

## IMAGERIE MEDICALE ET DREPANOCYCTOSE

Joseph F. GONSU<sup>1</sup>, Jean-Marie TCHELIEBOU<sup>1</sup>, Jean E. NANFACK<sup>1</sup>

### RÉSUMÉ

La drépanocytose homozygote SS entraîne chez l'enfant le développement d'une anémie chronique qui s'accompagne d'anomalie ostéo-articulaire et viscérale dominées par les manifestations de l'hyperplasie médullaire les thromboses, les infarctus osseux, et les troubles de croissance.

Mots clés : Drépanocytose - Radiologie - Os - Articulations

---

### I INTRODUCTION

La falciformation est responsable d'accidents thrombotiques distaux qui ont pour conséquence d'une part l'apparition d'infarctus viscéraux en particulier spléniques et osseux, et d'autre part une hyperhémolyse et une augmentation compensatrice de l'érythropoïèse avec hyperplasie médullaire. Cette évolution est beaucoup plus fréquente dans la forme homozygote (HbSS) que dans la forme hétérozygote (HbAS).

L'imagerie médicale a pour but le diagnostic de complications aiguës ostéo-articulaires et viscérales puis d'assurer la surveillance des drépanocytaires.

### II CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Seule la forme homozygote se révèle symptomatique et se traduit chez l'enfant de 12 à 18 mois par des signes et symptômes cliniques très divers, qui peuvent être dominés par un ictère, une pâleur, un gros foie, une grosse rate, des crises douloureuses abdominales ou des douleurs des membres.

Chez l'enfant et l'adulte en plus des signes sus-cités, on peut avoir une boiterie, une hématurie, ou un priapisme.

---

### III MOYENS D'IMAGERIE

#### 3-1 Radiologie conventionnelle

Elle demeure une méthode de choix pour l'examen des os et des articulations. Il est toujours judicieux de disposer de films comparatifs, d'étudier l'os et les parties molles.

La radiographie thoracique de face permet d'apprécier le volume cardiaque et de rechercher un éventuel foyer de pneumopathie.

#### 3-2 L'échotomographie

**L'échotomographie abdominale** : Elle est réalisée chez un malade à jeun en décubitus dorsal avec une sonde de 5 MHz chez les enfants et une sonde de 3,5 MHz chez l'adulte. Elle permet d'étudier la taille et l'échostructure du foie et de la rate.

**L'échocardiographie** : Elle permet, face à une cardiomégalie de rechercher un épanchement péricardique, ou une augmentation des dimensions des cavités cardiaques ; elle permet en outre de visualiser les différents appareils valvulaires et sous valvulaires et leur cinétique ; elle permet enfin de mettre en évidence certaines anomalies cardiaques parfaitement inapparentes en radiologie standard.

**L'échotomographie des membres** : Elle permet d'étudier les parties molles et notamment les parties molles péri articulaires, le contenu de l'articulation et le décollement périosté des ostéites notamment chez l'enfant. On peut guider si nécessaire un prélèvement de liquide intra-articulaire.

### 3-3 Tomodensitométrie

La tomodensitométrie abdominale réalisée sans puis avec injection de contraste iodé permet une étude précise du foie et de la rate. Les coupes jointives de 10 mm sont généralement réalisées.

La tomodensitométrie ostéo-articulaire permet une étude fine de la structure de l'os, une étude des parties molles péri-articulaires et une étude du contenu articulaire. Sur une zone d'intérêt, l'étude doit se conduire en coupes fines (tous les 3 à 5mm, en utilisant un filtre de résolution spatiale maximale). La tomodensitométrie permet un guidage précis des ponctions à visée diagnostique et/ou thérapeutique.

## IV - RESULTATS :

Seule la forme homozygote présente des complications visibles en radiologie.

La sémiologie radiologique osseuse est en rapport avec les deux grands types d'anomalies : hyperplasie médullaire et thrombose ; s'y ajoutent des troubles de croissance (chez l'enfant) et des infections ostéo-articulaires.

### 4-1 Complications ostéoarticulaires.

#### 4-1-1 L'hyperplasie médullaire :

Elle se rencontre au niveau des os longs et des côtes sans caractère particulier. On note une augmentation de la radiotransparence avec un amincissement cortical. Sur la voûte crânienne, elle réalise un aspect en « verre dépoli » avec parfois la présence de zones localisées radiotransparentes responsables d'un aspect lacunaire qu'il faut distinguer des lésions métastatiques ou myélomateuses. (Fig. 1)

**Fig 1 :** Epaissement du diploé avec aspect en « poils de brosse » de localisation frontale postérieure et pariétale. A noter, l'aspect normal du maxillaire supérieur et de l'étage antérieur de la base du crâne.

Les vertèbres prennent un aspect biconcave à l'origine d'une cyphose ou d'une lordose ; on peut rencontrer une vertèbre en H. (Fig. 2)

A B

**Fig 2 :** Aspect des vertèbres : déformation en « H » ou en « marches d'escalier » des plateaux vertébraux

A : rachis lombaire de profil

B : rachis lombaire : tomographie frontale

### 4-1-2 L'infarctus osseux

#### a) Signes radiologiques

*Leur aspect et leur siège diffèrent suivant l'âge.*

Chez le nourrisson, on note des signes de résorption osseuse, de réparation (soufflure osseuse, réaction périostée), localisées aux mains et aux pieds : le diagnostic dif-



te, la guéri-

ce sont les  
s, une réac-  
einte des os

l'adulte, les  
es têtes fé-  
lontiers sy-  
e aseptique

non spécifique de la trepanocytose ( Fig. 3).

**Fig 3 :** Bassin de face : ostéonécrose aseptique des têtes fémorales avec trabéculatation grossière de la trame osseuse du bassin.

#### a) Signes TDM

Le scanner met en évidence une hétérogénéité de la tête fémorale avec désorganisation des travées osseuses centrales. On observe parfois une zone hypodense avec hyperdensité périphérique correspondant à un séquestre osseux.

**4-1-3 L'ostéomyélite** : le plus souvent à Salmonelle

Elle survient dans les zones d'infarctus

#### a) Signes radiologiques . (Fig. 4)

·Au stade du début, on recherche un flou des parties molles adjacentes à la métaphyse

. A la phase d'état, on recherchera une apposition de fines lamelles osseuses à la corticale correspondant à la réaction périostée.

Plus tardivement apparaissent :

- Des lacunes métaphysaires ;
- Des irrégularités des corticales
- Des séquestres osseux

Les lésions aboutissent à ostéosclérose accompagnée de déformations épiphysaires en cas d'atteinte d'une articulation portante (hanche).

Le diagnostic différentiel se fait avec le sarcome d'Ewing qui doit être évoqué en cas d'évolution rapide

**Fig 4 :** Atteinte du squelette des deux jambes chez un enfant de 4 ans avec lyses osseuses, apposition périostées, séquestre osseux : ostéite péronéo-tibiale bilatérale.

#### a) Signes scintigraphiques :

La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation mais ne permet pas de faire la différence entre infection et autre pathologie inflammatoire.

**b) Echographie :** Elle permet le dépistage et la ponction guidée de l'abcès périosté.

#### c) Le scanner

Il permet d'étudier surtout les localisations vertébrales et sacro-iliaques.

#### 4-1-4 Retard de croissance (Fig 5)

Il est secondaire à l'anémie chronique, aux infarctus avec déformations épiphysaires. Les déformations vertébrales entraînent des troubles statiques.

#### **Fig 5 a :** Garçon de huit mois

Retard de maturation osseuse amincissement de la corticale et défaut de tubulation des métacarpiens



...cinq semaines plus  
... des métacarpiens et  
des phalanges associant défaut de tubulation,  
appositions périostées et images pseudo-kystiques

#### 4-2 Les complications viscérales

Les principales complications viscérales sont spléniques, hépatiques et cardiaques.

L'échographie abdominale est la clé des explorations des viscères abdominaux.

- La rate : elle est modérément augmentée de volume chez le nourrisson avec de multiples nodules hypoéchogènes.

Chez l'adolescent et l'adulte, elle est atrophique fibreuse et calcifiée.

- Le foie est augmenté de taille, aux contours réguliers avec des nodules hypoéchogènes correspondant à des zones de nécrose hépatocytaire.

L'analyse de la vésicule biliaire doit être systématique à la recherche d'une éventuelle lithiase vésiculaire.

- Le cœur : les manifestations cardiaques sont la conséquence de l'anémie, de micro infarctus répétées. L'échocardiographie peut montrer une dilatation des cavités cardiaques.

#### 4-3 La surveillance du drépanocytaire

Elle relève du domaine de l'échotomographie qui est une technique non irradiante, disponible et peu coûteuse

L'échographie abdominale permet de rechercher une lithiase biliaire en cas de douleurs abdominales inhabituelles ou récidivantes et, également en dehors de toute crise, à partir de l'âge de 7 ans.

La découverte d'une lithiase biliaire permet de préparer une cholécystectomie programmée et à froid, préférable à une intervention faite «à chaud» devant une complication telle qu'une angiocholite ou cholécystite aiguë.

L'échocardiographie annuelle est faite systématiquement à partir de 10 ans et plus tôt en cas de souffle cardiaque. Elle apprécie l'intensité du retentissement de l'anémie sur les cavités cardiaques et l'hypertension artérielle pulmonaire éventuelle.

#### V - CONCLUSION

La prise en charge efficace des patients drépanocytaires passe par une collaboration franche interdisciplinaire dans laquelle l'imagerie médicale joue un rôle important. Elle permet le dépistage précoce des complications et de rationaliser les conduites thérapeutiques tant pour la crise que pour les complications.

#### RÉFÉRENCES :

1-Williams M, Frija J, Laval-Jeantet M.

Lésions osseuses au cours des anémies de l'enfant Editions techniques, Encycl Méd Chir (Paris) Radiodiagnostic I-II, 31192 A<sup>10</sup>, 12-1990, 10p.

2- Hanker GJ, Amstutz HC.

Osteonecrosis of the hip in sickle-cell diseases: treatment and complications. J Bone & Joint Surg, 1988, 70-A,499-506.

3- Sebes JJ.

Diagnostic imaging of bone and joint abnormalities associated with sickle cell hemoglobinopathies, AJR, 1989, 152, 1153-1159.

4- RAO S, Solomon N, Miller S, Dunn

E.

Scintigraphic differentiation of bone infarction from osteomyelitis in children with sickle cell disease. J Pediatr, 1985, 107, 685-688