

APPORT DE L'IMAGERIE MEDICALE DANS LES MANIFESTATIONS VISCERALES DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ L'ENFANT

R. CISSE¹, D. SANO², A. TRAORE³, J.F. CHATEL⁴, A. SAWADOGO⁵, A. SANOU², R.M. OUMINGA⁶, F. DIARD³

RESUME

Les auteurs analysent 11 observations de malades drépanocytaires dont 10 homozygotes SS et 1 hétérozygote SC, ayant présenté une symptomatologie abdominale, urinaire, cardio-pulmonaire ou vasculaire cérébrale à l'hôpital des enfants à Bordeaux. L'atteinte viscérale était à l'origine de la découverte de la maladie dans 19 % des cas. Il s'agissait le plus souvent de manifestations liées à l'hémolyse (63,6 %) : lithiases pigmentaires surtout mais aussi d'hépatosplénomégalie.

L'imagerie médicale permet d'objectiver trois grands types de manifestations plus ou moins associées :

- des manifestations liées à l'hémolyse : hépatosplénomégalie, lithiases pigmentaires, cœur anémique, hémochromatose conséquences de multiples transfusions sanguines,
- des manifestations liées à des phénomènes thrombotiques : infarctus splénique, pulmonaire et rénal : nécrose papillaire, accident vasculaire cérébral ischémique,
- des manifestations liées à l'infection : pneumopathies, abcès spléniques.

Mots-clés : drépanocytose, manifestations viscérales, enfants.

ABSTRACT

Contribution of medical imaging of the visceral appearances of drepanocytosis in children

The authors analyze 11 observations of patients of drepanocytosis, 10 of them being SS homozygotes and 1 SC heterozygote, who showed abdominal, urinary, cardio-pulmonary or vascular cerebral symptomatology at the Bordeaux Children's hospital. The visceral attack was the cause for discovering the disease in 19 % of the cases. There were most often appearances related to the hemolysis (63,6 %) : mainly pigmentary lithiasis but

also of hepatosplenomegaly.

The medical imaging allows objectivizing three major more or less associated appearance types :

- appearances related to the hemolysis : hepatosplenomegaly, pigmentary lithiasis, anemic heart, hemochromatosis, which are the consequences of multiple blood transfusions.
- appearance related to thrombotic phenomena : splenic, pulmonary and renal infarcts, papillary necrosis, ischemic cerebral vascular accident,
- appearances related to an infection : pneumonitis, splenic abscess.

Key-words : drepanocytosis, appearances viscera, children.

INTRODUCTION

la drépanocytose est une anémie hémolytique congénitale à transmission autosomique récessive caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale «Hbs».

On distingue sous terme de syndrome drépanocytaire majeur, la drépanocytose «SS» et les hétérozygotes composites «SC» et «SB» thalassémies. C'est l'hémoglobinoses la plus répandue au monde. On estime à plus de 50 millions les sujets porteurs du gène drépanocytaire répartis sur trois grandes aires géographiques :

- Afrique Noire, du sud du Sahara au fleuve Zambèse, ce qui correspond à la ceinture sicklémique de LEHMANN. La fréquence augmente d'Ouest en Est et atteint 40 % dans la forêt Congolaise. On rapproche de cette zone à population négroïde : Madagascar, les Antilles, l'Amérique du Sud et les USA.
- Pourtour Méditerranéen : c'est la race blanche qui est atteinte, certainement par métissage, puisque les porteurs du trait ont souvent des caractères négroïdes,
- le sud de l'Inde et le Moyen-Orient, notamment l'Arabie Saoudite et le Yémen sont touchés.

A l'heure actuelle, l'espérance de vie des drépanocytaires

1 - Service de Radiologie, CHU de Ouagadougou, Burkina Faso.

2 - Service de Chirurgie Générale et Digestive, CHU de Ouagadougou, Burkina Faso.

3 - Service de Radiopédiatrie, Pellegrin-Tondu, Bordeaux.

4 - Service de Pédiatrie, CHU de Ouagadougou.

5 - Département d'Anatomie à la Faculté des Sciences de la Santé, Université de Ouagadougou.

6 - Laboratoire et Anatomie Pathologique, CHU de Ouagadougou.

bien suivis dépasse 40 ans. C'est un problème de santé publique et la question de prise en charge se pose dans certains pays. Le diagnostic repose sur l'électrophorèse de l'hémoglobine.

Le but de ce travail est de mettre en évidence l'apport de l'imagerie médicale dans la recherche des lésions viscérales de la drépanocytose.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude clinique, rétrospective, portant sur 11 cas de drépanocytose majeure découverts lors d'une consultation ou d'une hospitalisation à l'hôpital des enfants à Bordeaux.

Ces malades ont présenté une lésion viscérale avec une traduction radiologique.

Nous avons passé en revue les dossiers cliniques, biologiques et radiologiques. L'étiologie drépanocytaire était retenue devant les arguments suivants :

- . présence d'hémoglobine S à l'électrophorèse,
- . début des manifestations douloureuses et fonctionnelles dans l'enfance ou l'adolescence,
- . absence d'autres tableaux cliniques pouvant évoquer l'une des complications : les crises vaso-occlusives, les crises thoraciques peuvent en imposer pour une péricardite ; une crise abdominale amène à évoquer toutes les douleurs abdominales. Il ne faut pas méconnaître une complication chirurgicale ; la fièvre, chez un enfant drépanocytaire fébrile, plusieurs diagnostics sont possibles. Il faut faire une hémoculture à tout drépanocytaire fébrile ainsi qu'une goutte épaisse en zone d'endémie paludéenne. L'anémie, l'association d'une anémie hémolytique avec une splénomégalie chez un enfant évoque le paludisme ; mais l'association drépanocytose et paludisme est tout à fait possible.

RESULTATS

L'âge des patients variait de 6 à 15 ans.

Le sexe

Six patients étaient de sexe masculin et 5 de sexe féminin.

Origine géographique

Quatre malades étaient originaires d'Afrique Noire, 3 du Maghreb, 2 des Antilles Françaises, 1 des Etats-Unis d'Amérique et 1 de la Turquie.

Le génotype : on dénombrait 10 SS et 1 SC.

Les données cliniques

On notait :

- . **des signes généraux** :
 - . pâleur des muqueuses,
 - . sub-ictère conjonctival et fièvre.
- . **des signes fonctionnels**
 - . sensibilité ou douleur de l'hypochondre droit ou gauche,
 - . douleur lombaire, douleur rétrosternale,
 - . dyspnée d'effort, toux, hématurie.
- . **des signes physiques**
 - . hépatosplénomégalie, foyer de condensation pulmonaire,
 - . déficit neurologique du membre supérieur gauche.
- . **des signes biologiques**
 - . N.F.S. : anémie microcytaire régénérative, polynucléose,
 - . V.S. : normale ou accélérée,
 - . Test d'EMMEL : 1 cas,
 - . Electrophorèse de l'hémoglobine : 10 SS et 1 SC.

Les données de l'imagerie médicale

Dans 15 % des cas, l'atteinte viscérale était à l'origine de la découverte de la drépanocytose. Ils s'agissait le plus souvent de manifestations liées à l'hémolyse (63,6 %) : lithiases pigmentaires surtout mais aussi d'hépatosplénomégalie.

L'imagerie a permis d'objectiver 3 grands types de manifestations plus ou moins associées :

Les manifestations liées à l'hémolyse :

- . l'hépatosplénomégalie homogène,
- . les lithiases pigmentaires, apparaissant sur l'ASP sous forme d'opacités arrondies en cible, à centre clair cernés d'un liseré opaque, en regard de l'aire de projection vésiculaire. A l'échographie, ce sont des images hyperéchogènes intravésiculaires de taille et de forme variable, entraînant une atténuation acoustique. Elles sont mobiles avec les variations de position,
- . le cœur anémique : il s'agit d'une cardiomégalie associée à une augmentation de la vascularisation pulmonaire et une redistribution hémodynamique vers les sommets,
- . l'hémochromatose, à l'échographie, le parenchyme

hépatique est très échogène. Au scanner, le parenchyme hépatique est spontanément hyperdense, augmenté de taille, mais ne se rehausse pas de façon notable après injection de produit de contraste.

Les manifestations liées à des phénomènes thrombotiques

- . *Infarctus splénique* : à l'échographie, la rate est modérément augmentée de volume et siège de lésions hypoéchogènes sans renforcement postérieur,
- . *Infarctus pulmonaire* : il apparaît des opacités alvéolaires éparses des 2 plages pulmonaires, prédominant du côté droit, dans la région axillaire. Les culs-de-sacs pleuraux sont libres. Il s'y associe une cardiomégalie,
- . *Infarctus rénal* : à l'échographie, il existe une zone hétérogène sur le bord externe du rein droit. Au scanner, il existe une hypodensité grossièrement triangulaire à base corticale et à sommet hilair. Cette hypodensité ne se rehausse pas après injection de produit de contraste. Les contours rénaux sont nets et les cavités pyélo-calicielles ne sont pas dilatées,
- . *la nécrose papillaire* : à l'UIV, on observe sur le groupe calicel supérieur droit, des images d'addition en bouquet, simulant des ectasies canaliculaires précalicielles. L'empreinte de la papille n'est plus visible sur le calice supérieur,
- . *L'accident vasculaire cérébral ischémique* : l'imagerie par résonance magnétique nucléaire montre sur une coupe sagittale, l'élargissement de la vallée sylvienne droite et des sillons corticaux en regard. Sur une coupe axiale haute, il existe un hypersignal dans le territoire sylvien superficiel droit, traduisant l'accident ischémique. Sur une coupe axiale basse, en plus des anomalies cortico-sous-corticales, il faut noter la présence de structures tubulaires en hyposignal, situées en nombre trop important.

Les manifestations liées à l'infection

- . *Les pneumopathies* : sur le cliché pulmonaire, il existe un foyer de comblement alvéolaire, avec bronchogramme aérique de la base pulmonaire droite. Cette opacité alvéolaire efface la coupole diaphragmatique droite en arrière et respecte le bord droit du cœur. La silhouette cardio-médiastinale est normale et l'index cardio-thoracique est respecté.

Il s'agit d'une pneumopathie de la pyramide basale droite.

- . *Les abcès multiples de la rate* : à l'échographie, il existe des images hypoéchogènes arrondies dont certaines sont de nature liquidienne et d'autres tissulaire. La rate est augmentée de volume, de contours réguliers sans collection sous capsulaire. Sur les coupes scannographiques, il existe de multiples images hypodenses disséminées dans le parenchyme splénique, ne se rehaussant qu'en périphérie après injection de produit de contraste, ce qui confère une paroi à ces lésions.

COMMENTAIRES

Aspects épidémiologiques

Cette étude confirme le fait que les individus de race noire sont les plus atteints par cette maladie, sans aucune prédominance sexuelle. Mais la drépanocytose peut aussi être observée chez les sujets de race blanche. Les travaux de DE LUMLEY (3) ont montré que les méningites à pneumocoques et à *Haemophilus influenzae* sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant drépanocytaire et leur évolution parfois foudroyante. En ce qui concerne le paludisme, DE LUMLEY (3) a montré que la rareté des accès pernicieux chez le drépanocytaire s'expliquerait par la difficulté de développement du *Plasmodium falciparum* dans les hématies de ces malades. Par contre, le *Plasmodium* peut déclencher des crises vaso-occlusives graves justifiant la prévention soigneuse des accès palustres en zone endémique.

Aspects cliniques

Travaillant sur des séries plus exhaustives, certains auteurs (8, 9) décrivent d'autres types de complications que nous n'avons pas observées. Selon ces auteurs, les manifestations cliniques apparaissent vers l'âge de 6 à 9 mois. Les manifestations infectieuses sont liées essentiellement aux troubles de la phagocytose et à l'asplénie fonctionnelle secondaire aux infarctus successifs. Les pneumocoques et les salmonelles sont les bactéries les plus fréquentes et les plus redoutées. L'*Haemophilus influenzae*, le staphylocoque et les entérobactéries sont également rencontrées. L'infection pulmonaire est la plus fréquente et son diagnostic différentiel avec l'infarctus pulmonaire est difficile, les deux complications pouvant d'ailleurs être associées. Le foie peut augmenter brusquement de volume au cours

de certaines crises.

La splénomégalie est constante mais diminue avec l'âge. Cette involution est caractéristique de la maladie. Il s'agit le plus souvent d'une rate non fonctionnelle.

L'infarctus mésentérique est une complication grave et souvent fatale car de diagnostic difficile.

Des hémorragies intra-cérébrales sont possibles.

Les complications oculaires sont dominées par les thromboses vasculaires associées à des hémorragies du vitré et de la rétine ou des décollements de la rétine ; d'où l'intérêt du fond d'œil et de l'échographie oculaire dans la prise en charge de ces malades.

Aspects biologiques

L'électrophorèse de l'hémoglobine est l'examen essentiel pour confirmer le diagnostic.

L'étude du frottis sanguin révèle la présence constante de drépanocytes (hématies en faucille ou hérissées de spicules), par des inclusions intra-érythrocytaires ou corps de Jolly, témoignant d'une asplénie fonctionnelle.

L'hémogramme montre une anémie à 6-8 gr. d'Hb pour 100 ml voire moins.

L'étude de la moelle osseuse qui ne doit pas être pratiquée, montrerait une moelle riche en érythroblastes.

L'imagerie médicale

Au niveau du système hépato-biliaire

L'échographie permet de détecter l'infarctus du foie qui est rare (9), d'analyser la structure des abcès et de guider leur aspiration. Elle permet de détecter l'hémochromatose qui

peut évoluer vers la cirrhose. Ainsi, 50 % des calculs peuvent se voir sur un cliché d'ASP (9).

La cholécystographie orale pourrait révéler des lithiases chez 37 % des drépanocytaires. Mais l'échographie demeure de loin le meilleur examen pour la plupart des auteurs (1, 5, 7, 2).

Elle permet de détecter les cholécystites et d'aider au diagnostic étiologique des ictères intra et extra-hépatiques.

Au niveau de la rate

L'échographie permet de détecter l'infarctus, l'abcès, l'hémochromatose, la fibrose et les calcifications. Même si la splénomégalie est importante, il est fréquent qu'elle soit une rate non fonctionnelle, ce qui peut être mis en évidence par une scintigraphie au technétium.

Au niveau du rein

L'infarctus rénal et la nécrose papillaire peuvent être détectés par l'urographie intra-veineuse et l'échographie.

CONCLUSION

Compte tenu du fait qu'il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement médical pour la prévention des complications de la drépanocytose, l'imagerie médicale serait d'un grand apport dans la prise en charge et la surveillance régulière de ces enfants drépanocytaires, qui sont meilleur garant d'une diminution de la gravité de ces manifestations et d'une meilleure qualité de vie.

Malgré la relative rareté de la drépanocytose en France, le brassage des populations, rend nécessaire la connaissance des atteintes viscérales de cette hémoglobinopathie.

BIBLIOGRAPHIE

1 - CADIER L., DIARD F., CALABET A.

Drépanocytose et thalassémie.

Journées de radiologie pédiatrique, Paris, 1983.

2 - CASTELL P.

Accidents vasculaires cérébraux et drépanocytose.

Pédiatrie, 1992, 47, 451-154.

3 - DE LUMLEY L.

Les accidents aigus de la drépanocytose (cours photocopié) 1991-1992 ; 9 p. Université de Limoges. Fac. de med. (2, rue du Docteur Marcland, 870,25 LIMOGES Cedex) CHU Dupuytren serv. Pédiatrie I/87042 Limoges, France.

4 - GIROT R;

Prise en charge d'un enfant drépanocyttaire.

Pédiatrie, 1990, 45, 437-440.

5 - GIROT R.

Actualité de la drépanocytose.

Arch. Fr. Pédiatr. 1986, 43, 83-86.

6 - GUMBS R.V.

Therapeutic extramedullary hematopoiesis in sickle-cell disease.

A.I.R., 1987, 149, 889-893.

7 - SALLEE M.

Complications de la maladie drépanocytaire de l'enfant en zone tempérée (expérience à partir de 34 observations à l'hôpital Trousseau de Paris).

Thèse, Paris, 1986.

8 - ORSINI A., VOVAN L.

Hémoglobinopathies.

Hématologie pédiatrique, éd. Flammarion, 1982, 111-142.

9 - VIJAY M. RAO, JENO I. SEBES, ROBERT M. STEINER, SAMIR K. BALLAS

Non invasive diagnostic imaging in hemoglobinopathies.

Hematology Oncology clinics of North America, 5, (3), 1991, 517-533.

10 - LE MAREC B.

Le Moya-Moya : à propos de 3 cas.

Pédiatrie, 1973, 28, 133-148.