biologiques sont représentées par une discrète élévation des transaminases.

- La **lithiase biliaire** est d'une grande fréquence au cours de la drépanocytose et concerne le tiers des malades à partir de 17 ans (**calculs pigmentaires noirs par hyperhémolyse chronique**)





# Ulcères de jambe

Les ulcères de jambe sont rares chez l'enfant ; ils peuvent survenir chez les adolescents

Ils siègent dans les régions des chevilles et sont favorisés par les traumatismes

Leur guérison est difficile à obtenir et **leur récurrence est la règle**

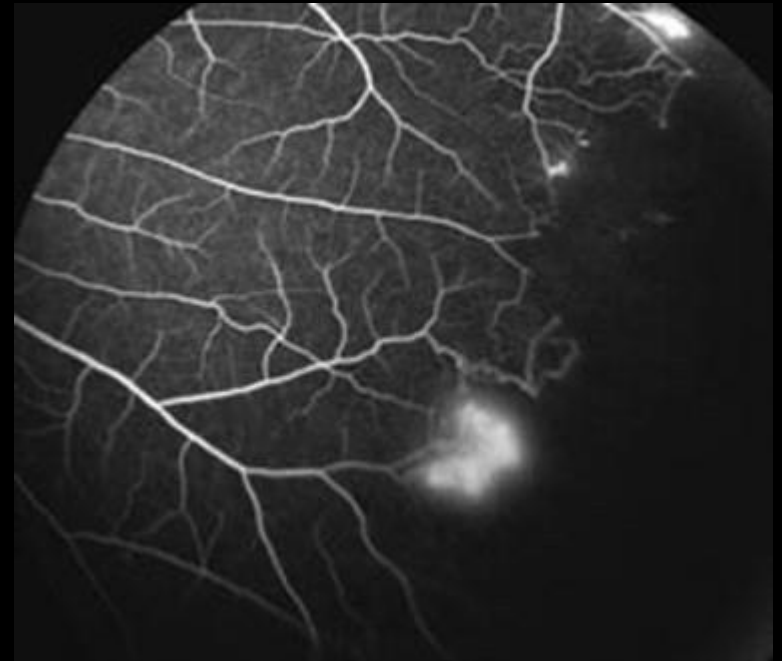
Ils peuvent être la **source d'infections**

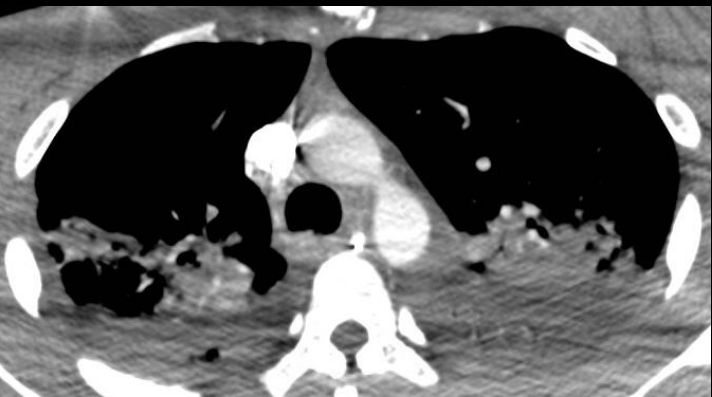
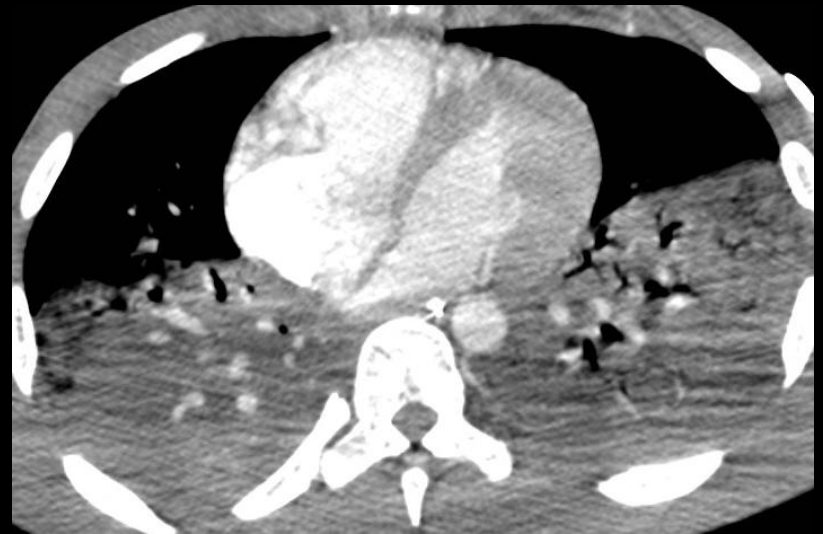
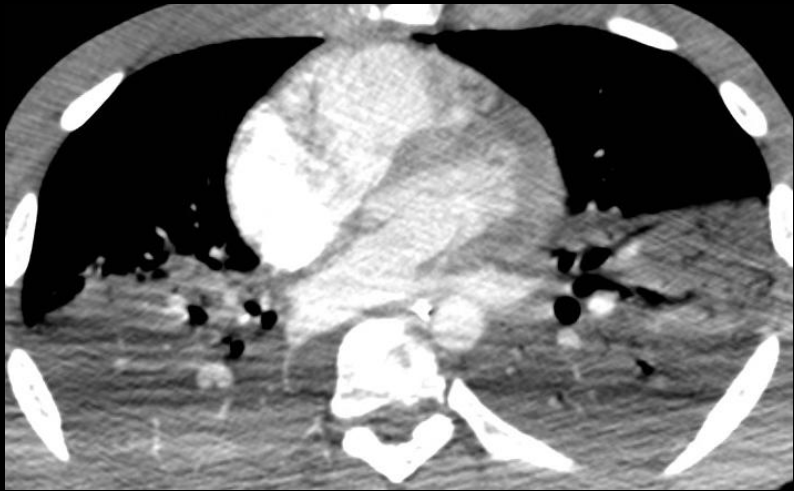
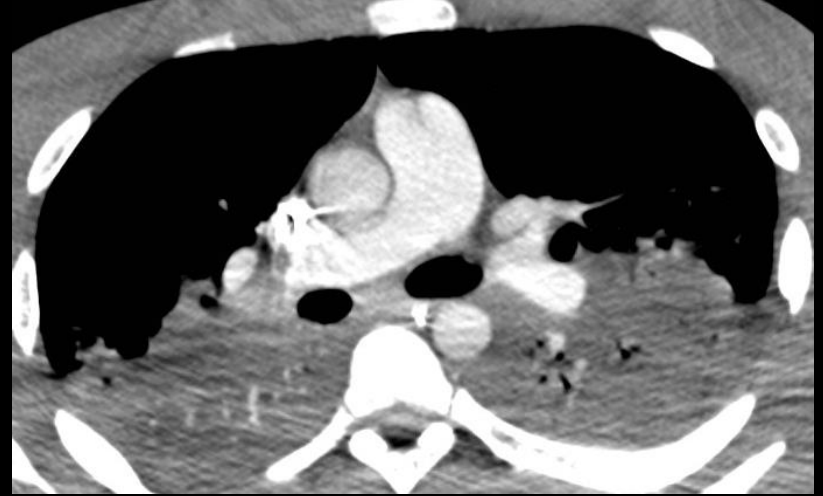
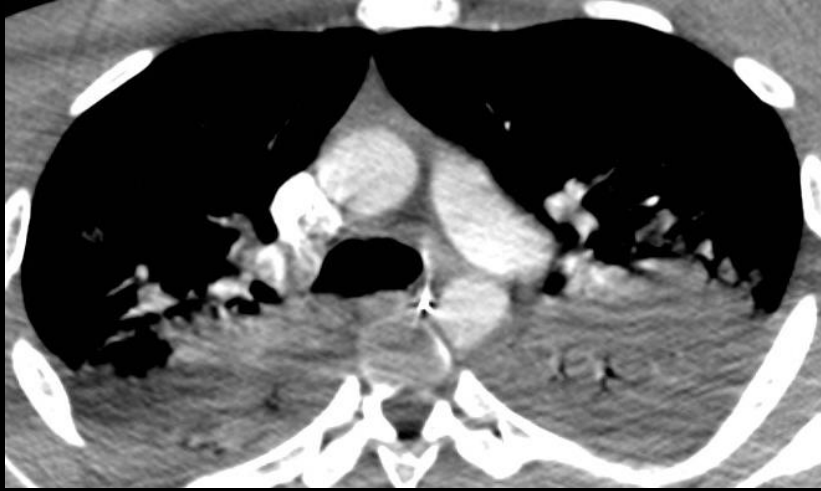


# Rétinopathie drépanocytaire proliférante

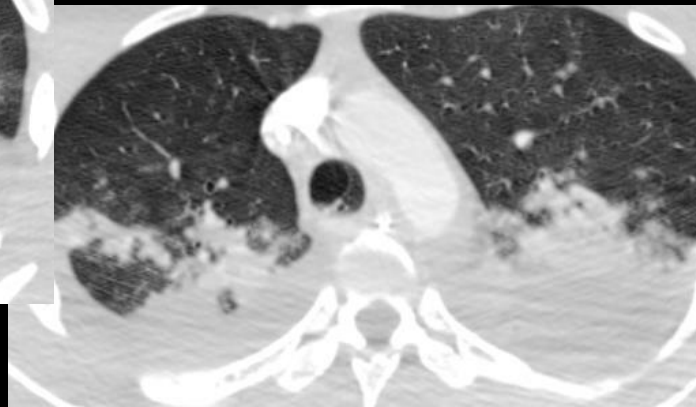
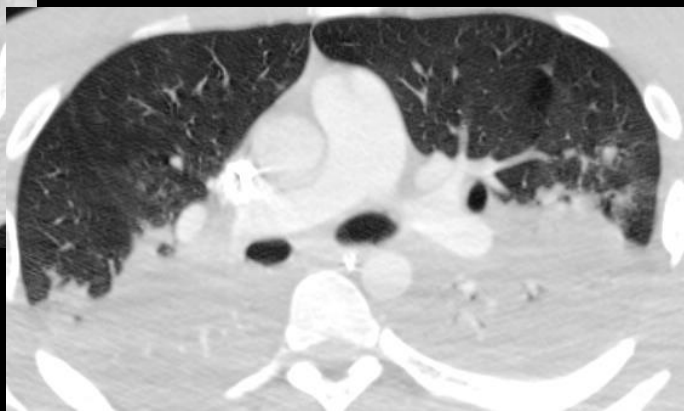
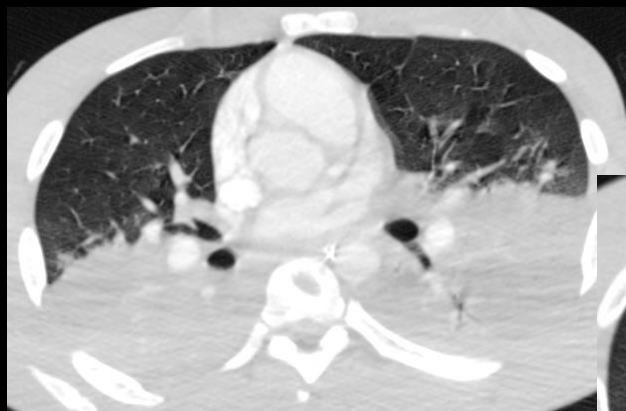
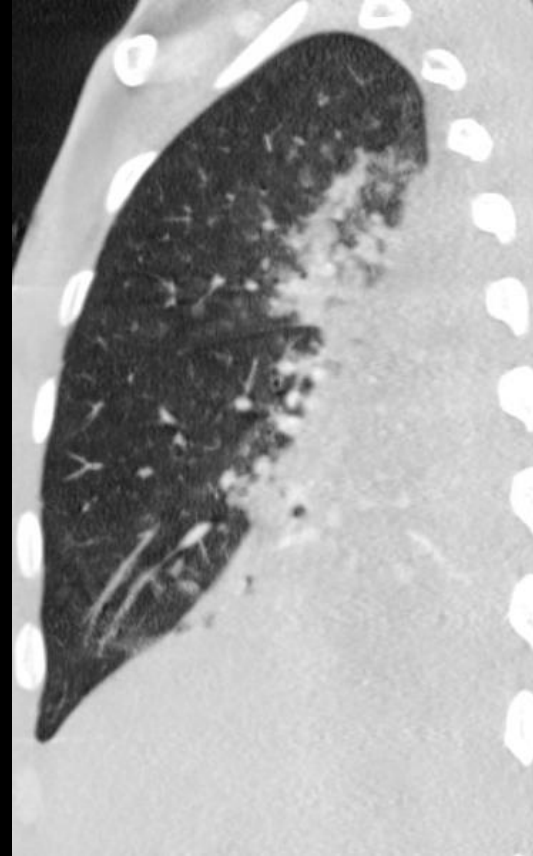
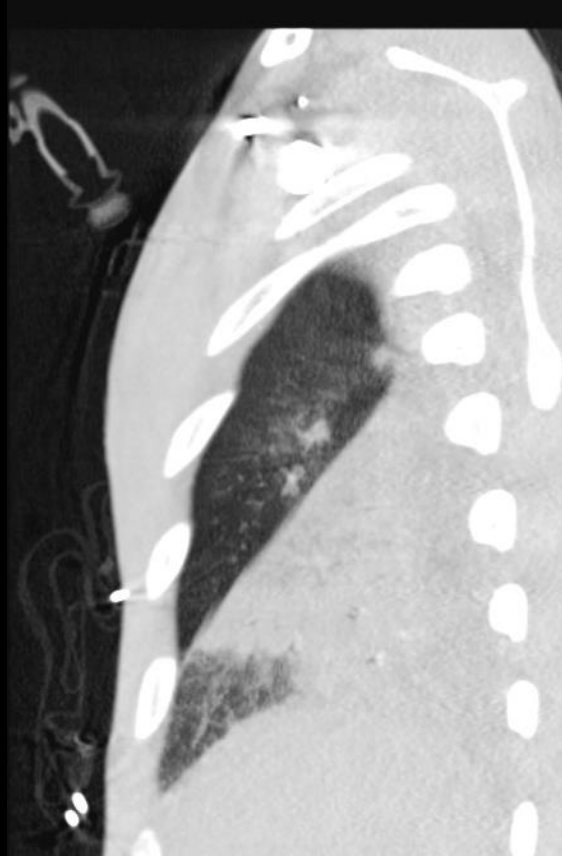
Classification de Golberg

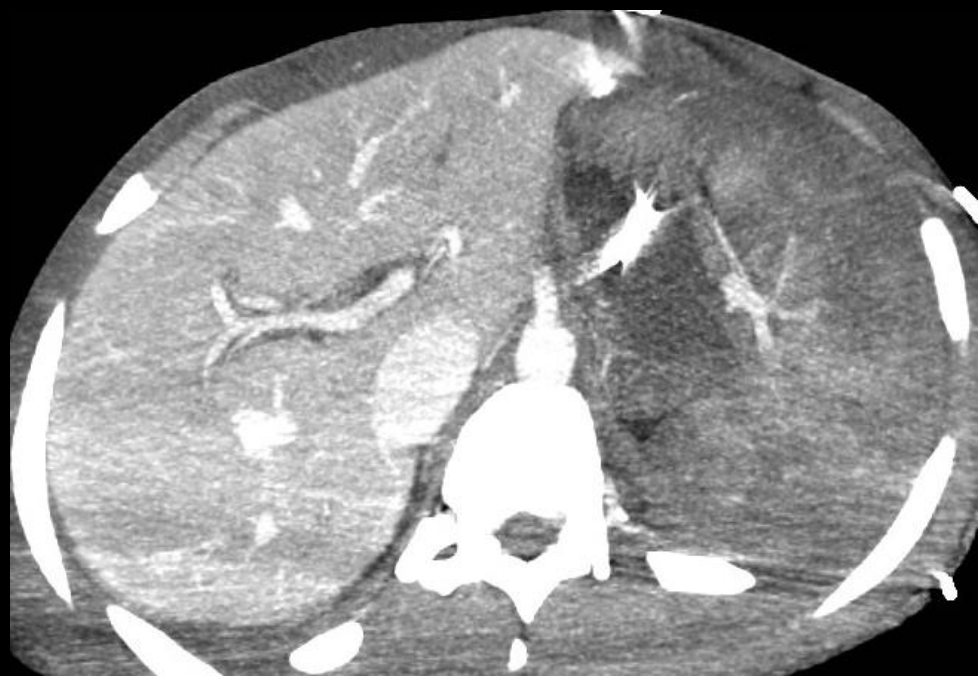
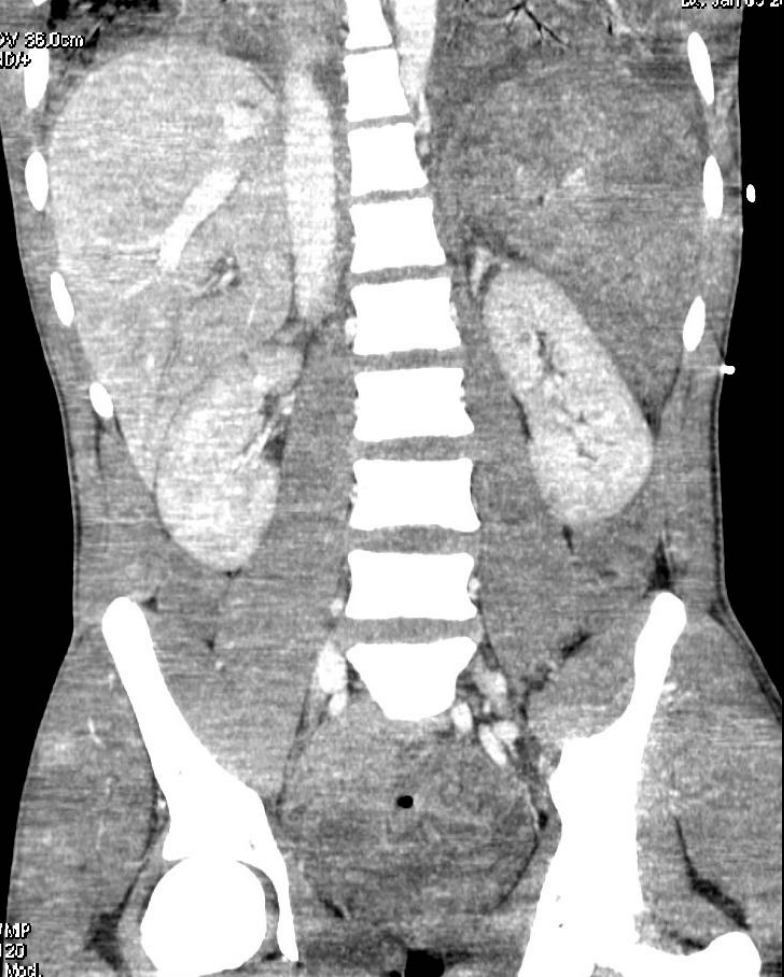
Degrés d'atteintes rétiniennes	Aspects de la rétine
Stade 1	ischémie hémorragies avec séquelles pigmentées.
Stade 2	apparition d'anastomoses périphériques
Stade 3	proliférations capillaires
Stade 4	hémorragies au niveau de la néovascularisation capillaire.
Stade 5	décollement rétinien, cécité.

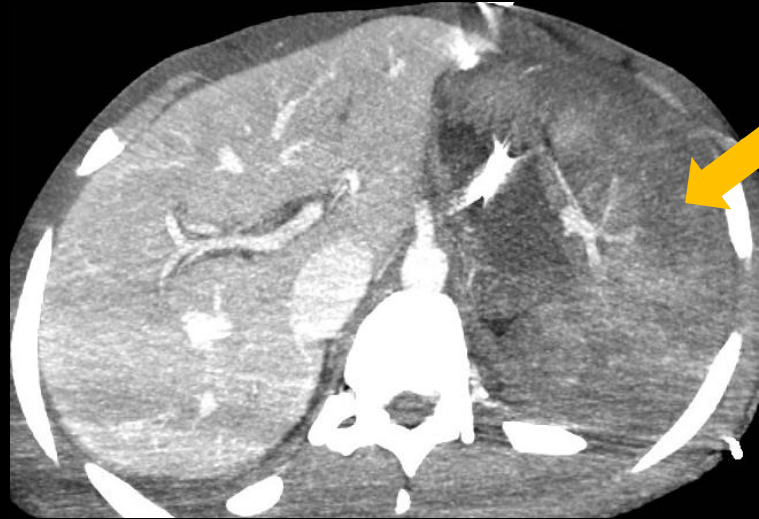


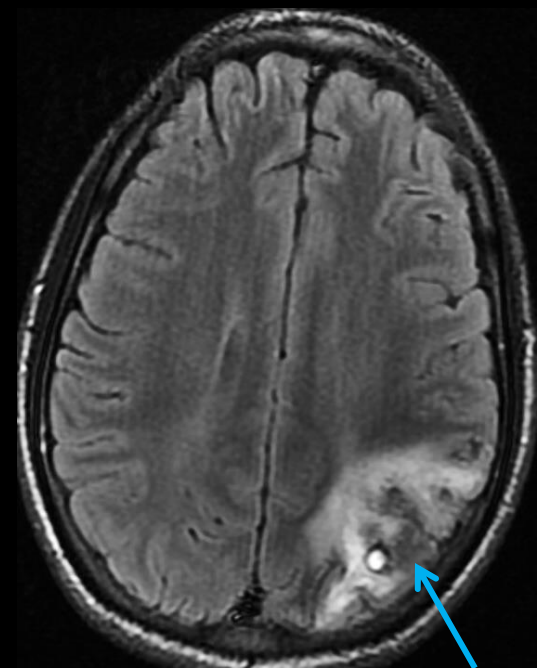
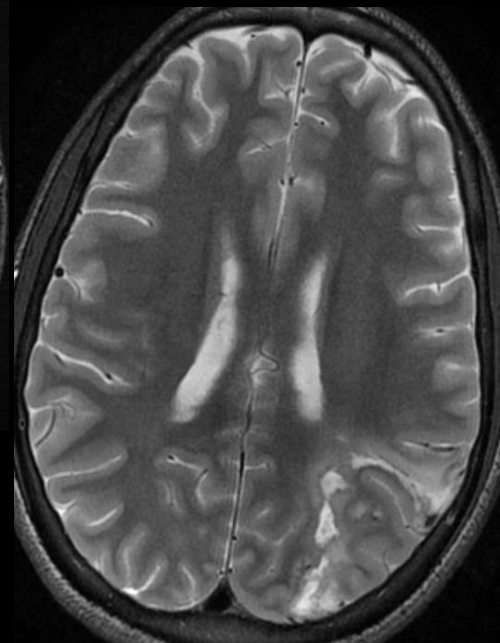
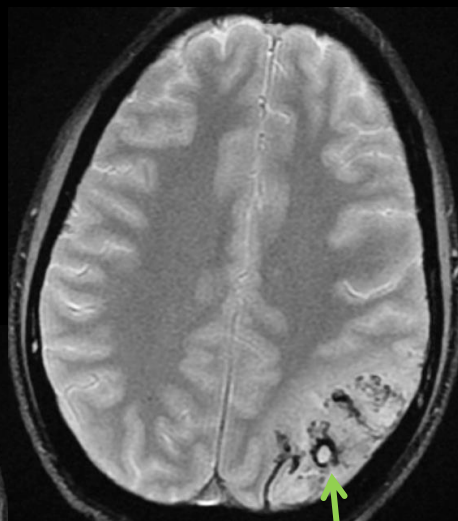
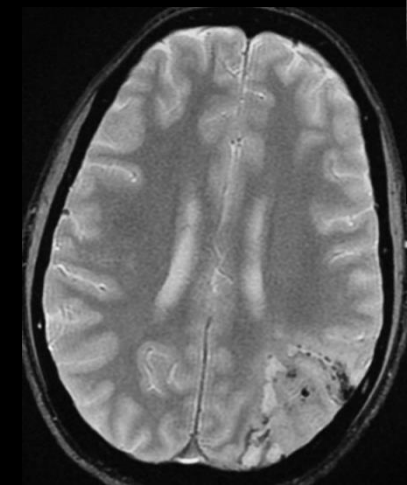
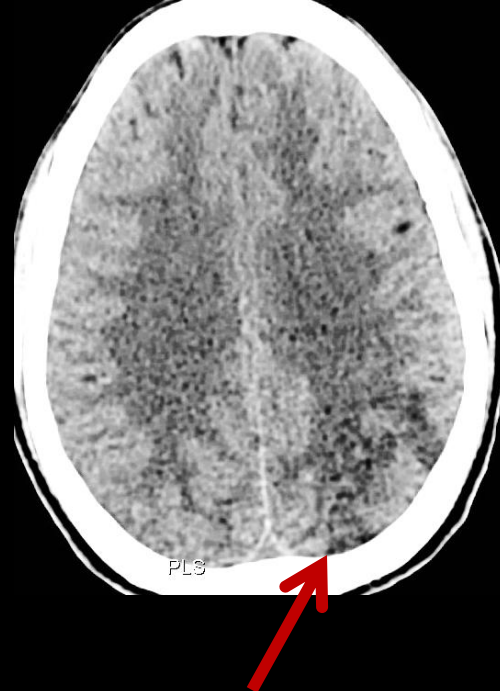
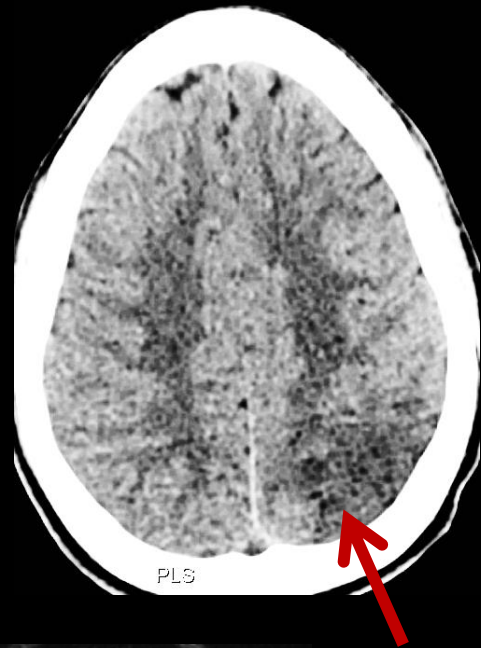


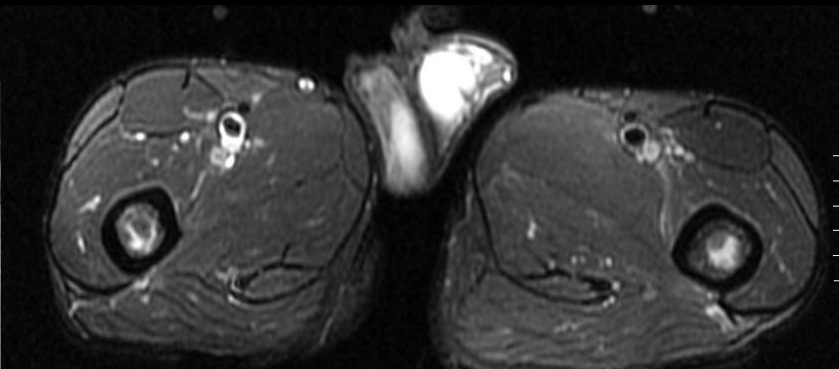
cas compagnon : Jeune homme de 20 ans drépanocytaire ayant présenté une crise thoracique aiguë suivie d'un arrêt cardiaque, récupéré en moins de 2 mn.  
Grande instabilité du point de vue respiratoire



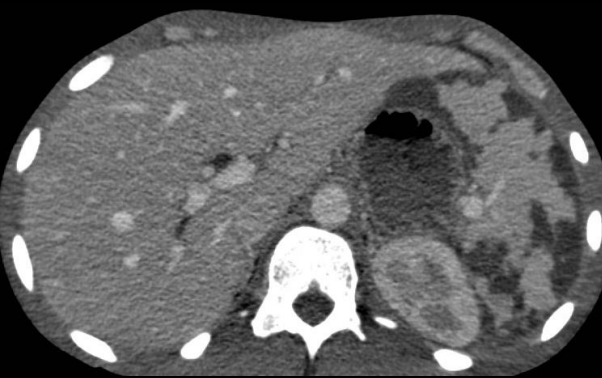
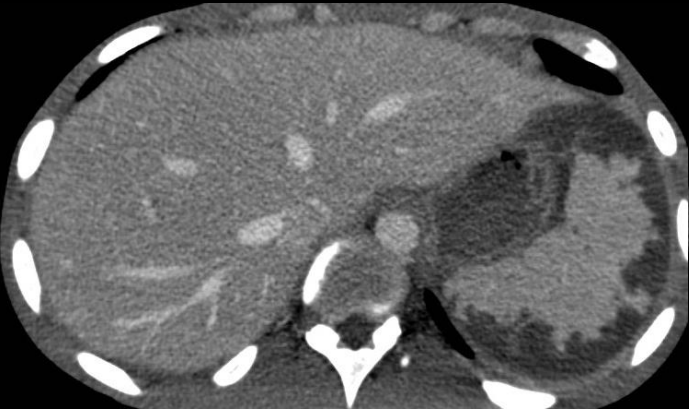
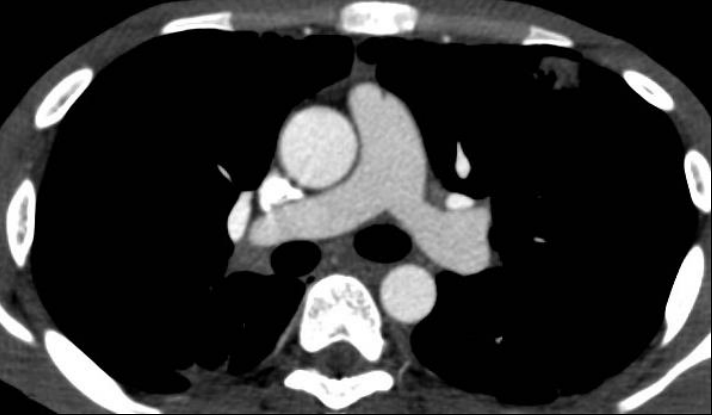


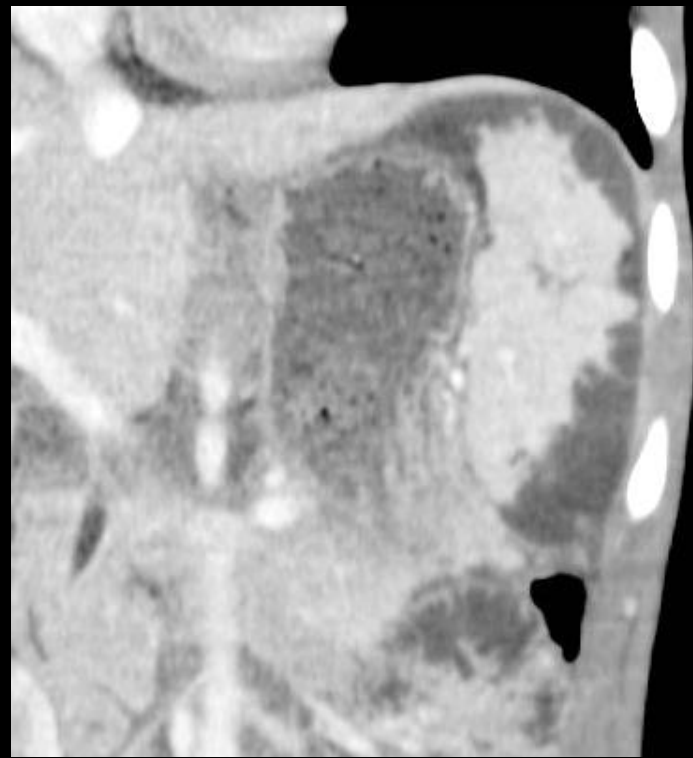
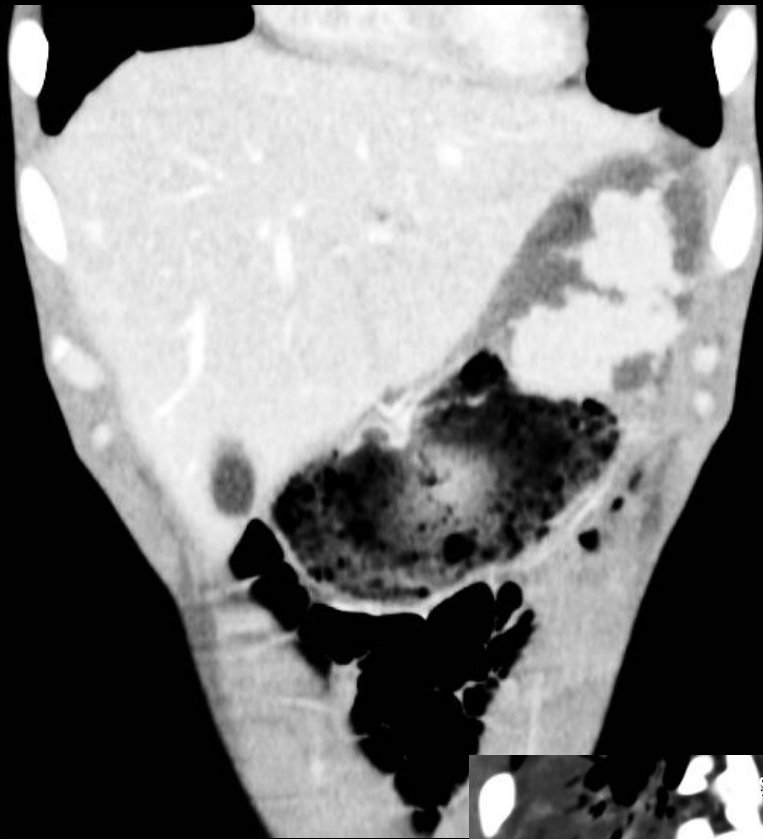












## Références utiles

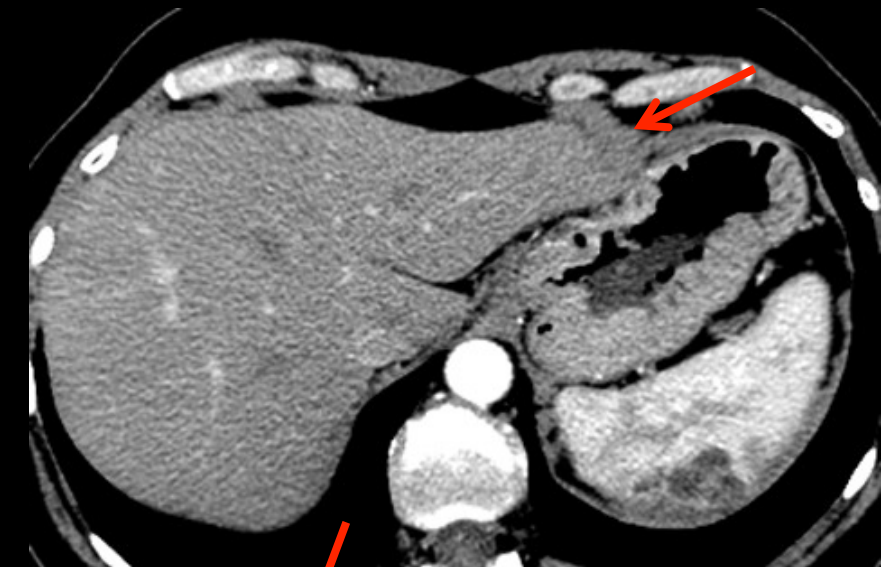
R. Girot, M. de Montalembert. Drépanocytose chez l'enfant. EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 2006:1-9 [Article 4-080-A-20].

G. Kalifa, V. Merzoug. Manifestations osseuses des anémies de l'enfant. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Musculosquelettique - Neurologique - Maxillofaciale 2004:1-8 [Article 31-192-A-10].

F. Mignon, V. Pelsser, M. El Hajjam, B. Mesurolle. Imagerie de la rate pathologique (I). EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 2010:1-24 [Article 33-605-A-11].

G J. Lonergan, DB. Cline, SL. Abbondanzo .Sickle Cell Anemia Radiographics 2001;21:971-994

Patiente de 50 ans. Réalisation d'un TAP dans les suites d'une **ovariectomie bilatérale** qui a permis le diagnostic de la maladie atteignant d'autres viscères pleins de l'abdomen  
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les images ci-dessous

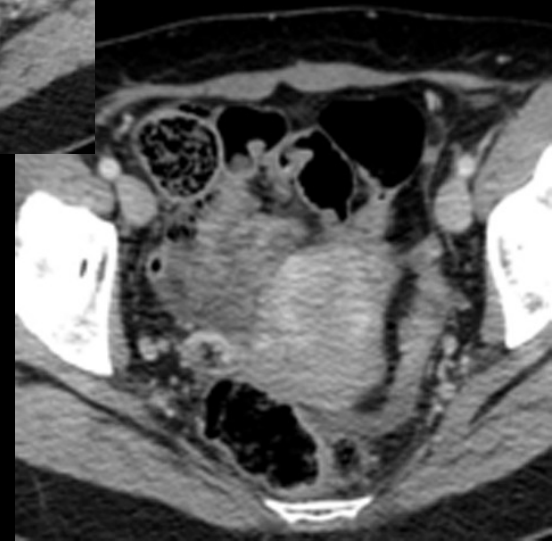
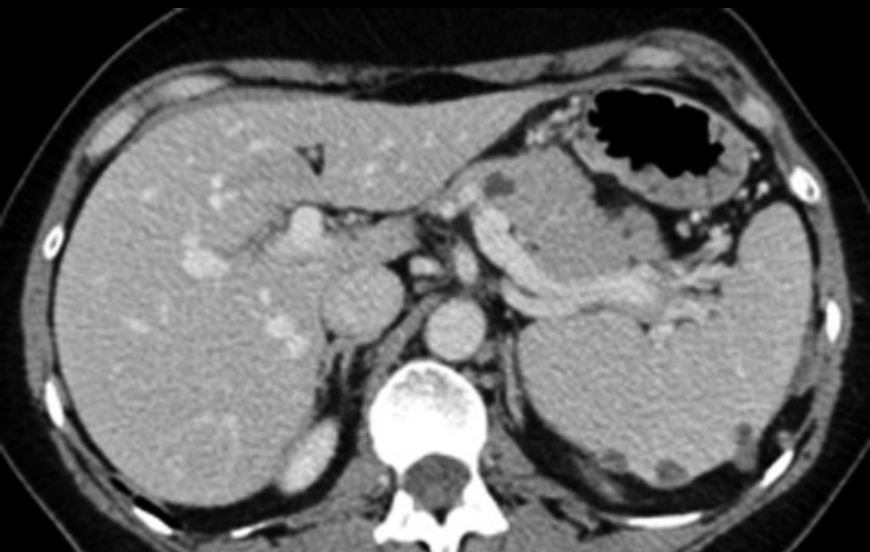
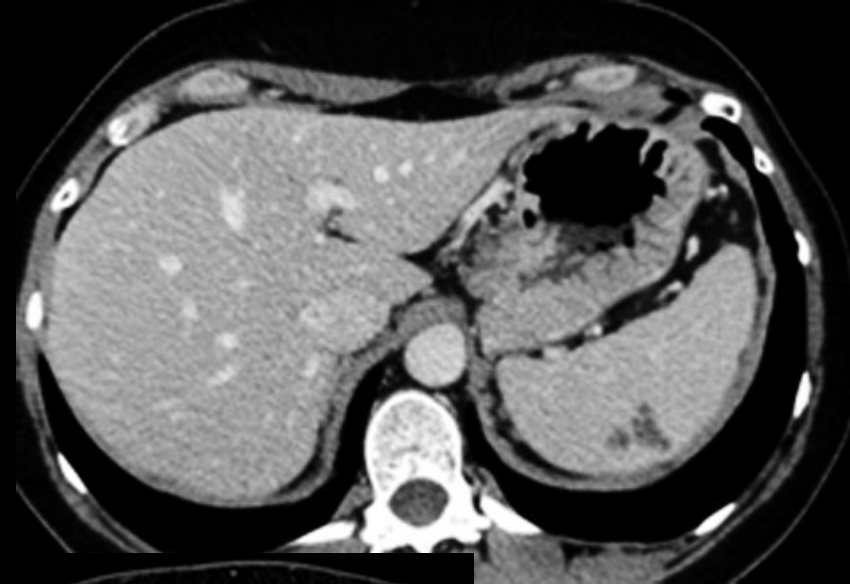


MA Ottenin (IHN)

-il n'y a **pas eu de passage avant injection** ; c'est dommage pour la mise en évidence d'éventuelles calcifications

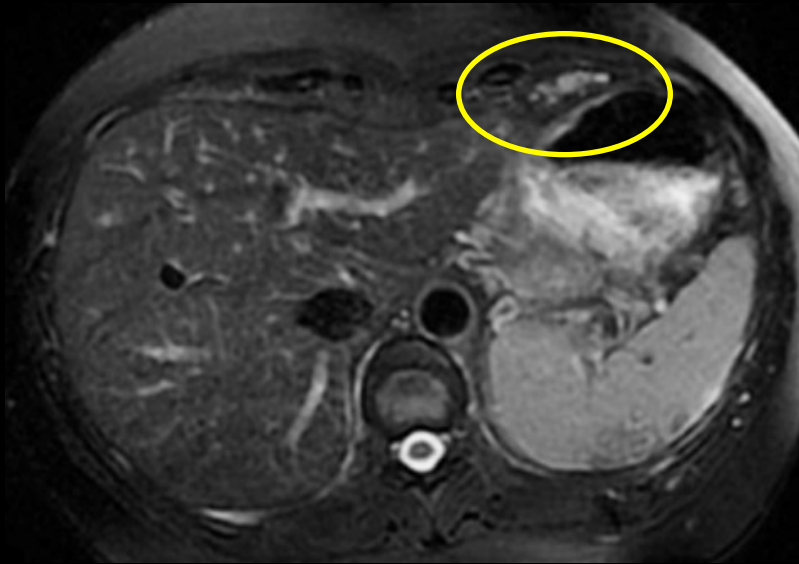
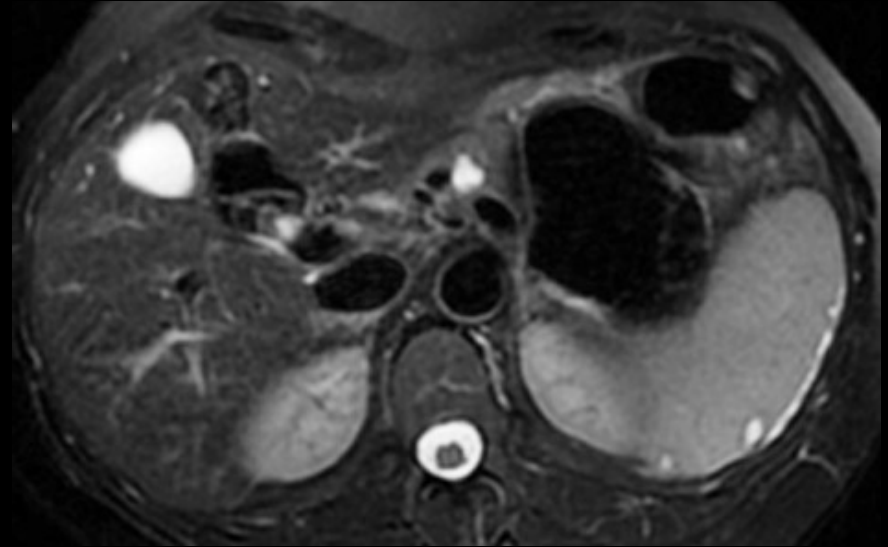
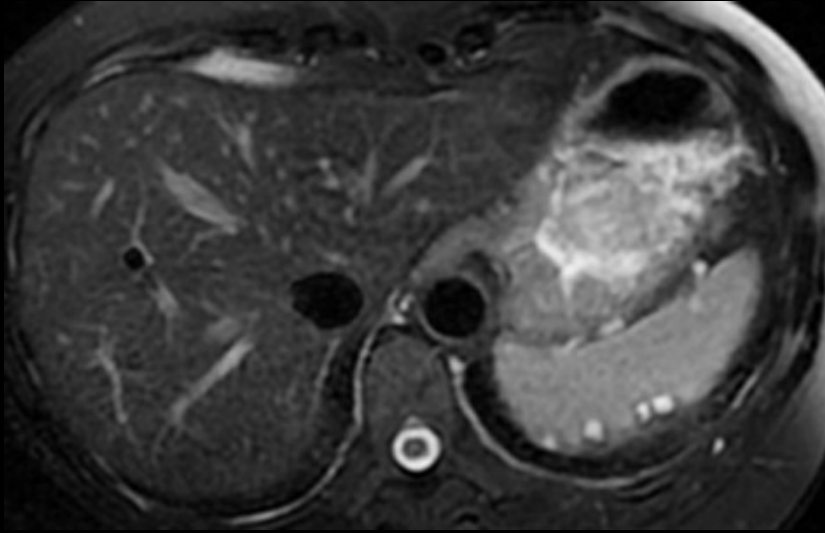
-premier passage (45 sec après IV)  
lacunes centimétriques parfois agglomérées périphériques faisant saillie sur le contour de la rate

-images douteuses de la pointe du lobe gauche du foie et de la région juxta-capsulaire du segment IV a



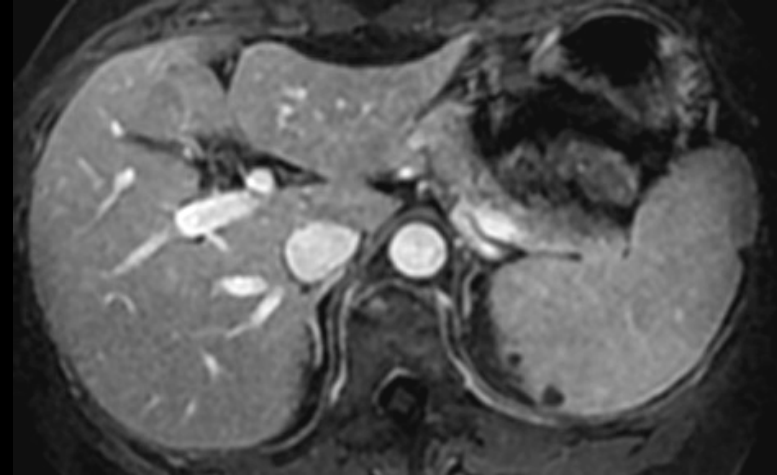
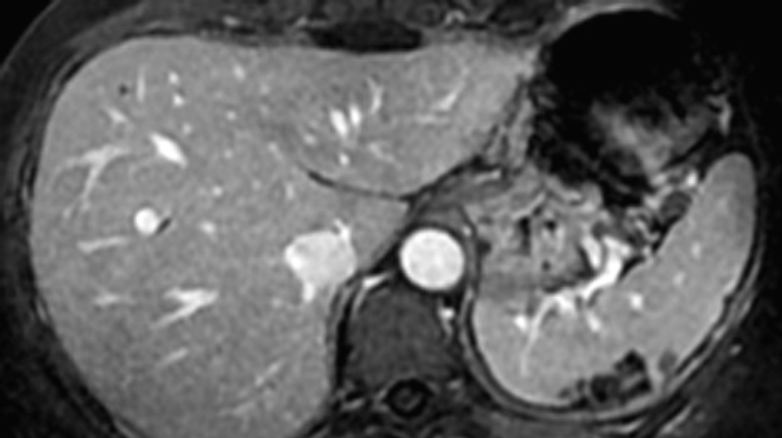
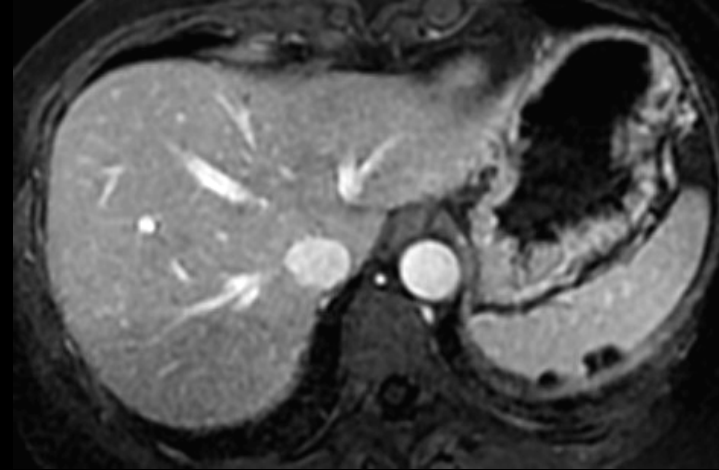
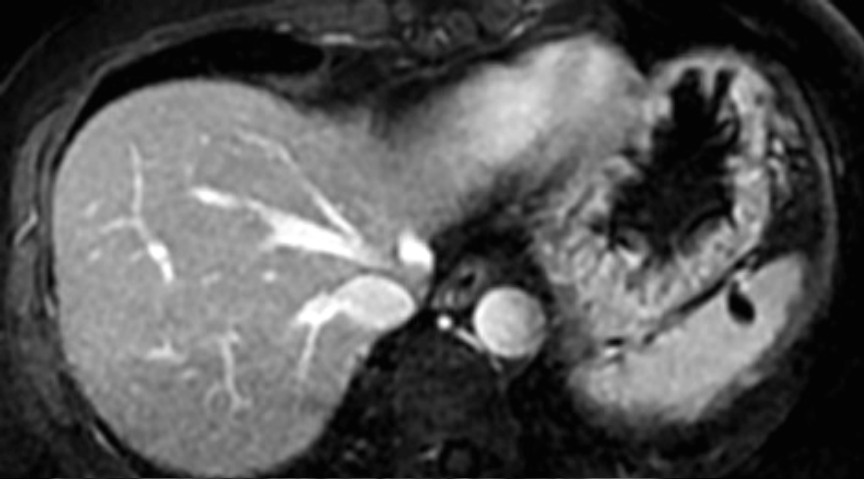
-au second passage (70 sec après IV) ,on objective des lésions analogues au sein de la rate et du pancréas et on confirme l'aspect de "cluster" de la lésion postéro-supérieure de la rate

-il ya toujours un doute à la ponte du lobe gauche



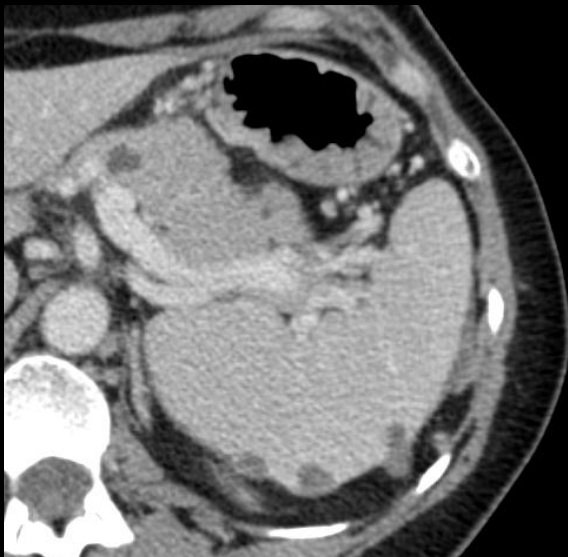
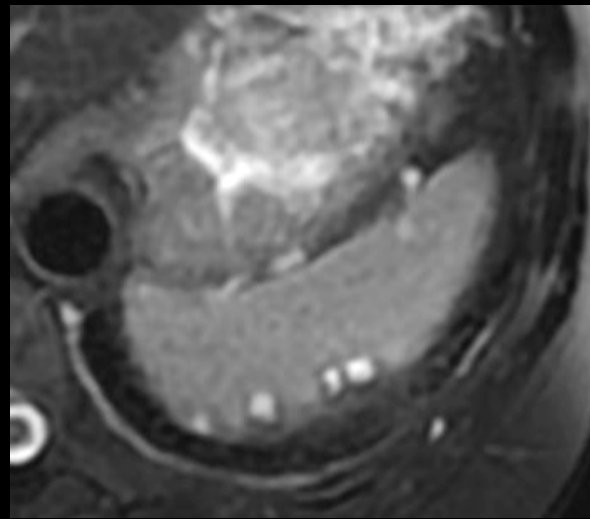
-l'IRM en pondération T2 avec saturation du signal de la graisse confirme le contenu liquide des lésions spléniques , pancréatique et de la pointe du lobe gauche

-le signal est identique à celui de la bile vésiculaire et du LCR



-l'IRM en pondération T1 avec saturation du signal de la graisse et après injection de gadolinium confirme le conglomérat (cluster) d'images kystiques postéro-supérieures de la rate

-et la présence d'images analogues à la pointe du lobe gauche du foie



10



compte tenu :

. du **lieu de résidence** de la patiente (plaine vosgienne) ,

. de son **mode de vie rural**

. de l'analogie morphologique des lésions avec ce que l'on connaît au niveau du foie (**croissance par vésiculation externe transcuticulaire** )

. malgré l'absence de calcifications

. en dépit de la relative rareté des atteintes extra-hépatiques distantes du foie

. et enfin en connaissant la nature des lésions ovariennes..

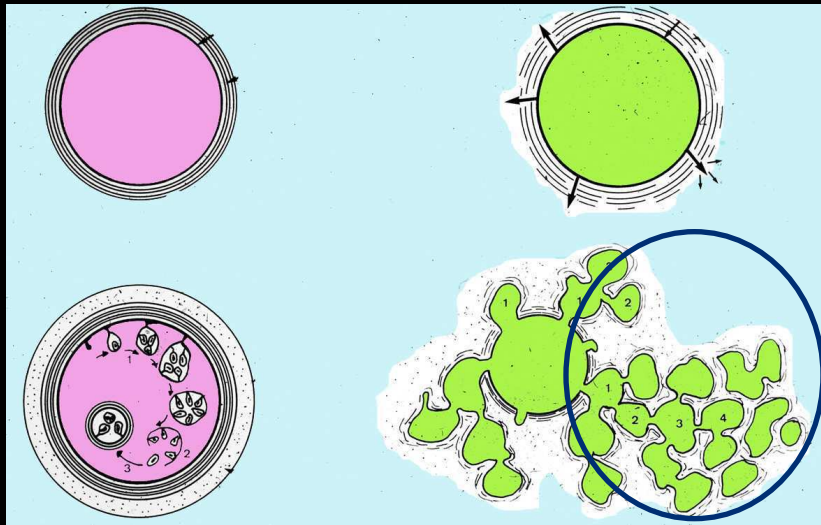
il n'était pas nécessaire d'être grand clerc pour faire le diagnostic  
**d'échinococcose alvéolaire hépato-spléno-pancréato-ovarienne !**



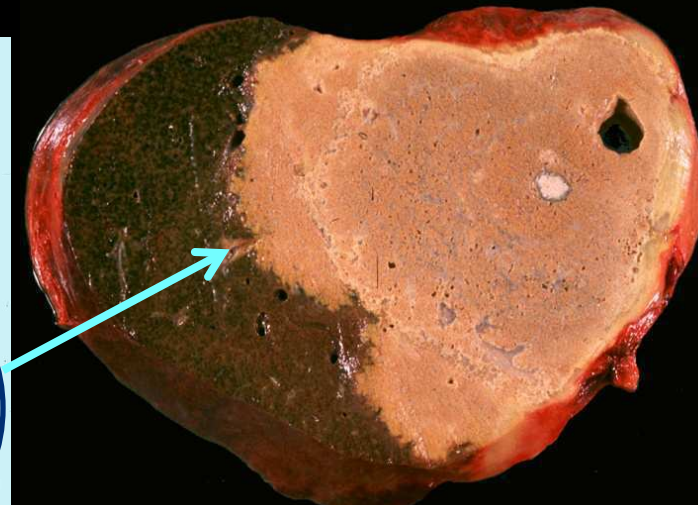
pour comprendre définitivement les éléments sémiologiques significatifs de l'échinococcose alvéolaire, quel que soit l'organe dans lequel la parasitose se développe

il suffit d'avoir ce schéma comparatif des mécanismes lésionnels du kyste hydatique (*E. granulosus*) et de l'échinococcose alvéolaire (*E. multilocularis*)

adventice = péricyste  
cuticule  
membrane prolifère



*E. granulosus*



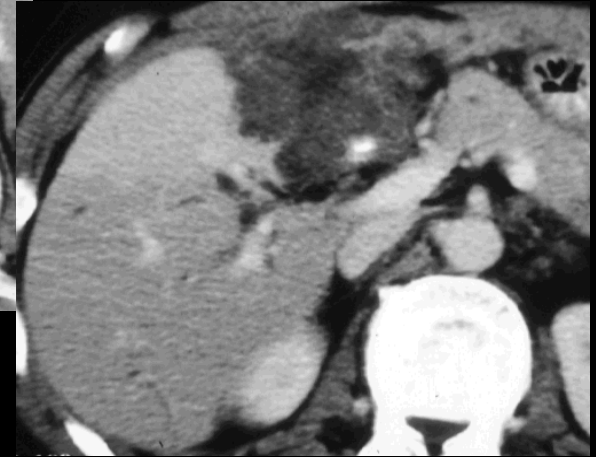
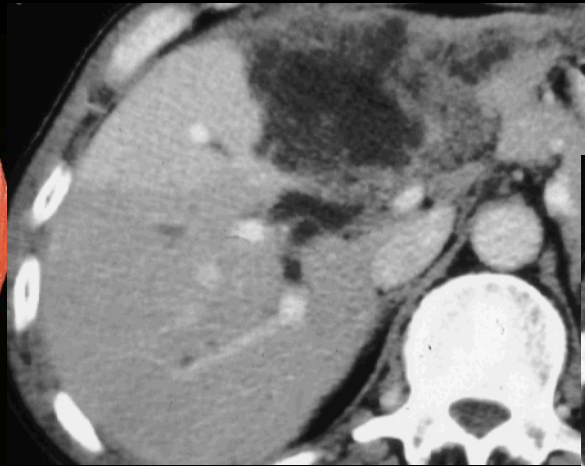
*E. multilocularis*

à l'inverse d'*E. granulosus* dont la membrane prolifère fabrique les vésicules filles à l'intérieur de la cavité kystique dont la paroi ou cuticule est respectée,

*E. multilocularis* se développe par **vésiculation trans cuticulaire** car la larve a la capacité de transpercer cette cuticule

la caractéristique morphologique essentielle est donc cet agglomérat (cluster) de vésicules centimétriques qui confère aux lésions leur contour bosselé et /ou polycyclique.

L'IRM en pondération T2 montre toutes les **grappes de vésicules à contenu liquide**, conduisant également à des images pathognomoniques



l'infection à *E. multilocularis* est un processus lent ,mettant en jeu des phénomènes de défense cellulaires lympho-plasmocytaires qui évoluent ensuite vers **une fibrose collagène qui devient le contingent essentiel en volume de la masse lésionnel** . la caractérisation de la fibrose collagène repose sur la mise en évidence d'un **rehaussement progressif et retardé des zones hypodenses** qu'il ne faut pas qualifier de "nécrotiques"

Les **calcifications** sont très fréquentes dans les atteintes hépatiques (95 % des cas) ; dans les cas typiques, elles prennent l'aspect " en mie de pain" sur les radiographies de l'abdomen .

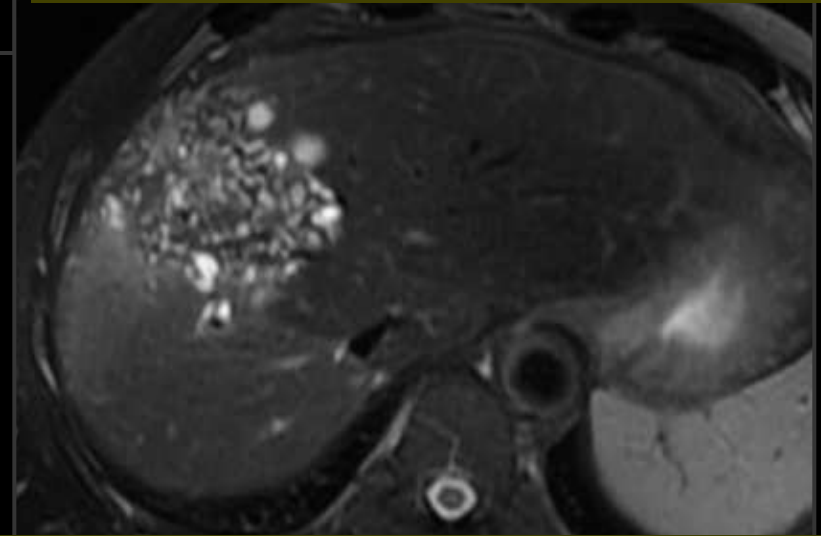
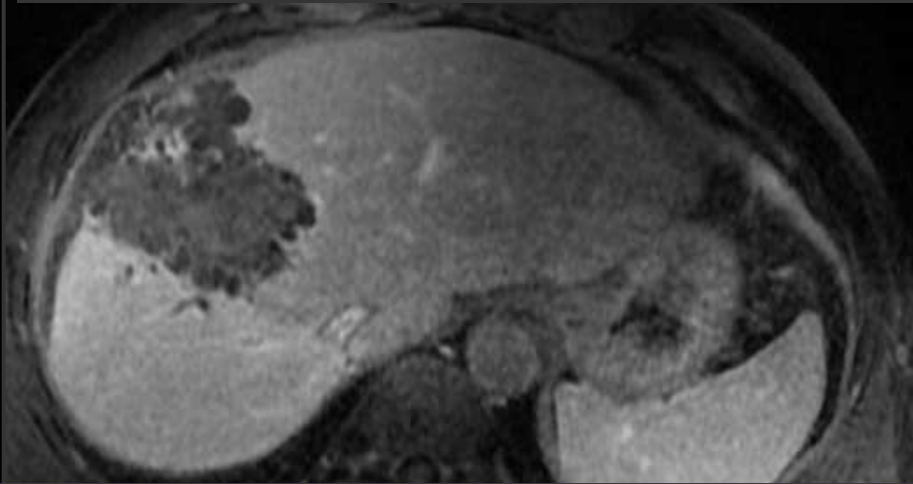
Les masses peuvent également se **nécroser** , surtout quand elles sont grosses mais la nécrose ne signifie pas surinfection et les grosses lésions liquéfiées ne justifient en aucune manière le drainage



l'apport spécifique du scanner est de 2 ordres :

-la résolution spatiale qui permet l'analyse très précise des contours lésionnels polycycliques "en carte de géographie", témoins de la vésiculation transcuculaire

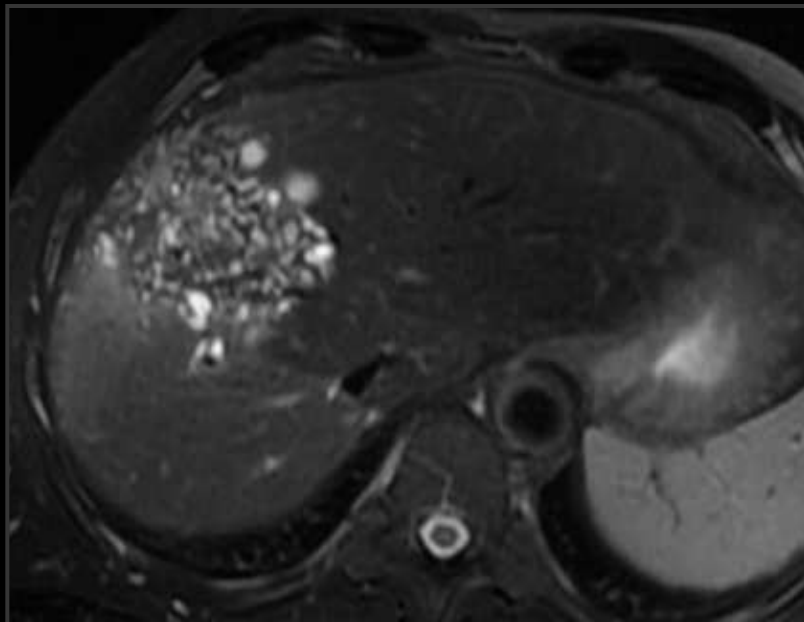
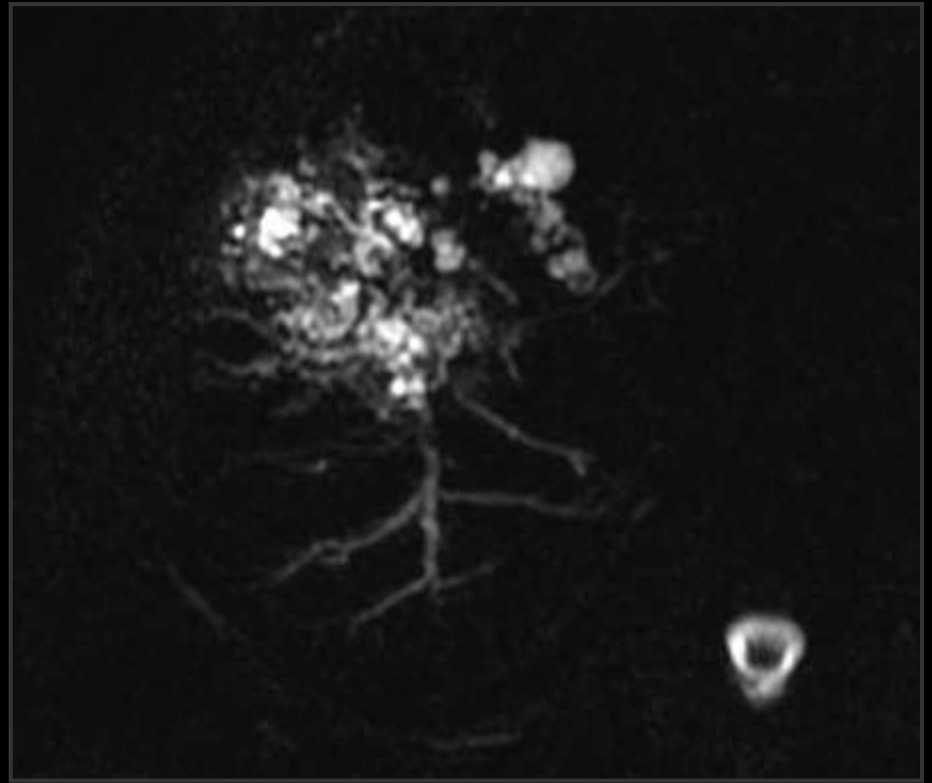
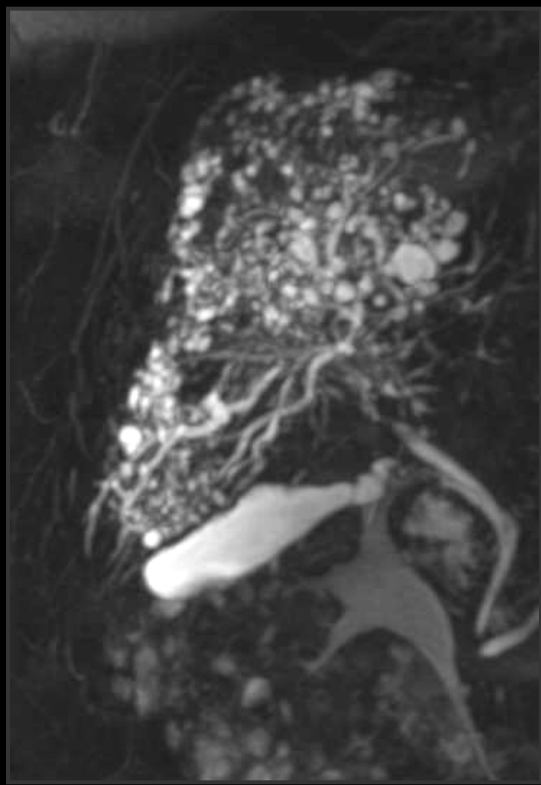
-la mise en évidence des calcifications quelle que soit leur taille



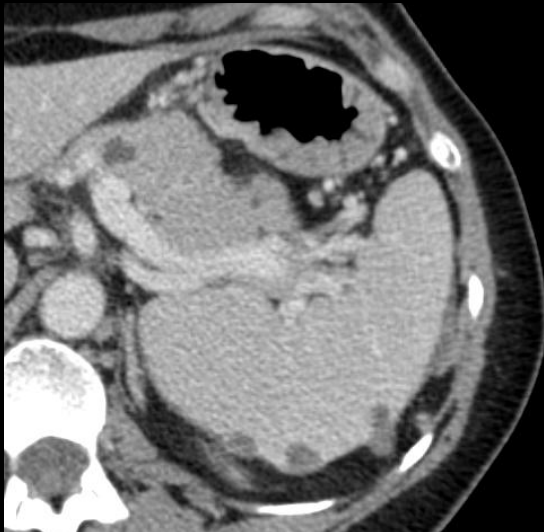
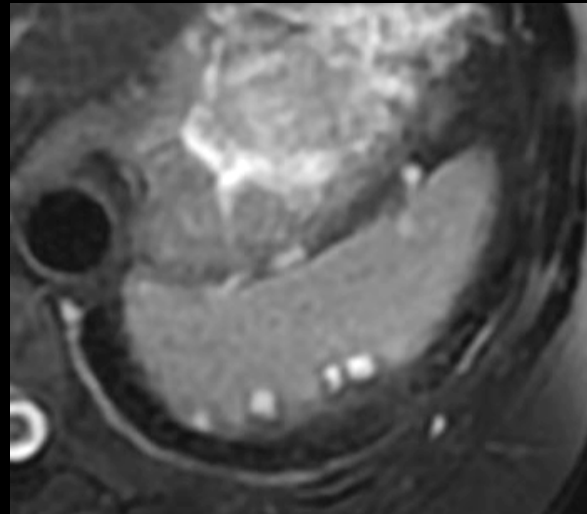
l'IRM permet :

-en pondération T1 après injection de gadolinium l'analyse fine et précise des contours "en carte de géographie" des lésions

-en pondération T2 la caractérisation du contenu liquide des vésicules



l'IRM en pondération T2 forte (TE eff long = 2000 ms) ou modérée (TE eff court = 200 ms) permet à elle seule le diagnostic formel avec la mise en évidence de la grappe de vésicules (cluster) dans et au pourtour de la masse



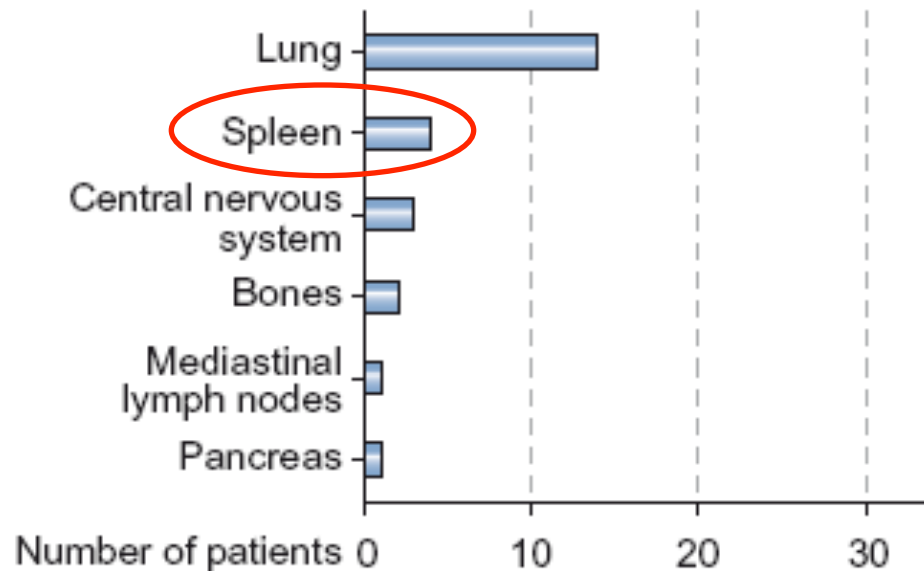
10

on retrouve les mêmes traits sémiologiques dans les lésions spléniques du cas rapporté

# Echinococcose alvéolaire

Extrahépatique

## Distant metastases



Les atteintes extra-hépatiques isolées sont RARES

Le plus souvent, il s'agit d'atteinte à distance **par contiguïté** ou **par voie hématogène**.

**L'atteinte splénique** représente 5% des cas ; celle des ovaires est exceptionnelle .

La topographie des lésions spléniques (sous capsulaires périphériques) et l'atteinte ovarienne bilatérale est plus en faveur **d'implants péritonéaux** que de localisations hématogènes (localisations "parasitiques" à partir de la lésion hépatique de la pointe du lobe gauche )

Rubini A. et al. Echinococcose alvéolaire hépatique et extra-hépatique: revue iconographique en scanner et en IRM. J radiol 2008;89:765-74.

Gay F et al. Echinococcose alvéolaire. JFR 2012.

Piarroux M et al. Clinical features and evolution of alveolar echinococcosis in France from 1982 to 2007 (387 patients). J. of hepatology 2001;55:1025-1033.

## messages à retenir

-le diagnostic d'une localisation viscérale hépatique ou extra hépatique d'une échinococcose alvéolaire est grandement facilité par une **bonne connaissance des mécanismes physiopathologiques** mis en jeu dans cette parasitose

-les **calcifications** restent un élément sémiologique de haute valeur mais l'analyse des contours lésionnels sur une imagerie en coupes de haute résolution ( CT ou IRM injectés) apporte des éléments décisifs pour le diagnostic : **contours polycycliques "en carte de géographie"** (ressemblant plus à la côte de la Bretagne Nord qu'à la côte atlantique

-l'IRM en pondération T2 , faible ou forte apporte la preuve irréfutables d'un contenu liquide des éléments formés par la **vésiculation transcuticulaire** ,caractéristique et spécifique d'E. multilocularis.

-il semble qu'à côté d'un mécanisme hématogène , on puisse observer une **dissémination péritonéale de surface avec lésions secondaires à type d'implants "parasitiques"**.