

Stratégies d'exploration des maladies hépatiques de l'enfant

D Pariente, S Franchi-Abella
 Service de Radiologie Pédiatrique
 Hôpital Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris-Sud

Introduction

Les stratégies d'explorations des maladies hépatiques de l'enfant ont évolué ces dernières années en particulier grâce aux progrès de l'IRM et du scanner multibarrette qui ont remplacé les techniques de diagnostic plus invasives. Le choix de la modalité d'imagerie dépend du tableau clinique et de la pathologie suspectée, de l'âge et de la coopération de l'enfant, mais aussi de la disponibilité des machines et de l'expertise du radiologue. La connaissance des maladies hépatiques de l'enfant et le dialogue avec les cliniciens sont essentiels. Après un rappel sur l'utilisation actuelle des techniques d'imagerie, nous aborderons 2 grands chapitres : les masses hépatiques et la pathologie des voies biliaires en reprenant les principales causes à envisager et en donnant les schémas d'exploration.

1) Techniques d'imagerie

A) Echographie

Malgré le développement des autres techniques plus récentes, elle reste la technique reine d'exploration du foie et des voies biliaires de l'enfant. Elle est en particulier très performante chez le nouveau-né et le nourrisson pour lesquels l'exploration du foie peut être faite avec des sondes de haute fréquence dont la résolution est supérieure à celle du scanner et de l'IRM. Elle est moins performante chez les enfants obèses et sur les foies stéatosiques, mais les progrès des sondes et logiciels avec en particulier l'imagerie d'harmonique ont amélioré la qualité des examens. Une autre limite est l'aérobilie secondaire à une anastomose bilio-digestive qui masque les parois des voies biliaires et qui est difficile à différencier de calculs biliaires. L'exploration doppler donne des renseignements hémodynamiques sur le sens des flux qui ne sont pas fournis par les autres techniques non invasives. L'utilisation du doppler doit être systématique dès qu'une anomalie morphologique est décelée.

L'échographie permet également de suivre en temps réel tous les gestes de radiologie interventionnelle et donc de les rendre plus précis et plus sûrs. Sa mobilité possible au lit du patient et sa disponibilité font que ses indications sont donc très larges et qu'elle doit être pratiquée avant toute autre technique en examen de débrouillage. De plus elle trouve aussi sa place en deuxième intention après le scanner ou l'IRM pour confirmer l'identification d'une structure vasculaire ou biliaire par exemple.

B) Scanner

Les progrès du scanner ont été majeurs ces dernières années avec l'arrivée des scanners multibarrettes qui permettent une acquisition volumique très rapide, rendant la sédation de l'enfant inutile, et des reconstructions multiplanaires et tridimensionnelles de qualité telle que que les « angioscanners » obtenus après injection intraveineuse de produit de contraste iodé ont remplacé l'angiographie diagnostique traditionnelle. Si l'on ajoute que le jeun est considéré comme inutile avec les produits de contraste non ioniques actuels, on pourrait

considérer que les indications du scanner sont larges. Mais il ne faut pas oublier l'exposition aux rayons X non négligeable de cet examen, qui implique que ses indications seront pesées et que sa technique, paramètres d'exposition et nombre d'hélices, sera adaptée à la morphologie de l'enfant et à la question posée pour être la moins irradiante possible. Avec les injecteurs automatiques et les techniques de détection du bolus de contraste, il est possible d'effectuer même chez le petit enfant une hélice au temps artériel et une au temps porto-sus hépatique pour analyser l'ensemble des vaisseaux du foie et la prise de contraste des lésions hépatiques. La pratique de coupes fines (1mm) est indispensable pour obtenir de bonnes reconstructions multiplanaires ou en 3 dimensions. Le balisage du tube digestif par du produit de contraste est inutile en pathologie hépatique.

Les indications du scanner sont le bilan d'extension et préopératoire des tumeurs hépatiques, les traumatismes abdominaux, le bilan préthérapeutique des hypertensions portales, le bilan avant transplantation hépatique, l'évaluation des complications de la transplantation hépatique pour confirmer ou compléter les données de l'échographie, et enfin pour les voies biliaires le diagnostic différentiel entre calcul biliaire et aérobilie. La principale contre indication reste l'insuffisance rénale.

C) L'Imagerie par résonance magnétique

Les progrès de l'IRM ont été tels ces dernières années, qu'elle a enfin pris, comme chez l'adulte, une place importante dans l'exploration de la pathologie hépatique et biliaire de l'enfant. Les séquences sont devenues plus rapides, avec des épaisseurs de coupes plus fines, des acquisitions volumiques, une synchronisation respiratoire. Une sédation reste nécessaire de 6 mois à environ 5 ans et la coopération de l'enfant plus grand doit être obtenue. Elle doit être utilisée à la place du scanner à chaque fois que cela est possible, surtout lorsqu'un suivi prolongé est prévu. L'injection de Gadolinium est nécessaire à l'analyse de la prise de contraste du parenchyme hépatique et des tumeurs. Des cas de fibrose néphrogénique systémique ont été récemment rapportés même chez l'enfant et invitent à ne pas l'utiliser en cas d'insuffisance rénale et/ou hépatique.

Une des principales indications de l'IRM est la caractérisation des tumeurs hépatiques et le suivi des hépatopathies chroniques. Une autre application de l'IRM est le diagnostic et la quantification de la stéatose et de l'hémochromatose. La chute du signal de l'ensemble ou d'une partie du foie sur les séquences dites « avec saturation de graisse » ou en « opposition de phase » est caractéristique. La charge hépatique en fer peut être mise en évidence par la chute du signal du foie sur les séquences pondérées en T2. La quantification est possible précisément à partir d'un protocole de mesures de signal sur différentes séquences et a été bien corrélée à la biopsie hépatique.

Pour l'étude des vaisseaux hépatiques l'IRM reste souvent décevante par rapport au scanner, avec des résultats plus aléatoires surtout chez le petit enfant.

L'apport le plus important de l'IRM est l'exploration des voies biliaires grâce aux séquences de cholangioIRM ou biliIRM, qui donnent une image globale des voies biliaires, indépendante de la fonction hépatique. Chez le grand enfant, le jeun n'est pas nécessaire et nous ne donnons pas en routine de boissons contenant du jus d'ananas ou de myrtille destinées par leur effet paramagnétique à effacer le signal du tube digestif car le repère du duodénum est souvent utile pour l'interprétation des images. L'antenne et le champ de vue doivent être adaptés à la taille de l'enfant pour obtenir le meilleur rapport signal sur bruit. Les séquences utilisées sont fortement pondérées en T2, et les 2 types de séquences 2D radiales en coupes épaisses et 3D en coupes fines avec synchronisation respiratoire et reconstructions seront systématiquement effectuées car leur qualité et leur apport varient d'un enfant à l'autre

et les informations qu'elles donnent sont souvent complémentaires. Les séquences rapides à l'état d'équilibre en coupes coronales ou axiales apportent aussi souvent des renseignements morphologiques intéressants. L'étude du parenchyme hépatique et du pancréas en T1 et T2 en coupes axiales sera systématiquement pratiquée en fonction de la pathologie. L'injection de Gadolinium peut être utile en cas de suspicion de tumeur ou pour mettre en évidence la prise de contraste de la paroi des voies biliaires. L'utilisation du Teslascan^R (Mangafodipir), produit paramagnétique hépato-spécifique dont l'élimination est biliaire n'a pas obtenu l'Autorisation de Mise sur le Marché actuellement chez l'enfant. L'utilisation de la sécrétine, pour augmenter la sécrétion pancréatique est difficile en France chez l'enfant.

La cholangiIRM a donc remplacé la cholangiographie ou cholécystographie transhépatique à visée diagnostique des cholestases du grand enfant. Elle reste cependant encore insuffisante chez le nouveau-né pour le diagnostic de l'atrésie des voies biliaires du fait de la très petite taille des voies biliaires à cet âge.

2) Stratégie d'exploration d'une masse hépatique

En cas de suspicion de tumeur hépatique, **l'échographie** précise la taille de la lésion, son échostructure (solide, kystique, homogène), son caractère unique ou multiple, sa localisation segmentaire, son retentissement vasculaire (hypervascularisation, thrombose ou amputation vasculaire), biliaire (dilatation, envahissement endoluminal), l'aspect du reste du foie (foie sain, hépatopathie sous jacente, fistule porto-cave ou porto-sushépatique associée) et du reste de l'abdomen (anomalie rénale, splénomégalie, adénopathies). Ces données de l'échographie confrontées aux données cliniques (âge, tableau infectieux, douleurs, ictère, insuffisance cardiaque) et aux données biologiques (alpha foetoprotéine, béta HCG, bilan hépatique, syndrome infectieux) permettent de réduire la gamme diagnostique de façon importante. Une imagerie en coupes (**scanner ou IRM**) avec injection de produit de contraste est ensuite indispensable, pour préciser le diagnostic et l'extension locale et à distance de la lésion. Le choix entre les 2 techniques dépend de la coopération de l'enfant, du degré d'urgence et de la disponibilité des machines. En cas de suspicion de tumeur maligne, le scanner est indispensable avec une exploration thoracique à la recherche de métastases. Si la tumeur est multiple ou étendue à l'ensemble du foie, les 2 techniques doivent être effectuées pour obtenir le maximum de renseignements car doit se discuter une transplantation hépatique.

La biopsie percutanée guidée par l'imagerie a vu ses indications augmenter surtout à visée pronostique avec les progrès de la cytogénétique. (Tableau 1)

3) Stratégie d'exploration d'une cholestase

Comme chez l'adulte, les cholestases de l'enfant peuvent être divisées en 2 groupes suivant le niveau de l'atteinte et le traitement possible: les cholestases dites chirurgicales essentiellement extra hépatiques, accessibles à un traitement chirurgical ou radiologique, et les cholestases dites médicales de localisation intra hépatique. C'est dans le premier groupe que l'imagerie a le rôle diagnostique le plus important. La pathologie rencontrée varie en fonction de l'âge. Dans la période néonatale, le problème est dominé par l'atrésie des voies biliaires qui est la cause la plus fréquente de cholestase et dont le diagnostic doit être le plus précoce possible, alors que chez le plus grand enfant, il est dominé par le kyste du cholédoque et la lithiase (Tableaux 2 et 3)

A) Chez le grand enfant

L'échographie permet facilement de différencier les cholestases extrahépatiques à voies biliaires dilatées des cholestases intra hépatiques. Les voies biliaires sont différenciées des vaisseaux hépatiques grâce au **doppler couleur**. L'échographie peut ensuite apporter des arguments en faveur de la cause de l'obstacle extra hépatique : lithiase primitive, kyste du cholédoque, compression par une tumeur hépatique ou pancréatique, compression par un cavernome porte. Le diagnostic différentiel entre lithiase et kyste du cholédoque (qu'il faudrait appeler plus justement dilatation congénitale de la voie biliaire principale) n'est pas toujours simple car la dilatation congénitale du cholédoque peut être fusiforme, cylindrique, peu marquée et elle peut se compliquer de calculs dont certains peuvent se bloquer à la terminaison de la voie biliaire. Ce diagnostic différentiel doit être fait en préopératoire car le traitement chirurgical est différent pour les 2 affections (cholecystectomie par celiochirurgie et drainage pour la lithiase simple et hépaticojéjunostomie pour le kyste du cholédoque).

La cholangio IRM est indiquée pour rechercher un canal commun bilio-pancréatique anormalement long (c'est-à-dire >5mm chez l'enfant) qui est le mécanisme admis du kyste du cholédoque. Les variantes d'abouchement des voies biliaires intra hépatiques seront également analysées sur l'IRM en préopératoire.

Le diagnostic de cholangite sclérosante peut être parfois suspecté sur l'échographie si elle montre des dilatations suspendues des voies biliaires ou un épaississement de la paroi des voies biliaires. C'est la **cholangio IRM** qui est actuellement l'imagerie de diagnostic et de contrôle de cette affection. Elle est le plus souvent de qualité suffisante pour conclure, en dehors de la période néonatale.

B) En période néonatale

L'échographie est moins performante que chez le plus grand enfant dans le diagnostic des cholestases extra hépatiques car leur cause principale, l'atrésie des voies biliaires (AVB) ne s'accompagne pas de dilatation des voies biliaires. Elle doit être effectuée après un jeun d'environ 4h, uniquement avec des sondes de haute fréquence. Son compte-rendu doit être très prudent, car il y a de nombreux pièges dus d'une part à la petite taille de la voie biliaire principale de nouveau-né (<1mm), et d'autre part aux multiples formes anatomiques de l'AVB.

Le diagnostic d'AVB ne peut être éliminé que lorsqu'il existe une **dilatation des voies biliaires intra et/ou extrahépatiques**. Les diagnostics à envisager sont alors : la lithiase biliaire, le kyste du cholédoque, la perforation spontanée des voies biliaires, la compression de la voie biliaire principale par une duplication duodénale ou une très rare masse pancréatique (hémangiome, myofibromatose, neuroblastome...).

Le diagnostic d'AVB est très fortement suspecté dans 2 circonstances :

- Quand on met en évidence une **image kystique borgne**, sans dilatation des voies biliaires intra hépatiques dans le hile hépatique. Cette image peut être volumineuse, mesurant parfois jusqu'à 4cm de diamètre. Elle peut être repérée par échographie anténatale. Elle ne doit pas être prise pour un kyste du cholédoque car elle ne s'accompagne pas de dilatation des VBIH alors que le bébé est cholestatique et a des selles décolorées. Ce kyste peut parfois être très petit (2 à 5mm), localisé sur la plaque hilare en avant de la branche porte droite, différencié des vaisseaux hépatiques grâce au doppler couleur. Il a la même valeur diagnostique.

- Quand L'échographie montre des éléments du **syndrome malformatif de polysplénie** associé à environ 10 % des cas. Ces éléments qui ne sont pas toujours tous présents sont : un situs inversus abdominal et/ou thoracique, une polysplénie ou exceptionnellement une asplénie, un tronc porte préduodéal, une anomalie de la veine cave inférieure (VCI) avec

continuation azygos ou VCI gauche, un mésentère commun, des artères hépatique aberrantes ou multiples.

Le diagnostic d'AVB est suspecté devant une vésicule biliaire de très petite taille, de paroi hyperéchogène et de contours irréguliers, ne se vidant pas après biberon et devant une zone hyperéchogène de 5mm ou plus située en avant de la terminaison de la veine porte (« triangular cord sign »).

Le diagnostic d'AVB est toujours possible s'il existe une belle vésicule biliaire, se vidant après biberon, car il peut s'agir d'une AVB limitée au canal hépatique commun.

En cas de doute diagnostique clinique persistant, on pourra faire appel à la **cholécystographie trans hépatique** si la vésicule est suffisamment belle pour être ponctionnée sous échographie, ou à la **cholangiographie rétrograde par voie endoscopique** si l'appareillage adapté et les experts sont disponibles, ou enfin à la **laparotomie exploratrice**, pour ne pas retarder le diagnostic et ne pas faire perdre de chance d'échapper à la transplantation hépatique à ce nourrisson. **L'IRM** n'a pas fait la preuve de sa fiabilité diagnostique dans notre expérience ni sur de grandes séries.

REFERENCES

- Pariante D, Franchi-Abella S. Imagerie du foie et des voies biliaires
In Lacaille F, Lachaux A. Maladies du foie et des voies biliaires chez l'enfant, Doin Editeurs, Wolters Kluwer France 2010, p 37-55
- Riccabona M. Modern pediatric ultrasound: potential applications and clinical significance. A review. Clin Imaging. 2006; 30: 77-86.
- Donnelly LF, Frush DP. Pediatric multidetector body CT. Radiol Clin North Am. 2003; 41: 637-55.
- Chavhan GB, Babyn PS, Manson D, Vidarsson L. Pediatric MR cholangiopancreatography: principles, technique, and clinical applications. Radiographics. 2008;28:1951-62.
- Mendichovszky IA, Marks SD, Simcock CM, Olsen OE. Gadolinium and nephrogenic systemic fibrosis: time to tighten practice. Pediatr Radiol. 2008 ;38: 489-96.
- Franchi-Abella S, Pariante D. Tumeurs et pseudo-tumeurs du foie. In : Adamsbaum C eds. Imagerie pédiatrique et fœtale. Paris : Flammarion Médecine –Sciences, 2007 : 609-618.
- Jha P, Chawla SC, Tavri S, Patel C, Gooding C, Daldrup-Link H. Pediatric liver tumors--a pictorial review. Eur Radiol. 2009; 19: 209-19.
- Pariante D, Franchi-Abella S. Imagerie des voies biliaires. In : Adamsbaum C eds. Imagerie pédiatrique et fœtale. Paris : Flammarion Médecine –Sciences, 2007:619-632.
- Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, Kim JH, Oh JT, Chung KS, et al. Using MR cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. AJR Am J Roentgenol. 2002; 179:209-14.
- Bernard O. Neonatal cholestasis: progress 1990-2005. Arch Pediatr. 2006 May; 13 Spec No 1:20-3.
- Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M. Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup. J Pediatr Surg. 2008 Sep;43(9):1619-24.
- Davenport M, Tizzard SA, Underhill J, Mieli-Vergani G, Portmann B, Hadzic N. The biliary atresia splenic malformation syndrome: a 28-year single-center retrospective study. J Pediatr. 2006 Sep; 149 (3):393-400.
- Norton KI, Glass RB, Kogan D, Lee JS, Emre S, Shneider BL. MR cholangiography in the evaluation of neonatal cholestasis: initial results. Radiology. 2002;222:687-91.

Tumeur	âge	Clinique et biologie	imagerie	Biopsie
hépatoblastome	< 3ans... Chez grand aussi	AFP ↑↑↑	hétérogène, PDC < foie sain +/- envahissement vasc	Dg grand enfant Pc (cytogénétique)
hépatocarcinome	Grand enfant	Hépatopathie chronique ou virus B AFP ↑ ou N	Id	Dg
Hépatocarcinome fibrolamellaire	Grand enfant	Foie sain	Calcification, PDC, fibrose centrale...	Dg +++
Sarcome indifférencié	Grand enfant	0	Hétérogène, zones nécrotiques d'aspect kystique	Dg +++
Rhabdomyosarcome voies biliaires		cholestase	Solide hétérogène, avec dilatation voies biliaires	Dg+++
Métastases neuroblastome	NNé, nourrisson	Catécholamines urinaires et dérivés ↑↑↑	Multiplés nodules PDC< foie sain, Tumeur primitive	Pc (oncogène N Myc)
Choriocarcinome infantile	NNé	béta HCG ↑↑↑	Hémorragie, PDC, multiples métastases	
lymphome	Grand enfant >2 ans		atteinte digestive, ganglionnaire, rénale, ascite	Dg+++
Hémangiome infantile	NNé, nourrisson < 1 an	Hémangiomes cutanés, Insuffisance cardiaque, thrombopénie	Unique ou multiple PDC intense- périphérique- centripète	si >1an et croissance rapide : Dg différentiel de Angiosarcome
Hamartome mésenchymateux kystique	Petit enfant <2 ans		Lésion macro et microkystique, PDC des cloisons	
Hyperplasie nodulaire focale	Grand enfant	filie	Homogène, fibrose centrale, PDC précoce-intense- homogène	Dg si atypique
Adénomes	Grand enfant	Glycogénose, diabète, fistule porto- cave, traitement hormonal, Peut dégénérer	Souvent multiple, Hémorragie et calcifications centrales, graisse	Dg +++
Abcès	Tout âge	Sd infectieux+++	Unique ou multiple, PDC périphérique	Dg+++ et thérapeutique pour volumineux abcès
Hématome	Tout âge	Trauma obstétrical ou autre, trouble de coagulation	Hétérogène, sous capsulaire, hémorragie	
Stéatose focale	Tout âge	Maladie métabolique, obésité, diabète, mucoviscidose...	IRM : chute signal en saturation de graisse	
Nodules de régénération	Tout âge	Hépatopathie chronique, cytopathie mitochondriale...	variable...suspects si hypoT1-hyperT2- PDC artérielle	Dg si taille >2cm

Tableau 1 : principales caractéristiques des Tumeurs hépatiques malignes, bénignes et pseudotumeurs

Légendes :

AFP : alpha foetoprotéine

PDC : prise de contraste en scanner ou IRM

Dg : biopsie à visée diagnostique

Pc : biopsie à visée pronostique

Tableau 2 : Principales causes de cholestase néonatale

Cholestases chirurgicales	<i>à voies biliaires non dilatées</i>	Atrésie des voies biliaires
	<i>à voies biliaires dilatées</i>	Kyste du cholédoque Lithiase Perforation spontanée Duplication du 2 ^{ème} duodénum Tumeur pancréas : hémangiome, myofibromatose, neuroblastome...
Cholestases médicales		Infections, foetopathies Syndrome d'Alagille Déficit en alpha 1 antitrypsine Mucoviscidose Cholangite sclérosante Tyrosinémie Galactosémie Cholestases intrahépatiques progressives familiales (PFIC) Cholestase néonatale transitoire Maladie de Niemann-Pick Cytopathies mitochondriales...

Tableau 3 : Principales causes de cholestase du grand enfant

Cholestases chirurgicales	Kyste du cholédoque Lithiase biliaire Tumeurs (rhabdomyosarcome, lymphome, hépatocarcinome, hépatoblastome, tumeurs pancréatiques...) Traumatismes Cavernome porte
Cholestases médicales	Hépatites virales Hépatites médicamenteuses Cholangites sclérosantes Cholestase récurrente bénigne Maladies à expression habituelle néonatale : Cholestases intrahépatiques progressives familiales (PFIC), Mucoviscidose, Syndrome d'Alagille, déficit en alpha 1 antitrypsine...