

PATHOLOGIES ACQUISES ET CONGÉNITALES DE L'AORTE THORACIQUE ET ABDOMINALE DE L'ENFANT

D SIRINELLI, C SEMBELY, JP METAIS, E CARPENTIER, CHRU TOURS

INTRODUCTION

I - PATHOLOGIES MALFORMATIVES

A) AORTE THORACIQUE :

1 - LES RETRECISSEMENTS DE L'ARCHE AORTIQUE

Coarctation de l'aorte
Interruption de l'arche aortique

2 - PERSISTANCE DU CANAL ARTÉRIEL

3 - LES ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

Rappels embryologiques
Les classifications
Les formes symptomatiques
Les formes asymptomatiques

B) AORTE ABDOMINALE

Midaortic syndrome

II - LES PATHOLOGIES ACQUISES

A) LA PATHOLOGIE TRAUMATIQUE

B) LES DILATATIONS ET ANÉVRYSMES AORTIQUES

- 1 - Le syndrome de Marfan
- 2 - Ehlers Danlos

C) LA PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE

- 1 - Le syndrome de Kawasaki
- 2 - La maladie de Takayashu

INTRODUCTION :

L'essor de l'échographie puis de l'imagerie par coupes (angio-scanner et angio-IRM) ont totalement modifié depuis 15 ans l'exploration de l'aorte de l'enfant.

Les pathologies explorées sont avant tout malformatives ; les affections acquises sont plus rares qu'il s'agisse de pathologies traumatique, infectieuse ou inflammatoire.

Du point de vue topographique, les atteintes prédominent largement au niveau de l'aorte thoracique par rapport à l'aorte abdominale.

La facilité de mise en œuvre de ces techniques, non ou peu invasives, a notamment modifié le rôle du radiopédiatre qui doit savoir :

- mettre en œuvre chez un enfant symptomatique une stratégie d'exploration adaptée à l'attente du pédiatre ou du cardiologue,
- reconnaître et décrire sur un examen de routine les différents types de malformations asymptomatiques de l'aorte thoracique.

Cette évolution impose un effort de formation tant du point de vue des techniques d'exploration que des connaissances physiopathologiques.

Cet exposé a pour but de présenter les principales pathologies de l'aorte qu'elles soient congénitales ou acquises. Nous excluons les anomalies de position de l'anneau aortique et des valves aortiques qui entrent le plus souvent dans le cadre des cardiopathies ainsi que les anomalies des coronaires. De même nous ne parlerons pas des artères systémiques anormales qui se développent le plus souvent lors de l'atteinte de la voie pulmonaire.

I - PATHOLOGIES MALFORMATIVES

A) AORTE THORACIQUE :

1 - LES RETRECISSEMENTS DE L'ARCHE AORTIQUE

Cette malformation se caractérise par une diminution de calibre de l'aorte ascendante, horizontale et/ou isthmique.

Coarctation de l'aorte :

Il s'agit d'une malformation fréquente, 5 à 7% des cardiopathies congénitales, touchant plus souvent les garçons.

C'est une sténose congénitale de l'aorte généralement localisée au niveau de l'isthme. Cette réduction de calibre se situe en général en aval de l'artère sous-clavière gauche. La présence de tissu ductal colonisant la paroi aortique fœtale pourrait expliquer la constitution ou l'aggravation de l'obstacle dans les premières semaines de vie lors de la fermeture du canal artériel.

Les coarctations peuvent être associées à une hypoplasie de la crosse aortique qui doit systématiquement être recherchée lors des explorations, mais également à d'autres cardiopathies.

L'hypoplasie de l'arche aortique se définit par l'existence d'un diamètre de l'aorte horizontale voire ascendante, moitié moindre que celui de l'aorte descendante. Elle se situe en amont de la coarctation.

Il existe deux formes cliniques de coarctation :

- Les formes précoces qui se manifestent dans les premiers jours ou semaines de vie par une insuffisance cardiaque.
- Les formes tardives découvertes devant une asymétrie des pouls ou une hypertension artérielle.

Le diagnostic est suspecté devant l'association d'un souffle systolique, d'une diminution ou abolition des pouls fémoraux et d'une (asymétrie) de pression artérielle aux membres supérieurs et inférieurs.

L'échographie fait généralement le diagnostic de coarctation, quantifie la sténose, recherche des signes d'insuffisance ventriculaire gauche, et des malformations associées. Elle est en revanche moins contributive pour le diagnostic de l'hypoplasie de l'aorte.

La radio de thorax est peu parlante, elle peut montrer des encoches vasculaires au bord inférieur des côtes dues au développement d'une circulation collatérale dans les formes à révélation tardive.

L'imagerie par coupe, angio-scanner ou angio-IRM, a supplanté l'angiographie dans le bilan préopératoire. Elle permet de confirmer le diagnostic, et réalise surtout le bilan topographique de la lésion :

- localisation par rapport à l'artère sous-clavière gauche
- quantification de la sténose
- présence de collatérales
- association à une hypoplasie de la crosse.

Elle est utile également dans le suivi post-opératoire.

Les deux techniques donnent les mêmes informations anatomiques, mais l'IRM, non irradiante peut également fournir des renseignements vélocimétriques et fonctionnels.

Le traitement est chirurgical, il consiste en la résection de la zone sténosée avec anastomose termino-terminale, avec ou sans sacrifice de la sous-clavière gauche, réparant si besoin la partie hypoplasique de l'arche aortique.

Interruption de l'arche aortique

Malformation rare, elle correspond à une obstruction complète de l'arche aortique. Lorsque l'interruption se situe en aval de l'artère sous-clavière elle peut être considérée comme une forme majeure de coarctation.

Dans la plupart des cas l'obstacle se situe entre la carotide et la sous-clavière gauche. Les formes plus proximales sont exceptionnelles.

Le canal artériel vascularise l'aorte descendante en aval de l'obstacle. Il existe presque toujours une CIV ou une autre voie de dérivation associée.

L'interruption de l'arche aortique est fréquemment associée à des anomalies chromosomiques notamment à la délétion 22q11.

Elle se révèle à la naissance par une insuffisance cardiaque dont l'importance et la précocité dépendent du degré d'ouverture du canal artériel.

L'échographie fait le diagnostic et recherche les malformations associées.

L'angio-scanner ou l'angio-IRM permettent le bilan lésionnel préopératoire.

Le traitement est bien entendu chirurgical.

2 - PERSISTANCE DU CANAL ARTÉRIEL :

Le canal artériel ou ductus arteriosus, relie pendant la grossesse l'artère pulmonaire gauche à la crosse aortique, juste en aval de l'artère sous-clavière gauche, réalisant un shunt droite-gauche normal. Après la naissance, il s'oblitére normalement en quelques heures ou quelques jours, puis disparaît.

Chez le prématuré ou le nouveau né, il peut être visualisé en échographie (comme au scanner ou à l'IRM). Il apparaît comme un vaisseau tendu entre le bord postérieur de la voie pulmonaire et l'aorte juste en dessous de l'artère sous-clavière gauche.

Le canal artériel réalise alors un shunt gauche-droite pouvant être responsable d'une inversion des flux diastoliques aortiques et systémiques dont on doit tenir compte dans l'interprétation d'un doppler cérébral ou rénal néonatal.

La persistance anormale du canal artériel est d'autant plus fréquente que l'enfant est prématuré et/ou qu'il existe une augmentation des résistances pulmonaires. Elle peut s'associer à certaines anomalies chromosomiques.

Elle peut aussi s'intégrer à certaines cardiopathies congénitales permettant la survie de l'enfant. C'est le cas, comme nous l'avons vu, dans l'interruption de l'arche aortique, mais également dans les obstacles sur la voie pulmonaire ou le canal réalise une voie de suppléance.

L'expression clinique de la persistance du canal artériel en dehors de ces cardiopathies dépend du degré du shunt gauche-droite qu'il entraîne.

Un défaut partiel de fermeture sur le versant aortique (pseudo-diverticule) peut dans certaines circonstances poser des problèmes de diagnostic différentiel en particulier dans un contexte traumatique.

3 - LES ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES :

Les arcs vasculaires anormaux regroupent toutes les anomalies de position de la crosse et des troncs supra-aortiques.

Rappels embryologiques :

Initialement il existe une aorte ventrale, une aorte dorsale et deux arcs latéraux donnant chacun une artère carotide et une artère sous-clavière

L'aorte ascendante (de même que l'artère pulmonaire) est issue de l'aorte primitive antérieure, l'aorte descendante de l'aorte primitive postérieure et la crosse dérive du quatrième arc aortique qui encercle le futur axe aéro-digestif .

Au cours de la 7^{ème} semaine de grossesse, ce 4^{ème} arc aortique s'interrompt normalement du coté droit entre l'artère sous-clavière droite et l'aorte descendante, dans le même temps, il subit une rotation amenant l'aorte ventrale en para-sagittal droit et l'aorte dorsale en para-

sagittal gauche. Les arcs vasculaires anormaux correspondent donc à des anomalies d'interruption et/ ou de rotation du 4^{ème} arc.

Les anomalies des arcs aortiques peuvent être associées à d'autres malformations : cardiopathies congénitales, mais aussi malformations viscérales notamment pulmonaires et digestives.

Les classifications :

Plusieurs classifications sont proposées dans la littérature selon qu'il existe :

- une crosse aortique en position droite ou gauche
- un ou deux arcs perméables
- une ou plusieurs anomalies d'émergence des troncs supra-aortiques.
- La crosse aortique droite en dehors de situs inversus est rare (0,1 % des individus) mais serait retrouvée chez 4 % des enfants porteurs d'une malformation cardio-vasculaire en particulier de Tétralogie de Fallot (30 %), situs inversus (25 %), atrésie tricuspide (20 %) ou CIV isolée (5 %). Elle est asymptomatique et ne nécessite pas de prise en charge particulière quand elle est isolée ; son diagnostic doit être systématiquement évoqué sur la constatation d'une trachée en position latéro déviée vers la gauche sur une radiographie du thorax de face.
- Les doubles arcs et les anomalies d'émergence des troncs supra aortiques forment un groupe très hétérogène de malformations qui, quelques soient leur variantes anatomiques, ne sont symptomatiques que lorsqu'elles encerclent ou compriment l'axe trachéo-digestif, elles nécessitent alors un traitement chirurgical.

Du point de vue clinique, on distingue donc les formes symptomatiques des formes asymptomatiques.

Les formes symptomatiques :

Le double arc aortique correspond à l'absence d'interruption du 4^{ème} arc avec persistance de 2 crosses qui encerclent l'axe trachéal.

On y associe les formes où l'arc vasculaire souvent associé à un élément fibreux (résidu du canal artériel) entoure l'axe aéro-digestif.

Ces aortes encerclantes se révèlent souvent précocement par un stridor et/ ou une dyspnée.

Sur la radiographie de face outre les troubles de ventilation, on cherche la position de la crosse et de l'aorte descendante.

L'opacification oesophagienne montre une image d'empreinte vasculaire au bord postérieur de l'œsophage sur le cliché de profil et l'analyse des parois latérales sur l'incidence de face permet d'apprécier les composantes droite et gauche de l'anneau.

L'échographie permet de visualiser et préciser la position de la ou des crosses aortiques.

L'imagerie par coupe permet de faire le bilan précis de la malformation vasculaire, mais les éléments fibreux sont mal analysés. Le scanner permettra également l'analyse de l'axe trachéo-bronchique et du retentissement sur le parenchyme pulmonaire.

En cas de double arc aortique la crosse droite est souvent plus large que la gauche et l'aorte descendante se situe en général à gauche du rachis. Les doubles arcs sont associés dans 20 % des cas à une cardiopathie congénitale.

Les formes asymptomatiques

Elles correspondent à toutes les variations possibles d'anomalies de position de la crosse et des troncs supra-aortiques. Elles sont le plus souvent découvertes fortuitement, mais peuvent être associées à d'autres malformations.

La forme la plus fréquente est l'artère sous-clavière rétro-oesophagienne ou arteria lusoria. Elle correspond à une interruption de l'arc aortique entre les artères sous-clavière et carotide droite. L'artère sous-clavière droite naît alors directement de l'aorte descendante et a un trajet ascendant vers la droite, en arrière de l'œsophage.

Le TOGD montre une empreinte au bord postérieur de l'œsophage de profil, et de face, un drapé oblique vers le haut et la droite.

L'imagerie par coupe si elle est réalisée permet une bonne visualisation de l'arteria lusoria.

B) AORTE ABDOMINALE :

Midaortic syndrome :

Cette affection est définie par une sténose évolutive de l'aorte abdominale s'étendant progressivement aux branches artérielles, à destinée digestive et rénale.

L'affection, d'origine inconnue, sans participation inflammatoire touche l'intima et la média des gros vaisseaux. Elle se révèle généralement avant 10 ans par une HTA ; certains auteurs font état d'une diminution de l'évolutivité après la puberté.

L'examen clinique met en évidence une diminution des pouls fémoraux associée à des signes de claudications digestives ou à la marche.

L'angio-scanner ou l'angio-IRM mettent parfaitement en évidence la réduction de calibre de l'aorte sans épaissement pariétal associé (ce qui distinguerait cette affection des Takayasu). Ces examens précisent la topographie et l'extension de l'atteinte aortique (initialement abdominale haute puis s'étendant éventuellement vers la région thoracique basse et vers le carrefour aortique) en particulier sa position par rapport aux artères rénales et digestives :

- Les artères rénales sont atteintes dans près de 90 % des cas
- Le tronc coeliaque et la mésentérique supérieure dans 1/3 des cas
- La mésentérique inférieure est généralement respectée.

Le rôle du radiologue est également de décrire le plus précisément possible le développement d'un réseau collatéral dont le type (lié à la localisation anatomique des sténoses) influera directement sur la stratégie opératoire et le pronostic de la maladie. L'angio-scanner ou IRM contribue donc au diagnostic mais également au bilan pré opératoire et post opératoire de l'affection.

Il existe deux diagnostics différentiels principaux :

- l'association d'une sténose de l'aorte et des artères rénales dans le cadre d'une neurofibromatose
- une forme sévère de Takayasu à localisation abdominale ; l'absence de syndrome inflammatoire sur les examens biologiques mais surtout à l'étude histologique du vaisseau atteint permettrait de distinguer ces deux affections qui, pour certains auteurs, n'en font en fait qu'une.

Le traitement chirurgical est adapté à chaque situation anatomique ; les tentatives de dilatation endo-vasculaire n'ont semble t-il été couronnées de succès que dans les formes localisées.

II - LES PATHOLOGIES ACQUISES

Les pathologies acquises de l'aorte chez l'enfant sont rares qu'ils s'agissent des pathologies traumatiques, inflammatoires ou des dilatations anévrysmales.

La pathologie infectieuse est tout à fait exceptionnelle ; elle survient dans des circonstances particulières et touche la partie toute initiale de l'aorte. Dans la majorité des cas il s'agit de

complications post-opératoires dans les suites d'une chirurgie cardiaque sous la forme d'abcès péri valvulaires aortiques.

Les anévrysmes infectieux et post-mycotiques existent comme chez l'adulte mais leur localisation est quasi exclusive sur des artères de petit et moyen calibre (sous clavière, fémorale) dans un contexte d'immuno-suppression ou de cathéter.

Les thromboses de l'aorte abdominale sont également exceptionnelles, elles ne sont jamais spontanées mais s'intègrent dans le cadre d'une pathologie iatrogène sur cathéter (cathéter artériel ombilical chez le prématuré). Leur localisation est essentiellement dans la partie distale de l'aorte sous rénale.

A) LA PATHOLOGIE TRAUMATIQUE :

Les pathologies traumatiques de l'aorte sont exceptionnelles chez l'enfant ; leur physiopathologie et leur sémiologie sont identiques à celles de l'adulte. Elles surviennent essentiellement au cours d'accident de la voie publique ou de chute (défenestration) d'une grande hauteur entraînant une décélération brutale et des déformations thoraciques plus ou moins importantes.

Plusieurs phénomènes physiopathologiques sont intriqués pour expliquer les lésions pariétales aortiques :

- torsion et cisaillement du vaisseau entre les portions mobile et fixe de l'aorte,
- baro traumatisme lié à la transmission de l'onde de choc le long de la masse sanguine,
- choc direct par compression de la paroi vasculaire sur les billots osseux que représentent le rachis ou les côtes (qu'il existe ou non une fracture).

L'atteinte pariétale peut être variable et la classification de Barney est toujours valable avec différents grades (**annexe 1**) :

- a) simple hématome pariétal
- b) déchirure intimale
- c) lésion intimo-médiale
- d) rupture sous adventicielle
- e) rupture complète de l'aorte.

Les signes radiologiques :

a) La radiographie du thorax :

Bien que systématique et rarement normale cette radiographie ne permet pas le diagnostic.

Dans la majorité des cas, elle montre des signes non spécifiques d'hémo-médiastin:

- élargissement et déplacement des lignes médiastinales
- diminution de la visibilité de l'aorte descendante et de la crosse aortique,
- perte de la fenêtre aortico-pulmonaire,
- refoulement trachéal vers la droite et abaissement de la bronche souche gauche.

Ces signes déjà mal visibles chez l'enfant, sont d'autant plus difficiles à mettre en évidence qu'il existe une pathologie pulmonaire ou pleurale associée.

La confrontation de la radiographie du thorax à la TDM dans le cadre des traumatismes thoraciques montre bien le caractère non spécifique de cet hématome médiastinal qui n'est accompagné de lésion aortique que dans 10 à 15 % des cas dans la population adulte.

b) Le scanner thoracique sans puis avec injection est la clé du diagnostic ; l'interprétation se fait tant sur les coupes axiales que sur les différents types de reconstructions MIP, MPR et volumiques.

L'examen montre les différentes collections hématiques pulmonaires, pleurales et médiastinales.

Les atteintes pariétales aortiques peuvent prendre plusieurs aspects :

- les hématomes pariétaux et les ruptures intimes sont de diagnostic difficile et ne nécessitent pas de geste chirurgical. Le scanner sans injection peut montrer l'augmentation localisée de densité de la paroi témoignant d'un hématome isolé
- Les lésions intimo-médiales apparaissent sous la forme d'une encoche pariétale en coup d'ongle et peuvent bénéficier d'un traitement médical.
- Les ruptures sous adventicielles apparaissent sous la forme d'une image d'addition plus ou moins étendue, sacciforme, pseudo-anévrysmale, à contours nets (la collection hématique reste limitée par l'adventice non visible au scanner). Le risque de rupture secondaire est important et le traitement chirurgical s'impose quand l'état du patient le permet.
- La rupture complète par transection de l'aorte s'accompagne généralement d'un décès immédiat avant même l'arrivée du patient à l'hôpital. Quand une imagerie peut être réalisée,

elle montre une image d'addition à contours irréguliers. Le scanner peut également apprécier la perte de continuité ou le décalage entre les segments aortiques situés de part et d'autre de la rupture.

La sémiologie tomodensitométrique principale repose donc sur l'irrégularité pariétale et l'image d'addition. Le seul diagnostic différentiel est la persistance de la perméabilité partielle ou totale d'un canal artériel résiduel.

Les arguments en faveur du canal artériel sont la topographie de la lésion (entre aorte et artère pulmonaire gauche), l'absence d'anomalie pariétale en coup d'ongle et l'absence (mais cela est difficile dans un contexte traumatique) d'hématome médiastinal associé.

B) LES DILATATIONS ET ANÉVRYSMES AORTIQUES :

Les dilatations aortiques peuvent s'intégrer dans le cadre de malformations déjà citées : elles se situent alors essentiellement en aval d'une sténose connue ou méconnue (coarctation).

Les anévrysmes de l'aorte de l'enfant sont rares et prédominent au niveau de l'aorte thoracique : ils surviennent essentiellement dans le cadre des pathologies du tissu de soutien (Marfan et Ehler Danlos) ou au cours de maladies inflammatoires ou infectieuses.

1 - Le syndrome de Marfan

Le syndrome de Marfan est une maladie autosomique dominante (2/10000 individus) liée à un défaut de synthèse de la fibrilline I. Selon la littérature internationale, son diagnostic repose chez l'adulte sur une série de critères cliniques majeurs et mineurs souvent difficiles à mettre en évidence chez l'enfant (**annexe 2**). A l'âge pédiatrique, les éléments d'orientation clinique sont essentiellement squelettiques, oculaires ou cardiaques :

- les atteintes du système locomoteur sont les plus fréquentes sous la forme d'une scoliose et d'une hypermobilité articulaire,
- les atteintes oculaires se manifestent par des anomalies du cristallin et une myopie axiale,
- les manifestations cardiaques sont les plus graves et font le pronostic de la maladie ; il s'agit avant tout d'insuffisance mitrale, de fuite aortique ou de dilatation de l'aorte ascendante.

L'examen clinique retrouve des anomalies de croissance portant essentiellement sur les structures osseuses avec présence de membres longs (l'envergure des enfants est supérieure à leur taille) d'arachnodactylies, d'une hypermotilité articulaire, d'une déformation thoracique à type de pectus carinatus ou excavatus, d'une hypoplasie des malaires et surtout d'une cypho-scoliose.

Les manifestations cardio-vasculaires conditionnent le pronostic vital : leur évolution spontanée est à l'origine de 90 % des décès des patients.

L'atteinte aortique est marquée par une dilatation de la portion initiale de l'aorte ascendante associée à une fuite de la valve aortique. La dilatation débute au niveau du sinus de Valsalva puis s'étend vers la portion distale de l'aorte ascendante et vers le bas vers l'anneau aortique mais les études histologiques et hémodynamiques montrent que c'est l'intima de la totalité de l'aorte qui est atteinte, ce qui explique la survenue possible d'anévrismes de l'aorte thoracique descendante ou abdominale.

Le risque principal est la rupture ou la dissection dont la fréquence augmente avec la notion d'antécédents familiaux de dissection ou lorsque l'aorte ascendante a un diamètre supérieur à 50 mm.

Les atteintes valvulaires sont constantes sous la forme d'une insuffisance mitrale par allongement des cordages et dilatation de l'anneau ou d'une fuite aortique liée à l'augmentation de calibre de l'aorte ascendante.

La surveillance de ces enfants nécessite des consultations multidisciplinaires dont le rythme est annuel ; l'examen d'imagerie de référence reste l'échocardiographie qui contribue à une évaluation de l'état des valves cardiaques mais surtout à la recherche d'une dilatation de l'aorte ascendante. La constatation d'un diamètre aortique supérieur à 50 mm ou l'augmentation rapide du diamètre (même s'il est inférieur à 50 mm) d'un examen à l'autre, représente une indication chirurgicale.

La place exacte de l'angio-scanner ou de l'angio-IRM dans le suivi évolutif des patients n'a pas encore été déterminée de façon précise ; à la phase pré opératoire ces examens ont pour but :

- de visualiser et quantifier la dilatation qui prédomine au niveau des sinus de Valsalva,
- de localiser l'origine des coronaires,

- de rechercher à l'IRM, par des coupes dans le plan valvulaire, une régurgitation ou une absence de coalescence des valves (dont la fermeture physiologique survient normalement au cours de la systole à 10 % du temps RR).

En cas de dilatation de l'aorte ascendante, l'indication opératoire repose sur trois signes :

- un diamètre du sinus de Valsalva supérieur à 50 mm (55 mm chez l'adulte),
- une augmentation rapide de la biométrie (croissance supérieure à 1 cm en 1 an),
- des antécédents familiaux de dissection.

Le traitement chirurgical comporte une plastie de l'aorte ascendante associée ou non à un geste sur les coronaires ou les valves.

En cas de dilatation de la crosse ou de l'aorte descendante, la chirurgie est indiquée chez les patients symptomatiques ou quand le diamètre de l'aorte dépasse 60 mm.

La dissection est la complication principale de la maladie ; sa survenue par rupture intimale et dissection de proche en proche de l'intima doit systématiquement faire rechercher un syndrome de Marfan chez un enfant. Sa sémiologie tomodensitométrique et IRM est identique à celle de l'adulte :

- mise en évidence d'une solution de continuité pariétale associée à une image de flap intimal
- distinction d'un vrai et d'un faux chenal dont on précisera la position et la longueur,
- présence de remaniements hémorragiques des tissus adjacents à l'aorte,
- extension éventuelle au réseau coronaire proximal.

2 - Ehlers Danlos

Le syndrome d'Ehlers Danlos regroupe de multiples affections héréditaires du tissu conjonctif (au moins 11 formes différentes sont recensées aujourd'hui) dont le mode de présentation et le pronostic sont très variables. Les signes cliniques les plus classiques sont cutanés (hyper extensibilité, fragilité) et articulaires.

Le type IV de la maladie d'Ehlers Danlos (de transmission autosomique dominante) est caractérisé par ses atteintes vasculaires avec une fragilité artérielle à l'origine de manifestations cliniques et complications graves.

Les patients présentent un faciès particulier (acrogerie), une peau translucide laissant voir des vaisseaux normaux ou sièges d'hématomes. Les lésions vasculaires prédominent sur les artères de moyen et gros calibre ; elles peuvent toucher tous les territoires mais les

complications les plus graves (ruptures, dissections) surviennent au niveau des carotides, des vertébrales ou des artères digestives et utérines (femmes enceintes).

Les atteintes aortiques sont exceptionnelles et, en pratique, ne révèlent jamais la maladie.

C) LA PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE :

Les vascularites de l'enfant correspondent à un groupe d'affections hétérogènes de physiopathologie discutée et d'expression clinique variable.

Les deux principales sont les maladies de Takayashu et de Kawasaki qui peuvent très théoriquement se distinguer en fonction de leur âge de survenue et de la localisation des lésions vasculaires (**Annexe 3-a**).

Le diagnostic précis de ces affections reste difficile et repose sur un certain nombre de critères cliniques et paracliniques.

1 - Le syndrome de Kawasaki :

Le syndrome de Kawasaki est une vascularite infantile des artères de moyens et petits calibres dont le pronostic est lié à l'atteinte coronarienne.

D'origine inconnue, elle est fréquente en Asie et plus rare en France où on dénombre 150 à 200 nouveaux cas par an ; elle apparaît généralement avant 5 ans (80 % des cas) préférentiellement chez le garçon.

Son diagnostic est évoqué devant l'existence d'une fièvre inexplicée depuis au moins 5 jours associée à l'existence d'au moins trois critères suivants :

- conjonctivite bilatérale,
- atteinte bucco-pharyngée (chéilite, langue framboisée, pharyngite),
- anomalies des extrémités ou du siège (œdème, érythème suivi de desquamations),
- éruption,
- adénopathies.

L'atteinte coronarienne est relativement fréquente puisqu'elle concerne 15 à 25 % des enfants atteints.

L'échographie reste la méthode de référence en l'absence d'étude IRM suffisante.

Le critère diagnostique de lésions coronariennes repose sur la constatation d'un vaisseau dont les parois ont perdu leur parallélisme et dont le diamètre est supérieur à 3 mm ; on parle d'anévrisme quand le diamètre est supérieur à 8 mm

4,5 mm et d'anévrisme géant si le diamètre est supérieur à 8 mm.

La sensibilité de l'échographie serait de 100 % pour une spécificité de 96 %.

L'affection peut toucher plus rarement d'autres artères (leur fréquence est vraisemblablement sous estimée en l'absence de recherche systématique) ; les atteintes aortiques sont exceptionnelles.

L'évolution des lésions coronariennes peut se faire vers la régression ; c'est d'ailleurs la règle pour les petits anévrysmes de moins de 5 mm sur une période de 2 ans.

Les anévrysmes géants peuvent se compliquer de thrombose dans le premier trimestre de la maladie avec un risque d'infarctus.

La mortalité globale de l'affection est très rare (1 à 3 % des patients).

A plus long terme, le risque d'anévrisme résiduel voire de sténose par épaissement intimal n'est pas évalué de façon certaine.

L'évolution favorable est d'autant plus fréquente que le traitement est précocement établi, que l'anévrisme est de petite taille et que l'enfant est jeune.

La surveillance des enfants atteints d'un syndrome de Kawasaki se fait essentiellement par une échographie.

En l'absence d'étude prospective systématique, la place exacte de l'IRM et du coronaroscanner dans le suivi des patients n'a pas été déterminée.

Du point de vue technique, quelques observations de la littérature montrent que l'angio-IRM cardiaque avec mais également sans contraste permet aujourd'hui une exploration satisfaisante des coronaires en particulier dans leurs portions proximales. (Réf TAKEMURA poster « PD2055 » p 952 RSNA). Cette technique est donc d'autant plus intéressante que les atteintes coronariennes de la maladie sont habituellement proximales et que les atteintes périphériques sont exceptionnellement isolées.

2 - La maladie de Takayashu :

La maladie de Takayashu est une vascularite touchant les vaisseaux de gros calibre par lésions de la média et de l'adventice.

Son étiologie reste discutée bien qu'il existe un terrain prédisposant en Asie et qu'elle soit souvent associée à des infections tuberculeuses ou streptococciques.

Elle touche préférentiellement l'adulte jeune et l'adolescent et prédomine chez la fille en Asie et en Afrique.

Elle atteint les gros vaisseaux : aorte thoracique ou abdominale, artères rénales voire carotides ou sous clavières.

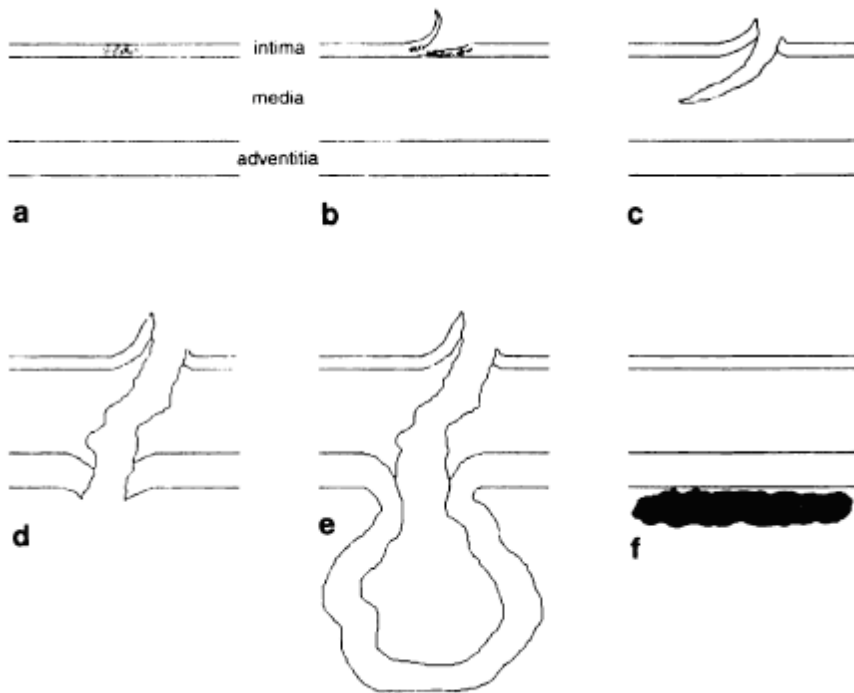
Le début chez l'enfant peut-être brutal (fièvre, asthénie, céphalées) ou se révéler par une complication (HTA) reliée à une atteinte de l'aorte abdominale et/ou des artères rénales. Son diagnostic repose sur un score incluant les résultats de l'imagerie (**annexe 3-b**).

Le bilan des lésions vasculaires repose sur l'échographie mais surtout aujourd'hui sur l'IRM ou le scanner qui recherchent :

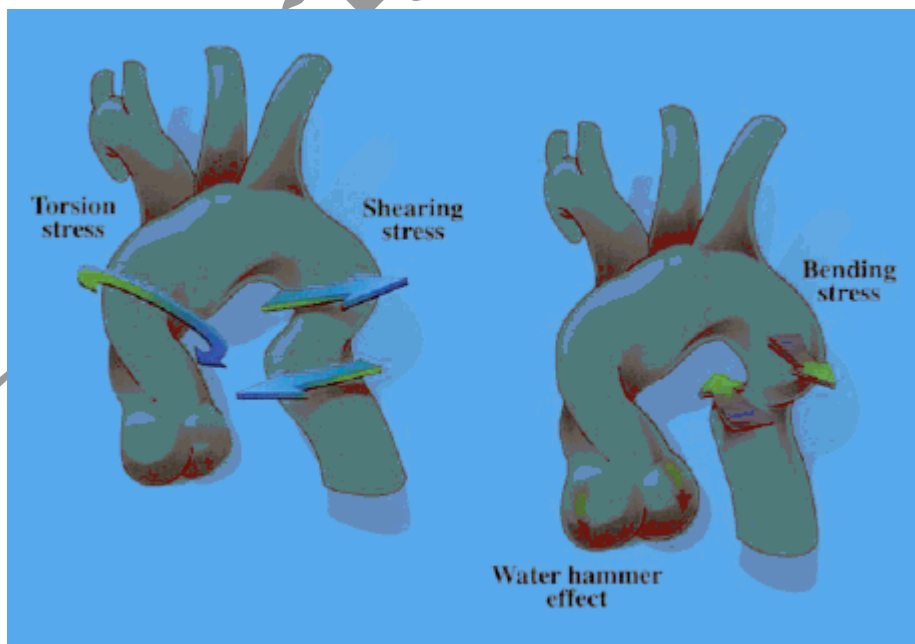
- une diminution de calibre des vaisseaux,
- un épaississement de sa paroi ; ce signe est d'autant plus difficile à voir au scanner que l'enfant est jeune et donc pauvre en graisse. En IRM, la paroi apparaîtra en hypersignal T2.

Les lésions sont souvent étendues avec une atteinte simultanée de plusieurs territoires contigus ou non. Certains auteurs distinguent les formes hautes de l'affection touchant la crosse et les troncs supra-aortiques de formes plus distales, abdominales avec atteinte des artères rénales ; ce sont ces deuxièmes formes qui représentent un diagnostic différentiel du midaortic syndrome.

Annexe 1 : traumatismes aortiques



Les différents types de lésion pariétale : hématome (a) et rupture (b) intimale, rupture médiale(c), rupture complète (d) ou sous adventitielle avec faux anévrisme (e) ; toutes ces lésions peuvent s'accompagner d'un hématome médiastinal



Les mécanismes des lésions aortiques

Annexe 2 : critères diagnostiques de la maladie de Marfan

Tableau 2 : Critères diagnostiques du syndrome de Marfan selon De Paepe A et al.			
Système	Signes cliniques majeurs	Signes cliniques mineurs	Définition de l'atteinte du système
squelettique	<ul style="list-style-type: none"> • Pectus carinatum, ou excavatum nécessitant la chirurgie • Rapport segment supérieur sur segment inférieur bas, ou envergure sur taille > 1,05 • Signe du poignet ou du pouce • Scoliose > 20 ou spondylolisthésis • Extension maximale des coudes < 170 • Pied plat • Protrusion acétabulaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Pectus excavatum modéré • Hyperlaxité ligamentaire • Palais ogival avec chevauchement des dents • Faciès 	Majeure : si au moins 4 signes cliniques majeurs sont présents
oculaire	Ectopie cristalline	<ul style="list-style-type: none"> • Cornée plate • Globe oculaire allongé • Iris hypoplasique ou hypoplasie du muscle ciliaire 	Présence d'au moins deux signes mineurs
cardio-vasculaire	<ul style="list-style-type: none"> • Dilatation de l'aorte ascendante intéressant les sinus de Valsalva • Dissection aortique 	<ul style="list-style-type: none"> • Insuffisance aortique • Prolapsus valvulaire mitral avec ou sans fuite • Dilatation de l'artère pulmonaire avant l'âge de 40 ans • Calcifications de l'anneau mitral avant l'âge de 40ans • Anévrisme ou dissection de l'aorte abdominale avant l'âge de 50 ans 	Présence d'au moins 1 signe mineur
pulmonaire		<ul style="list-style-type: none"> • Pneumothorax spontané • Bulle apicale 	Présence d'au moins 1 signe mineur
cutané		<ul style="list-style-type: none"> • Vergetures (à l'exclusion de: grossesse, perte de poids) • Hémies récidivantes 	<ul style="list-style-type: none"> • Présence d'au moins 1 signe mineur
dure mère génétique	Ectasie de la dure mère lombo-sacrée Un parent direct ayant les critères diagnostics Mutation de FBN1 déjà connue pour provoquer un MFS Présence d'un marqueur génétique, proche du gène de la fibrilline de type I, se transmettant avec la maladie dans la famille.		Présence du signe majeur

Le Parc J-M. Le syndrome de Marfan, Encyclopédie Orphanet, février 2005
<http://orpha.net/data/patho/FR/fr-marfan.pdf>

Annexe 3 : maladies inflammatoires de l'aorte

3-a critères différentiels:

KAWASAKI	TAKAYASU
Enfant après 10 ans, adulte jeune	Enfant après 10 ans, adulte jeune
Fille	Fille
Vaisseaux de gros calibre	Vaisseaux de gros calibre
atteintes multiples : aorte, artères rénales et digestives Épaississement pariétal	atteintes multiples : aorte, artères rénales et digestives Épaississement pariétal

3-b critères diagnostiques

KAWASAKI	TAKAYASU																														
<p>Tableau I. Critères diagnostiques du syndrome de Kawasaki.</p> <p>I. Fièvre durant au moins cinq jours*</p> <p>II. Présence d'au moins quatre des cinq critères suivants :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Conjonctivite bilatérale 2. Atteinte buccopharyngée (au moins un des trois signes suivants) <ul style="list-style-type: none"> Chéilite Langue « framboisée » Pharyngite 3. Atteinte des extrémités <ul style="list-style-type: none"> Œdème et/ou érythème des mains ou des pieds et/ou desquamation des extrémités ou du siège 4. Éruption 5. Adénopathie cervicale d'au moins 1,5 cm de diamètre <p>III. Atteinte coronaire</p> <p>IV. Pas d'autre explication au tableau clinique</p> <p><small>* Sauf si un traitement précoce avant le cinquième jour d'évolution par immunoglobulines a été prescrit.</small></p> <p><small>Kawasaki certain si I + II + IV, ou I + III + IV + un à cinq critères de II</small></p> <p><small>Kawasaki probable si I + IV + trois critères de II</small></p> <p><small>Kawasaki incertain si I + IV + un-deux critères de II</small></p>	<p>Critères de Fiessinger [8,9]</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Critères de Fiessinger</th> <th>Scores</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Âge de début < 30 ans</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>Vitesse de sédimentation > 20 mm</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>Pays d'endémie</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>Infection (tuberculose, streptocoques)</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>Maladie systémique</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>Sténose + ectasie aortique</td> <td>8</td> </tr> <tr> <td>Sténose aortique</td> <td>5</td> </tr> <tr> <td>Carotide primitive</td> <td>4</td> </tr> <tr> <td>Sous-clavière postvertébrale</td> <td>4</td> </tr> <tr> <td>Artère pulmonaire</td> <td>5</td> </tr> <tr> <td>Épaississement pariétal (scanner, échographie)</td> <td>4</td> </tr> <tr> <td>Lésion scléro-inflammatoire média-adventitielle</td> <td>10</td> </tr> <tr> <td>Sclérose média-adventitielle</td> <td>6</td> </tr> <tr> <td>Absence d'athérome (à l'échographie, l'artériographie ou l'examen anatomopathologique)</td> <td>4</td> </tr> </tbody> </table> <p>Score supérieur ou égal à 10 : MT fort probable.</p>	Critères de Fiessinger	Scores	Âge de début < 30 ans	1	Vitesse de sédimentation > 20 mm	1	Pays d'endémie	1	Infection (tuberculose, streptocoques)	1	Maladie systémique	1	Sténose + ectasie aortique	8	Sténose aortique	5	Carotide primitive	4	Sous-clavière postvertébrale	4	Artère pulmonaire	5	Épaississement pariétal (scanner, échographie)	4	Lésion scléro-inflammatoire média-adventitielle	10	Sclérose média-adventitielle	6	Absence d'athérome (à l'échographie, l'artériographie ou l'examen anatomopathologique)	4
Critères de Fiessinger	Scores																														
Âge de début < 30 ans	1																														
Vitesse de sédimentation > 20 mm	1																														
Pays d'endémie	1																														
Infection (tuberculose, streptocoques)	1																														
Maladie systémique	1																														
Sténose + ectasie aortique	8																														
Sténose aortique	5																														
Carotide primitive	4																														
Sous-clavière postvertébrale	4																														
Artère pulmonaire	5																														
Épaississement pariétal (scanner, échographie)	4																														
Lésion scléro-inflammatoire média-adventitielle	10																														
Sclérose média-adventitielle	6																														
Absence d'athérome (à l'échographie, l'artériographie ou l'examen anatomopathologique)	4																														

Lectures conseillées

1 Pathologie malformative de l'aorte thoracique : lire le chapitre (48) sur la pathologie cardio-vasculaire dans l'excellent ouvrage d'**Imagerie pédiatrique et fœtale** sorti chez Flammarion en 2007 et l'article de **Kasler** et collaborateurs sur l'apport de l'IRM dans les explorations des anomalies cardiaques congénitales et des gros vaisseaux (**J.Radiol**, 2004,8).

2 Sur toutes les pathologies malformatives ou syndromiques, nous vous conseillons de consulter le site **Orphanet** sur le Web (<http://orpha.net>)

3 Sur le Midaortic Syndrome vous pouvez lire l'article général sur les sténoses aortiques publié par C. **Sebastian** dans Radiographics (Aortic Stenosis : Spectrum of diseases in **Radiographics** 2003 ; 23 :S79-91) et l'article de V.D. **Lewis** publié dans Radiology accompagné des remarques et commentaires de la rédaction (Radiology 1988 ; 167 :111)

4 Sur le syndrome de Marfan, nous vous conseillons l'article de **JM Le Parc** sur le site d'**Orphanet** et l'article de H. I. **HA** dans **Radiographics** (Imaging of Marfan syndrome : multisystemic manifestations in Radiographics 2007; 27:989-1004.)

5 En ce qui concerne la pathologie traumatique, nous vous conseillons deux articles de **Radiographics** : l'un de **Alkadhi** (vascular emergencies of the thorax after Blunt and iatrogenic trauma in Radiographics 2004;24:1239 – 1235) et l'article **JD Creasy** (over view of traumatic injury of the thoracic aorta, in radiographics 1997;17:27-45)

6 Pour la maladie de Kawasaki : la revue de la littérature d'**A. Chantepie** à partir d'une enquête cardio-pédiatrique multicentrique (**arch pediatr** 2001 ;8 :713-709)

7 Pour la maladie de Takayashu : l'article de M. **Sapoval** dans le Numéro Spécial FMC – Le Journal de Radiologie de 2004 (imageries des pathologies vasculaires spécifiques **J.Radiol** 2004 ;85 :913-926)