

POSTERS SCIENTIFIQUES

POSTER N°01

Portal cavernoma in children about 20 cases.

ACHOUR A, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

POSTER N°02

Rôle de l'imagerie dans le suivi post-opératoire des reperfusions portales chirurgicales (RPC).

ACHOUR A, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

POSTER N°03

Bilan radiologique avant reperfusion portale chirurgicale (RPC) dans les obstructions portes avec cavernome et hypertension portale.

ACHOUR A, HMIDA B, FRANCHI-ABELLA S, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

POSTER N°04

Un kyste méconial mimant une duplication digestive : à propos d'une observation néonatale.

ACHOUR A, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M, KECHICHE N, MAKHLOUF D, LAAMIRI R, FARHANI R, KSIAA A, SAHNOUN L, MEKKI M, BELGUITH M, NOURI A.

POSTER N°05

Occlusion par hernie interne transmésentérique congénitale chez l'enfant : à propos d'un cas.

ACHOUR A, KECHICHE N, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

POSTER N°06

Imagerie des malformations kystiques pulmonaires chez l'enfant.

ACHOUR A, MOBASHI S, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

POSTER N°07

Imagerie des dysraphismes vertébro-médullaires : kit d'auto-apprentissage.

ACHOUR A, SOURI A, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

POSTER N°08

Intérêt de la séquence IRM coronale STIR dans les boiteries inexpliquées chez l'enfant de moins de six ans.

BRUNEAU B, TRÉGUIER C, VIOLAS P, DESGRANGE M, PROISY M.

POSTER N°09

IRM pédiatrique et sédation : évaluation de la prémédication par Pentobarbital.

CHABRILLAC A, GUESMI M, ALBERTARIO M, BOYER C, TRAN A.

POSTER N°10

Aspects cliniques et radiologiques de la maladie de Köhler patellaire : série de 6 cas et revue de la littérature.

EULLIOT J, BAUD C, SAGUINTAAH M, BOLIVAR J, DAVID S, TALEB-ARRADA I, BÉCHARD-SEVETTE N, LOUAHEM D, DELPONT M, COTTALORDA J, PRODHOMME O.

POSTER N°11

Cathéters veineux ombilicaux (KTVO) : intérêt d'une échographie abdominale à distance en cas de mauvais positionnement.

HERMITTE L, COZE S, TOSELLO B, VIALET R, PANUEL M, CHAUMOITRE K.

POSTER N°12

La dilatation kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : apport de l'imagerie.

KECHICHE N, MAKHLOUF D, ACHOUR A, LAAMIRI R, MANI S, KSIAA A, SAHNOUN L, MEKKI M, BELGUITH M, NOURI A.

POSTER N°13

La place de la cholangiographie per-opératoire dans la prise en charge des ictères cholestatiques de l'enfant.

MAKHLOUF D, BELHASSEN S, ACHOUR A, MOBASHI S, BEN YOUSSEF S, HIDOURI S, SAHNOUN L, MEKKI M, BELGUITH M, NOURI A.

POSTER N°14

Automated DEHSI detection and brain MRI segmentation in 495 preterm newborns : correlation with the ASQ score at 2 years of age.

MOREL B, BERTAULT P, FAVRAIS G, TAVERNIER E, BLOCH I, ADAMSBAUM C, TAUBER C, SIRINELLI D, SALIBA E. EPIRMEX study group.

POSTER N°15

Apport de l'IRM cérébrale au diagnostic de la Céroïde Lipofuscinose Neuronale de type 2 (CLN2).

NTORKOU A, DOZIERES-PUYRAVEL B, PICHARD S, AUVIN S, ALISON M, ELMALEH-BERGES M.

POSTER N°16

IRM hypophysaire et puberté précoce centrale de la fille : faut-il systématiquement faire une injection de chélates de gadolinium ?

PRÉVOST-SCARWELL C, BACCI J, CHATEIL JF.

POSTER N°17

Séquestrations extralobaires juxta diaphragmatiques : aspects en IRM fœtale et corrélations postnatales.

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

POSTER N°18

Le signe du halo périrénal en IRM fœtale : signification pathologique à propos de 13 cas.

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

POSTER N°19

Évolution de la vasculopathie cérébrale chez les enfants drépanocytaires après greffe de moelle comparée au programme d'échanges transfusionnels : résultats de l'étude française multicentrique DREPAGREFFE.

VERLHAC S, BERNAUDIN F, DALLE JH, ELMALEH M, ALISON M.

POSTER N°20

Comparaison entre la résonance magnétique intra-utérine et post mortem dans le cas de l'interruption de grossesse au début du deuxième trimestre pour des anomalies du système nerveux central.

ZENNARO F, FANTASIA I, BUSSANI R, D'OTTAVIO G, MONASTA L, QUADRIFOGLIO M, MASO G, STAMPALIJA T.

POSTER N°21

Occlusion membraneuse de la veine cave inférieure, une entité méconnue.

ZERBIB G, GRANDMOUGIN A, PETIT P, DABADIE A.

POSTER N°01

Portal cavernoma in children about 20 cases.

ACHOUR A, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

Introduction : The portal cavernoma is the most common cause of portal hypertension (PHT) in children. Its prognosis depends mainly on gastrointestinal bleeding that causes. The aim of our study is to review the clinical, radiological and laboratory aspects of this disease and to report the current treatment modalities.

Méthods : We are conducting a retrospective study on 20 children, operated for portal cavernoma, compiled at pediatric surgery department of Fattouma Bourguiba hospital between the years 2010 to 2019.

Results : The average age of patients was 8 years with a female sex ratio of 1,3. The reason for hospitalization was gastro-intestinal bleeding in 11 cases and splenomegaly in another case. Splenomegaly was constant with signs of PHT in all of cases. Biology has discovered hypersplenism in all our patients, associated with iron deficiency anemia, the prothombin time (PT) was generally elongated, liver function tests came back normal except three cases of cholestasis. The gastrointestinal endoscopy showed oesophageal varices steadily. An imaging based on ultrasound with or without a Doppler established the diagnosis of cavernoma in 100% of cases, completed pre-operatively by computed angio-tomography in all cases. The liver histology, performed in 8 cases, was characterized by portal fibrosis. Treatment was mainly surgical; we performed a distal splenorenal shunt (DSRS) in 9 cases, a spleno-caval shunt in 3 case, a meso-caval venous interposition shunt in 4 cases and splenectomy with and without azygo-portal disconnection in 4 cases. During a follow-up of 18 months on average, the clinical and paraclinical evolution of the patients were generally good with permeable shunts, a regression of hypersplenism and no recurrence of bleeding in 16 cases. However, portal vein thrombosis occurred in 3 cases, once following a splenectomy and the other following DSRS.

Conclusion : This study has enabled us to understand better the pathology of portal cavernoma and its complications heavy disrupting the quality of life, and the development of a child. Accordingly, an appropriate therapeutic decision must be taken at an early age, at a time when surgery has proved its superiority in this field, especially after the advent of Mesoportal bypass.

POSTER N°02

Rôle de l'imagerie dans le suivi post-opératoire des reperfusions portales chirurgicales (RPC).

ACHOUR A, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

Objectifs : Dans les obstructions portes avec cavernome, la RPC permet de rétablir un flux portal intra-hépatique. L'objectif de cette étude est de montrer le rôle de l'imagerie dans le suivi et le diagnostic des complications après RPC, et d'analyser l'adaptation du système porte et du parenchyme hépatique.

Matériels et méthodes : 20 enfants ont eu une tentative de RPC entre 2011 et 2019. Après intervention, l'imagerie a comporté une écho-Doppler (n=20), un angio-scanner (n=12), une IRM (n=4).

Résultats : Dix-huit RPC ont réussi. Deux patients ont eu un échec secondaire. Les thromboses ont été diagnostiquées en écho-Doppler en post-opératoire dans 2 cas. Parmi les 20 patients "reperfusés" 18 avaient un système porte intra-hépatique perméable de taille normale en écho-Doppler, 12 en scanner et 4 en IRM.

Conclusion : L'écho-Doppler est l'examen clé du suivi des RPC. Après RPC le système porte intra-hépatique prend un aspect normal. La radiologie interventionnelle a une place dans le traitement des complications.

POSTER N°03

Bilan radiologique avant reperfusion portale chirurgicale (RPC) dans les obstructions portes avec cavernome et hypertension portale.

ACHOUR A, HMIDA B, FRANCHI-ABELLA S, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

Objectifs : Dans les obstructions portes sur foie normal avec cavernome, la RPC permet de traiter l'hypertension portale en évitant les complications des anastomoses porto-systémiques et de rétablir un flux portal intra-hépatique si le SPIH est perméable et continu. L'objectif de l'étude est de préciser l'intérêt des différents examens dans l'exploration du système porte intra-hépatique (SPIH).

Matériels et méthodes : Étude rétrospective portant sur 10 enfants opérés pour RPC entre 2017 et 2019. Le bilan pré-opératoire a comporté un écho-Doppler (10), un angioscanner (10), une biopsie hépatique par voie trans jugulaire (4), une phlébographie sus-hépatique bloquée (9). Les résultats ont été confrontés aux constatations per-opératoires et à l'évolution.

Résultats : Huit RPC ont réussi. Le SPIH a été vu perméable et continu chez 3 patients en écho-Doppler dont 1 échec, et dans tous les cas en phlébographie sus-hépatique (6). Le scanner ne permettait pas de conclure sur le SPIH mais donnait une analyse parfaite du système porte extra-hépatique (SPEH).

Conclusion : Quand la perméabilité du SPIH n'est pas évidente en écho-Doppler, il doit être étudié par phlébographie sus-hépatique bloquée qui est moins invasive que la portographie. L'étude du SPEH est faite par angioscanner.

POSTER N°04

Un kyste méconial mimant une duplication digestive : à propos d'une observation néonatale.

ACHOUR A, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M, KECHICHE N, MAKHLOUF D, LAAMIRI R, FARHANI R, KSIAA A, SAHNOUN L, MEKKI M, BELGUITH M, NOURI A.

Introduction : Le kyste méconial est dû à l'issue de méconium dans la cavité péritonéale secondaire à la perforation de l'intestin du fœtus. Grâce aux progrès de l'imagerie, l'échographie permet souvent de suspecter le diagnostic. Toutefois, parfois l'aspect échographique n'est pas spécifique et peut correspondre à d'autres masses kystiques abdominales néonatales.

Objectif : Nous rapportons ici un cas de kyste méconial néonatal dont le diagnostic préopératoire était une duplication digestive.

Observation : Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, né à terme par césarienne, hospitalisé au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir, à J2 de vie pour des vomissements alimentaires. L'interrogatoire n'a pas révélé de notion de consanguinité. L'échographie morphologique faite à 37SA a conclu à une masse kystique sous hépatique en faveur d'une duplication digestive. L'échographie post-natale faite à J2 de vie a montré une formation kystique sous hépatique para-vésiculaire bien limitée ayant une paroi propre stratifiée rappelant une structure digestive, avec un contenu échogène faisant évoquer une duplication digestive haute communicante. Le nouveau-né a été opéré. L'exploration per-opératoire a objectivé un kyste méconial situé à 80 cm de l'angle duodéno-jéjunal. Par ailleurs, il n'y a pas de perforation associée, ni de diverticule de Meckel, ni d'anomalies de la rotation. Les suites opératoires ont été simples. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de kyste méconial.

Conclusion : L'échographie abdominale reste la technique diagnostique de référence et l'examen de choix pour le dépistage de kyste méconial, aussi bien en période anténatale qu'en période post-natale. Parfois, l'aspect radiologique peut être trompeur. Le diagnostic final reste anatomopathologique.

Occlusion par hernie interne transmésentérique congénitale chez l'enfant : à propos d'un cas.

ACHOUR A, KECHICHE N, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

Introduction : La hernie interne à travers un défaut du mésentère ou hernie transmésentérique est une cause rare d'occlusion intestinale aiguë. Son diagnostic est le plus souvent réalisé en peropératoire. La connaissance de ses particularités cliniques et en imagerie permet d'envisager le diagnostic préopératoire.

Objectif : Nous présentons 1 cas d'occlusion intestinale aiguë causée par une hernie transmésentérique congénitale afin de contribuer à la connaissance des particularités cliniques et en imagerie de cette entité.

Matériels et méthodes : Il s'agissait d'un nourrisson âgé de 2 ans, sans ATCDs pathologiques particuliers, admis au service de chirurgie pédiatrique dans un tableau d'EDC septique. L'HDM remonte au jour de son admission marquée par l'installation de douleurs abdominales associées à des vomissements. Deux heures plus tard, il a été ramené par les pompiers aux urgences pédiatrie dans un tableau de choc septique. Après stabilisation de son état HD, il a été exploré par une TDM abdominale.

Résultats : L'examen physique a retrouvé une défense abdominale diffuse. Le diagnostic de péritonite aiguë généralisée a été évoqué. La radiographie de l'abdomen sans préparation a révélé la présence de niveaux hydroaériques de type grêlique. L'hémogramme était normal. La créatininémie était normale. Le diagnostic préopératoire évoqué était une péritonite aiguë généralisée. Une TDM abdominale réalisée a révélé une occlusion intestinale aiguë grêlique mécanique. Une laparotomie a été donc indiquée en urgence. Une anesthésie générale avec intubation orotrachéale a été conduite et la voie d'abord a été une médiane. À l'ouverture, la cavité péritonéale était le siège d'un épanchement sanguinolent. L'exploration a noté l'incarcération d'un segment de l'iléon dans un défaut du mésentère. L'iléon incarcerated était nécrosé sur 130 centimètres environ. Le traitement a consisté à une résection de l'iléon nécrosé, suivie d'une anastomose dans le même temps. Les suites opératoires étaient simples.

Discussion : L'étranglement de structures digestives au travers de défauts péritonéaux est responsable des occlusions sur hernie interne. Chez l'enfant, ces défauts sont congénitaux. Certains de ces orifices sont physiologiques, alors que d'autres se font au travers d'orifices anormaux. Il peut exister des défauts péritonéaux secondaires à des chirurgies antérieures. L'aspect en imagerie est proche des occlusions sur bride. L'exploration scanographique avec reconstructions multiplanaires permet de rechercher ces hernies, même si leur diagnostic étiologique est le plus souvent opératoire. Les structures digestives incarcerated présenteront une répartition disposée dans un sac péritonéal. La connaissance des orifices péritonéaux physiologiques et pathologiques fréquents est nécessaire. On retiendra que les 4 variétés les plus fréquentes sont, par ordre de fréquence, les hernies para-duodénales, péri-caecales, transmésentériques et omentales. Le scanner tient ici une indication de choix car l'étude des orifices herniaires internes est grandement facilitée par une vision spatiale globale de l'abdomen.

Conclusion : La hernie transmésentérique est une cause rare, mais possible d'occlusion intestinale aiguë chez l'enfant. La présence d'épisodes de subocclusion spontanément réduites peut être un argument important du diagnostic. Le diagnostic tardif peut occasionner des complications à type de nécrose d'anse.

Imagerie des malformations kystiques pulmonaires chez l'enfant.

ACHOUR A, MOBASHI S, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

Problématique : Les malformations kystiques pulmonaires sont rares. Elles sont essentiellement représentées par les emphysèmes lobaires géants, les kystes bronchogéniques intra parenchymateux, les séquestrations pulmonaires et les malformations adénomatoïdes kystiques. Leur diagnostic n'est pas toujours facile vu la similitude de leur sémiologie radiologique. La connaissance des signes radiologiques est essentielle afin de poser le diagnostic en pré opératoire.

But du travail : Les objectifs de notre travail étaient de décrire les particularités radiologiques à la période pré et post natale des malformations kystiques pulmonaires.

Méthodes : Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive portant sur les cas de malformations kystiques pulmonaires colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, durant une période de 17 ans allant du 1^{er} janvier 2000 au 31 décembre 2017.

Résultats : Nous avons recensé 50 cas admis pour suspicion de malformation kystique pulmonaire, Il s'agissait de 23 filles et 27 garçons (sex ratio de 1.17). La médiane d'âge de début des premiers signes cliniques était de 2 mois. La médiane d'âge au moment du diagnostic était de 4 mois. Des antécédents de détresse respiratoire du nouveau-né étaient notés chez 8 cas, et des antécédents bronchopneumopathie à répétition étaient notés chez 10 cas. La découverte diagnostique était faite en anténatal en échographie chez 8 cas et complétée par IRM fœtale chez 4 cas. L'échographie anténatale a montré une formation d'échostructure anéchogène arrondie bien limitée intra thoracique parenchymateuse pulmonaire chez 5 cas et une masse médiastinale postérieure hyperéchogène avec visualisation d'un vaisseau systémique aberrant chez 3 cas. La radiographie thoracique et la TDM thoracique ont été faites chez tous les patients de notre série ayant montré une distension avec hyperclarté d'un lobe pulmonaire chez 27 patients, des formations kystiques pulmonaires à paroi propre fine de contenu aérique ou avec un niveau hydro aérique chez 14 patients, une masse tissulaire médiastinale alimentée par une artère provenant de l'aorte descendante et drainée par une veine systémique chez 5 patients, un pneumothorax chez une patiente. Des signes de compression avec une déviation médiastinale était notées dans 25 cas. La TDM thoracique a redressé le diagnostic dans 5 cas en éliminant une MKP et en évoquant d'autres diagnostics. Elle a montré des clartés digestives intra thoraciques chez une patiente, une volumineuse collection de l'hémithorax chez un patient, une condensation parenchymateuse pulmonaire chez 2 patients et un pneumothorax chez un patient. La localisation au niveau du lobe supérieur gauche était la plus fréquente trouvée dans 24 cas. Quarante-quatre patients ont été opérés à un âge moyen de 3 mois et 17 jours. Le diagnostic de MKP était confirmé histologiquement dans 37 cas répartis entre ELC (18 cas), MAKP (12cas), SP (2 cas), KB (1cas). L'examen histologique a redressé le diagnostic chez 7 cas ayant conclu à d'autres diagnostics.

Conclusion : Les malformations kystiques pulmonaires sont un groupe d'affections ayant une grande similitude clinique et radiologique. La place de l'imagerie pré et post natale notamment de la TDM thoracique reste déterminante pour poser le diagnostic en pré opératoire ou pour discuter les diagnostics différentiels. Le diagnostic final reste anatomopathologique.

Imagerie des dysraphismes vertébro-médullaires : kit d'auto-apprentissage.

ACHOUR A, SOURI A, ABDELAALI M, HMIDA B, MAATOUK M, MNARI W, SAAD J, ZRIG A, SALEM R, GOLLI M.

Introduction : Les malformations vertébro-médullaires ou dysraphismes sont des malformations complexes ayant en commun la non fermeture du tube neural. Leur prévalence serait de 0,85 pour 10 000 naissances en Tunisie. Ils sont souvent de découverte précoce dans la première enfance. Leur diagnostic est orienté par le tableau clinique, dominé par les manifestations cutanées ensuite les déficits neurologiques et enfin les manifestations orthopédiques. Nous allons adopter la classification proposée par ROSSI et ses collaborateurs en 2004 qui divise les dysraphismes spinaux en dysraphismes spinaux ouverts et en dysraphismes spinaux fermés. Le dénombrement de ces différentes anomalies a nettement progressé ces dernières années grâce au progrès des moyens d'imagerie et notamment de l'IRM qui constitue l'examen de choix pour la détection, la caractérisation et la classification de ces malformations.

Objectif : L'objectif de ce travail est de :

- Rappeler les aspects embryologiques, épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et radiologiques dans le diagnostic anténatal et post natal de ces anomalies congénitales.
- Insister sur le rôle fondamental de l'IRM dans leur caractérisation.

Matériels et méthodes : Notre étude est rétrospective descriptive étudiant l'aspect en imagerie des malformations vertébro-médullaires, Illustrées par des dossiers radio-cliniques colligés dans le service de radiologie A, du service de neurochirurgie et du service de chirurgie pédiatrique du CHU FB Monastir. Cette étude a couvert une période de 5 ans allant de l'année 2014 au fin Mai 2019. Les patients étaient adressés à notre institution suite à un dépistage anténatal ou tardivement après la naissance. Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique et d'une IRM. Quelques patients ont bénéficié d'un complément d'exploration par échographie, tomodensitométrie (TDM) ou par des radiographies standards.

Résultats : Notre population est formée de 45 patients : 18 de sexe masculin et 27 de sexe féminin, avec un sex-ratio de 0,66. Les patients étaient d'âges différents, allant de la période néonatale jusqu'à l'âge de 18 ans. La symptomatologie clinique est variable, dominée par les manifestations cutanées tel qu'une masse lombosacrée, un sinus dermique ou un angiome cutané. Ensuite par des signes neurologiques et enfin orthopédiques. L'anomalie la plus fréquemment retrouvée est la myéломéningocèle dans environ 60% des cas.

Discussion : Le développement de la moelle spinale peut être résumé en trois grands stades embryologiques. Les malformations de la moelle proviennent de défauts survenus lors de ces phases. Certaines restent incompréhensibles ou trouvent plusieurs hypothèses étiopathogéniques. Plusieurs classifications ont été proposées pour les dysraphismes. Les unes sont basées sur les origines embryologiques. Les autres sont clinico-radiologiques fondées sur les constatations de l'examen clinique et de l'imagerie. Pour notre travail, nous avons adopté la classification proposée par Rossi et ses collaborateurs en 2004 qui divise les états dysraphiques en 2 groupes : dysraphismes ouverts (DO)/dysraphismes fermés (DF).

Conclusion : Les dysraphismes sont des malformations fréquemment observées en milieu pédiatrique. Leur prise en charge est lourde nécessitant l'intervention d'une équipe multidisciplinaire où le radiologue joue un rôle important. Leur diagnostic est d'abord orienté par l'examen clinique de la ligne médiane du dos de l'enfant. L'imagerie repose essentiellement sur l'IRM qui permet un bilan lésionnel complet et précis. Une meilleure connaissance de la sémiologie IRM anténatale permettra certainement de changer la prise en charge et le pronostic de ces malformations.

POSTER N°08

Intérêt de la séquence IRM coronale STIR dans les boiteries inexplicées chez l'enfant de moins de six ans.

BRUNEAU B, TRÉGUIER C, VIOLAS P, DESGRANGE M, PROISY M.

Introduction : Les boiteries chez l'enfant de moins de 6 ans sont un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques. Le bilan d'imagerie comprend classiquement des radiographies standards du bassin et du membre inférieur et une échographie. Il est fréquent qu'au terme de ce bilan la boiterie reste inexplicée, une IRM peut alors être réalisée en complément, notamment en cas de suspicion d'infection ostéo-articulaire (fièvre, syndrome inflammatoire ...). L'objectif de cette est d'évaluer l'intérêt de l'IRM et de la séquence coronal STIR dans cette indication.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective. Les critères d'inclusion étaient : âge < 6 ans, boiterie inexplicée au terme du bilan. Relecture des séquences coronales STIR en double aveugle. Une corrélation était réalisée entre le diagnostic évoqué en IRM et le diagnostic final retenu dans le dossier médical.

Résultat : 130 patients ont été inclus (âge moyen = 32,3 mois). Les étiologies les plus fréquemment retrouvées étaient infectieuses (43 patients) et traumatiques (23 patients). Chez 48 patients aucune cause n'a été retrouvée, avec pour ces derniers une évolution favorable sans traitement. La valeur prédictive négative de la séquence coronale STIR dans notre série est évaluée à 98%. La concordance entre le diagnostic évoqué en IRM et le diagnostic final du dossier est évaluée à 99,23%.

Conclusion : La séquence IRM coronale STIR présente une excellente valeur prédictive négative (98%) dans le diagnostic des boiteries inexplicées chez l'enfant de moins de six ans, notamment pour le diagnostic des infections ostéoarticulaires. La concordance entre le diagnostic évoqué en IRM et le diagnostic final est excellente.

POSTER N°09

IRM pédiatrique et sédation : évaluation de la prémédication par Pentobarbital.

CHABRILLAC A, GUESMI M, ALBERTARIO M, BOYER C, TRAN A.

Objectifs : La réalisation d'une IRM de qualité chez un jeune enfant nécessite, en principe, le recours à une sédation. Dans notre centre, afin de limiter les anesthésies générales chez les enfants de 6 à 20 kg, nous avons recours à l'administration de Pentobarbital. L'objectif de cette étude est d'évaluer l'efficacité de cette prémédication.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective menée dans le service de radiologie pédiatrique des Hôpitaux pédiatriques de Nice CHU-Lenval sur la période de mars 2017 à décembre 2018. 472 patients ont été inclus (de 3 à 51 mois, âge moyen:19,7 mois \pm 11,8 ; de 6 à 20 kg, poids moyen: 10,6 kg \pm 2,9; sexe ratio: 3/2). Ils ont tous bénéficié d'une prémédication par Pentobarbital administré par voie intra-rectale (5 mg/kg) avant la réalisation de leur IRM (Aera Siemens, 1,5 T). Cette prémédication a été jugée efficace quand l'examen réalisé, sans ou bien avec quelques artéfacts cinétiques, avait permis de répondre à la question posée par le clinicien.

Résultats : La prémédication par Pentobarbital a été efficace dans 86 % des cas [82,6-89,0]. En étude multivariée, la prémédication était d'autant moins efficace que l'âge et le poids de l'enfant étaient plus élevés (OR respectivement de 1,3 [1,1-1,4] et de 1,4 [1,1-2,0]). En revanche, l'efficacité était significativement associée à la réalisation de l'IRM le matin et au nombre croissant de séquences effectuées (OR respectivement de 3,1 [1,3-7,5] et 0,4 [0,3-0,5]). L'injection de produit de contraste, quant à elle, n'avait pas d'influence sur cette efficacité.

Conclusion : Le Pentobarbital administré par voie intra-rectale apparaît comme une technique de sédation efficace pour la réalisation des IRM en pédiatrie.

POSTER N°10

Aspects cliniques et radiologiques de la maladie de Köhler patellaire : série de 6 cas et revue de la littérature.

EULLIOT J, BAUD C, SAGUINTAAH M, BOLIVAR J, DAVID S, TALEB-ARRADA I, BÉCHARD-SEVETTE N, LOUAHEM D, DELPONT M, COTTALORDA J, PRODHOMME O.

Objectifs : Décrire les aspects radiologiques de la maladie de Köhler patellaire ou ostéochondrose du noyau d'ossification primaire de la patella. Rappeler que bien que son aspect soit également décrit comme une variante de la normale, la présence de douleurs prépatellaires doit faire évoquer ce diagnostic. Évoquer la possibilité d'un état prédisposant chez certains patients avec atteinte uni/bilatérale d'ostéochondrose de la rotule et du naviculaire.

Matériel et méthodes : Étude rétrospective (2014-2019) monocentrique d'une série de 6 cas. Revue des données cliniques et radiologiques (radiographies, échographie, scanner et IRM). Revue de la littérature.

Résultats : Les 6 patients étaient des garçons âgés de 5 à 8 ans, présentant des douleurs aiguës ou chroniques de la face antérieure du genou, spontanées ou apparaissant à l'effort, sans fièvre, sans traumatisme dans cinq cas ou dans les suites d'un traumatisme récent dans un cas. Les radiographies retrouvaient une patella d'aspect sclérosé, irrégulier ou moucheté. L'IRM, réalisé dans tous les cas, montrait un centre d'ossification primaire de la patella hétérogène en hyposignal T1 marqué et en hypersignal DP Fat Sat. Le scanner, réalisé dans un cas, retrouvait un centre d'ossification patellaire multifragmenté. L'échographie, réalisée dans deux cas, montrait un centre d'ossification multifragmenté avec une perte son hyperéchogénicité. Une biopsie a été nécessaire dans un cas en raison de l'atteinte des parties molles prépatellaires et de la graisse de Hoffa en IRM, éliminant une atteinte infectieuse et confirmant le diagnostic d'ostéochondrose. Deux enfants avaient une atteinte bilatérale et deux étaient suivis pour une maladie de Köhler-Mouchet. Tous les enfants ont été traités de façon symptomatique avec une évolution favorable. Un enfant a bénéficié d'un suivi radiologique jusqu'à normalisation. La littérature rapporte six cas chez des garçons entre 5 et 9 ans et un cas chez un garçon de 11 ans avec retard de croissance, avec une présentation clinique et en imagerie similaire (2 cas décrits en IRM).

Conclusion : La maladie de Köhler est une cause méconnue de douleur patellaire chez le garçon entre 5 et 9 ans, probablement sous-évaluée, d'autant plus que son aspect radiographique peut faire conclure à tort à une variante de la normale. La radiographie standard et l'IRM sont les clés du diagnostic. L'apport de l'échographie reste à évaluer. Il faut garder en mémoire que le diagnostic ne peut être posé qu'à l'exclusion d'une ostéomyélite patellaire, qui nécessiterait un traitement spécifique. Une atteinte parfois bilatérale ou associée à la maladie de Köhler-Mouchet du naviculaire pourrait faire évoquer un état prédisposant chez certains patients.

POSTER N°11

Cathéters veineux ombilicaux (KTVO) : intérêt d'une échographie abdominale à distance en cas de mauvais positionnement.

HERMITTE L, COZE S, TOSELLO B, VIALET R, PANUEL M, CHAUMOITRE K.

Objectifs : Étude rétrospective monocentrique chez des nouveau-nés ayant bénéficié d'une échographie abdominale de contrôle à distance d'une pose de KTVO.

Matériel et méthodes : Le KTVO est une voie veineuse utilisée généralement entre J0 et J3 chez le nouveau-né. Elle passe par la veine ombilicale et son extrémité doit se situer à la jonction veine cave inférieure/oreillette droite. Nous avons réalisé une étude rétrospective des échographies abdominales réalisées dans le cadre d'un contrôle à distance après pose de KTVO entre janvier 2017 et mai 2019 au sein d'un établissement avec maternité de niveau 3. Le protocole de pose et de suivi des KTVO dans notre établissement recommande la réalisation d'une échographie abdominale avec doppler portal à 1 mois chez les enfants ayant bénéficié d'un KTVO surtout ceux dont l'extrémité n'était pas en bonne position.

Résultats : Durant cette période de 2 ans et demi, 352 nouveau-nés ont bénéficié d'une pose de KTVO. Une échographie de contrôle a été faite chez 59 d'entre eux (17%) dont 55% étaient prématurés. Le sex-ratio était de 1,3. Le KTVO était initialement en mauvaise position dans 86 % des cas (n=51) avec 42 cas de positionnement trop bas (confluence porte, branche portale gauche, veine ombilicale). Les échographies de contrôle étaient faites à un mois dans 73 % des cas, 12% entre J8 et J15 et 13% à 2 mois. Neuf échographies ont révélé des anomalies (15%) avec 3 hématomes parenchymateux et six thromboses partielles de la branche portale gauche dont une étendue au tronc porte. Il s'agissait dans tous les cas de KTVO mal positionnés et dans 8 cas d'une position trop basse ce qui correspond au total à 17% d'anomalie sur notre population de KTVO mal placés. Les lésions ont régressé en 1 à 2 mois dans 8 cas. Persistance d'un thrombus calcifié marginal dans un cas à 3 mois.

Conclusion : Les complications à distance des KTVO comprennent les lésions hépatiques (hématomes) et la thrombose partielle ou complète du tronc porte et de ses branches. Ces complications sont à craindre lorsque le KTVO n'a pu être mis en bonne place. Un contrôle échographique systématique à un mois semble justifié quand l'extrémité du KTVO était initialement en position basse.

POSTER N°12

La dilatation kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : apport de l'imagerie.

KECHICHE N, MAKHLOUF D, ACHOUR A, LAAMIRI R, MANI S, KSIAA A, SAHNOUN L, MEKKI M, BELGOUTH M, NOURI A.

But de l'étude : La dilatation kystique de la voie biliaire principale est une malformation congénitale rare de l'arbre biliaire. Elle pose plus des problèmes diagnostiques que thérapeutiques. Le but de notre travail est de préciser l'apport de l'imagerie dans le diagnostic et le bilan préopératoire de la dilatation kystique de cholédoque chez l'enfant.

Méthodes : Notre étude est rétrospective portant sur 36 enfants porteurs de dilatation kystique de la voie biliaire principale colligés au service de chirurgie pédiatrique de Monastir sur une période allant de 1992 jusqu'au 2018. Le diagnostic a été retenu sur les données de l'échographie, du scanner et de la cholangiographie par résonance magnétique.

Résultats : Il s'agit de 26 filles et 10 garçons. L'âge moyen au moment de diagnostic était de 5 ans. Dans un cas, le diagnostic a été fait en anténatal à 22 semaines d'aménorrhée. Les signes révélateurs ont été dominés par les douleurs abdominales dans 23 cas. La triade symptomatique complète n'a été retrouvée que dans un seul cas. L'échographie abdominale était l'examen de première intention, réalisée chez tous nos malades. Dans 21 cas, elle a confirmé le diagnostic en montrant une formation kystique en continuité avec la voie biliaire. La tomodensitométrie abdominale a été pratiquée chez 27 enfants et elle a confirmé le diagnostic chez 22 enfants. Chez les cas les plus récents (17 cas), on a fait une cholangiopancréatographie par résonance magnétique (CPRM) qui a confirmé le diagnostic dans tous les cas et elle a objectivé la présence du canal biliopancréatique commun dans 11 cas. Ainsi, l'imagerie avait conclu à un type I dans 27 cas, à un type IV dans 7 cas et à un type III dans 2 cas. La CPRE et la CPRM per-opératoire avaient abouti à la même classification.

Conclusion : L'imagerie, en particulier la CPRM de nos jours, fait le diagnostic de dilatation kystique de cholédoque chez l'enfant. Elle permet de préciser le type et de guider le geste opératoire. Elle peut découvrir l'anomalie de jonction bilio-pancréatique dans certains cas.

POSTER N°13

La place de la cholangiographie per-opératoire dans la prise en charge des ictères cholestatiques de l'enfant.

MAKHLOUF D, BELHASSEN S, ACHOUR A, MOBASHI S, BEN YOUSSEF S, HIDOURI S, SAHNOUN L, MEKKI M, BELGUITH M, NOURI A.

Introduction : L'ictère cholestatique chez l'enfant peut être secondaire à des différentes pathologies d'origine médicale ou chirurgicale. Une identification précoce du problème est essentielle pour une prise en charge médicale ou chirurgicale urgente. L'atrésie des voies biliaires est la cause la plus grave qu'on doit éliminer rapidement. La recherche étiologique chez les enfants avec une cholestase prolongée est difficile car aucune investigation préopératoire ne permet d'établir le diagnostic avec certitude en raison des erreurs cliniques et radiologiques. De nos jours, la cholangiographie per-opératoire est une alternative qui permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires. L'objectif de ce travail est d'évaluer l'efficacité de la cholangiographie per-opératoire dans la prise en charge des ictères cholestatiques de l'enfant.

Matériels et méthodes : C'est une étude rétrospective menée sur 18 ans entre 2000 et 2018, le recueil des données a été fait à partir des dossiers médicaux et des comptes rendus opératoires.

Résultats : Nous avons colligé 30 cas dont l'âge variait entre 26 jours et 6 mois avec un âge moyen de 62 jours. Tous les patients se présentaient avec un ictère cholestatique avec un doute sur l'origine chirurgicale de cet ictère dont l'atrésie des voies biliaires. Une laparoscopie exploratrice associée à une cholangiographie per opératoire par ponction de la vésicule biliaire, ont été réalisés chez tous ces malades. L'atrésie des voies biliaires a été infirmée dans 19 cas devant la visualisation de la vésicule biliaire et la perméabilité des voies biliaires extrahépatiques avec le passage de produit de contraste au niveau de duodénum et des voies biliaires intra-hépatiques à la cholangiographie. Dans 11 cas, l'atrésie des voies biliaires a été confirmée et une hépato-porto-entérostomie a été réalisée.

Conclusion : La cholangiographie peropératoire est un moyen de diagnostic simple et efficace qui permet d'obtenir la cartographie des voies biliaires intra et extra hépatiques en montrant la progression du produit de contraste dans l'arbre biliaire et le niveau d'arrêt.

POSTER N°14

Automated DEHSI detection and brain MRI segmentation in 495 preterm newborns : correlation with the ASQ score at 2 years of age.

MOREL B, BERTAULT P, FAVRAIS G, TAVERNIER E, BLOCH I, ADAMSBAUM C, TAUBER C, SIRINELLI D, SALIBA E. EPIRMEX study group.

Introduction : Preterm newborns are at high risks of disabilities. Associations of brain MRI with long-term neurodevelopmental impairments in preterm are of interests. The prognosis of diffuse excessive high signal intensities (DEHSI) of the white matter is debated. The aims of our study were to explore the associations of principles brain structures areas, including DEHSI, with the neurodevelopmental outcomes.

Material and Methods : We studied prospectively 495 very preterm infants (gestational age at birth, 30 weeks or less) from 16 university hospital centers to assess the associations between the areas of the principles brain structures obtained with an automated brain segmentation and quantitative detection of DEHSI method and the Ages and Stages Questionnaire (ASQ) score at 2 years of age.

Results : Basal ganglia and thalami (BGT), gray and white matter surfaces were significantly positively associated with the global ASQ score ($\beta = 0.091$, p. value = 0.0001; $\beta = 0.014$, p. value = 0.043; $\beta = 0.012$, p. value = 0.015 respectively). For all ASQ sub-domains, BGT surfaces were significantly associated. DEHSI was present in 58% of premature newborns. No statistically significant association between DEHSI and ASQ had been observed.

Conclusion : Automated segmentation has highlighted the significant association with the surfaces of the principles brain structures with the neurodevelopmental evolution at 2 years of age. The quantitative detection of DEHSI was not predictive of following adverse outcomes in our large prospective cohort.

POSTER N°15

Apport de l'IRM cérébrale au diagnostic de la Céroïde Lipofuscinose Neuronale de type 2 (CLN2).

NTORKOU A, DOZIERES-PUYRAVEL B, PICHARD S, AUVIN S, ALISON M, ELMALEH-BERGES M.

Introduction : La céroïde lipofuscinose neuronale de type 2 (CLN2) ou forme infantile tardive fait partie des maladies neurodégénératives progressives de surcharge lysosomale, caractérisées sur le plan clinique par un rapide déclin psychomoteur et une épilepsie (avec des anomalies à l'EEG très évocatrices). La prise en charge des CLNs repose sur un traitement symptomatique et palliatif. Le développement d'un nouveau traitement enzymatique, permettant de ralentir l'évolution de la maladie, renforce l'intérêt du diagnostic précoce de la maladie.

Objectif : L'objectif de notre étude est de décrire les anomalies de l'IRM cérébrale permettant d'évoquer le diagnostic de CLN2 dans un contexte clinique particulier.

Méthodes & Matériels : Étude rétrospective de 7 IRM cérébrales (initiales et contrôles) réalisées chez six enfants (âgés de 2 à 5 ans) avec le diagnostic confirmé d'une CLN2. La grille de relecture comprenait l'analyse qualitative en sus et sous tentoriel 1) du cortex 2) de la substance blanche 3) des noyaux gris centraux 4) du tronc cérébral et 5) des structures de la ligne médiane (corps calleux, chiasma optique)

Résultats : L'IRM a montré chez tous les patients 1) une atrophie cortico-sous corticale globale et évolutive, prédominant à l'étage sous tentoriel, visible dès les premiers stades de la maladie 2) une leucoencéphalopathie sous forme d'un hypersignal T2/Flair diffus de la substance blanche périventriculaire bilatérale à prédominance postérieure et 3) un hyposignal T2 avec perte de volume des thalami.

Conclusion : La corrélation radio-neurophysiologie-clinique peut faire évoquer précocement le diagnostic de CLN2 permettant d'améliorer la prise en charge de la maladie.

POSTER N°16

IRM hypophysaire et puberté précoce centrale de la fille : faut-il systématiquement faire une injection de chélates de gadolinium ?

PRÉVOST-SCARWELL C, BACCI J, CHATEIL JF.

Introduction : L'exploration d'une puberté précoce centrale (PPC), est une indication fréquente d'imagerie par résonance magnétique (IRM) hypophysaire, avec un protocole requérant classiquement l'injection d'un produit de contraste gadoliné (PCG). Or, les PPC secondaires sont rares chez la fille et l'utilisation des PCG soulève la question de l'accumulation de gadolinium au sein des tissus, en particulier du cerveau. La recommandation européenne actuelle (EMA) est de limiter les injections de PCG aux cas où cela est strictement nécessaire au diagnostic, notamment dans la population pédiatrique. L'objectif de notre étude est de déterminer si l'injection de PCG peut être évitée au cours des IRM hypophysaires réalisées chez les petites filles présentant une PPC.

Matériel et méthodes : Notre étude est rétrospective observationnelle bicentrique. À partir des comptes rendus d'examen enregistrés dans le dossier informatisé des patientes, nous avons recherché toutes les IRM réalisées dans nos centres, sur une période de 14 ans, pour explorer une PPC de la fille. Les images de ces IRM ont fait l'objet de 2 relectures. La première lecture en simple aveugle concernait seulement les séquences acquises avant l'injection de PCG, et permettait de classer provisoirement l'IRM dans un des 3 groupes suivants : « IRM normale », « IRM retrouvant un incidentalome » et « IRM retrouvant une étiologie à la PPC ». La seconde lecture complète concernait l'ensemble des séquences et le compte-rendu radiologique et permettait de classer définitivement l'IRM dans un des 3 groupes. Nous avons ensuite comparé les classements provisoires et définitifs afin de rechercher des discordances entre eux.

Résultats : Nous avons retenu 255 IRM chez 212 patientes. Parmi les 102 IRM non injectées, 2 ont retrouvé une étiologie (2%). Il s'agissait de 2 hamartomes hypothalamiques. Parmi les 153 IRM injectées, 13 ont retrouvé une étiologie (8.5%). Il s'agissait respectivement de 6 hamartomes hypothalamiques (3.9%), 4 gliomes du chiasma optique (2.6%) et 3 kystes arachnoïdiens compressifs (2%). Toutes ces lésions ont été dépistées par la première lecture des images non injectées. La seule IRM reclassée après injection de PCG correspondait à une IRM classée initialement « normale » et reclassée « IRM retrouvant un incidentalome » après injection de PCG, devant la présence d'un kyste de la poche de Rathke.

Conclusion : Dans cette étude l'injection de PCG n'était pas nécessaire pour affirmer le caractère normal de l'IRM en présence d'une PPC. Le bénéfice de cette injection persiste pour mieux caractériser les lésions détectées sur les séries non injectées.

POSTER N°17

Séquestrations extralobaires juxta diaphragmatiques : aspects en IRM foetale et corrélations postnatales.

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

Objectifs : Décrire les aspects IRM prénataux des séquestrations extralobaires dans leur topographie particulière juxtadiaphragmatique.

Établir leurs caractéristiques pour aider à leur diagnostic positif et différentiel en prénatal.

Matériels et méthodes : Étude rétrospective de 9 séquestrations extralobaires juxtadiaphragmatiques parmi 96 malformations pulmonaires étudiées en IRM foetale dans notre service. Étude de la morphologie, la taille, le signal T2, la présence de kystes, la visualisation d'un vaisseau systémique, la topographie, en particulier des relations anatomiques avec le diaphragme, l'estomac et le rein. Comparaison avec les échographies pré et post natales et les scanners postnataux.

Résultats : L'échographie prénatale a révélé la lésion entre 21 et 29 semaines d'aménorrhée, sous forme d'une masse hyperéchogène, avec un vaisseau systémique dans 4 cas. Le diagnostic proposé était un neuroblastome ou une séquestration quand un vaisseau était visualisé. L'IRM foetale a montré une masse en hypersignal T2 et 1 ou plusieurs microkystes, souvent de localisation périphérique. Un vaisseau systémique était vu dans 5 cas. La masse était toujours localisée contre la coupole diaphragmatique gauche sauf dans 1 cas, localisé à droite. La topographie était infradiaphragmatique dans 4 cas, diaphragmatique dans 1, transdiaphragmatique à travers le hiatus oesophagien dans 4 cas. La masse englobait la coupole ou le pilier dans les formes diaphragmatiques et transdiaphragmatiques. Elle présentait une forme géométrique et une pointe dans tous les cas. La taille variait de 13 à 37 mm, demeurait stable au fil de la grossesse dans 5 cas, augmentait discrètement dans 1 et diminuait dans 3. L'imagerie postnatale confirmait le diagnostic dans 8 cas, 1 était perdu de vue. Sur le suivi, la lésion a disparu dans 3 cas, a diminué en taille dans 3, 1 était stable et 2 étaient perdus de vue.

Conclusion : La séquestration extralobaire est une malformation pulmonaire rare. Elle peut faire évoquer un neuroblastome dans les formes juxtadiaphragmatiques. Elle présente des caractéristiques en IRM foetale fortement suggestives du diagnostic, en particulier le contact étroit avec le diaphragme et la forme géométrique, pouvant aider à les reconnaître en l'absence de visualisation d'un vaisseau systémique.

POSTER N°18

Le signe du halo périrénal en IRM fœtale : signification pathologique à propos de 13 cas.

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

Objectif : Description du signe du halo périrénal en IRM fœtale. Description d'une série de 13 fœtus présentant ce signe et sa corrélation postnatale sur une cohorte d'IRM pour pathologies de l'appareil urinaire. Nous discutons sa signification sur le devenir fonctionnel rénal postnatal.

Matériels et méthodes : Étude rétrospective monocentrique, sur une durée de 7 ans. La population d'étude était les fœtus pour lesquels une IRM fœtale était réalisée dans le cadre d'une atteinte de l'appareil urinaire de diagnostic échographique. Le signe du halo périrénal était recherché sur chaque rein de cette population d'étude. Le signe du halo périrénal est défini comme un anneau continu, en hypersignal en pondération T2, à la périphérie du rein. Ce signe doit être vu sur deux images successives, dans deux plans de coupe distincts minimum (pour le différencier de l'espace périrénal normal). Pour ces fœtus avec halo périrénal, nous disposons du devenir postnatal (gold standard). L'identification du signe du halo s'est fait en aveugle du devenir postnatal.

Résultats : Treize cas avec signe du halo périrénal ont été mis en évidence. La séquence la plus appropriée pour le caractériser était en pondération T2 TRUFISP 2D dans le plan axial. Sur les 13 cas avec signe du halo périrénal, 10 des cas (77%) avaient en postnatal un diagnostic d'hypo-dysplasie ou de dysplasie multikystique. Cinq fœtus avaient une atteinte bilatérale. Huit fœtus avaient une atteinte unilatérale. Le signe du halo périrénal était associé à d'autres signes échographiques ou IRM orientant vers un pronostic fonctionnel altéré : reins hyperéchogènes dans 8 cas, absence de différenciation cortico-médullaire échographique dans 7 cas et présence de kystes parenchymateux dans 5 cas.

Conclusion : Le signe du halo périrénal en IRM fœtale est relativement rare dans la population d'uro-néphropathies anténatales mais est systématiquement associé à une anomalie parenchymateuse ou une dysfonction rénale postnatale. Reconnaître ce signe peut être un argument d'imagerie péjoratif supplémentaire, chez un fœtus pour lequel une atteinte rénale est suspectée, dans l'évaluation de la fonction des reins affectés.

POSTER N°19

Évolution de la vasculopathie cérébrale chez les enfants drépanocytaires après greffe de moelle comparée au programme d'échanges transfusionnels : résultats de l'étude française multicentrique DREPAGREFFE.

VERLHAC S, BERNAUDIN F, DALLE JH, ELMALEH M, ALISON M.

Objectifs : Chez les enfants atteints de drépanocytose, une vitesse anormalement élevée du flux sanguin dans les artères cérébrales à l'échodoppler transcrânien (EDTC) est associée à un risque élevé d'AVC ischémique, qui peut être réduit par un programme d'échanges transfusionnels (PT). Or la greffe génoidentique de cellules souches hématopoïétiques est actuellement le seul traitement curateur de la drépanocytose. L'objectif de cette étude est de tester l'hypothèse que la greffe permet une meilleure évolution de la vasculopathie cérébrale que la poursuite du programme transfusionnel chez les enfants drépanocytaires sous PT pour une vitesse cérébrale anormale.

Matériel : Soixante-sept patients de 7,6 ans d'âge médian, 32 garçons, 35 filles, ont été inclus dans 9 sites en France, dont 7 avaient un antécédent d'AVC. Trente-deux patients qui avaient un donneur HLA identique dans la fratrie ont été greffés. Le PT a été poursuivi chez les trente-cinq autres.

Méthode : Le critère principal était la vitesse à 1 an la plus haute parmi les 8 artères explorées (artère cérébrale moyenne, antérieure, carotide interne intracrânienne, carotide interne extracrânienne des deux côtés, moyennée dans chaque groupe). Les critères secondaires étaient entre autres, le pourcentage d'EDTC normalisés à 1 et 3 ans, la ferritinémie à 1 et 3 ans, la survenue d'AVC et de lésions ischémiques à l'IRM, l'évolution des sténoses à l'ARM.

Résultats : Les vitesses étaient significativement plus basses dans le groupe greffé à 1 an (129.6 vs 170,4 cm/sec ; différence - 40.8 cm/sec $p < .001$) et à 3 ans (112.4 vs 156.7. -44.3, $p = .001$). Le pourcentage de normalisation de l'EDTC était plus élevé dans le groupe greffé (80% vs 48% ; différence 32%, $p = .045$). La ferritinémie était plus basse dans le groupe greffé à 1 ans (905 ng/mL vs 2529, $p < .001$) et à 3 ans (382 vs 2170 , $p < .001$). Il n'y a eu aucun AVC ni décès. Aucune nouvelle lésion ischémique ni sténose artérielle n'ont été observées dans le groupe greffé vs respectivement 9% et 6 % dans le groupe transfusé.

Conclusion : La greffe génoidentique a un meilleur impact sur la vasculopathie cérébrale de l'enfant drépanocytaire que les transfusions, ce qui incite à proposer la greffe précocement systématiquement en cas de vitesse anormale. Sa faisabilité est cependant conditionnée par l'existence d'un frère ou une sœur non drépanocytaire géno-identique. D'autres types de greffes sont à l'étude, la greffe haploidentique (les parents peuvent être donneurs) et la thérapie génique.

Un grand merci aux collègues, équipes soignantes et aux patients et leur famille de Pointe-à-Pitre, Marseille, Strasbourg, Necker, Lyon, Kremlin-Bicêtre, Robert Debré, Bordeaux et Fort de France.

POSTER N°20

Comparaison entre la résonance magnétique intra-utérine et post mortem dans le cas de l'interruption de grossesse au début du deuxième trimestre pour des anomalies du système nerveux central.

ZENNARO F, FANTASIA I, BUSSANI R, D'OTTAVIO G, MONASTA L, QUADRIFOGLIO M, MASO G, STAMPALIJA T.

Objectifs : L'imagerie par résonance magnétique intra-utérine (IRMiu) est une technique complémentaire à l'échographie prénatale (EP), en particulier pour les malformations du système nerveux central (SNC). La précision de l'IRMiu s'améliore avec la progression de l'âge gestationnel. Cependant, en raison des limites légales dans certains pays concernant l'interruption de grossesse (IMG), il est nécessaire d'anticiper le diagnostic à 23 semaines. Au début du deuxième trimestre, il existe certains facteurs limitatifs, outre le développement incomplet des structures cérébrales, qui peuvent influencer sur l'exactitude du diagnostic de l'IRMiu, comme l'emplacement dans l'utérus maternel, et les mouvements du fœtus et de la mère. L'IRM post-mortem (IRMpm) n'est pas touchée par ces facteurs. Le but de l'étude est d'évaluer si ces facteurs limitatifs pouvaient influencer sur l'exactitude de l'IRMiu comparativement à l'IRMpm dans une cohorte de fœtus qui ont subi un IMG en raison d'une anomalie du SNC au début du deuxième trimestre de la grossesse et évaluer l'utilité de l'IRMiu dans ces cas-là.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une analyse secondaire d'une étude observationnelle prospective de 10 ans (2007-2017) dans un seul centre de référence tertiaire, l'Hôpital mères-enfants – IRCCS « Burlo Garofolo », Trieste, Italie. Par la présente, nous avons inclus seulement les cas de IMG <23 semaines pour une malformation du SNC qui avaient effectué une IRMiu, une IRMpm et une autopsie dans le cadre d'un protocole interne et après l'obtention du consentement des parents. Nous signalons la concordance entre l'IRMiu et l'IRMpm, et entre l'IRM, l'EP et l'autopsie, respectivement.

Résultats : Dans l'ensemble, 143 IMG pour anomalie congénitale fœtale ont fait l'objet du protocole de diagnostic post-mortem. Parmi ces cas, 28 étaient des IMG pour une anomalie du SNC. Trois cas ont été exclus en raison de l'autolyse du cerveau trouvée à l'autopsie. Les anomalies du corps calleux étaient les plus représentées (16/25 ; 64 %), soit isolées (44 %), soit associées à d'autres résultats du SNC (28 %). L'AG médiane à IRMiu était de 21 semaines. Dans un cas, en plus d'une agénésie du corps calleux, l'IRMpm a identifié la présence d'une sulcation corticale anormale non identifiée à l'IRMiu. Dans trois cas (11%), l'IRMiu a ajouté à l'échographie des résultats supplémentaires cliniquement pertinents, qui ont ensuite été confirmés par l'IRMpm. Tous les cas étaient liés à des malformations du développement cortical. Tous les diagnostics ont été confirmés par l'autopsie.

Conclusion : Cette étude montre que, au début du deuxième trimestre et en cas de défauts du SNC, des facteurs limitatifs qui pourraient influencer la performance de l'IRMiu, ont une influence limitée sur sa précision dans le potentiel de diagnostic de la technique elle-même. L'IRMiu est utile pour identifier d'autres résultats pertinents malgré l'âge gestationnel précoce.

Occlusion membraneuse de la veine cave inférieure, une entité méconnue.

ZERBIB G, GRANDMOUGIN A, PETIT P, DABADIE A.

Observation : Un jeune patient de 13 ans se présente aux urgences pour hyperthermie mal tolérée. L'examen clinique met en évidence une asthénie évoluant depuis deux ans, un ictère conjonctival, une hépatosplénomégalie et une circulation veineuse collatérale thoracique et abdominale. Le bilan biologique identifie une cholestase biologique et une diminution du TP et du facteur V à 50%. L'échographie objective une dysmorphie hépatique secondaire à une cirrhose associée à des signes d'hypertension portale. Il existe de plus une sténose de la portion haute de la veine cave inférieure rétro-hépatique avec un aspect de diaphragme dont le caractère complet ou pas est difficile à préciser. Les veines sus-hépatiques sont perméables et il existe volumineux réseau azygo-lombaire bilatéral. En Doppler il existe une inversion du flux dans la veine cave inférieure rétro-hépatique. L'élastographie retrouve une augmentation de la dureté hépatique. L'hyperthermie initiale est expliquée par une pneumopathie concomitante. L'angiographie par double abord (jugulaire interne et fémorale) confirme l'obstacle complet de la veine cave inférieure rétro-hépatique par une membrane (**Figure 1**). Le traitement de cet obstacle est assuré par perforation endovasculaire et angioplastie de cette membrane. A distance du geste, les différents contrôles écho-doppler ne montrent pas de récurrence d'occlusion. Il persiste cependant une sténose cave mais sans évolution échographique de la cirrhose.

Discussion : L'occlusion membraneuse de la veine cave inférieure est une entité rare avec très peu de cas pédiatriques décrits. L'étiologie reste indéterminée avec comme hypothèses principales une séquelle de thrombose ou une malformation vasculaire congénitale. Elle est plus fréquente en Asie et en Afrique du Sud, et chez l'adulte. Elle se présente comme un syndrome de Budd-Chiari chronique, à l'origine d'une congestion hépatique, d'une cirrhose puis d'un shunt par le système azygos. Le diagnostic est confirmé en imagerie en écho-Doppler ou en scanner. Le traitement varie de l'angioplastie intra-luminale, parfois avec endoprothèse, à la membranotomie chirurgicale, jusqu'au shunt chirurgical en cas de membrane épaisse. Une revue de la littérature montre une survie plus importante que pour un syndrome de Budd-Chiari classique (75-86% à 5 ans versus 56-79%) avec un taux plus élevé de carcinome hépato-cellulaire.

Figure 1. Cavographie de profil par double abord, jugulaire interne et fémorale. Occlusion complète de la veine cave inférieure avec aspect de membrane.

