

Échographie en pratique obstétricale

Chez le même éditeur

Des mêmes auteurs

Échographie en pratique gynécologique, par Y. Ardaens, B. Guérin du Masgenêt, Ph. Coquel. Collection Imagerie médicale – Diagnostic, 4^e édition, 2007, 368 pages.

Dans la même collection

Imagerie diagnostique du sein, par S.H. Heywang-Köbrunner, I. Schreer. 2007, 528 pages.

Autres ouvrages

Protocoles cliniques en obstétrique, par D. Cabrol, F. Goffinet. Collection des Abrégés de périnatalité, 2013, 4^e édition, 224 pages.

Imagerie du sein, par J. Stinés. Collection Imagerie médicale – Diagnostic, 2012, 450 pages.

IRM pratique, par L. Arrivé. Collection Imagerie médicale – Pratique, 2012, 442 pages.

Échographie, par P. Legmann, P. Bonnin-Fayet, J.-P. Convard, G. Seguin. Collection Imagerie médicale – Formation, 2009, 4^e édition, 352 pages.

Scanner pratique, par L. Arrivé. Collection Imagerie médicale – Pratique, 2009, 352 pages.

Urgences chirurgicales en gynécologie-obstétrique, par F. Lamazou. 2009, 320 pages.

120 questions en gynécologie-obstétrique, par H. Marret. Collection des Abrégés de médecine, 3^e édition, à paraître en 2014.



Sous la direction de Michel Bléry

Échographie en pratique obstétricale

Philippe Bourgeot
Bernard Guérin du Masgenêt

Yann Robert
Véronique Houfflin-Debarge
Yves Ardaens

5^e édition

Dessins : Sandrine Marchand
Annaïck Péron



Crédits

Figure 3.1a : D'après Catala M. Embryologie : développement précoce chez l'humain. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2006.

Figure 3.6d : D'après Mitchell B. Embryologie. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2005.

Figure 3.9e et figure 4.5a : Tuchmann-Duplessis H, Haegel P. Embryologie, travaux pratiques et enseignement dirigé. Fasc 1 : embryogénèse, étapes initiales du développement, annexes, placenta. Paris : Masson ; 1975.

Figures 3.9f, 4.21, 11.1, 11.2, 11.3, 11.4, 14.1 et 14.2 : D'après Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine, de la molécule à la clinique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008.

Figure 3.25 : Échographie et imagerie pelvienne en pratique gynécologique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2010.

Figure 5.13 : D'après Merger R, Lévy J, Melchior J. Précis d'obstétrique. Paris : Masson ; 1974.

Figure 6.22 : D'après Quarello E, Guibaud L. Assessment of fetal Sylvian fissure operculization between 22 and 32 weeks : a subjective approach. Ultrasound Obstet Gynecol 2008 ; 32(1) : 44-9 et Droulle P. Gynecol Obstet Biol Reprod 1984 ; 13 : 228-36.

Figure 10.29 : This figure was published in : Oncology of Infancy and Childhood, Orkin S et al. Copyright © 2009 Saunders.

Figure 11.16 : Reprinted from : Human Pathology, 8(2), Stocker J, Madewell J, Drake R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : Classification and morphologic spectrum, 155-71, march 1977, with permission from Elsevier.

Figure 13.1 : D'après Tuchmann-Duplessis H, Haegel P. Embryologie. Fascicule 2 : organogénèse. Paris : Masson ; 1979.

Figure 16.35 : Reprinted from : American Journal of Obstetrics & Gynecology, 192 (1), 257-63, 2005, Chaoui R et al. Aberrant right subclavian artery as a new cardiac sign in second- and third-trimester fetuses with Down syndrome, with permission from Elsevier.



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© 2014, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ISBN : 978-2-294-73173-0

Ebook ISBN : 978-2-294-74285-9

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92 442 Issy-les-Moulineaux cedex

www.elsevier-masson.fr

Auteurs

Ont participé à cette 5^e édition :

Ardaens Y., radiologue, cabinet de radiologie, Lille.

Benoist G., gynécologue-obstétricien, praticien hospitalier, CHRU de Caen.

Bigot J., radiologue, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Bourgeot P., gynécologue-obstétricien, praticien du CPDPN de Lille, Hôpital privé de Villeneuve d'Ascq.

Brasseur-Daudruy M., radiologue, praticien hospitalier, CHRU de Rouen.

Coulon C., gynécologue-obstétricienne, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Debarge V., gynécologue-obstétricienne, professeur des universités, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Guérin du Masgenêt B., gynécologue-obstétricien, praticien hospitalier, CH de Tourcoing.

Joriot S., neuro-pédiatre, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Kohler M., gynécologue-obstétricienne, praticien hospitalier, CMCO-SCHUS, Schiltigheim.

Richard A., cardio-pédiatre, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Robert Y., radiologue, professeur des universités, centre de radiologie IMEL Lille.

Subtil D., gynécologue-obstétricien, professeur des universités, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Vaast P., gynécologue-obstétricien, praticien hospitalier, CHRU de Lille.

Vaksmann G., cardio-pédiatre, Lille.

Vandendriessche D., interne en gynécologie-obstétrique, CHRU de Lille.

Ont participé aux précédentes éditions

Acker O., gynécologue-obstétricien, CH de Lens

Bailleux B., gynécologue-obstétricien.

Bourgeois J.-M., professeur des universités, praticien hospitalier.

Chatelet-Cheron C., gynécologue-obstétricienne, praticien hospitalier, CH de Beuvry-Béthune.

Coquel P., radiologue, cabinet de radiologie, Cran-Gevrier

Delcroix M., gynécologue-obstétricien

Ellart D., gynécologue-obstétricien

Eurin D., radiologue, praticien hospitalier, CHRU de Rouen.

Favre R., gynécologue-obstétricien, praticien hospitalier, CMCO-SCHUS, Schiltigheim.

Feldmann-Desrousseaux E., psychiatre

Houzé de l'Aulnoit D., gynécologue-obstétricien

Parzy D., radiologue, cabinet de radiologie, Loos.

Valat A.S., gynécologue-obstétricienne, praticien hospitalier, CH de Lens.

Avant-propos à la 5^e édition

Bientôt 25 ans de carrière pour ce manuel d'échographie, en cinq éditions, et c'est ici notre **quatrième avant-propos** car pour la première édition nous avons sollicité Israël Nisand pour une remarquable préface.

L'avant-propos est traditionnellement la dernière étape qu'il faut boucler avant le « bon à tirer ». C'est un exercice littéraire un peu convenu – et trop rarement lu – qui est surtout utile aux auteurs pour exprimer leurs états d'âme ! Ici on ajoutera une touche de nostalgie car c'est peut-être le dernier avant-propos. Les futures éditions vont privilégier le mode électronique, sobre et fonctionnel, généralement débarrassé des accessoires littéraires que sont les avant-propos, préfaces et autres dédicaces.

En **regardant en arrière**, la tentation est toujours grande de jouer les anciens combattants ou les vieux sages de la spécialité, et Dieu sait que l'on vieillit vite au regard de l'évolution technologique – mais il n'y a aucun mérite à vieillir ! L'équipe des auteurs peut quand même se féliciter de son endurance : ce n'est pas seulement la 1^{re} édition qui « coûte » car on fonce avec enthousiasme, ce sont les suivantes, le « suivi », qui demandent de la ténacité. La mortalité infantile des manuels d'échographie est importante et il y a peu de survivants à la première édition.

La **révolution numérique** s'est abattue à la fois sur le mode de fabrication du livre et sur la production de l'image échographique. Même avec peu de recul – 25 ans, c'est peu – l'évolution est vertigineuse. Et l'on est heureux d'avoir vécu – et de vivre encore – cette révolution pacifique, sociale et culturelle, qui a bouleversé notre monde et notre génération, sans doute plus que les grandes guerres des décennies précédentes.

La **première rédaction** de ce livre date des années 88–89, succédant de peu à celle du manuel d'échographie pelvienne en gynécologie. Cette rédaction reposait encore sur le trépied secrétaire + dictaphone (ou sténographie) + machine à écrire avec papier-carbone (c'était IBM électrique à boule car, même provinciaux, on n'était quand même pas des sauvages !). Le trépied était complété par le stylo-bille, le papier brouillon, la sténographie, quelques litres de *corrector* (seul le stylo à bille apparaît encore dans l'inventaire actuel). Le traitement de texte n'existait pas et les corrections se faisaient manuellement, laborieusement, avec des frappes successives pour « mettre au propre ». Pour les nostalgiques, l'illustration reposait sur des diapositives ou encore des photos Polaroid (qu'il fallait fixer avec un vernis exposant à une addiction à la colle : le métier était déjà dangereux !). L'édition actuelle, en 2013, n'a transité par aucun support papier entre les auteurs et l'éditeur : tout est dématérialisé, en dehors du contrat d'édition. Pour autant le travail d'édition n'est pas vraiment simplifié et il est même compliqué par

la nécessaire coexistence d'une édition imprimée et d'une édition numérique. L'imprimé classique a des exigences de présentation, de typographie, de poids, de nombre de pages et de coût. Le livre numérique nécessite un gros travail de programmation pour rendre efficace le système d'indexation ou d'hypertexte.

En même temps que l'écriture et l'édition se modernisaient, les **appareils d'échographie** connaissaient les mêmes progrès fulgurants fondés sur la miniaturisation des composants électroniques et surtout la numérisation des informations : stockage de l'information dans des mémoires gigantesques (150 GB dans nos échographes) et puissance de calcul (passant de zéro à quelques milliers de milliards d'opérations par seconde). La mémoire des premiers échographes à large diffusion (au milieu des années 70) se trouvait dans l'écran cathodique à faible rémanence – type écran radar – où les images, fabriquées une à une, laissaient une trace fugace mais suffisante pour donner un ensemble de points interprétable. L'ensemble comportait quelques dizaines de points pendant quelques dixièmes de seconde (beaucoup moins qu'une mémoire de poisson rouge !). Quant à la « puissance de calcul », elle se résumait à un quadrillage ou une échelle graduée sur l'écran, permettant à l'opérateur une mesure directe de distance, par exemple le diamètre bi-pariétal.

Au-delà de ces considérations historiques, l'avant-propos a surtout pour objet la **présentation l'ouvrage** et de ses objectifs. Ici, c'est assez simple car rien n'a changé au fil des éditions et on peut utiliser un copier-coller de la fin de notre préface pour la 4^e édition. Nous décrivions ainsi notre ambition :

- *fabriquer un bon manuel de radiologie pour les accoucheurs et un bon livre d'obstétrique pour les radiologues, rédigés par des praticiens de terrain, en cabinet et à l'hôpital, en exercice réglé ou en urgence nocturne, avec un exercice global de la spécialité radiologique ou obstétricale ;*
- *proposer un honnête état actuel des connaissances, un « état de l'art », assez facile et rapide d'utilisation, à conserver à portée de main non loin de la salle d'échographie, avec une durée de vie d'environ 5 ans ;*
- *être la référence pour la formation à l'échographie obstétricale des radiologues, des gynéco-obstétriciens et des sages-femmes, avec le souci permanent d'être clair et complet même si c'est un peu plus long (petite pierre dans le jardin de l'éditeur qui compte les pages et les lignes comme si le sort de la forêt équatoriale en dépendait exclusivement) ;*
- *conserver l'esprit pratique, avec une information assez large et simple remplaçant les problèmes dans le contexte clinique et thérapeutique, pour permettre un dialogue éclairé avec la cliente-patiente, avec le couple de futurs parents et avec les confrères cliniciens.*

L'avant-propos se voudrait aussi un **regard sur l'avenir**, une ouverture, voire une vision prophétique. L'avenir, ce sera d'abord un peu de la nostalgie avec la disparition du livre-papier avec son côté sensuel : le poids et le toucher, le bruit, l'odeur. Le *doctus cum libris* va devenir un *doctus cum internetis*. Dans le domaine de l'édition scientifique et technique, le « bouquin » est en sursis et ce sursis devrait être assez court. Mais l'avenir pourrait voir aussi la disparition de l'échographie, trop artisanale et trop « opérateur-dépendante », remplacée par l'imagerie dite « lourde », scanner et IRM. Tout est dans la machine, la production d'image et son interprétation. Plus besoin de livres et d'enseignement, et bientôt plus besoin de médecin : on rentre la cliente dans le tube et le ticket de caisse sort avec le diagnostic. De la médecine sans médecin, c'est le rêve fou des directeurs d'hôpitaux et des gestionnaires de santé. Mais, rassurons-nous, ce n'est pas pour tout de suite et, dans tous les cas, il faudra encore des hommes (surtout du genre « femmes ») pour écouter et consoler, aimer ou engueuler, pour regarder, palper, pour tenir la main.

L'imagerie lourde moderne – qui se développe à grands coups de milliards de dépenses publique et surtout de lobbying – est quand même handicapée par le poids des machines (les aimants supraconducteurs de l'IRM, ça ne se glisse pas dans une sacoche) et par l'irradiation X qui peut atteindre des niveaux dangereux pour les scanners. Quotidiennement, les échographistes cliniciens (ou cliniciens échographistes) constatent l'inutilité, la gabegie, dans l'utilisation de cette imagerie « lourde » dont les prescriptions sont devenues quasi-automatiques. Ils voient revenir des compte rendus démontrant exactement (ou même moins bien) ce qu'ils avaient observé en échographie (ou

auraient pu observer). Nous pensons que l'échographie devrait être la clinique de demain et qu'il faut aller beaucoup plus loin dans la diffusion de la révolution échographique. De même qu'il existe une réalité augmentée par des images virtuelles, l'échographie peut produire une **clinique « augmentée »**. L'échographe moderne et « branché » apporte au médecin une formidable puissance de diagnostic : moi, petite bonne femme ou petit bonhomme, dans mon petit coin et avec ma petite machine, je vois à travers la peau de mon patient ou de ma patiente, je reconstruit ses organes en 3D, je peux suivre une évolution en temps réel, et j'ai toute une bibliothèque d'imagerie médicale dans ma petite machine ainsi qu'une encyclopédie médicale, et je peux communiquer avec tous les sites ou équipes médicales, là, ici, tout de suite ... On pourrait résumer cette évolution : tous échographistes, échographie pour tous. L'échographe devrait devenir le stéthoscope du médecin moderne. C'est possible car **l'échographe du futur*** sera :

- tout petit, de la taille de son écran plat,
- avec le traitement du signal « déporté » à l'intérieur de la sonde matricielle,
- sans câble entre la machine et la sonde,
- avec des aides pour l'interprétation automatique de l'image ou des mesures, et des connexions aux divers réseaux médicaux de chaque spécialité,
- avec une fonction de simulateur pour l'enseignement,
- avec une grosse mémoire contenant les dossiers médicaux, des bases de données et, bien entendu, la 6^e édition du présent manuel d'échographie.

**Bernard Guérin du Masgenêt,
Philippe Bourgeot**

* L'ultrason n'a pas dit son dernier mot ! *Le Monde* du 21 novembre 2013 : « Vers une échographie du cerveau », résumé de Thèse, Emilie Macé (Université Paris-VII). Cette étude montre la possibilité d'« imager », par échographie et à travers le crâne, l'activité cérébrale d'un rat dont on caresse les moustaches....

Abréviations

AA-A	anastomose artério-artérielle	CTE	Comité technique de l'échographie
AA-V	anastomose artério-veineuse	CVR	<i>cystic adenomatoid malformation volume ratio</i>
ACM	artère cérébrale moyenne	DAO	diagnostic assisté par ordinateur
ACOG	<i>American college of obstetricians and gynecologists</i>	DAM	diamètre abdominal moyen
ADAM	<i>amniotic deformities adhesion mutilation</i>	DAT	diamètre abdominal transverse
AFP	α -fœtoprotéine	DBP	diamètre bipariétal ou BIP
AG	âge gestationnel	DCDA	dichoriale diamniotique
AINS	anti-inflammatoire non stéroïdien	DIO	diamètre interorbitaire
ALARA	<i>as low as reasonably achievable</i>	DIU	dispositif intra-utérin
AMH	hormone anti-müllérienne	DO	Doppler ombilical
AOU	artère ombilicale unique	DOF	diamètre occipito-frontal
AP	artère pulmonaire	DPPNI	décollement prématuré du placenta normalement inséré
ARCF	anomalie du rythme cardiaque fœtal	DS	déviations standard
AUDIPOG	Association des utilisateurs de dossier informatisé en pédiatrie, obstétrique et gynécologie	DSO	dysplasie septo-optique
AV-V	anastomose veino-veineuse	DSSR	<i>dosage sensitive sex reversal</i>
BIP	diamètre bipariétal	DTT	diamètre thoracique transversal
BMI	index de masse corporelle	EEC	<i>ectodermal dysplasia, ectrodactyly, clefting</i>
CA	circonférence abdominale	EPP	évaluation des pratiques professionnelles
CA 125	carbohydrate antigène 125	EXIT	<i>ex utero intra-partum treatment</i>
CAV	canal atrioventriculaire	FDA	<i>Food and Drug Administration</i>
CCAM	classification commune des actes médicaux	FFU	fémur, fibula, ulna
CCNE	Comité consultatif national d'éthique	FIV	fécondation in vitro
CEPPIM	Collège d'évaluation des pratiques professionnelles en imagerie médicale	FLP	fente labiopalatine
CFEF	Collège français d'échographie fœtale	FMF	<i>Fetal Medicine Foundation</i>
CHARGE	<i>colobome, heart defect, atresia of choanae, retard of growth or development, genital hypoplasia, ear anomalies</i>	FORCOMED	Association de formation des médecins spécialistes et de leurs collaborateurs
CHILD	<i>congenital hemidysplasia ichthyosis limb defect</i>	FRT	facteur de risque de trisomie 21
CIA	communication interauriculaire	FSH	<i>follicle stimulating hormone</i>
CIV	communication interventriculaire	GEU	grossesse extra-utérine
CLIP	collection liquidienne intraplexuelle	GIU	grossesse intra-utérine
CMV	cytomégalovirus	GMHR	grossesse multiple de haut rang
CN	clarté nucale	HAS	Haute Autorité de santé
CNGOF	Collège national des gynécologues et obstétriciens français	HCG	hormone chorionique gonadotrope
CNTE	Comité national technique de l'échographie de diagnostic prénatal	HCS	hyperplasie congénitale des surrénales
cp	comprimé	HI ou HTI	imagerie harmonique tissulaire
COFS	<i>cerebro-oculo-facio-skeletal</i>	HPE	holoprosencéphalie
CPDPN	centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal	HPO	hyperglycémie provoquée par voie orale
CR	compte rendu	HRP	hématome rétroplacentaire
CRL	<i>crown-rump length</i>	HTA	hypertension artérielle
		IA	index amniotique
		IAC	insémination artificielle avec sperme du conjoint
		IAD	insémination artificielle avec sperme de donneur

X Abréviations

IC	index céphalique	RICH	<i>rapidly involving congenital hemangioma</i>
ICSI	<i>intracytoplasmic sperm injection</i>	RMO	référence médicale opposable
ID	index diastolique	ROI	<i>region of interest</i>
IEC	inhibiteur de l'enzyme de conversion	RPM	rupture prématurée des membranes
IGFBP 1	<i>insulin-like growth factor-binding protein 1</i>	RV	rapport de vraisemblance
IM	intramusculaire	SA	semaine d'aménorrhée
IMG	interruption médicale de grossesse	SAF	syndrome d'alcoolisation fœtale
IP	index de pulsatilité	SD	standard deviation
IR	index de résistance	SFAPE	Société française pour l'amélioration des pratiques échographiques
IRc	index de résistance cérébrale	SFR	Société française de radiologie
IRM	imagerie par résonance magnétique	SI	segment inférieur
IRo	index de résistance ombilicale	SNC	système nerveux central
I-SPTA	<i>intensity spatial peak temporal average</i>	SOCG	Société des obstétriciens et gynécologues du Canada
ITG	interruption thérapeutique de grossesse	SonoAVC	<i>automated volume count</i>
IVG	interruption volontaire de grossesse	STIC	<i>spatio-temporal image correlation</i>
LA	liquide amniotique	STT	syndrome transfuseur-transfusé
LCC	longueur crano-caudale	TAR	thrombocytopénie, aplasie radiale
LCS	liquide cérébrospinal	TAPS	<i>twin anemia polycythemia sequence</i>
LF	longueur fémorale	TBII	<i>thyrotropin binding inhibiting immunoglobulins</i>
LH	longueur humérale	TDF	<i>testis determining factor</i>
LHR	<i>lung over head ratio</i>	TDM	tomodensitométrie scanner
MAKP	maladie adénomatoïde kystique du poumon	TI	index thermique
MAMA	méthode allaitement maternel et aménorrhée	TORCH	toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès
MAP	menace d'accouchement prématuré	TRAP	<i>twin reversed arterial perfusion</i>
MAV	malformation artério-veineuse	TSC	téatome sacro-coccygien
MAVU	malformation artério-veineuse utérine	TSH	<i>thyroid stimulating hormone</i>
MCA	<i>middle cerebral artery</i>	TTG	tumeur trophoblastique gestationnelle
MCDA	monochoriale diamniotique	TTTS	<i>twin-twin transfusion syndrome</i>
MCMA	monochoriale monoamniotique	TUI	<i>tomographic ultrasound imaging</i>
MIU/MFIU	mort fœtale in utero	TV	toucher vaginal
MI	index mécanique	US	ultrason ou ultrasonore
MLPA	multiplex ligation-dépendent probe amplification	V3	troisième ventricule
MST	maladie sexuellement transmissible	V4	quatrième ventricule
NIDF	nécrose ischémique avec dépôts de fibrine	VACTERL	<i>vertebral defects, ano-rectal anomalies, cardiac malformations, tracheo-esophageal fistula, renal anomaly and/or radial limb anomalies, limbs defects</i>
OEIS	omphalocèle, exstrophie vésicale, imperforation anale, spina bifida	VCI	<i>volume contrast imaging</i>
OI	orifice interne du col	VD	ventricule droit
OPN	os propre du nez	VG	ventricule gauche
PAPP-A	<i>pregnancy associated plasma protein-A</i>	VIC	imagerie de contraste de volume
PC	périmètre crânien ou céphalique	VL	ventricule latéral
PCR	<i>polymerase chain reaction</i>	VME	version par manœuvre externe
PFE	poids fœtal estimé	VSM	vitesse systolique maximale
Pg	progestérone	VO	vésicule ombilicale ou veine ombilicale
PIB	placenta inséré bas	VOCAL	<i>virtual organ computer-aided analysis</i>
PLUG	<i>Plug the lung until it grows</i>	VTIU	volume total intra-utérin
PMA	procréation médicalement assistée	WT	<i>wilms tumor</i>
POIC	pseudo-obstruction intestinale chronique	YS	<i>yolk sac</i>
PRF	<i>pulse repetition frequency (fréquence de répétition des pulses)</i>		
PSV	<i>peak systolic velocity</i>		
RCF	rythme cardiaque fœtal		
RCIU	retard de croissance intra-utérin		
RCT	rapport cardiothoracique		

Remerciements

Au docteur **Louise Devisme**, praticien hospitalier, fœtopathologiste du service d'anatomie et de cytologie pathologique au CHRU de Lille et au docteur **Maryse Bonnière**, anatomo-pathologiste à Lille, qui nous ont apportés la

majorité des clichés fœtopathologiques de ce livre avec rapidité, intelligence et gentillesse. Un vrai bonheur de collaborer avec de telles consœurs !

Aspects techniques de l'examen échographique en obstétrique

B. Guérin, Ph. Bourgeot

PLAN DU CHAPITRE

Matériel et équipement	2	Modes volumiques (3D-4D)	14
Déroulement de l'examen	3	Acquisition d'un volume	14
Interrogatoire	3	Restitution du volume (modes et rendus)	16
Conditions techniques	3	Risques, inconvénients, limites du mode volumique	22
Manipulation	4	Mesures échographiques (biométrie)	23
Commentaire de l'examen	5	Précision théorique	24
Bases physiques	6	Précision expérimentale	24
Génération de l'image échographique	6	Précision pratique	24
Pièges et artefacts physiques de l'imagerie bidimensionnelle	8	Conséquences des erreurs de mesure	25
Effets de focalisation insuffisante	8	Effets biologiques des ultrasons	25
Effets de réverbération ou de répétition	8	Indications et dates des examens échographiques pendant la grossesse	26
Effets de réflexion ou images en miroir	10	Grossesses pathologiques	26
Effets de réfraction	10	Grossesses normales	26
Effets de résonance ou images en queue de comète	11	Indications du mode Doppler	27
Mode Doppler	12	Contenu et compte rendu d'examen	27
Rappel de physique	12	Texte (recommandations du CTE)	30
Utilisation du Doppler	13	Images (recommandations du CTE)	30
Pièges et artefacts physiques en Doppler : l'aliasing (ou artefact de repliement)	14		

Quels que soient les progrès du matériel, l'échographie reste pour le moment un examen « opérateur-dépendant » et « patiente-dépendant ». Il est inutile de souligner l'importance de l'expérience et des connaissances du praticien. En revanche, on doit rappeler que le faisceau d'ultrasons obéit à des lois physiques intangibles (réflexion, réfraction, absorption et diffusion), que les progrès de l'électronique ou de l'informatique ne peuvent pas modifier ces lois, que l'obésité maternelle, la position et la mobilité fœtales peuvent considérablement dégrader les résultats, que les belles images des publications ne doivent pas entretenir l'illusion de la facilité.

Ces dernières années ont quand même vu l'émergence de progrès technologiques considérables, dans trois domaines surtout :

- la miniaturisation permettant de loger plusieurs milliers de transducteurs dans une barrette de quelques centimètres carrés ;
- la capacité des mémoires permettant d'enregistrer plusieurs millions de voxels (unité élémentaire d'une acquisition volumique) ;
- la puissance de calcul pour traiter à grande vitesse ou en temps réel cette masse de signaux (de l'ordre de plusieurs dizaines de milliards d'opérations par seconde).

Ces progrès permettent, il faut le reconnaître, de contourner bien des difficultés liées à la cible (le fœtus et son « emballage »). Ils permettent aussi de faciliter et de raccourcir considérablement l'examen (production et interprétation des images) ainsi que l'apprentissage de la méthode. Enfin le « pouvoir » de l'échographiste se trouve presque miraculeusement renforcé, à la fois par la pertinence de ses diagnostics et par la production – dans le domaine obstétrical – d'un spectacle gratifiant dans tous les sens du terme.

Matériel et équipement

Le matériel de base est constitué d'un échographe équipé au minimum de deux sondes :

- une sonde abdominale convexe, de 3,5 à 7 MHz;
- une sonde endovaginale de 5 à 9 MHz avec un angle suffisamment large (120° au minimum).

Les sondes actuelles sont dites « multifréquences » car on peut faire varier la fréquence d'émission sur une large bande passante ou émettre simultanément sur plusieurs fréquences différentes. En jouant sur les plages de fréquences, ou sur l'utilisation simultanée de plusieurs fréquences, sur la focalisation, sur des émissions sous plusieurs angles simultanés, sur des systèmes de filtres, sur les harmoniques (voir plus loin), on obtient une gamme de réglages et de pré-réglages presque infinie mais qu'il faut bien connaître. La meilleure machine est celle que l'on maîtrise le mieux.

L'échographiste obstétrical considérera comme indispensable l'utilisation d'une pédale de commande du gel de l'image (*freeze*) libérant les deux mains pour la manipulation de la sonde et du fœtus.

Le Comité technique de l'échographie (CTE) a émis quelques recommandations pour le matériel, qui doit être suffisamment récent (moins de 7 ans), comporter deux sondes et mode Doppler, et être régulièrement entretenu (ce qui suppose une maintenance préventive et des contrôles de qualité). Notons qu'il faudrait exiger du constructeur lors de la livraison, et lors des maintenances, le contrôle sur fantôme, en particulier de la pénétration et des mesures. Il est tout de même étrange de demander des mesures de clarté nucale au 1/10^e de millimètre sans contrôle de la précision effective de la mesure.

Le mode Doppler est indispensable en pratique obstétricale, au-delà du dépistage. Dans tous les cas, il s'agit d'un Doppler pulsé couplé à l'image échographique pouvant fonctionner sur les différentes sondes de l'appareil. Le codage couleur du signal Doppler apporte un confort et un gain de temps considérable dans le repérage des vaisseaux et le positionnement de la fenêtre de tir Doppler. De plus, l'imagerie couleur présente sa propre sémiologie des réseaux vasculaires.

Les modes 3D-4D ou modes volumiques reposent sur l'acquisition d'une « matrice volumique » où chaque écho est défini par des coordonnées spatiales (dans les trois axes orthogonaux x, y et z). L'acquisition du volume peut se faire en déplaçant manuellement la sonde 2D et en mettant en mémoire les plans de coupes successifs (c'est lent et difficile). Elle se fait surtout automatiquement avec une sonde

3D spécifique permettant de commander des mouvements de bascule (balayage pendulaire) ou de rotation du transducteur. Ce mouvement peut être obtenu par une motorisation de la sonde ou électroniquement à partir d'une large barrette émettrice (dite matricielle). La juxtaposition des plans de coupe fournit un volume d'échos sur lequel divers logiciels permettent de travailler en temps réel ou en temps différé. Ce mode est presque devenu incontournable, mais – encore trop, hélas – pour des raisons plus ludiques ou commerciales que techniques.

Une autre révolution se profile dans l'organisation de l'examen échographique car le mode 3D pourrait permettre le découplage entre l'acquisition de l'information et son interprétation. Ce progrès (?) est clairement souligné par les fabricants d'échographes qui proposent « l'enregistrement d'une pile de données volumiques » puis « vous pouvez faire sortir la patiente » puis « vous avez tout votre temps pour manipuler les données à volonté »... Un manipulateur, le « sonographeur » (ou « technologue » pour nos amis de la Belle Province), peut mettre en mémoire quelques volumes prédéterminés et un « interpréteur » lit les coupes en temps différé : l'échographie rejoint alors le giron de la paraclinique classique mais « ceci est une autre histoire » et une autre médecine (des logiciels de reconnaissance automatique de formes ou de structures devraient même permettre de sortir le médecin de la boucle !). L'avenir précisera la place incertaine de l'échographie entre la clinique et l'imagerie lourde (TDM et IRM). Même s'il s'éloigne de la clinique, le mode 3D différé permettrait peut-être une harmonisation des pratiques, faciliterait un premier niveau de contrôle de qualité, et pourrait apporter une solution au manque prévisible de médecins échographistes à moyen terme.

L'installation comporte en outre :

- un système de reproduction film ou papier (imprimante) dont il faut s'assurer du bon réglage (couleurs et définition) et de la stabilité dans le temps. L'image est un élément essentiel pour la communication mais aussi pour l'appréciation rétrospective de l'examen. L'image est évidemment un élément capital sur le plan médico-légal, on hésite toujours sur la quantité à produire et il serait probablement plus prudent de s'en tenir aux seules recommandations du Comité technique de l'échographie. Les mémoires des disques s'effacent, les appareils changent, le document papier est souvent la seule trace qui persiste à distance;
- un système d'archivage numérique : un disque dur intégré dédié à la gestion des archives d'un minimum de 150 GB est indispensable. Un système de sauvegarde des données du service ou du cabinet est également souhaitable, même si les textes ne sont pas précis sur cet archivage;
- un deuxième moniteur vidéo accessible à la patiente sans contorsions (pour les commentaires);
- une table d'examen confortable – l'essayer soi-même – et éventuellement adaptée pour l'exploration vaginale (étriers, coussin...);
- une salle d'examen convenablement chauffée, en demi-obscurité (variateur de lumière), pourvue si possible d'un déshabilleur, de toilettes et d'un verrou intérieur (ne pas

être dérangé en cours d'examen, tout particulièrement en échographie vaginale);

- la climatisation est un luxe quasi indispensable pour le confort de la patiente, du praticien et la sauvegarde du matériel car les progrès dans la qualité des images vont de pair avec la quantité de chaleur produite!

Déroulement de l'examen

Interrogatoire

Mené en cours d'examen, il retiendra comme renseignements utiles :

- l'indication de l'échographie;
- des éléments de datation : date des dernières règles en faisant bien préciser le premier jour, durée habituelle des cycles, parfois ménotherme ou rapport fécondant, échographies précédentes;
- des éléments d'interprétation de la biométrie foetale : stature des parents, poids des naissances antérieures, pathologie gravidique type hypertension ou diabète;
- une pathologie actuelle : saignement, perte de liquide, douleurs...

Conditions techniques

Même avec les plus récents progrès, l'appareil d'échographie ne produit pas automatiquement la meilleure image et la plupart des réglages de base ne sont que des compromis imparfaits. Il est donc capital d'adapter en permanence les différents paramètres pour obtenir l'information la plus précise (et pas seulement l'image la plus esthétique).

L'écran : un écran mal réglé en contraste ou en brillance va pousser l'opérateur à des modifications du gain par excès ou par défaut, ce qui peut produire une altération dans la résolution de l'image et donc des mesures. Le réglage de l'écran doit être adapté à l'ambiance lumineuse de la pièce. Au minimum, il s'effectue simplement sur l'échelle des gris présente habituellement en périphérie de l'écran, ou mieux

sur la mire de réglage intégrée dans le logiciel de l'appareil (fig. 1.1a) : l'ensemble de l'échelle doit être visible, le gris le plus foncé disparaissant sans rupture dans le noir de l'écran.

Le couplage sonde-patiente : la sonde doit être propre, sans résidu sec de gel. Le gel coupleur doit être en abondance suffisante, régulièrement renouvelé. Il faut parfois quelques minutes d'imprégnation cutanée pour obtenir le meilleur rendement. Le petit luxe d'un gel tiède, maintenu au chaud, par exemple grâce à un chauffe-biberon, améliore souvent l'image et reste plus agréable pour la patiente. Pour la sonde vaginale, on s'assurera de l'absence de bulles d'air sous le préservatif.

Le gain : le réglage du gain permet de faire varier l'intensité des échos. On peut également jouer sur la puissance d'émission ultrasonore mais celle-ci varie dans des limites beaucoup plus étroites. Le réglage du gain peut être à la fois global et différentiel selon la profondeur. Il faut obtenir une densité homogène et faire varier le gain selon les besoins. On l'augmentera pour l'étude des parenchymes, des « contenus » et on le baissera pour affiner les contours à mesurer.

La focalisation : la résolution latérale dépend de la focalisation du faisceau. La ou les zones de focalisation doivent être déplacées selon la profondeur du point étudié et ce réglage est trop souvent oublié (fig. 1.1b).

L'angle d'ouverture : il peut être modifié sur les sondes sectorielles. En diminuant l'angle d'exploration, on augmente la cadence des images, ce qui peut être intéressant pour l'étude du cœur foetal.

Sondes et fréquence de sonde : les sondes sont habituellement « multifréquences », ce qui permet de moduler la fréquence en fonction de la cible. On peut ainsi baisser la fréquence pour aller plus profond ou l'augmenter pour analyser finement un organe superficiel. Des préréglages sont souvent proposés par le logiciel de la machine.

L'utilisation des harmoniques : une sonde classique émet et reçoit à la même fréquence. Cependant, par phénomène de résonance, les tissus réfléchissent des échos à des fréquences harmoniques doubles (et triples, quadruples...) de

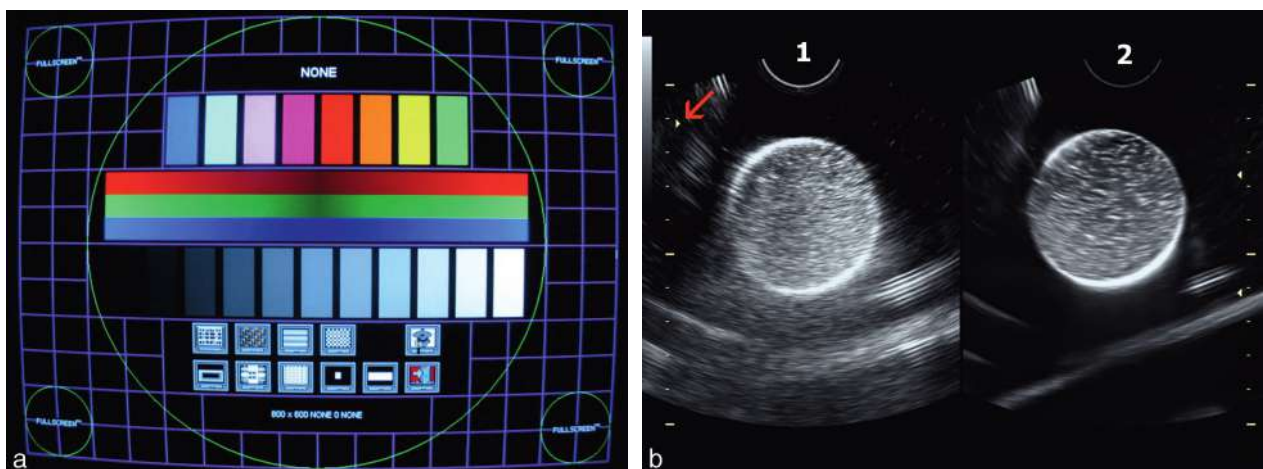


Fig. 1.1 Réglages de l'appareil d'échographie. a. Mire de réglage de l'écran. b. Différence entre mauvais (1) et bons (2) réglages. La zone de focalisation (→) est mal placée en 1. Focalisation parfaite en 2.

4 Échographie en pratique obstétricale

la fréquence émise mais avec des puissances plus faibles. La sélection de ces échos harmoniques constitue l'imagerie harmonique tissulaire (ou HTI ou HI) qui apporte un progrès dans la qualité de l'image, car la fréquence d'émission peut être abaissée, pour une meilleure pénétration, et/ou la fréquence de réception plus élevée pour une meilleure résolution.

Pré- et post-traitement de l'image : ces réglages permettent de faire varier la dynamique et l'échelle de gris. Ils sont souvent pré-réglés ou s'adaptent par tâtonnement selon l'application ou le goût de l'opérateur.

Le Doppler : de multiples réglages sont nécessaires pour obtenir la meilleure information en Doppler pulsé, avec ou sans codage couleur. En particulier, on adaptera la fréquence de répétition des pulses (PRF) à la vitesse du flux étudié et à sa profondeur, on modifiera la taille de la fenêtre de mesure selon le type de vaisseaux...

Au total, fabriquer une bonne image échographique est une opération complexe qui fait intervenir de nom-

breux paramètres. La combinaison de plusieurs erreurs de réglages peut être gênante et même franchement dangereuse (fig. 1.1b). Il faut travailler longuement sur la documentation de l'appareil, s'entraîner à la manipulation et aux réglages pour acquérir des automatismes et surtout se poser en permanence la question suivante au cours de l'examen : *ai-je le meilleur réglage pour obtenir la meilleure image ?*

Manipulation

L'échographie obstétricale s'intéresse avant tout à une structure mobile, le fœtus. La manipulation doit s'y adapter de deux manières :

- en tournant autour du mobile fœtal, en cherchant des angles parfois très latéralement, par exemple pour obtenir une bonne image du rachis ou une coupe frontale du fond utérin (fig. 1.2a et b) ;

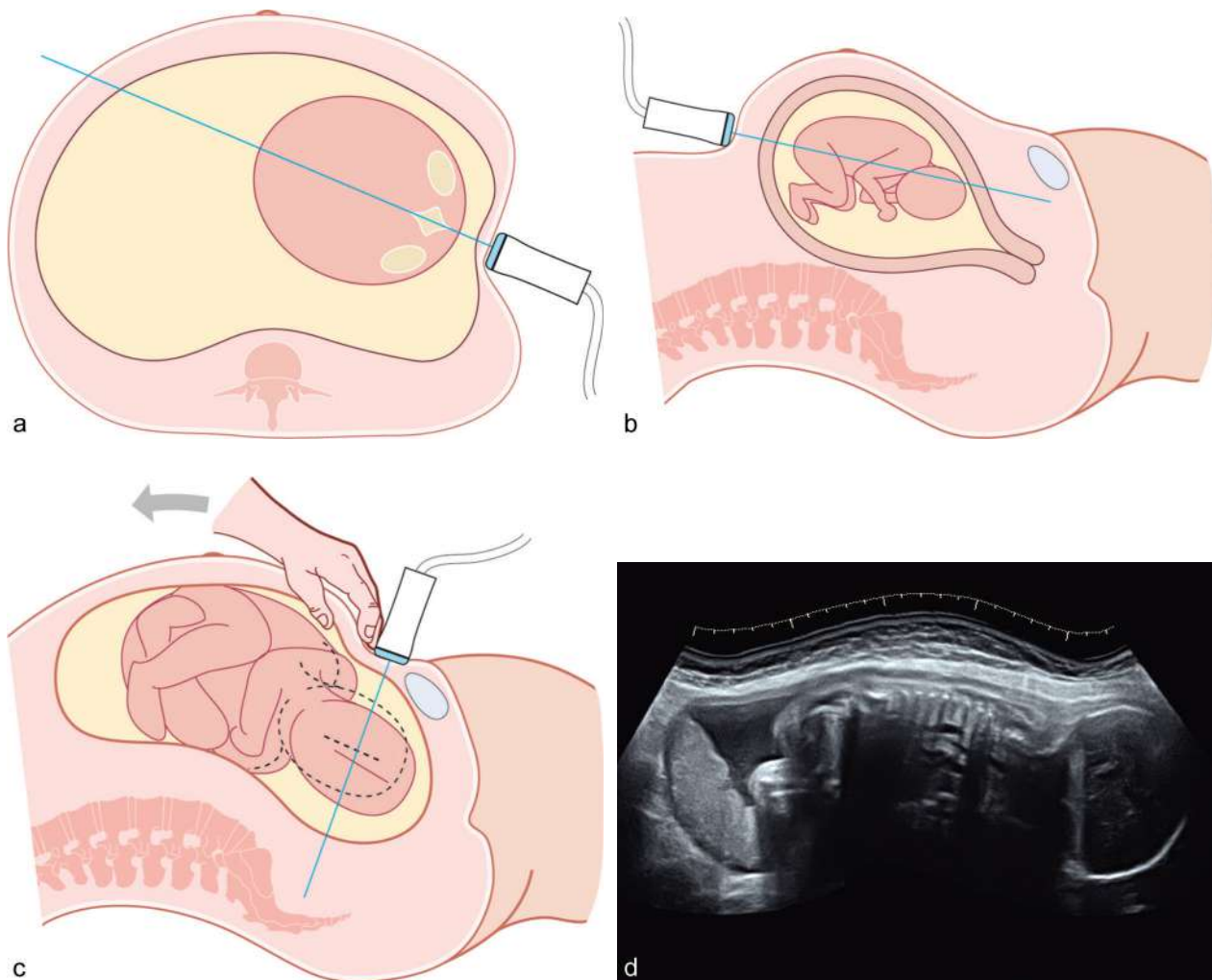


Fig. 1.2 Manipulation de la sonde. a. Rechercher très latéralement le bon plan de coupe de rachis. b. Déprimer le fond utérin pour étudier l'œuf en coupe frontale, par son pôle supérieur. c. Traction sur l'épaule du fœtus pour remonter la tête (mesure du BIP). d. Mode balayage panoramique : les images successives se raccordent et s'ajustent par calcul des similitudes ce qui aboutit à une large coupe 2D.

- en mobilisant le fœtus, avec douceur, pour provoquer des mouvements actifs, pour dégager les membres ou orienter une structure vers la sonde. En fin de grossesse, l'étude du diamètre bipariétal (BIP) peut nécessiter de remonter légèrement la tête fœtale engagée sous la symphyse pubienne : cela se fait par une traction sur l'épaule qui souvent permet de gagner quelques millimètres et d'orienter la tête dans le bon plan transversal (fig. 1.2c). Il faut donc « trois mains » et la pédale de gel-image devient très utile.

Au 1^{er} trimestre, l'étude de l'utérus gravide peut être menée par voie abdominale et vaginale selon le même protocole que l'étude du pelvis en gynécologie. On commencera toujours par l'étude abdominale qui donne une image plus globale du pelvis. Ne pas respecter cette règle expose à des erreurs parfois graves (deuxième œuf ou deuxième fœtus non vus car trop hauts, masse annexielle négligée). La voie vaginale est souvent indispensable pour une étude morphologique précoce du fœtus. Cependant, la sonde vaginale n'est pas une panacée, elle est limitée en profondeur de champ et elle ne permet pas de tourner autour de la cible (la sonde est bloquée au fond de l'entonnoir pelvien, il faut savoir attendre que des mouvements présentent les différentes faces du fœtus). Cela explique que la mesure de la clarté nucale est souvent plus aisée par voie abdominale. Enfin, avoir vu un œuf dans l'utérus ne dispense pas d'une étude attentive des annexes.

Aux 2^e et 3^e trimestres, l'examen est essentiellement abdominal et les ovaires seront recherchés très haut, dans les flancs, habituellement invisibles, sauf présence d'un kyste. La voie vaginale reste nécessaire pour l'étude du col, la localisation du bord inférieur du placenta bas inséré ou parfois l'étude du pôle inférieur du fœtus (cerveau ou rachis lombosacré selon la présentation).

Le temps abdominal de l'examen peut être complété par un balayage rapide de l'étage supérieur : foie et vésicule biliaire, rein droit et poche de Morisson, rein gauche et rate. Naturel pour le radiologue, ce temps nécessite un minimum d'apprentissage pour le gynécologue, mais il est parfois riche d'enseignements et de surprises.

Les barrettes des échographes 2D ont un champ assez étroit en regard du volume utérin de fin de grossesse. Cette limite peut être contournée par des modes de balayage « panoramiques » spécifiques (XTDView®, SieScape®, Panorama Scan® selon les appareils) : l'image panoramique se construit à partir des images successives produites par le déplacement de la sonde à la surface de la peau. Cette manipulation à main levée demande un peu d'habitude. Les images successives s'accrochent par calcul des similitudes ce qui aboutit à une reconstruction 2D (fig. 1.2d). Cette présentation est, en pratique, assez accessoire mais peut servir à illustrer la présentation ou la localisation placentaires dans une vue globale de l'utérus.

Remarque 1

Par convention (ou par habitude de travail), et pour une meilleure correspondance spatiale de la manipulation, l'image échographique sera présentée (sur l'écran et sur les documents) selon l'orientation suivante :

- en voie abdominale, le bas de la coupe, la vessie, se place à droite de l'écran en coupe longitudinale, et la gauche de la patiente se place également à droite de l'écran en coupe transversale (on regarde le plan de coupe en se plaçant aux pieds de la patiente) ;
- en voie basse (vaginale ou périnéale), l'image est inversée, sonde vers le bas, comme si la patiente était debout, avec toujours la droite-patiente à droite de l'écran en coupe transversale, et le bas-patiente (vessie) à droite de l'image en coupe sagittale (l'inversion de l'image pour la sonde vaginale n'est pas une convention officielle, elle n'est pas utilisée par tous les opérateurs, mais elle permet au premier coup d'œil de reconnaître une image vaginale).

Globalement, la patiente est « regardée » par en dessous en coupe transversale et par son côté droit en coupe sagittale.

Remarque 2

Quelle que soit la qualité du matériel ou du traitement de l'image (car le faisceau ultrasonore reste toujours soumis à des limites physiques), quelle que soit l'expérience de l'examineur, une proportion non négligeable des échographies (5 à 10 %) sera incomplète, mal interprétable, voire impossible. Ce fait est important en regard de l'exigence d'un dépistage d'une sensibilité absolue. Ce fait devrait être connu du public, des experts et des juges.

L'obésité est la première source de difficulté car l'épaisseur pariétale atténuée considérablement le signal ultrasonore. Il y a une différence considérable entre l'imagerie d'une femme mince de 50 kg et celle d'une obèse de 120 kg ou plus. Il faut s'efforcer de diminuer l'obstacle en comprimant la paroi ou en se glissant sous le tablier graisseux, en sus-pubien. La sonde vaginale est rarement d'un grand secours car une obèse par voie abdominale le reste en voie vaginale, à moins de l'utiliser au niveau de l'ombilic avec un maximum de gel ce qui permet de dégager parfois une fenêtre acoustique petite mais satisfaisante. Il serait souhaitable de préciser dans le compte rendu d'examen l'index de masse corporelle (ou BMI = poids/taille²), comme critère de fiabilité diagnostique (et à titre de « prévention » médico-légale?), ou plus simplement le poids et la taille.

Les autres difficultés peuvent provenir de cicatrices pariétales (essayer de les contourner), de la qualité de la peau parfois « parasitée » par diverses pommades (laisser le temps au gel coupleur de bien imprégner), de la position du fœtus (le mobiliser ou répéter l'examen), de l'insuffisance du liquide amniotique (de façon exceptionnelle, une amnio-infusion peut être indiquée pour compléter l'étude fœtale).

Commentaire de l'examen

L'examen échographique prénatal présente dans tous ses éléments une spécificité, une originalité qui le distingue fortement du reste de la pratique médicale clinique ou radiologique. Cette spécificité tient à plusieurs points :

- la femme enceinte elle-même, avec une psychologie très particulière, une sensibilité et une réceptivité exacerbées ;
- l'objet de l'examen qui n'est pas la femme enceinte mais un autre partenaire, le fœtus ;
- le but habituel de l'examen qui n'est pas la recherche d'une pathologie mais la confirmation d'une absence de pathologie ;
- la présence d'autres participants (le mari) ou d'autres « spectateurs » ;

- enfin, la nature même de l'échographie, située entre la clinique et la paraclinique, entre le palper et la radiologie, entre l'auscultation et l'informatique.

Partant de là, chacun conduira son examen et son commentaire selon ses habitudes et sa sensibilité, mais il y a quelques éléments constants à ne jamais oublier :

- **tout est important** : les mots, les silences, les expressions du visage de l'examineur. Pour un simple détail, un même examen techniquement parfait peut conduire psychologiquement à des catastrophes ou au contraire restaurer un certain confort affectif;
- il faut **expliquer la procédure** : « Je regarde puis je vous explique ensuite. » Un tour d'horizon rapide est toujours nécessaire avant d'amorcer un commentaire (contrôle de la vitalité, présence de liquide amniotique, absence de grosse malformation);
- il faut certainement **expliquer les images**, mais pas toutes les images car ce serait trop long. Habituellement, un commentaire assez général sur les différents éléments anatomiques étudiés sera suffisant. Mais, attention à ne rien oublier d'important (« on ne m'a pas montré les mains donc il n'a pas de mains... »);
- **attention au choix des mots** : il faut bannir les termes médicaux les plus barbares (macrosomie, hypotrophie, dolichocéphalie...) et préférer des termes plus quotidiens (assez gros, maigre, tête allongée...). Mais quelles que soient les précautions d'asepsie verbale, on sera toujours surpris par les étonnantes ou effrayantes interprétations données aux mots les plus simples;
- il faut **valoriser le fœtus** : dans le commentaire comme dans les images, il est toujours utile de perdre quelques secondes pour proposer un beau profil ou une belle image de main;
- il faut bien faire comprendre à la patiente les **limites de l'échographie** : on ne voit pas tout, globalement seulement 60 % des anomalies sont visibles, l'échographie « n'est pas un microscope »;
- il faut toujours énoncer une conclusion à son examen et **s'assurer que l'on a été bien compris** dans son commentaire (« tout va bien » ou, beaucoup mieux, « tout ce que je vois est bien », « avez-vous d'autres questions ? »).

Bases physiques

Génération de l'image échographique

Un écho est la réflexion et/ou la diffusion de l'onde ultrasonore sur une interface entre deux milieux d'impédance acoustique différents, les différences d'impédance étant essentiellement liées aux différences de vitesse de propagation du son. Plus les impédances sont différentes, plus la réflexion sera importante ce qui se traduira par une brillance croissante de chaque point sur l'écran grâce au codage en échelle de gris. Mais l'impédance acoustique n'est pas forcément différente entre deux tissus différents.

Il y a **réflexion** lorsque la taille de l'interface est du même ordre ou plus grande que la longueur d'onde des ultrasons utilisés : pour mémoire, cette longueur d'onde est d'environ 0,5 mm à 3,5 MHz et de 0,2 mm à 7,5 MHz. Lorsque l'interface est beaucoup plus petite que cette longueur d'onde, par exemple dans un parenchyme homogène ou

un liquide contenant des particules, il n'y a pas réflexion mais diffusion du faisceau dans toutes les directions : une partie de ces ondes diffusées (variables selon la taille et la densité des mini-interfaces) interfèrent entre elles pour renvoyer des échos renforcés (résonance) donnant sur l'écran un piqueté (*speckle*) plus ou moins caractéristique du tissu ou du liquide. Mais l'image ainsi créée est très dépendante de l'appareil et des réglages, et elle n'a qu'une correspondance indirecte avec la structure histologique : « L'image possédée n'est pas l'objet désiré mais un reflet déformé... » (J.M. Bourgeois.)

Le balayage échographique produit une image bidimensionnelle qui en apparence traduit une coupe sans épaisseur de la structure. Or, il ne faut pas oublier que toute la largeur de la sonde est émettrice, ce qui donne en réalité un faisceau formant une tranche d'une certaine épaisseur. Ce que l'on voit sur l'écran est la résultante, la « compression » des échos issus d'un certain volume de part et d'autre du milieu de la sonde, volume variable en épaisseur selon la qualité de la focalisation. Cela explique la mauvaise définition des interfaces sphériques ou la projection dans l'image d'échos de bordures (fig. 1.3).

Le faisceau ultrasonore est atténué lors de son trajet (aller-retour), c'est-à-dire qu'il perd de l'énergie. Cette **atténuation** est en partie liée aux phénomènes de réflexion, de réfraction ou de diffusion qui produisent des échos. Mais même sans production d'échos, il existe une absorption du faisceau (dégradation de l'énergie en chaleur) qui est d'autant plus importante que la fréquence est élevée et qui dépend des caractères physiques du milieu (viscosité, élasticité, densité...). On en déduit que l'atténuation et l'absorption ne sont pas synonymes d'échogénicité et que ce qui définit la densité d'une masse, c'est l'atténuation beaucoup plus que l'échogénicité. Selon le degré d'atténuation, on peut ainsi décrire :

- l'**absence de transmission** (fig. 1.4) qui se traduit par un vide d'écho en « cheminée » au-delà de la structure. Cet aspect réalise le « cône d'ombre » en rapport avec une absorption totale par une structure hyper-atténuante (qui peut être hyperéchogène ou hypo-échogène selon que sa surface est réfléchissante ou non). Mais pour qu'une structure forme un cône d'ombre, il faut qu'elle soit d'un diamètre suffisant par rapport à l'épaisseur de la coupe, sinon elle n'arrêtera pas la totalité du faisceau;
- la **transmission avec faible atténuation** (fig. 1.5) : c'est le cas habituel des liquides (homogènes ou non) en raison de leur faible viscosité qui absorbe peu. La traduction en image donne le « renforcement postérieur » avec un écho de sortie aussi fort que l'écho d'entrée même si l'on baisse fortement le gain (l'amplification du signal). Derrière une telle structure liquide, l'image échographique sera plus riche par comparaison avec les zones latérales qui n'ont pas été « éclairées » à travers le liquide. Mais ce terme de renforcement est en fait inexact car il n'y a pas augmentation de l'énergie mais meilleure préservation;
- la **transmission avec moyenne ou forte atténuation** (fig. 1.6) qui correspond aux tissus mous et aux masses dites solides et qui s'exprime par l'absence de renforcement postérieur et/ou raréfaction progressive, en profondeur, des échos de diffusion.

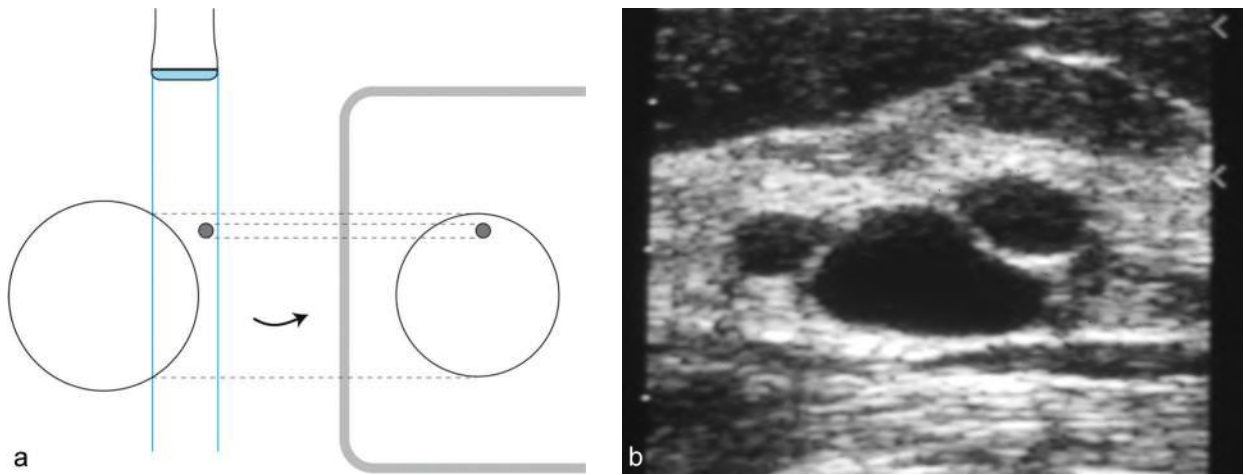


Fig. 1.3 Effet de volume partiel. a. Schéma : projection d'un écho externe dans l'image d'un kyste. b. Les deux petits kystes et la partie superficielle du grand kyste sont faussement remplis d'échos par effet de volume partiel (ici, dans un sein). L'image est ancienne : les appareils récents ont une bien meilleure focalisation (électronique) permettant des coupes « ultrafines » et un traitement du signal qui élimine beaucoup d'échos parasites.

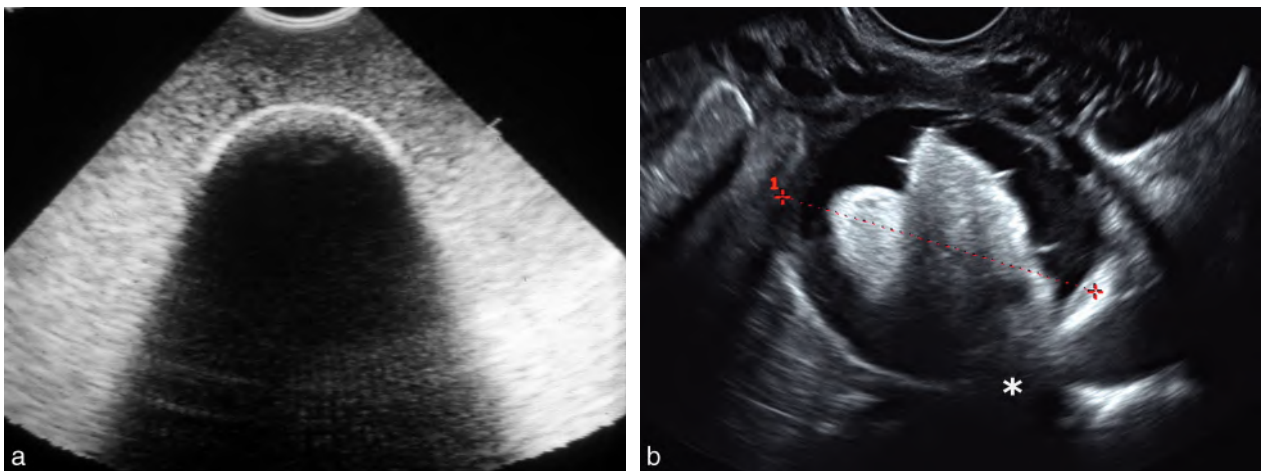


Fig. 1.4 Cône d'ombre acoustique. a. Simulation d'une atténuation forte : « cône d'ombre » parfait. b. Atténuation presque totale (*) en arrière de la partie « osseuse » d'un kyste dermoïde.

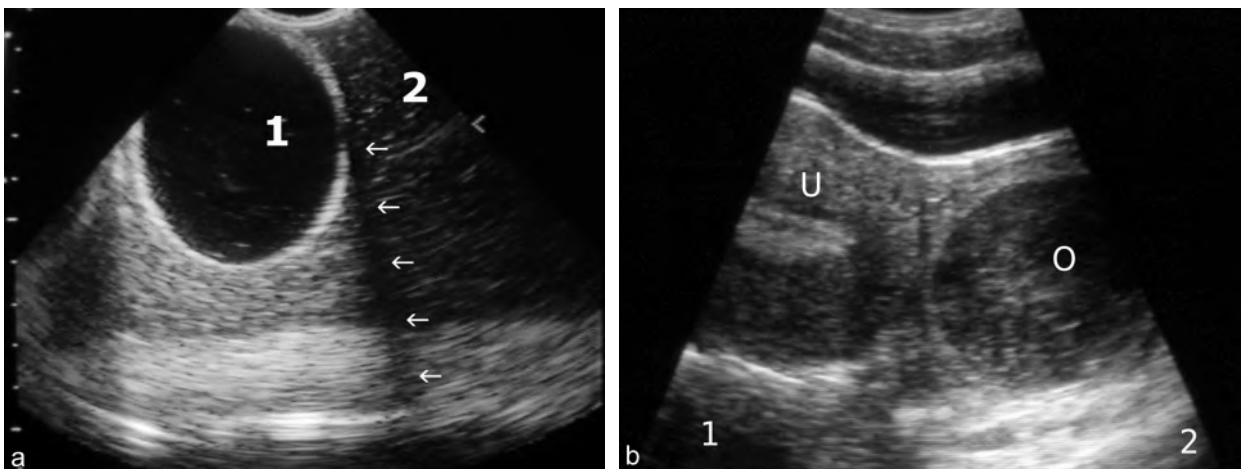


Fig. 1.5 Renforcement postérieur. a. Simulation : faux kyste séreux (1) dans un milieu absorbant (2), avec ombre de réfraction (→). b. Utérus (U) et kyste hémorragique du corps jaune (O) : l'échogénéicité des deux structures paraît voisine, mais on note un net renforcement postérieur (2) derrière l'ovaire kystique qui contraste avec l'atténuation (1) derrière l'utérus.

La densité d'une structure (l'atténuation), son échogénicité (nombre d'interfaces renvoyant des échos par réflexion ou diffusion) ne sont pas des valeurs absolues mais se définissent toujours par comparaison avec d'autres structures voisines ou avec un tissu de référence, le foie fœtal en général en échographie obstétricale.

Pièges et artefacts physiques de l'imagerie bidimensionnelle

L'artefact peut se définir comme la présence d'une image là où il n'y a pas de structure anatomique ou, inversement, l'absence d'image là où existe une structure. Les artefacts physiques tiennent à la nature même de l'onde ultrasonore et ils ne peuvent donc pas être totalement réduits par les progrès techniques. De plus, certains artefacts sont assez spécifiques et peuvent servir pour identifier une structure.

L'étude de l'œuf ou du fœtus comporte beaucoup moins d'artefacts que celle du contenu abdominal, car le milieu est plus homogène (peu de graisse, pas de gaz). Les pièges sont d'ailleurs plus faciles à déjouer car le contenu utérin est *a priori* connu. Nous voudrions simplement insister sur le doute systématique qui doit habiter l'échographiste : ***y a-t-il un objet derrière l'écho ?***

Effets de focalisation insuffisante

Les effets de volume partiel : comme nous l'avons vu plus haut, l'épaisseur de la coupe fait que la sonde peut intéresser en même temps une structure anéchogène et une structure échogène. En bordure d'une structure kystique, les échos périphériques peuvent donc se projeter dans l'image du kyste et un kyste de petite taille se remplir totalement d'échos parasites (voir fig. 1.3).

Les effets des faisceaux accessoires : outre le faisceau principal, la sonde produit également de nombreux faisceaux accessoires divergents et de faible intensité (1/100° du faisceau principal) mais qui peuvent créer des échos sur des structures écartées du plan de coupe. Si le gain est élevé et si la structure étudiée est anéchogène, ces échos peuvent apparaître à l'image sous forme d'artefacts linéaires (pseudo-cloison intra-ovulaire : fig. 1.7 et 1.8). Ce type d'artefact est très atténué sur les sondes récentes.

Effets de réverbération ou de répétition

Le faisceau ultrasonore retournant à la sonde peut être réfléchi par la sonde elle-même et retourner en profondeur, parfois plusieurs fois de suite réalisant des « échos de sonde » (fig. 1.9). Cet aller-retour plus ou moins répétitif entre sonde

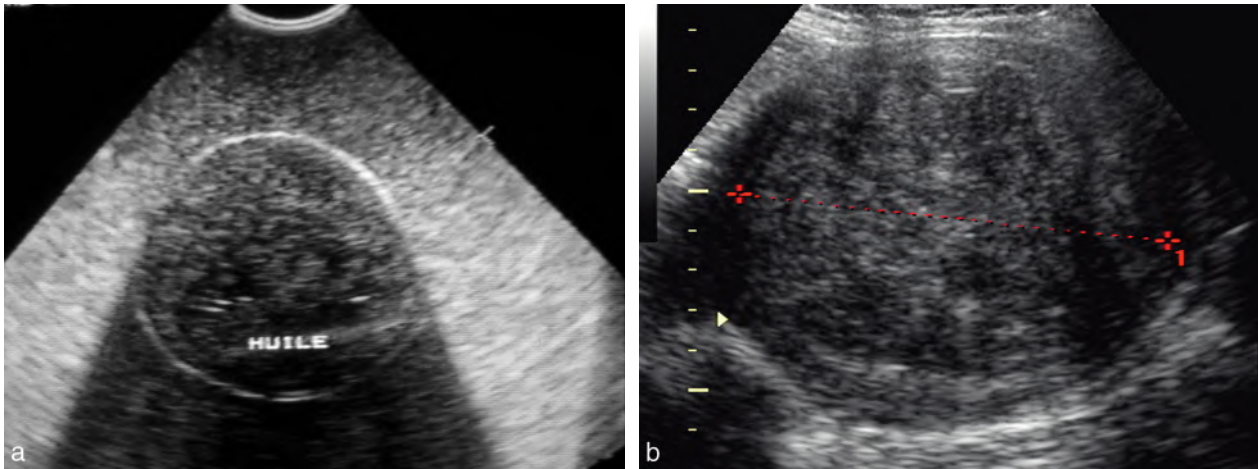


Fig. 1.6 Atténuation moyenne. **a.** Derrière un kyste graisseux (simulation). **b.** Derrière un fibrome.

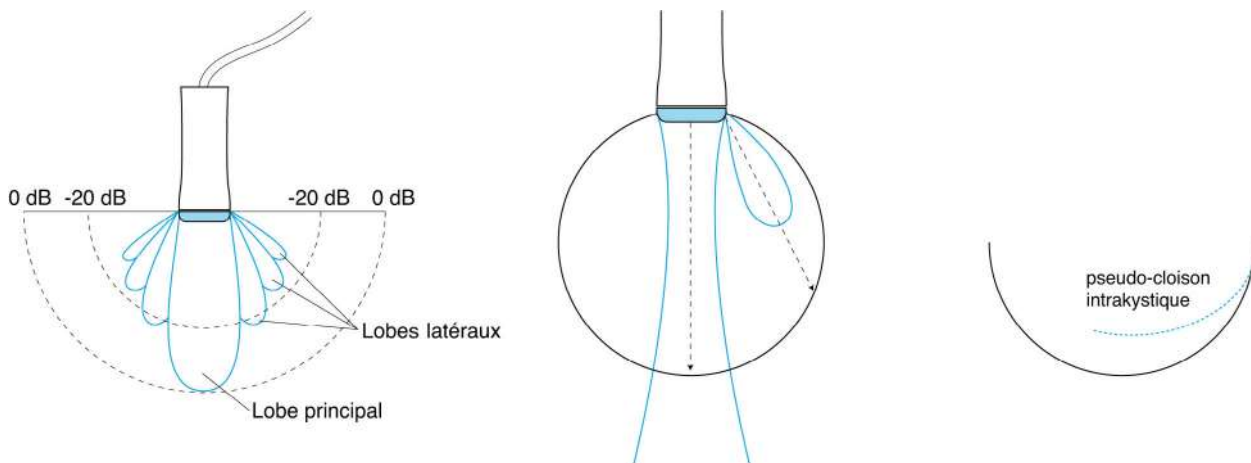


Fig. 1.7 Faisceaux accessoires (voir texte).

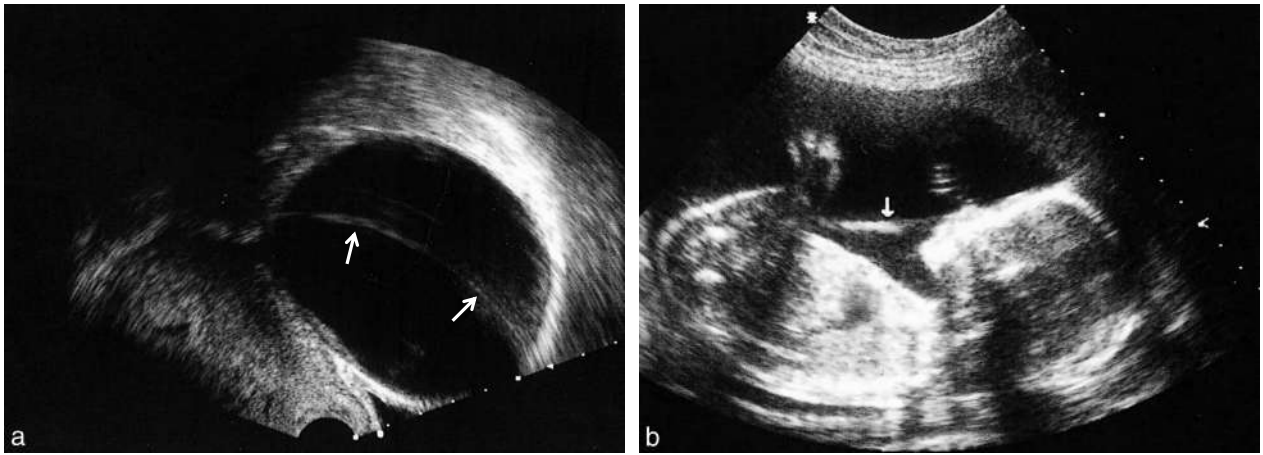


Fig. 1.8 Faisceaux accessoires. **a.** Pseudo-cloison (→) dans un kyste fonctionnel en début de grossesse. **b.** Fausse membrane (→) en avant du fœtus vers 4 mois.

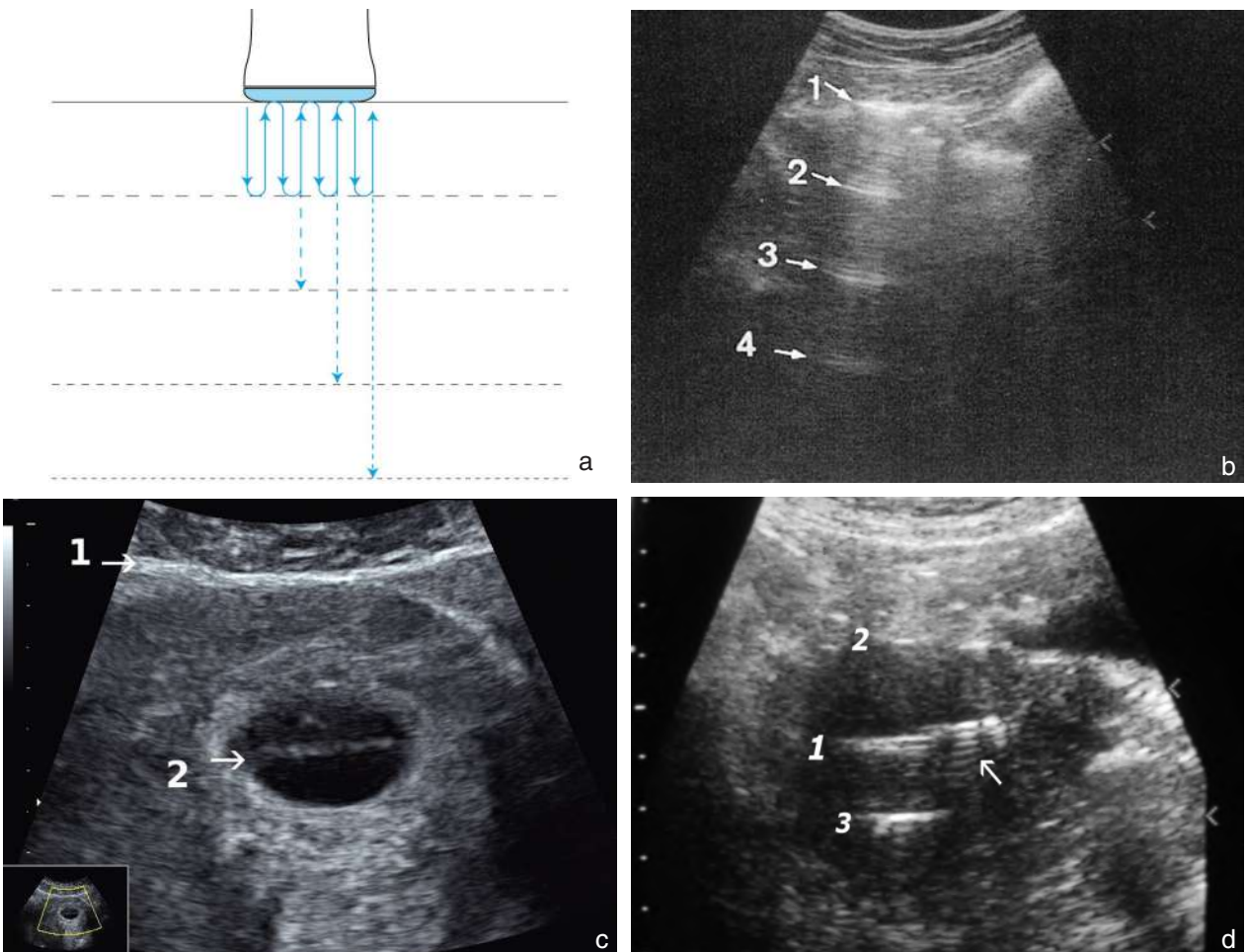


Fig. 1.9 Effet de réverbération. **a.** Échos de sonde. **b.** Réverbérations sur gaz coliques (1 : interface paroi-gaz ; 2, 3 et 4 : artefact). **c.** Écho de sonde sur l'aponévrose des grands droits (1) projetant dans l'œuf un artefact simulant une cloison (2). **d.** Réverbérations complexes. L'écho du DIU (1) se réverbère sur la face antérieure de l'utérus (2) générant un artefact de stérilet en profondeur (3). Noter les échos de répétitions en arrière du DIU (→) traduisant une réverbération interne dans le stérilet.

et structure réfléchissante se fait avec une perte importante d'intensité pour les échos secondaires. Pour que cet effet devienne apparent, il faut donc face à la sonde une structure fortement réfléchissante (aponévrose des droits, face postérieure de la vessie, gaz coliques) et un vide d'écho au-delà de la structure pour que les répliques soient visibles. Dans tous les cas, les échos de réverbération sont rigoureusement étagés et séparés par un espace égal à la distance sonde-structure réfléchissante : il suffit d'appuyer sur la sonde pour voir ces échos faire l'« accordéon ». Ces échos de sonde sont également responsables du brouillage des premiers millimètres de coupe par réverbération dans l'intervalle sonde-peau.

Effets de réflexion ou images en miroir

Lorsque le faisceau aborde une interface fortement réfléchissante (gaz en arrière de la vessie ou le diaphragme ou la paroi ovulaire postérieure), cette surface peut se comporter en miroir acoustique source d'une réflexion symétrique qui peut « éclairer » une autre structure distante (parfois même située en dehors du champ d'examen : image fantôme). Ces échos secondaires reviennent à la sonde avec du retard et

apparaissent en profondeur derrière le miroir (fig. 1.10 et 1.11), formant une image plus ou moins élargie si le miroir est concave (effet loupe).

Effets de réfraction

L'ombre de réfraction : lorsque le faisceau est tangent à une interface courbe entre des milieux d'impédance différente, il se produit une déviation complexe du faisceau à la fois par réflexion et par réfraction, provoquant une ombre acoustique de bordure (fig. 1.5a et 1.12). Cela est particulièrement marqué sur les coupes transversales de la tête ou de l'abdomen fœtal. Les faisceaux déviés peuvent aller se réfléchir sur des structures de voisinage qui seront « vues » par la sonde comme si elles étaient dans l'axe du faisceau.

Le dédoublement d'image (fig. 1.13) : ce phénomène s'observe essentiellement sur des coupes transversales médianes. Les bords internes des muscles grands droits et leur interface postérieure se comportent parfois comme une lentille acoustique convergente. Une partie du faisceau peut être réfractée vers une cible qui est donc identifiée par deux secteurs voisins de la sonde ce qui donne sur l'écran une

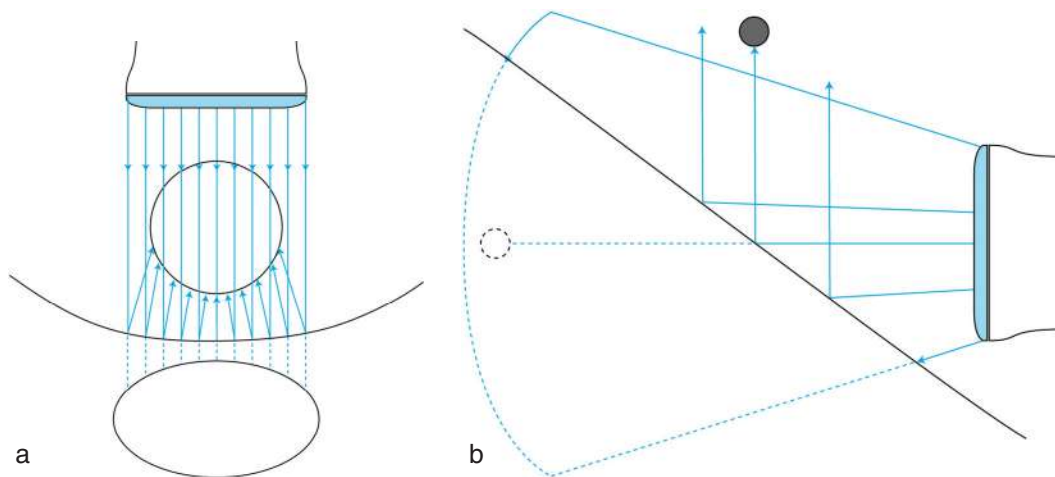


Fig. 1.10 Effet de réflexion. a. Miroir concave. b. Image « fantôme » d'un objet situé en dehors du champ de la sonde.

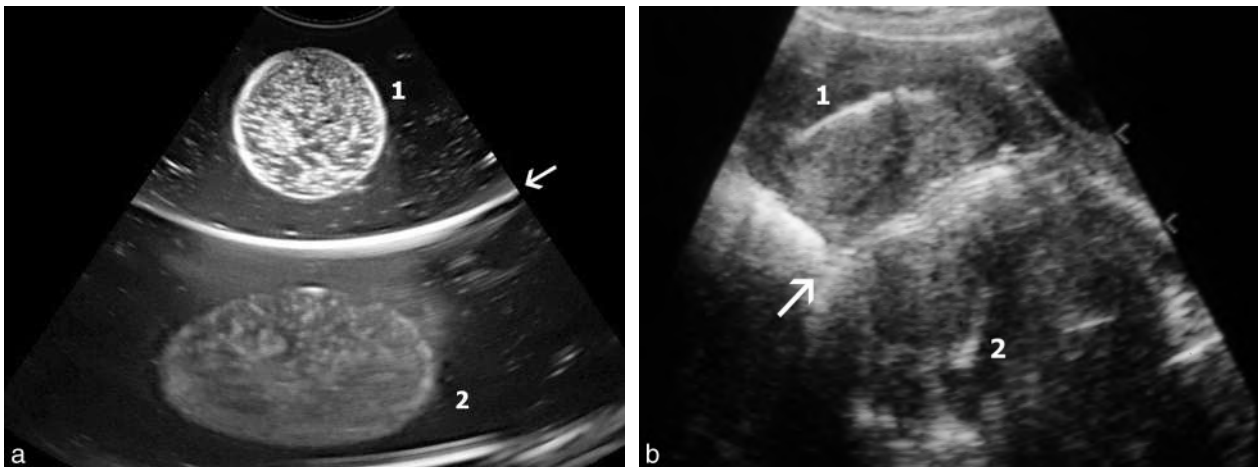


Fig. 1.11 Effet de réflexion. a. Image en miroir (2) d'un kyste (1) au-delà d'une surface de réflexion concave (→) : « effet loupe » (simulation). b. Image en miroir (2) d'un utérus rétroversé (1) contenant un DIU, de l'autre côté d'une interface réfléchissante (→) constituée par le rectum.

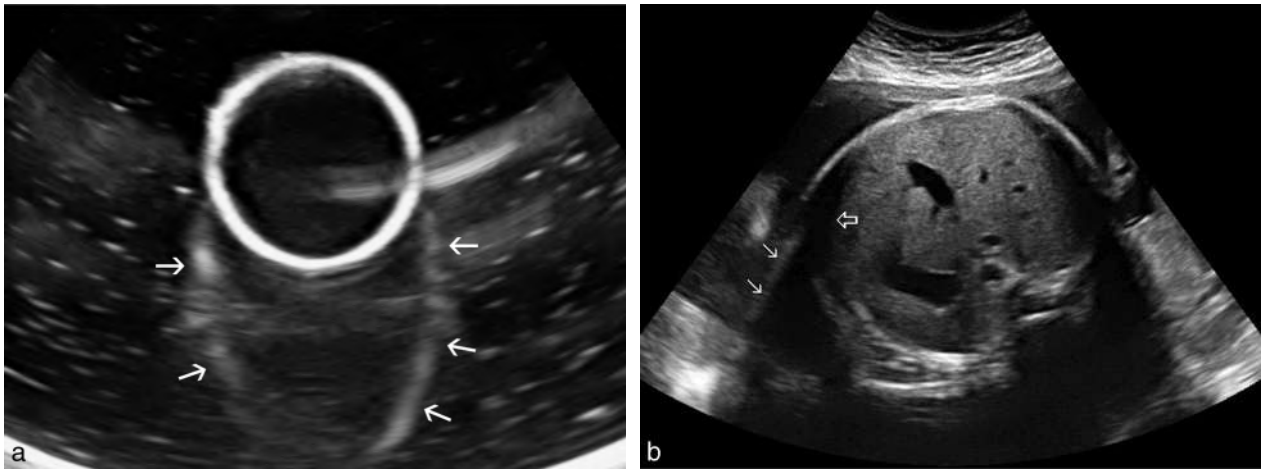


Fig. 1.12 Effet de réfraction. a. Simulation : artefact de réfraction par le faisceau tangent à la bordure (→). b. Coupe transversale de l'abdomen fœtal : ombre de réflexion (⇨) et artefact de réfraction (→) qui rendent difficile la localisation du contour latéral.

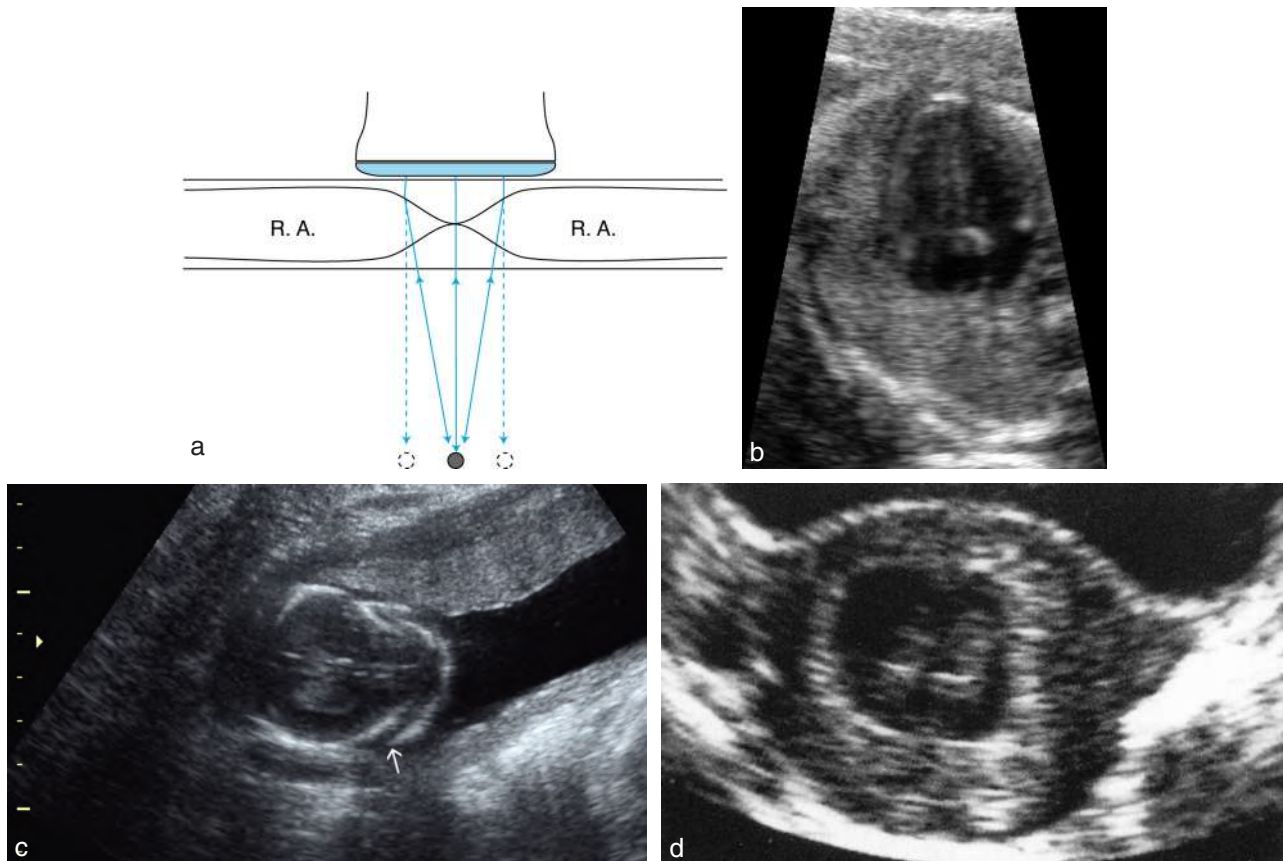


Fig. 1.13 Dédoublage d'image. a. Explications physiques (RA : rectus abdominis ou muscle grand droit). b. Pseudo-dédoublage du septum interventriculaire à 5 mois. c. Pseudo-œdème occipital (→) à 4 mois. d. Pseudo-dédoublage embryonnaire.

double image de cette cible. Cet effet est surtout frappant pour les dédoublements de stérilet et des petits œufs intra-utérins. Cet artefact disparaît en coupe sagittale et bien sûr en abord vaginal.

Effets de résonance ou images en queue de comète

Certaines petites structures sont capables de résonner lorsqu'elles sont touchées par le faisceau ultrasonore et elles

se comportent alors comme un transducteur secondaire qui ré-émet des ultrasons jusqu'à ce que cette résonance s'amortisse. Cette émission secondaire est « vue » par la sonde comme des échos très forts naissant en arrière de la cible, sur une profondeur variable selon la durée de résonance qui dépend des caractères physiques de la structure. Ce phénomène est parfaitement illustré par l'image de queue de comète (fig. 1.14).

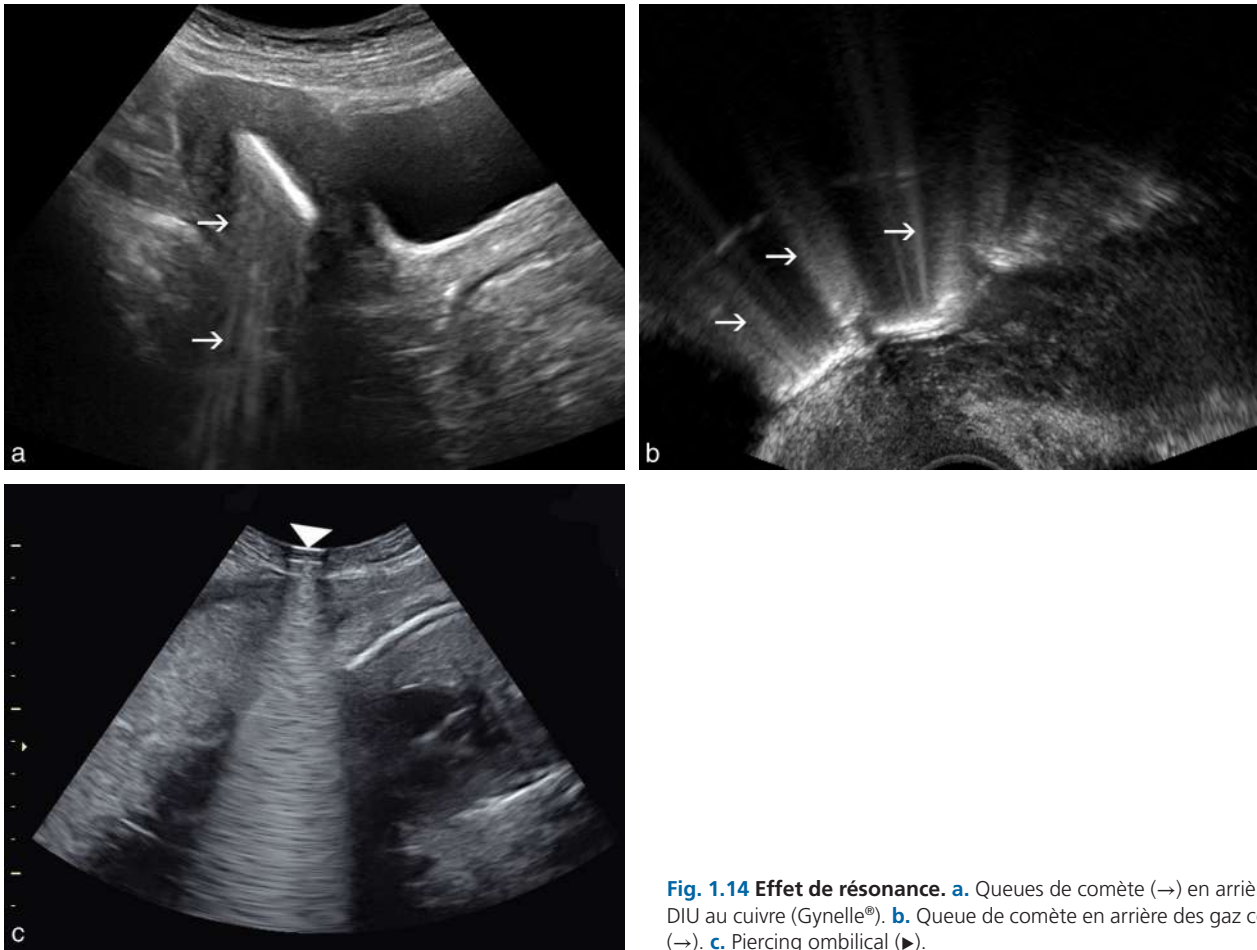


Fig. 1.14 Effet de résonance. a. Queues de comète (→) en arrière d'un DIU au cuivre (Gynelle®). b. Queue de comète en arrière des gaz coliques (→). c. Piercing ombilical (▶).

- Sont ainsi capables d'entrer en résonance :
- les particules métalliques incluses dans un parenchyme;
 - les aiguilles (pleines ou creuses);
 - les stérilets au cuivre (avec aussi un effet de réverbération interne);
 - certains conglomerats de bulles et de liquide (dans le duodénum, l'aérobilie et parfois le côlon).

Mode Doppler
Rappel de physique

L'effet Doppler permet de repérer une structure en mouvement par la modification de fréquence du faisceau ultrasonore réfléchi par cette structure. La modification de fréquence (différence de fréquence entre le faisceau émis et le faisceau reçu) constitue la **fréquence Doppler**, à ne pas confondre avec la fréquence d'émission de la sonde. La fréquence Doppler étant proportionnelle à la vitesse de déplacement de la structure, on peut quantifier cette vitesse. La cible Doppler, dans notre domaine, est le déplacement des globules rouges sanguins avec une gamme de vitesse comprise entre quelques centimètres et quelques mètres/seconde. Par nature, l'effet Doppler est maximum pour des déplacements de la cible proche de l'axe du faisceau (rapprochement et éloignement) et il s'annule pour des mouvements perpendiculaires à cet axe : s'agissant d'un « tube »

vasculaire, le signal Doppler est donc nul, là où le vaisseau est le mieux visible en imagerie échographique et vice versa.

La traduction du signal Doppler est double : **signal sonore** d'autant plus aigu que la vitesse apparente est élevée et **analyse spectrale** des vitesses où chaque point du diagramme est d'intensité proportionnelle au nombre d'éléments se déplaçant à une même vitesse au temps donné. Les systèmes Doppler actuels sont toujours « couplés », c'est-à-dire que la même sonde sert à la fois à l'imagerie échographique et à l'émission du faisceau Doppler. La ligne de tir Doppler apparaît sur l'image, ce qui permet de viser précisément une structure, alors que les tracés des vitesses défilent en même temps sur une partie de l'écran.

Le Doppler à émission continue est actuellement abandonné, pour l'obstétrique, au profit du **Doppler pulsé** qui permet de sélectionner en profondeur une zone limitée de mesure (« fenêtre » de 1 à 15 mm), ce qui rend la visée beaucoup plus simple et précise. L'appareil émet des « pulses » successifs et sélectionne les échos à étudier dans une fenêtre de temps qui correspond au temps de vol des ultrasons entre la sonde et la profondeur choisie. La mesure se fait à la réception entre chaque pulse et donc la fréquence de répétition des pulses doit être d'autant plus lente que la cible est profonde, et inversement pour les cibles proches.

La puissance de calcul des appareils modernes permet de réaliser une véritable coupe Doppler par juxtaposition d'un

grand nombre de petites fenêtres et d'affecter à chaque point de mesure une couleur variable selon la vitesse et le sens du déplacement : c'est le **Doppler à codage couleur**. Par convention, la couleur rouge représente les échos se rapprochant de la sonde et la couleur bleue les échos qui s'éloignent. Plus la vitesse est grande, plus les couleurs s'éclaircissent vers le jaune ou le blanc. Les hautes « variances » de flux peuvent éventuellement se coder en vert. L'image Doppler couleur se superpose en temps réel sur la coupe échographique.

Le **mode « énergie »** du Doppler couleur (ou Doppler de puissance, ou *Doppler power imaging*) est un mode d'affichage particulier du signal Doppler. L'appareil repère les ondes réfléchies modifiées par effet Doppler et ne prend en compte que l'amplitude ou puissance de ces ondes réfléchies, quelle que soit la variation de fréquence. Une seule gamme de couleur (des palettes de couleur ont succédé au jaune ocre initial) va coder ce paramètre qui est indépendant de la vitesse du flux, de l'angle et du sens de circulation. Ce mode est très sensible pour détecter des basses vitesses ou des petits vaisseaux. Le mode **Doppler énergie directionnel ou HD-flow** permet d'associer le Doppler de puissance avec une indication de direction de flux : on obtient une imagerie particulièrement efficace pour « cartographier » des flux faibles ou à basse vitesse (flux veineux ou placentaires, voir par exemple fig. 5.18d).

Utilisation du Doppler

En obstétrique, le mode Doppler vise essentiellement trois cibles : l'artère utérine, l'artère ombilicale et l'artère cérébrale

moyenne du fœtus. Le Doppler couleur est particulièrement précieux pour un repérage rapide des petites structures vasculaires mais il n'est pas toujours indispensable. En son absence, la coupe échographique permet de localiser soit directement le vaisseau, soit la zone anatomique concernée, mais il faut alors tâtonner un peu.

Quel que soit le mode de repérage, la caractérisation d'un vaisseau ou d'une circulation repose sur l'étude de la **courbe vélocimétrique** en analyse spectrale. On s'efforcera toujours d'obtenir l'acuité maximale du signal (à l'oreille et sur la courbe), c'est-à-dire la vitesse apparente la plus élevée qui témoigne de la bonne position de la ligne de tir Doppler. En même temps, on utilisera la plus petite fenêtre possible couvrant le vaisseau pour éviter des interférences avec les structures vasculaires de voisinage.

L'analyse du spectre (fig. 1.15) permet de différencier deux types de flux :

- le flux laminaire où la périphérie du spectre est très dense et le contenu pauvre, témoignant d'un mouvement simultané, à la même vitesse, des éléments sanguins ;
- le flux turbulent à contenu riche, enregistrant donc à un même moment des vitesses et/ou des directions très différentes.

Le profil vélocimétrique est l'élément le plus caractéristique d'un vaisseau et de l'état fonctionnel de l'organe ou de la structure qu'il irrigue. Indirectement, ce profil vélocimétrique est étroitement lié à la résistance à l'écoulement en aval du point de mesure.

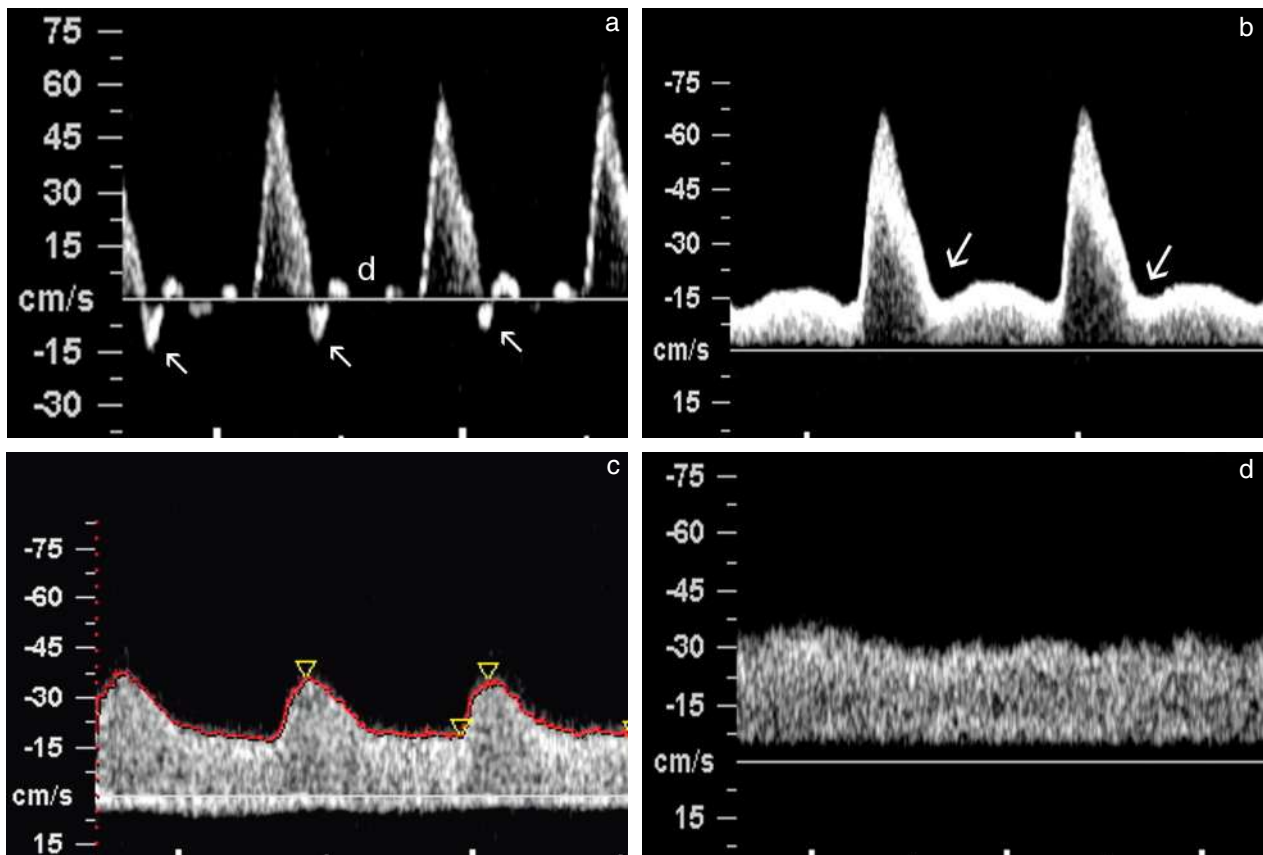


Fig. 1.15 Spectre Doppler. **a** et **b**. Flux laminaire artériel : en **a**, haute résistance avec diastole nulle (d) et reverse flow (→); en **b**, moyenne résistance avec « notch » (→). **c**. Flux turbulent artériel, basse résistance. **d**. Flux veineux.

On distingue ainsi :

- le flux veineux (fig. 1.15d) : lent (quelques centimètres par seconde) et stable;
- le flux artériel à haute résistance (fig. 1.15a) : pic systolique, flux diastolique nul, parfois reflux protodiastolique ou *reverse flow* (par exemple artère iliaque);
- le flux artériel à moyenne résistance (fig. 1.15b) : pic systolique, flux diastolique positif inférieur à la moitié du pic systolique, parfois incisure protodiastolique ou « *notch* » (par exemple artère utérine);
- le flux artériel à basse résistance (fig. 1.15c) : onde systolique, flux diastolique important, pas de « *notch* » (par exemple vaisseaux du corps jaune).

La caractérisation des flux artériels ne peut pas se faire sur la vitesse apparente, car celle-ci est entièrement dépendante de l'angle formé par le faisceau ultrasonore et l'axe du vaisseau, angle qu'il est difficile de connaître ou de répéter avec précision (exception : l'artère cérébrale moyenne dont l'axe « tombe » naturellement dans l'axe du faisceau). On utilise donc des index exprimant le rapport entre la vitesse systolique maximum (S) et la vitesse résiduelle en fin de diastole (D) ou encore la vitesse moyenne (V. moy.). Pour l'essentiel, la vitesse diastolique relative est inversement proportionnelle à la résistance d'aval. Les **principaux index** sont calculés automatiquement par l'appareil, en temps réel ou différé :

- $S - D/S$ = index de résistance de Pourcelot (IR), qui augmente avec la résistance mais plafonne à 1 dès que la télé-diastole est nulle;
- $S - D/V. moy.$ = index de pulsatilité (IP), qui augmente également avec la résistance mais permet l'étude comparative des flux rapides à haute résistance;
- D/S = index diastolique, qui varie en sens inverse des précédents.

Pièges et artefacts physiques en Doppler : l'*aliasing* (ou artefact de repliement)

Pour obtenir un signal Doppler fiable en mode pulsé, il faut interroger la cible d'autant plus souvent qu'elle se déplace rapidement. Si cette fréquence d'interrogation (c'est-à-dire la fréquence de répétition des pulses) est trop basse, il y aura ambiguïté ou *aliasing* sur la vitesse apparente qui peut même faussement s'inverser (de même, on observera une inversion de couleur en Doppler couleur). Ce phénomène apparaîtra pour des vitesses élevées dans des vaisseaux profonds car plus on interroge en profondeur, plus il faut ralentir la cadence d'échantillonnage (puisqu'il faut attendre plus longtemps le retour de l'écho avant d'émettre le pulse suivant). L'apparition de l'*aliasing* en mode couleur est aussi une façon rapide de localiser le point de vitesse maximale d'un vaisseau : par exemple, repérage du canal d'Arantius au niveau du foie (voir fig. 7.42b).

Modes volumiques (3D-4D)¹

La physique des ultrasons n'a évidemment pas changé en 40 ans. En revanche, la technologie – en particulier la miniaturisation – ont profondément modifié les émetteurs-

récepteurs que constituent les sondes, passant d'un unique cristal émetteur à des systèmes (barrettes) multicristaux très complexes et à des sondes matricielles. Mais c'est surtout la puissance et la rapidité de calcul des appareils qui ont permis de passer du mode A (A pour amplitude) au mode B (B pour brillance ou bidimensionnel) statique des années 1970, puis au 2D dit « temps réel » et ensuite au tridimensionnel statique (3D) puis dynamique (4D) en allant jusqu'au Doppler couleur en 3D et 4D. Les fabricants d'échographes revendiquent des chiffres vertigineux de 250 milliards d'opérations par seconde (c'est certainement beaucoup, mais c'est totalement incompréhensible pour un échographiste normal!).

Le principe du mode volumique est relativement simple. Au lieu d'acquérir un seul plan de coupe (mode B bidimensionnel), on va déplacer la sonde et enregistrer un volume d'échos formé par la juxtaposition de plusieurs plans de coupe. On conçoit aisément que plus les coupes juxtaposées sont nombreuses (on peut aller jusqu'à un millier), plus la définition du volume sera précise. Le nombre de coupe par volume dépend de la vitesse d'acquisition de chaque plan et cette vitesse bute sur des limites physiques (la vitesse du son puisqu'il faut que le faisceau US fasse un aller-retour pour produire un écho) et sur des limites électroniques (car chaque écho doit être mis en mémoire) : la vitesse du son est intangible, les puissances de calcul et les capacités des mémoires progressent sans cesse.

Il y a deux temps dans la formation d'une image 3D : l'acquisition du volume d'échos (le balayage par la sonde) puis le traitement des données pour aboutir à une présentation ou restitution sur l'écran (les « modes » et les « rendus »). Ces deux étapes sont de plus en plus rapides et finissent par se confondre dans le mode 4D où l'acquisition du volume et la présentation de l'image sont quasiment simultanées, avec une cadence telle qu'on obtient une visualisation animée en « temps réel ».

Acquisition d'un volume

L'acquisition du volume repose sur un **déplacement du plan de coupe** avec, en gros, trois options qui peuvent éventuellement se combiner :

- **balayage manuel avec une sonde 2D** classique (dit balayage « à main levée »). On imprime à la sonde un mouvement de translation latéral régulier avec acquisition continue d'un volume par mise en mémoire des plans de coupe successifs produits à cadence rapide. Cependant, pour qu'un écho soit utilisable, il faut qu'on connaisse précisément sa localisation dans l'espace (dans les trois dimensions) ce qui rend nécessaire de connaître avec précision la position de la sonde. La **localisation spatiale** de la sonde n'est plus assurée par un lourd bras articulé (pantographe) comme autrefois, mais par des capteurs situés dans et autour de la sonde (électromagnétiques, à infrarouge ou à ultrasons), sorte de système GPS à échelle réduite. On arrive à une précision de l'ordre du millimètre dans cette « géolocalisation ». Cette méthode d'acquisition est assez lente, elle nécessite une certaine habitude de la manipulation et elle est moins utilisée actuellement, mais, pour les nostalgiques, elle se rapproche du « balayage manuel composé » de la préhistoire de l'échographie en mode B;

¹ Remerciements à Monsieur G. Potelle, ingénieur GE, pour sa collaboration à cette partie.

- **balayage automatique électromécanique** avec une sonde motorisée (fig. 1.16). Le plus souvent, la barrette émettrice-réceptrice est animée d'un **mouvement pendulaire** (ou angulaire ou éventail) régulier plus ou moins rapide qui fabrique un volume pyramidal. Mais il existe aussi des systèmes rotatifs où la barrette tourne rapidement sur elle-même pour découper un volume cylindrique ou tronconique. Les sondes pendulaires sont les plus répandues pour l'obstétrique et, malgré la présence d'un antique moteur électrique, la miniaturisation permet d'obtenir un outil léger avec une cadence d'images assez élevée. Lorsque la barrette est immobile, on a une sonde 2D classique. Si le balayage pendulaire est permanent (et suffisamment rapide), le volume est produit en permanence, en temps réel, on obtient le « mode » 4D;
- **balayage électronique** avec une sonde dite « matricielle », plus coûteuse et beaucoup plus complexe à fabriquer (fig. 1.17). Il n'y a aucun élément mobile dans la sonde qui est constituée d'un pavé de cristaux actifs : **plusieurs milliers d'émetteurs-récepteurs sur une surface de quelques centimètres carré**, à comparer avec quelques

centaines sur une barrette 2D classique. Le mouvement de balayage est assuré par décalage de phase (*phased array*) entre les rangées voisines de cristaux. On peut en théorie, sans bouger la sonde (ni le petit doigt), choisir n'importe quel plan ou même plusieurs plans à la fois. Et le système matriciel peut également se combiner avec le déplacement électromécanique. Enfin, la miniaturisation permet également de déporter une partie du traitement du signal directement à l'intérieur de la sonde.

Quel que soit le mode de balayage, l'acquisition de volume (fig. 1.18) commence par la **sélection d'une image 2D**, ou image « de départ », qui représentera le plan central du volume (dans le cas d'un balayage pendulaire). L'acquisition du volume en tant que telle est réalisée par le balayage automatique de part et d'autre de cette image de départ. Pour limiter les calculs et accélérer l'acquisition, on définit la région que l'on souhaite étudier en trois dimensions, cette région est appelée **région d'intérêt** ou ROI pour *region of interest* (fig. 1.18a). La sélection de la ROI permet également d'exclure des échos inutiles qui viendraient s'interposer à l'étape suivante de rendu de surface. La **boîte de volume**



Fig. 1.16 Sondes d'échographie 3D : système électromécanique. **a.** Sonde abdominale et sonde vaginale (GE Medical Systems). **b.** Dans le manche de la sonde : le moteur électrique (1) et la connexion à la face inférieure de la barrette (2). **c.** Sous le « dôme » de la sonde : la barrette courbe (3) est mobile sur un axe transversal et elle est asservie à un moteur électrique qui provoque un mouvement alternatif rapide (vitesse variable selon la qualité de la reconstruction 3D). Le champ de la sonde est balayé selon un mouvement en éventail. L'ensemble mobile baigne dans un gel huileux et réalise un système mécanique simple et efficace.

entoure la région d'intérêt (ROI) et sera stockée pendant le balayage du volume (fig. 1.18b). Outre la dimension de la ROI, on peut choisir l'amplitude du balayage pendulaire qui conditionne le volume enregistré et la rapidité d'acquisition. En 3D, la plage de balayage du volume est indiquée par une « icône de balayage » affichée en périphérie de l'écran (angle du volume) : un indicateur mobile fournit des informations sur la position de l'image B pendant l'acquisition de volume (voir fig. 1.18a). La durée du balayage varie automatiquement selon la taille de la boîte de volume (taille de ROI et amplitude de l'angle balayé) et la qualité souhaitée : qualité haute = balayage lent, qualité faible = balayage rapide.

L'acquisition volumique conduit à la **constitution d'une « matrice volumique »** qui est une sorte de cube virtuel où les échos sont mis en mémoire numérique. En prenant la sonde comme référence, chaque écho est défini par des coordonnées spatiales dans les trois axes X, Y et Z (« Z » désignant la profondeur), et par une valeur : soit l'intensité de l'écho qui sera traduite en échelle de gris, soit la fréquence Doppler traduite en échelle de couleur. En imagerie simple, en deux dimensions, l'unité d'information est le pixel qui devient, en mode volumique, le voxel. La quantité d'information à

stocker et à traiter devient considérable, passant d'environ 100–150 Ko pour une coupe 2D à plusieurs méga-octets pour un volume 3D. La qualité de l'acquisition s'avère fondamentale pour l'utilisation secondaire du volume obtenu. Il faut sélectionner la bonne image 2D de départ et la bonne région d'intérêt et, pour y arriver, il faut « faire du 3D dans sa tête » pour prévoir le résultat du balayage : choisir le bon axe d'examen, éviter les zones d'ombre, se faufiler entre les obstacles.

Restitution du volume (modes et rendus)

L'énorme masse d'informations contenue dans la matrice permet une grande variété de traitements : par sélection des échos selon leur valeur et/ou leur position, différents logiciels permettent de visualiser tous les plans de coupe possibles dans le volume, de donner artificiellement une impression de volume ou de surface que l'on peut faire pivoter dans tous les sens, de privilégier les échos osseux ou ceux des tissus mous, de trier ou de renforcer ou d'atténuer telle ou telle catégorie d'échos, de créer des effets d'ombre ou d'éclairage, etc.

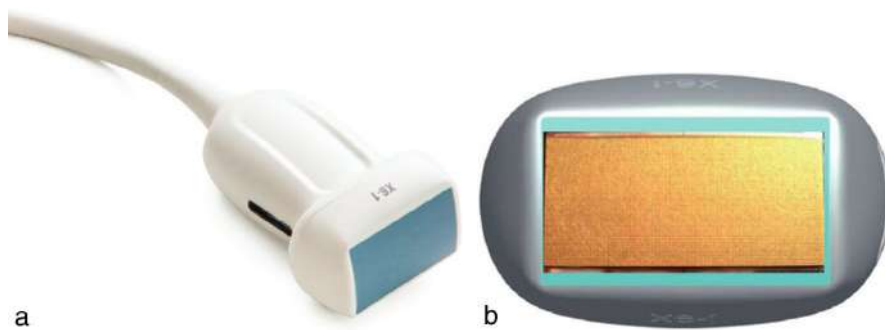


Fig. 1.17 Sondes d'échographie 3D : système matriciel. a. Sonde matricielle (Philips X6-1®). b. Après ablation de la lentille acoustique, on découvre la barrette de transducteurs qui correspond à l'accolement de plusieurs dizaines de sonde 2D. La miniaturisation permet ici de loger 9212 éléments actifs (émetteur-récepteur) sur cette petite surface. La barrette est fixe, le balayage est assuré par décalage de phase (*phased array*) entre les rangées voisines de cristaux.

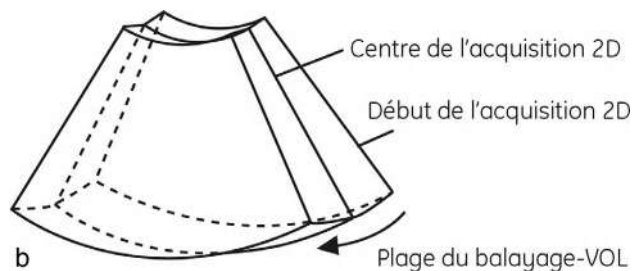
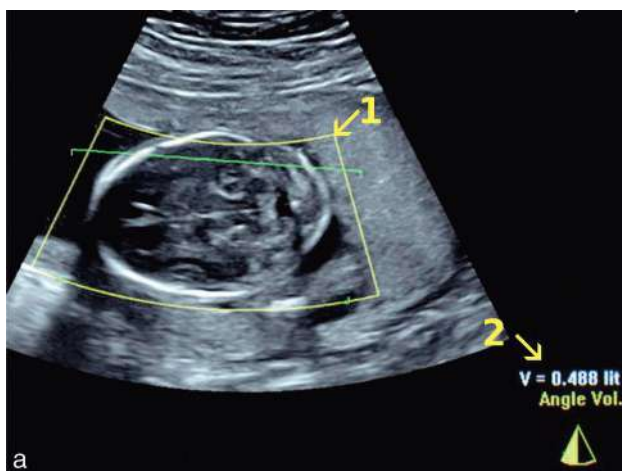


Fig. 1.18 Région d'intérêt (ROI) et boîte de volume. a. Région d'intérêt (1) délimitée en jaune dans l'image de départ et icône de balayage (2) montrant l'amplitude du mouvement pendulaire et la progression du balayage en temps réel. b. La boîte de volume entoure la région d'intérêt et sera stockée pendant le balayage du volume. Source : document GE Medical System.

La présentation et l'étude à l'écran peuvent utiliser plusieurs modalités selon que l'on présente des images de coupes simultanées (on parle plutôt de « mode ») ou des images du volume (on parle de « rendu »). Partant d'une même matrice volumique, les modes et rendus possibles sont très nombreux et chacun est affublé d'un nom, d'un sigle ou d'un acronyme, anglais le plus souvent.

Remarque

Chaque constructeur d'échographe a ses propres définitions, son propre langage ce qui ne facilite pas toujours la communication. Les auteurs du présent ouvrage utilisent, par coïncidence, du matériel GE-Kretz (General Electric Medical System avec les excellents modèles Voluson pour la gynécologie et l'obstétrique). Cela peut se ressentir dans le vocabulaire et l'iconographie, mais les autres grands fabricants (Siemens, Philips, Hitachi + Aloka, Toshiba, pour citer les principaux) ont généralement des produits de technologies voisines avec des performances très proches à l'échelle du praticien de base.

Mode ou analyse triplan (fig. 1.19 et 1.20)

La restitution se fait sur l'écran suivant les trois plans de l'espace. On affiche trois images simultanées représentant trois coupes (A, B et C) orthogonales dans la matrice volumique : coupe sagittale, coupe transversale et coupe frontale (axiale). Habituellement, sans que cela soit une règle absolue, les plans sont répartis de la manière suivante (voir fig. 1.19) :

- le plan « A » est situé en haut à gauche et il présente la coupe de départ ;
- le plan « B » est situé en haut à droite et il présente un plan sagittal perpendiculaire au plan A ;
- le plan « C » est situé en bas à gauche et produit une image reconstruite perpendiculaire aux deux autres ;
- une quatrième image peut être ajoutée en « D » correspondant soit à une schématisation symbolique de ces plans de coupe pour se repérer dans le volume de la matrice (fig. 1.20b), soit à la restitution en rendu volumique.

Les deux premiers plans pourraient être obtenus en pivotant une sonde classique de 90°, le troisième plan est un « plan impossible » en mode 2D, car il est perpendiculaire à l'axe du faisceau ultrasonore (et donc de la sonde).

Chaque plan du volume peut être mobilisé par translation suivant les trois axes X, Y, Z (voir fig. 1.19) : l'axe X est horizontal (déplacement de gauche à droite), l'axe Y est vertical (déplacement de haut en bas), l'axe Z est transfixiant (déplacement d'avant en arrière). Et chaque plan peut être basculé (rotation) autour d'un axe central. Le point d'intersection des plans est symbolisé par un point (ou petit carré) apparaissant sur chaque fenêtre de l'affichage triplan (voir fig. 1.20b). Les trois plans sont liés dans la matrice volumique : chaque mobilisation d'un plan entraîne la mobilisation des deux autres.

Pour le gynécologue, la manipulation du volume utérin devient fascinante (fig. 1.20c) :

- acquisition d'un volume à partir d'une coupe sagittale de l'utérus ;
- en haut, à gauche (en A), l'image de la coupe sagittale avec la ligne cavitaire ;
- on déplace l'image par translation verticale pour amener le « petit carré jaune » au milieu de la cavité ;
- on bascule l'image en tangage et en roulis pour amener la cavité en position horizontale ;
- en C, se découvre au fur et à mesure l'image « hystérographique » de la cavité.

L'étude du massif facial (fig. 1.20d) du fœtus peut être menée selon la même procédure, mais l'acquisition du volume peut être plus difficile en raison des mouvements fœtaux. Il est souvent plus simple de commencer par extraire une coupe connue, par exemple un profil, puis de naviguer en déplaçant les plans frontaux et transversaux.

Le mode triplan est également un bon outil pour la mesure de la longueur cranio-caudale au 1^{er} trimestre, en permettant d'extraire le plan de coupe idéal, à la fois sagittal et médian (voir fig. 4.29). Ce même plan peut être utilisé pour l'étude de la clarté nucale (voir fig. 16.3 k et l) mais il faut de bonnes conditions de départ et un bon réglage (réduction du bruit de fond).

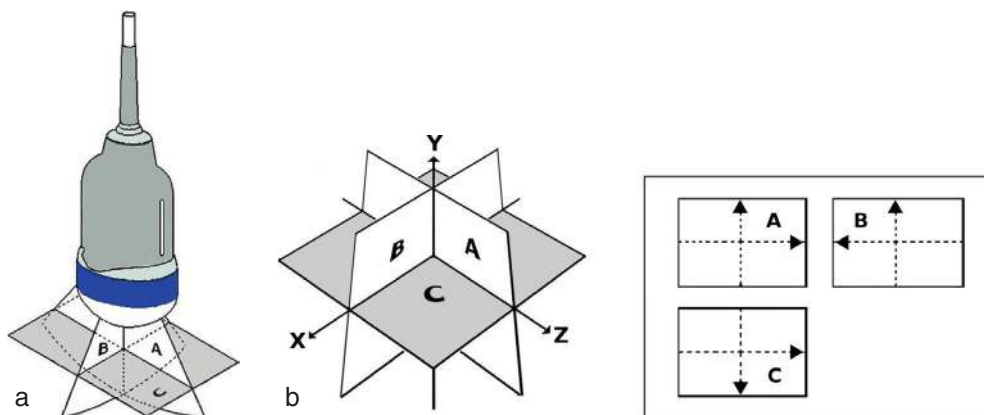


Fig. 1.19 Les trois plans fondamentaux. a. Par rapport à la sonde : le plan A est dans le plan principal de la sonde, le plan B est à 90° du plan A, le plan C est dans la profondeur, perpendiculaire à l'axe de la sonde. b. Les trois plans dans la boîte de volume et leur représentation habituelle sur l'écran en mode triplan : conventionnellement, le plan « A » est situé en haut à gauche, le plan « B » est situé en haut à droite, le plan « C » est situé en bas à gauche. Source : document GE Medical System.

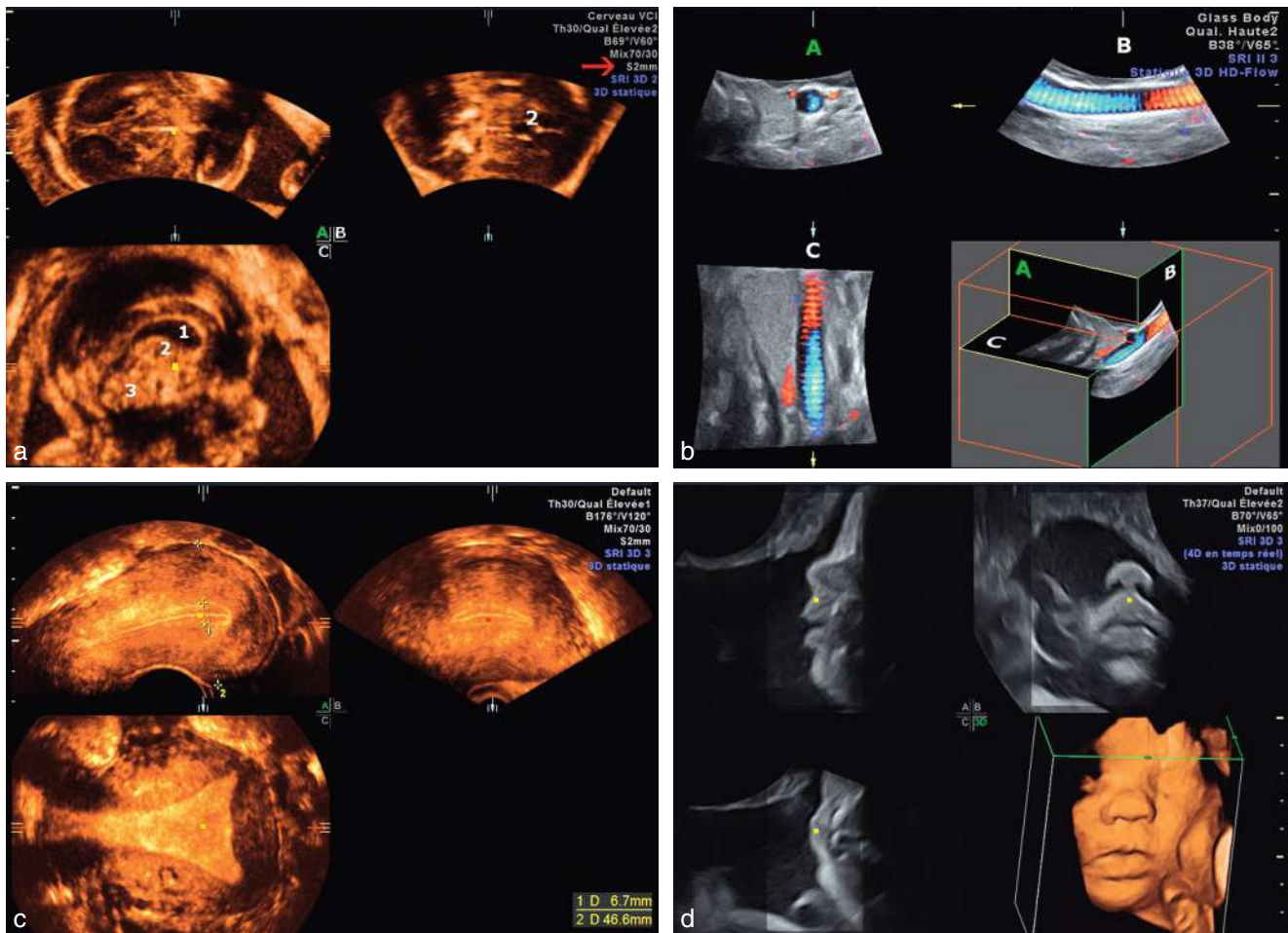


Fig. 1.20 Restitution d'un volume en « triplan ». **a.** Triplan au niveau céphalique. Le plan A est le plan de BIP. Le plan B est perpendiculaire et correspond à la coupe frontale. Le plan C est perpendiculaire à l'axe de la sonde et on la fait glisser dans la scissure interhémisphérique qui révèle le septum lucidum (1), le V3 (2) et le vermis (3). On a choisi le mode VCI « coupe épaisse » réglée à 2 mm (→), ce qui augmente le contraste. Le point d'intersection des plans est symbolisé par un petit carré rouge ou jaune apparaissant sur chaque fenêtre. **b.** Mode triplan avec Doppler couleur d'un gros vaisseau. Fusion d'une acquisition volumique en échelle de gris et en couleur (*glass body*). Sur l'écran, en position D (en bas à droite), le système de boîtes (niches) aide à s'orienter dans le volume. **c.** Utérus en triplan : extraction d'une coupe frontale de la cavité, coupe épaisse 1 mm (fine), mesures faciles de l'utérus. **d.** Triplan du massif facial. Après mobilisation des plans, on affiche en A le plan du profil; en B, le plan frontal (coupe de la moustache); en C la lèvre supérieure avec l'arc osseux du maxillaire supérieur; en D, le rendu volumique en mode surfacique.

Mode multiplanaire ou « tomographique » (ou TUI pour Tomographic Ultrasound Imaging)

Il permet de décomposer un volume en plans successifs à partir d'un volume triplan, ayant en référence la situation dans le volume des plans obtenus (fig. 1.21). On a alors une présentation simultanée à la manière des images TDM ou IRM. On peut faire varier le nombre de coupes, leur espacement et leur orientation dans les trois axes. Cette présentation, probablement l'une des plus intéressantes, permet une étude lente et minutieuse d'une zone d'intérêt.

À partir d'une présentation triplan ou multiplanaire, divers outils permettent d'extraire et calculer un volume, soit par dessin manuel, soit par délimitation automatique : mode VOCAL (*virtual organ computer-aided analysis*) ou SonoAVC (*automated volume count*) qui permettent une modélisation spatiale d'une zone d'intérêt, par exemple un kyste ou une tumeur (fig. 1.22).

Mode coupe épaisse (ou VCI pour Volume Contrast Imaging)

Ce mode permet de réaliser une coupe plus ou moins épaisse – donc une tranche – dans le volume, faisant ainsi ressortir les contours et améliorant la résolution de contraste d'une structure définie. Généralement, l'épaisseur de la coupe peut être réglée de 1 à 20 mm. Il existe trois types de VCI :

- plan A (fig. 1.23a) : la coupe épaisse est réalisée dans le plan de balayage des US. L'angle de balayage est très petit ce qui permet une cadence élevée de production des volumes (les tranches);
- plan C (frontal) : la coupe épaisse est réalisée dans un plan perpendiculaire à l'axe de balayage des US. La tranche est ici comme « vue d'avion » par l'œil de la sonde, avec une surface que l'on fait varier en changeant l'angle de balayage et une définition (qualité d'image) qui dépend de la vitesse angulaire du balayage. Cette

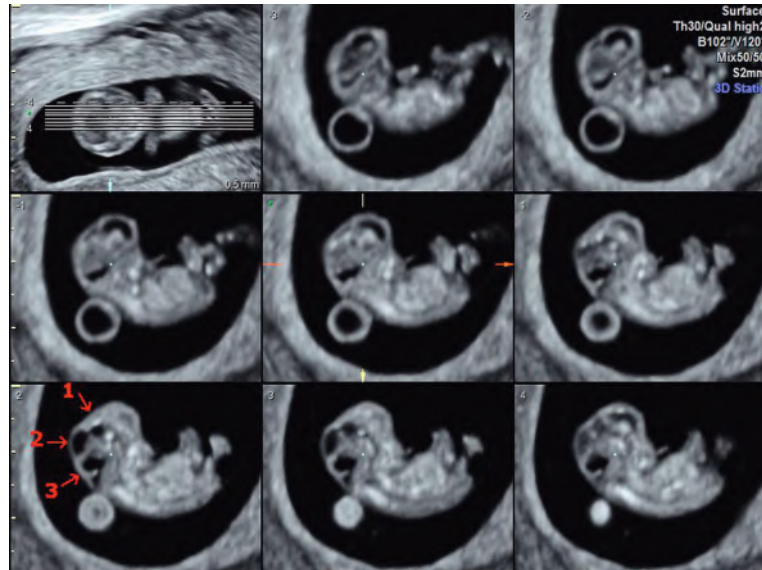


Fig. 1.21 Mode tomographique ou TUI. Grossesse et embryon de 8 SA. L'image en haut à gauche indique les neuf plans de coupe reconstruits, numérotés de -4 à +4, avec leur espacement (0,5 mm). Excellente étude du système ventriculaire cérébral sur l'image inférieure gauche : V3 (1), aqueduc (2), V4 (3).

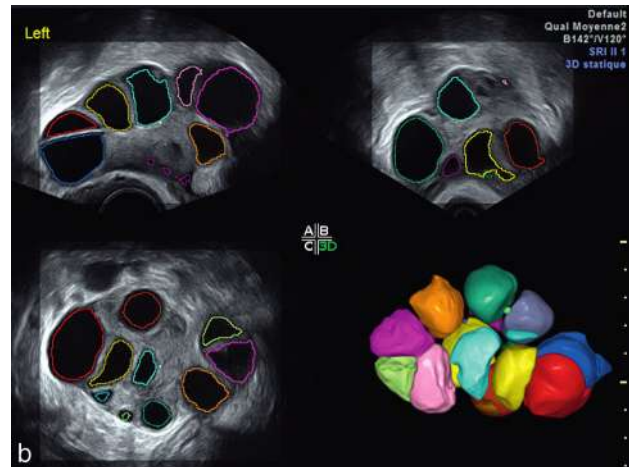
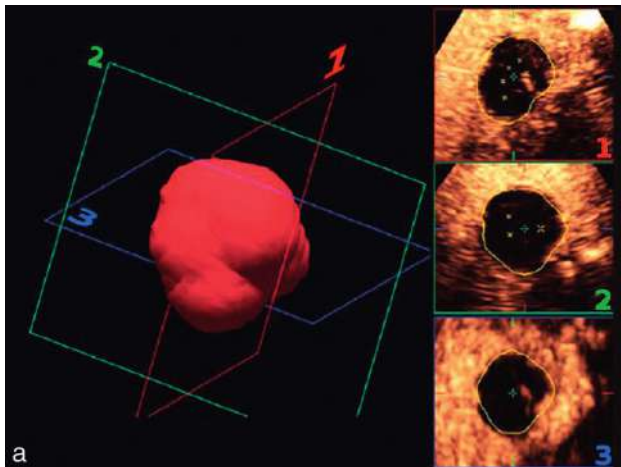


Fig. 1.22 Calcul d'un volume : mode VOCAL ou SonoAVC. a. Modélisation spatiale d'un kyste ou d'une tumeur (mode volumique Philips). b. Ovaire polykystique : mode inversion et présentation en rendu surfacique (mode volumique GE).

coupe épaisse – mais assez fine de 2 à 3 mm – peut être utilisée dans une présentation triplan et c'est intéressant pour visualiser la ligne médiane du cerveau (fig. 1.20a) ou la cavité utérine (fig. 1.20c) ;

- plan C courbe (ou mode VCI omniview pour GE Kretz) : la tranche épaisse n'est pas plane mais suit une courbe tracée dans le plan sagittal. Si la courbe dessine le rachis avec une épaisseur suffisante (15–20 mm), et en sélectionnant les échos osseux, on obtient une bonne visualisation du rachis, des vertèbres ou du grill costal (fig. 1.23b). C'est également un plan intéressant pour étudier l'ensemble cervicocorporel de l'utérus (fig. 1.23c).

Mode STIC (pour Spatio-Temporal Image Correlation)

C'est un mode cardiologique (voir chap. 12). Il permet d'acquérir des volumes successifs du cœur (fœtal) en synchronisant les acquisitions avec la fréquence cardiaque. On obtient

une représentation multiplanaire du cœur avec la cinétique : chaque temps du cycle cardiaque peut être analysé dans les trois plans.

Mode 3D couleur

Lors de l'acquisition du volume, on enregistre dans la matrice volumique le signal Doppler avec son information vitesse-énergie et direction. Logiquement, chaque voxel est défini par une couleur selon le codage habituel. L'information peut être « livrée » isolée pour visualiser un arbre vasculaire en 3D ou être fusionnée avec l'image tissulaire en jouant sur la transparence (voir fig. 1.20b).

Rendus de volume

La présentation triplan ou tomographique est une opération assez simple. En revanche, le rendu de volume demande des puissances de calcul très importantes et des suites complexes

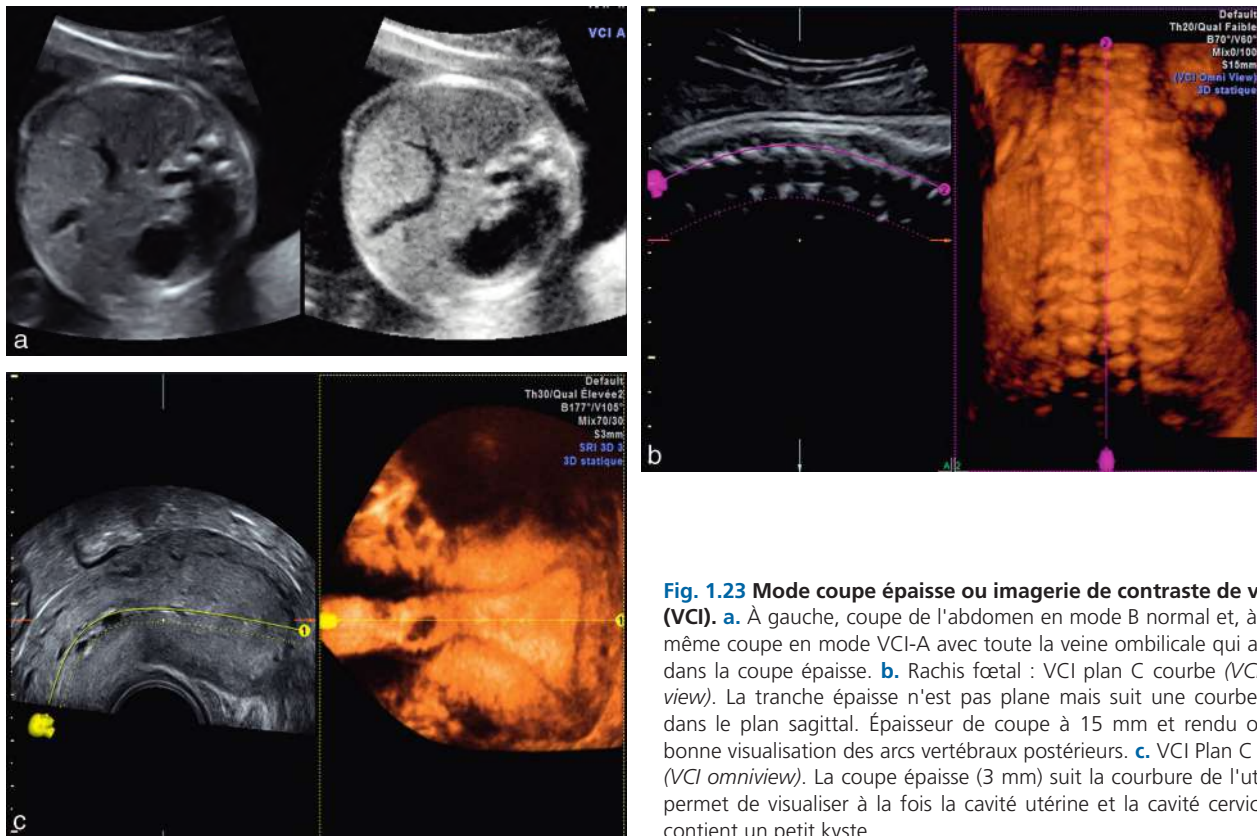


Fig. 1.23 Mode coupe épaisse ou imagerie de contraste de volume (VCI). **a.** À gauche, coupe de l'abdomen en mode B normal et, à droite, même coupe en mode VCI-A avec toute la veine ombilicale qui apparaît dans la coupe épaisse. **b.** Rachis fœtal : VCI plan C courbe (VCI omniview). La tranche épaisse n'est pas plane mais suit une courbe tracée dans le plan sagittal. Épaisseur de coupe à 15 mm et rendu osseux : bonne visualisation des arcs vertébraux postérieurs. **c.** VCI Plan C courbe (VCI omniview). La coupe épaisse (3 mm) suit la courbure de l'utérus et permet de visualiser à la fois la cavité utérine et la cavité cervicale qui contient un petit kyste.

de traitements mathématiques du signal numérique (les algorithmes). Il ne suffit plus de découper des tranches dans le cube de données volumiques, il faut présenter les échos en créant pour le cerveau humain un **sentiment de volume**, de profondeur, et en permettant de « tourner autour » de l'objet virtuel : c'est cela le « rendu ». Les puissances de calcul deviennent considérables car il faut traiter des boîtes de volume contenant 256^3 pixels (16 millions de « voxels »).

Le processus acquisition-restitution est maintenant suffisamment rapide pour être répété plusieurs dizaines de fois par seconde (pour les sondes électromécaniques ou matricielles) ce qui aboutit à une production d'un volume en continu, « temps réel » : même si ce n'est pas réellement un nouveau « mode » sur le plan physique, on parle d'**imagerie ou de mode 4D**.

Le principal algorithme pour le rendu volumique s'appelle le « lancer de rayon » (fig. 1.24). On imagine virtuellement un rayon lumineux faisant un trajet inversé depuis l'œil (virtuel) jusqu'à l'écran (virtuel) en traversant l'objet (virtuel, dans la matrice volumique). On affiche sur l'écran une valeur (un pixel) résultante des différents voxels rencontrés, en sélectionnant différents modes : valeurs moyennes, valeurs les plus fortes ou valeurs les plus faibles suivant que l'on veut visualiser les tissus mous ou osseux. D'autres algorithmes sont utilisés pour mieux « tromper » le cerveau et donner l'impression de relief : ajouter des effets d'éclairage ou d'ombrage, ou des effets de réflexion (diffuse ou spéculaire) ou encore atténuer la lumière en fonction de la profondeur. Tous ces algorithmes ne sont pas spécifiques, mais sont dérivés des techniques de traitement d'image, déjà utilisés en radiologie moderne (scanner et IRM).

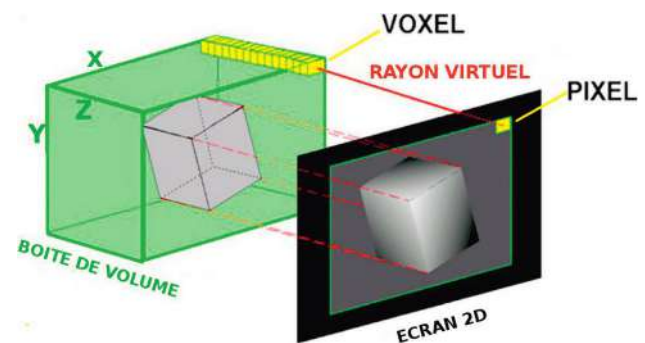


Fig. 1.24 Rendu de volume : le « lancer de rayon ». Source : document GE Medical System.

Plusieurs rendus de volume sont utilisés sur presque toutes les machines avec des préreglages pour gagner du temps :

- le **rendu de surface** pour une visualisation des surfaces cutanées (fig. 1.25). Il faut sélectionner une surface entourée d'un espace liquide (peu ou pas échogène). On choisit ensuite un paramètre de seuil pour extraire seulement les échos de surface : si on place le seuil trop bas, on a des échos du liquide qui viennent « gommer » l'image, et si le seuil est trop haut, on perd certains échos de la surface ce qui fabrique des trous dans l'image. On ajoute éventuellement divers habillages d'ombre et de lumière... ;
- le **rendu osseux** (fig. 1.26 et 1.27) ou mode maximum ou mode transparence ou mode rayon X. On sélectionne dans le volume les voxels les plus intenses et on atténue

les autres, en les rendant ainsi plus ou moins « transparents ». Ce sont évidemment les structures osseuses qui sont extraites donnant un effet radiographique, intéressant pour le squelette fœtal ;

- le rendu « mode inversion » (ou mode minimum) qui inverse la transparence pour reconstruire en 3D les zones anéchogènes des organes ou kystes remplis de liquide. On sélectionne ainsi les surfaces internes et non plus les surfaces externes. Partant de cette opération, on peut utiliser les logiciels d'analyse de volume (SonoAVC) qui permettent la mesure automatique d'une structure remplie de liquide puis éventuellement sa présentation en rendu surfacique. Ce système est très pratique pour la quantification automatique des follicules à partir d'un triplan dans le cadre de la surveillance ovarienne (voir fig. 1.22b) ;



Fig. 1.25 Rendu de volume : mode surfacique. Visage à 24 SA. Image médiocre : acquisition en temps réel 4D et mauvais réglage de la valeur de seuil avec persistance d'échos parasites formant des ombres sur le nez et le front. À comparer avec la figure 1.28.d où les réglages sont parfaitement optimisés.

- les modes ou rendus dits « vivants » (*HD-live* pour GE, fig. 1.28) tentent de mimer le vivant en utilisant une combinaison de nouveaux modes surfaciques, de couleurs plus « réalistes » et une source de lumière ajustable à la zone d'intérêt. Par exemple, en *HD-live*, l'image du même embryon peut être obtenue avec des orientations variables et même opposées de lumière virtuelle.

Remarque

Les modes « haute définition et *live* » sont des prouesses technologiques qui produisent des images d'un réalisme saisissant. Le problème est de savoir si c'est utile au diagnostic médical, si c'est souhaitable. Les représentants des constructeurs d'échographes et certains médecins échographistes – parfois confondus dans la même ardeur promotionnelle – vantent l'importance de cette amélioration pour visualiser des fentes palpébrales « mongoloïdes », révéler des « détails cachés » et même préparer la chirurgie d'une fente labiale. Pour cette dernière assertion, c'est assez farfelu car ce qui intéresse le chirurgien c'est précisément ce que ne montrent pas les images *HD-live*, à savoir l'existence d'une fente palatine. Quant à l'aspect externe, la simple inspection post-natale est suffisante. Il est donc permis de douter de l'intérêt de cette course au réalisme car, objectivement, ces présentations sont quasi inutiles en pratique quotidienne et elles ne présentent aucune amélioration du service médical rendu. Ces images visent clairement le marché de l'échographie commerciale non médicale et les images sont même d'emblée encadrées façon photo souvenir ! Reconnaître le peu d'intérêt médical de ces images relève de l'honnêteté intellectuelle, mais cela n'interdit pas de les produire (et de bien les produire) à condition que cela ne mange pas la moitié de la durée de l'examen.

Autres « traitements » du volume : leur nombre est presque infini car on peut mélanger (mixage) les différents rendus dans des proportions variables. On peut également gommer ou découper les parties inutiles ou gênantes (le *magi-cut*). On peut enfin utiliser divers outils de DAO (diagnostic assisté par ordinateur).

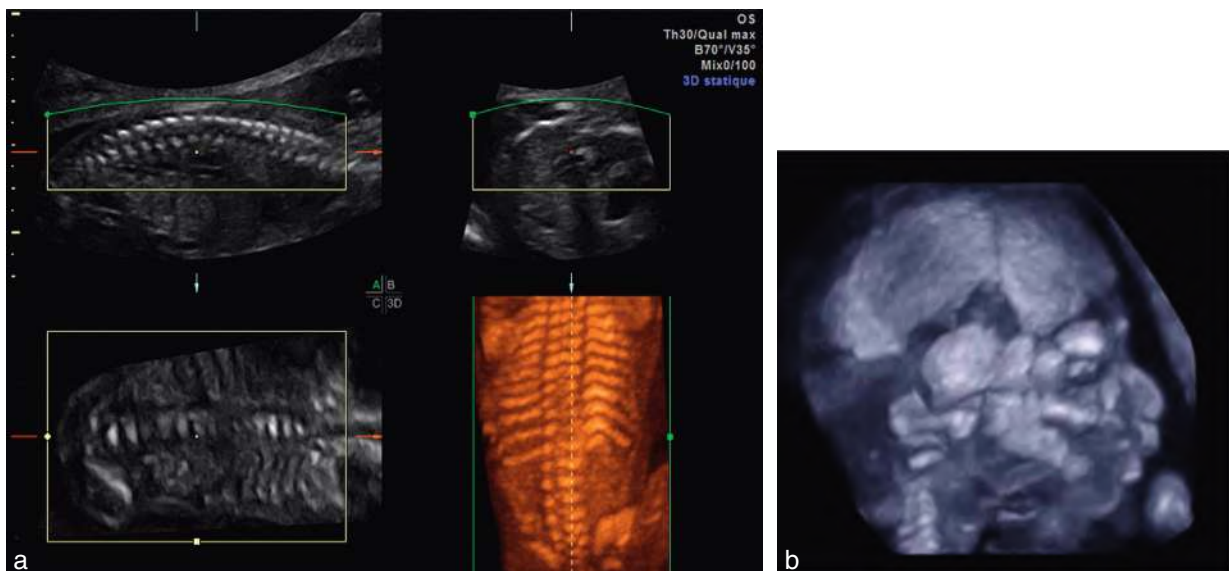


Fig. 1.26 Rendu de volume : mode transparence ou rendu osseux. a. Rachis et côtes. Présentation en triplan avec un rendu osseux en position D. b. Os du crâne en mode osseux.

Risques, inconvénients, limites du mode volumique

La présentation de l'image en restitution de relief donne un caractère particulièrement spectaculaire, dans tous les sens du terme, à la face foetale. L'animation du fœtus en 4D a un contenu évidemment plus émotif que diagnostique, et les parents réclament maintenant « le 3D » avant même le sexe (c'est dire l'urgence!) ou les informations essentielles sur la santé du bébé. **Mais, même si l'examen en mode volumique est devenu plus facile, il faut faire attention :**

- **attention à l'illusion de facilité :** dès qu'on sort du « 4D-spectacle » (et plaisir), la manipulation des plans multiples peut être difficile et longue, pour un résultat parfois très décevant. La console de l'échographe, avec ses boutons et ses écrans tactiles, avec ses choix et ses combinaisons de réglages, se rapproche doucement du tableau de bord d'un Airbus... Il faut donc s'entraîner afin de ne pas passer une heure à trouver le bon plan et les bons réglages, par exemple pour bien visualiser un corps calleux. Plus que pour les autres modes d'échographie, il faut bien « apprendre » son échographe pour ne pas tâtonner dans la recherche des bonnes commandes. Il faut se former et s'entraîner pour tirer un véritable

bénéfice de cette technique et divers dispositifs peuvent être utilisés : il existe des simulateurs et des mannequins pour l'obstétrique, on peut beaucoup plus simplement et plus économiquement utiliser une simple bassine d'eau

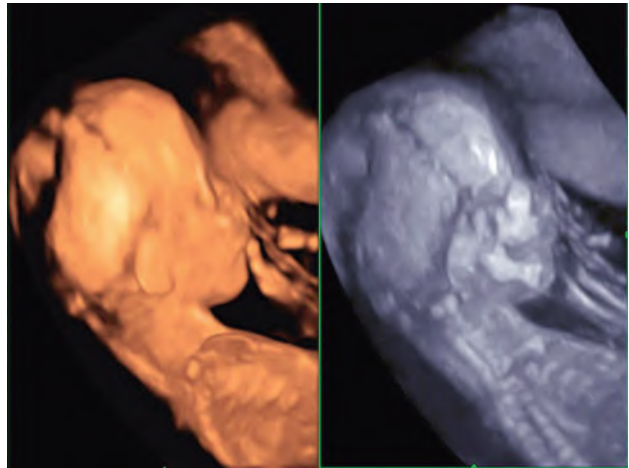


Fig. 1.27 Rendu de volume. Variation de transparence.

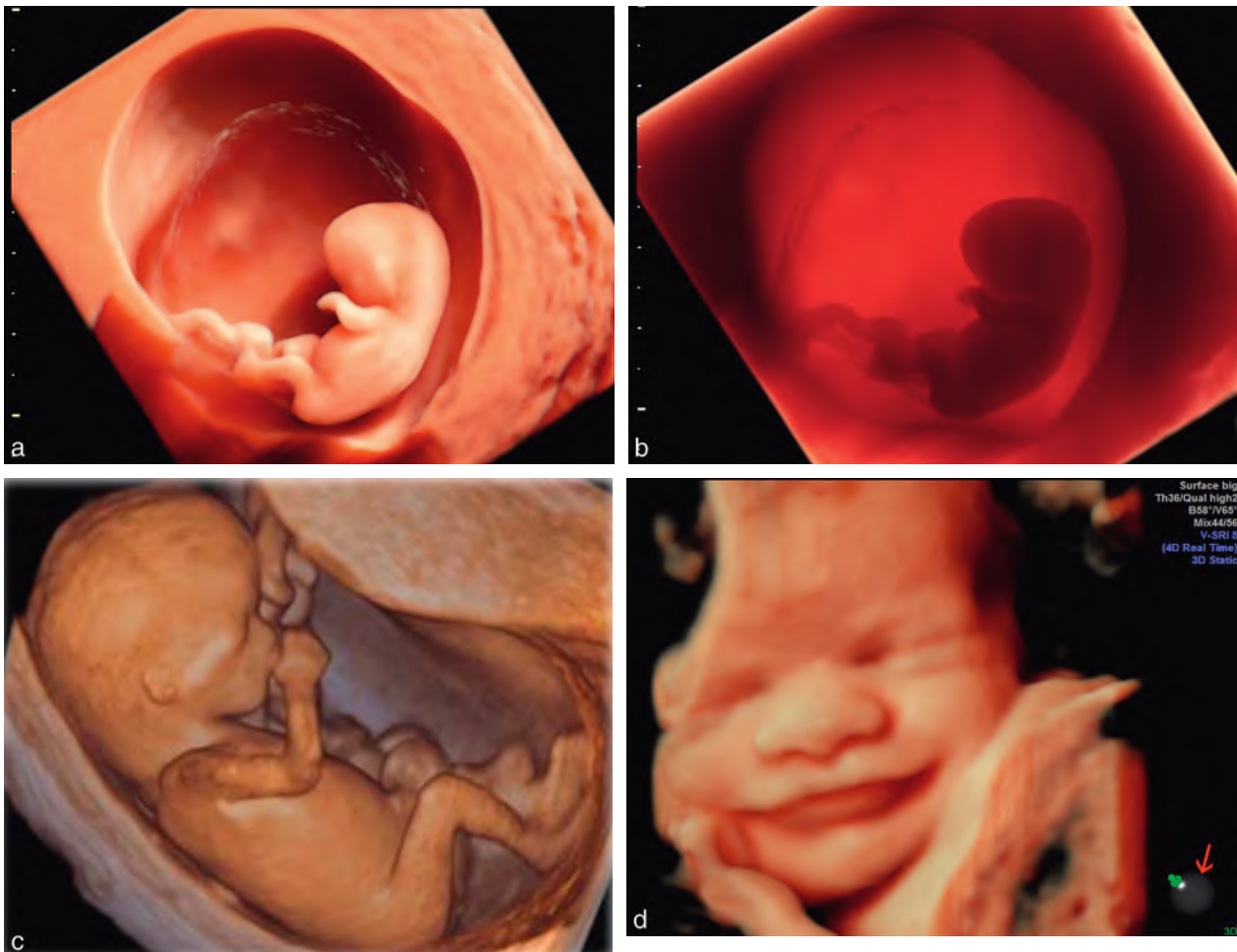


Fig. 1.28 Rendu de volume : mode « vivant » (HD-live). **a.** 10 SA : couleurs « naturelles », éclairage oblique et ombres, découpage fantaisiste type « photo de vacances ». **b.** Même fœtus avec rétro-éclairage de couleur rouge type « ambiance night-club ». **c.** 12 SA : réalisme assez impressionnant et contours floutés artistiques. **d.** Beau sourire. Le relief est souligné par un éclairage venant du haut et de la droite, indiqué par une petite icône (→).

avec divers objets éventuellement inclus dans un emballage liquide (protection de sonde remplie d'eau, fig. 1.29). Enfin, les échographes récents ont une mémoire importante et on peut enregistrer un volume d'écho pour le « travailler » en temps différé;

- **attention à l'illusion de l'efficacité** : on ne s'affranchit pas de l'environnement, on ne s'affranchit pas des limitations propres à la physique des ultrasons. Si, pour une raison quelconque (obésité, cicatrices, orientation ou mouvements du fœtus, interpositions diverses) l'image de départ en 2D est mauvaise, l'information 3D sera encore pire. L'adage des informaticiens reste toujours de mise : « *garbage in, garbage out* »..., mais il devient difficile de faire comprendre à nos patientes que l'échographe n'est pas un « photomaton ». Il faut aussi ajouter une moins bonne précision des mesures, surtout dans le plan coronal qui dépend de la « densité » du balayage pendulaire même si les progrès sont importants (focalisation électronique);
- **attention à l'illusion de l'utilité** et prendre garde au vertige de l'exploit technique ou du jeu vidéo. On déploie souvent de gros efforts pour un très faible rendement médical. Le travail cosmétique (lissage, éclairage) ou le découpage au *magi-cut* s'apparentent beaucoup plus à du maquillage ou de la sculpture qu'à du diagnostic

médical ! Inversement, en cas de fente labiale, une image 3D de la face peut servir de base à l'information, à une dédramatisation et à la communication avec le chirurgien (fig. 1.30);

- **attention aux risques** : l'utilisation en « mode spectacle » doit rester secondaire, même s'il ne faut pas boudier son plaisir ni celui des futurs parents. Certes, une bonne image est parfois plus rassurante qu'un long discours, mais certaines images ratées sont parfois inquiétantes ou effrayantes sans que l'échographiste ne s'en rende compte. Et surtout, la production du 3D induit souvent une grosse perte de temps, une dispersion et une déconcentration de l'opérateur, pouvant provoquer des oublis ou des erreurs d'inattention. Prudence : une échographie magnifiquement illustrée d'images 3D mais où manquerait une partie de l'exploration – voire un diagnostic de malformation ! – serait jugée très sévèrement : perte de temps au détriment de la qualité médicale, voire suspicion d'une activité plus commerciale que médicale.

Mesures échographiques (biométrie)

Une part importante de l'échographie obstétricale est consacrée à des mesures ovulaires ou fœtales dont on attend à la

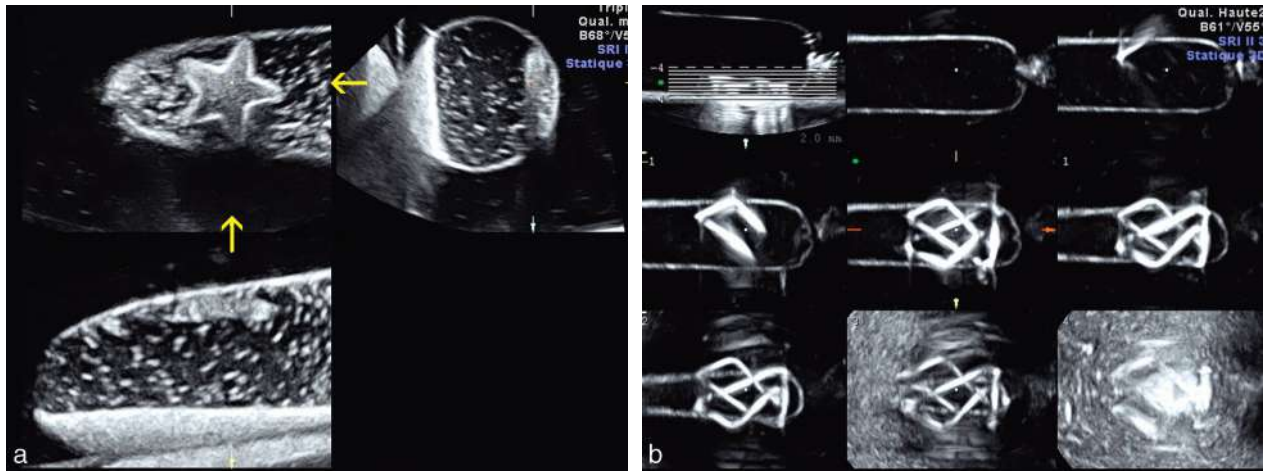


Fig. 1.29 Mode volumique, exercices. a. Quête de l'étoile perdue dans le préservatif en mode triplan. b. Grand trombone en mode multiplan (TUI).



Fig. 1.30 Mode volumique, rendu de surface. a. Fente labiale simple. b. Utilité probable pour une préparation psychologique à l'accueil de l'enfant.

fois une information descriptive (poids, taille...) mais aussi fonctionnelle (datation, croissance, vitalité...). Cette partie de l'examen est essentielle car elle va fonder ou orienter bien des décisions obstétricales avec leur corollaire de risque médico-légal (non-dépistage, par exemple, d'une macrosomie). Il est donc capital de bien connaître la précision et les limites des mesures échographiques, au niveau théorique, expérimental et surtout pratique.

Précision théorique

La précision, ou **résolution**, d'une image est la plus petite distance entre deux interfaces donnant deux échos différents, soit dans l'axe du faisceau ultrasonore pour la **résolution axiale**, soit transversalement pour la **résolution latérale**. La précision théorique dépend exclusivement des caractères physiques du faisceau ultrasonore, elle est indépendante de l'opérateur.

Le transducteur échographique émet de façon intermittente sous forme de « pulses » très brefs (entre les pulses, le transducteur est en réception et la durée d'écoute représente plus de 99 % du temps total). La précision axiale dépend de la longueur (durée) du pulse élémentaire qui ne peut pas être plus petite qu'une longueur d'onde. On en déduit que la meilleure précision théorique est définie par la longueur d'onde, c'est-à-dire, en définitive, par la fréquence de la sonde : entre 0,6 mm à 2,5 MHz et 0,17 mm à 9 MHz.

La résolution latérale dépend de la focalisation du faisceau (et de la densité des lignes) et elle est en pratique inférieure à la résolution axiale. D'une manière générale, **la meilleure précision est toujours obtenue en réalisant une mesure dans l'axe du faisceau**. En mode 3D, la précision est évidemment moins bonne dans le plan orthogonal reconstruit.

La localisation des échos par rapport à la sonde se fait par la mesure du temps écoulé entre l'émission et la réception du signal. L'appareil est étalonné pour une **vitesse constante** des ultrasons de 1540 m/s (vélocité moyenne dans les tissus mous) et l'image est construite sur la base d'une trajectoire rectiligne du faisceau. La précision théorique sera donc physiquement dégradée par les variations d'impédance des tissus traversés et par les phénomènes de réfraction du faisceau.

Précision expérimentale

La précision expérimentale est étudiée en manipulant l'appareil dans des conditions idéales, c'est-à-dire sur une cible ou un « fantôme » contenant des repères de dimensions ou d'écart connus, plongés dans l'eau ou une solution aqueuse homogène. Les réglages de gain et de focalisation sont affinés au maximum, de même que la brillance et le contraste de l'écran, et on peut évaluer les variations entre dimension-cible et mesure affichée, pour un même opérateur ou entre des opérateurs différents.

Il existe trois principales sources d'erreur de mesure :

- le **défaut de calibrage** de l'appareil. Les sondes sectorielles mécaniques peuvent connaître d'importantes dérives, surtout pour les mesures transversales en périphérie du champ, mais ces sondes ne sont presque plus utilisées. Les « barrettes » à balayage électronique ont théoriquement une excellente précision mais les tests de contrôle réservent parfois des surprises ;

- le **défaut de réglage** de l'appareil. Un mauvais réglage de gain ou de focalisation aboutit à une image « floue » de la cible et donc à une évidente imprécision de mesure ;
- le **mauvais positionnement** des marqueurs de mesure (calipers). Pour les mesures axiales entre deux points, la règle est de placer chaque fois que possible les marqueurs sur l'entrée de l'écho (*leading edge to leading edge*) afin de réduire les erreurs liées aux variations d'épaisseur de l'écho (dépendantes du gain, de la brillance, de la fréquence...). Pour les mesures transversales, on constate presque toujours que l'image d'un point (ou d'un fil) se traduit par une tache plus ou moins allongée transversalement selon la qualité de la focalisation : les marqueurs seront placés soit au centre le plus brillant, soit sur le même bord (droit ou gauche) de l'image. Ce positionnement transversal est évidemment beaucoup plus subjectif.

Ces différentes erreurs se combinent de façon complexe et caricaturale dans la mesure des os longs ou de toute autre structure échogène linéaire. Suivant l'angle de la structure avec le faisceau, la définition plus ou moins précise des extrémités entraîne des variations qui peuvent atteindre 4 à 5 mm entre les valeurs extrêmes. D'une façon générale, les mesures en situation perpendiculaire seront surestimées, les mesures axiales seront plutôt sous-estimées.

Globalement, la précision expérimentale des mesures échographiques, toutes erreurs confondues, est de l'ordre de 1 à 2 % soit 1 à 1,5 mm sur la mesure d'un BIP à terme. On peut aussi en conclure que la présentation, par nos appareils, de résultats précis au centième de millimètre (pour un périmètre crânien ou une circonférence abdominale) est une légère tromperie sur la marchandise !

Précision pratique

La précision pratique concerne la **biométrie clinique**, c'est-à-dire les mesures du « vivant », le fœtus pour l'essentiel. On s'éloigne ici du domaine de l'objectivité scientifique et on entre clairement dans le subjectif, le flou « artistique » où interviennent de multiples facteurs : expérience, connaissances et patience de l'opérateur, environnement maternel (adiposité) et fœtal (liquide amniotique) et même la bonne volonté du fœtus à se présenter convenablement... En tenant compte du caractère inhomogène des tissus vivants, on peut repousser la marge d'erreur à $\pm 3\%$.

En pratique obstétricale, les principales difficultés de mesure (et donc les sources d'erreur) sont de quatre ordres.

Savoir ce qu'il faut mesurer

Chaque mesure correspond à une (ou parfois plusieurs !) définition et sera interprétée selon des normes établies à partir d'une définition précise. La première évidence est donc de mesurer selon la méthode qui a servi à établir la norme. Or cela est loin d'être constamment respecté, pour trois raisons essentielles :

- la méthode de mesure n'est pas toujours bien précisée ou rappelée dans certaines publications (par exemple, pour des mesures aussi courantes que le périmètre abdominal ou la longueur fémorale) ;
- la méthode de mesure est ignorée de l'opérateur (par exemple, mesure du BIP sur l'extérieur des pariétaux

alors que la plupart des tables se basent sur les échos d'entrée ou sur une mesure milieu-milieu);

- les réglages de l'appareil modifient l'image ce qui peut changer les mesures de façon significative. C'est le cas pour la clarté nucale, malgré la rigueur théorique apportée par le score de Herman (*voir chap. 16*). La voie vaginale à 10–12 MHz fabrique une image très différente de la voie abdominale à 3,5 MHz. De même, l'utilisation des harmoniques modifie l'image et donc l'appréciation de la clarté nucale par rapport au mode natif et par rapport à l'étude *princeps*.

Savoir où mesurer

La deuxième difficulté est de réaliser le bon plan de coupe qui remplit simultanément plusieurs critères :

- contenir toute la « cible », par exemple toute la longueur de la diaphyse fémorale;
- au bon niveau, par exemple le troisième ventricule pour le BIP;
- sans déformation géométrique (sans effet de « saucissonnage »);
- avec une bonne image des contours qui doivent être nets, sans ambiguïté, comme par exemple dans la mesure de la LCC.

Savoir comment mesurer

Le placement précis des marqueurs est la dernière difficulté. Ce placement dépend avant tout d'une bonne définition des contours (ou berges) de l'image, plusieurs phénomènes pouvant dégrader cette qualité :

- l'image est trop petite. Il faut agrandir ou utiliser le zoom;
- l'image est floue. Il faut vérifier la focalisation, ajuster éventuellement la brillance et le contraste de l'écran, et surtout baisser le gain le plus possible quand on fait des mesures;
- il y a ambiguïté sur la localisation de la berge. C'est le cas lorsqu'il s'agit d'une limite entre deux structures d'échogénéicité voisine, par exemple le contour abdominal accolé à la paroi utérine. Il faut parfois extrapoler la bordure à partir du reste du contour;
- la berge est invisible car elle est tangentielle au faisceau (par exemple, le diamètre abdominal transverse ou l'occipito-frontal). L'« éclairage » tangentiel d'une surface courbe provoque à la fois des phénomènes de réflexion du faisceau vers l'extérieur de la structure et de réfraction vers l'intérieur (*voir fig. 1.12*). Cela peut provoquer un secteur d'ombre, vide d'écho, et la formation d'un pseudo-contour en miroir par le faisceau réfracté. Cet effet est variable suivant la nature de la surface (os ou peau), le terme de la grossesse ou la présence de vernix sur la surface. Il faut essayer de diminuer cet artefact en faisant varier l'incidence de la sonde et se rappeler que la berge réelle se situe dans la zone vide d'écho.

Pour limiter les erreurs, il est habituel de procéder à plusieurs mesures (sur des images successives) et de retenir la moyenne des résultats. Si les conditions d'examen s'améliorent (par exemple, à l'occasion de mouvements fœtaux), il faut aussi éliminer les mesures douteuses dans le calcul de la moyenne. Exception notable pour la mesure de la clarté nucale où on garde la plus grande mesure pour le meilleur

score de Herman (*voir chap. 16*). Soulignons encore l'intérêt du zoom, même si l'on a une excellente acuité visuelle, pour améliorer le confort et la précision des mesures.

Savoir interpréter la mesure

L'interprétation des mesures fera l'objet de longs développements dans les chapitres suivants. On retiendra cependant les principes généraux suivants :

- être rigoureux dans les mesures, mais souple, nuancé, prudent dans l'interprétation;
- être modeste en n'oubliant jamais l'imprécision inévitable de nos mesures;
- s'assurer de l'adéquation entre notre technique et celle utilisée pour établir les tables de références;
- replacer la mesure dans le contexte global de l'examen car un fœtus ne se résume pas à une ou quelques mesures instantanées, il a une histoire, une vitalité et une croissance, une morphologie normale ou anormale, un environnement maternel, une hérédité qui détermine en partie sa stature...

Conséquences des erreurs de mesure

Les erreurs de mesure, dans la réalisation ou l'interprétation, sont la source d'une véritable pathologie iatrogène engendrée par l'examen échographique. L'examineur doit avoir ce risque à l'esprit, en permanence, surtout s'il n'est pas lui-même l'obstétricien qui possède une vision plus globale de la grossesse. Parmi les principaux risques iatrogènes, citons :

- l'erreur de datation qui peut conduire à une cascade d'interprétations puis de décisions inadéquates (diagnostic de dépassement de terme ou de prématurité, décisions de déclenchement ou de césarienne...) ou surtout, actuellement, à une erreur de calcul du risque de trisomie 21 par l'étude des marqueurs sériques;
- la suspicion d'anomalie chromosomique qui s'impose pour un dixième de millimètre de clarté nucale (ou pour un fémur ou pour un bassin rénal surestimé), sachant que l'on revient rarement en arrière sur un tel doute qui enclenche un processus de contrôle du caryotype, coûteux et non dénué de risque;
- l'erreur d'évaluation – ou surtout d'interprétation – du poids fœtal, qu'il s'agisse de macrosomie ou d'hypotrophie, avec ses conséquences médicales et parfois médico-légales;
- l'angoisse et la dépression maternelles, si facilement induites par l'annonce d'un enfant trop petit ou trop gros, par n'importe quel doute sur la qualité de l'enfant.

Effets biologiques des ultrasons

L'innocuité biologique des ultrasons est presque devenue un dogme. En près de 50 ans d'utilisation diagnostique, aucun effet délétère manifeste n'a été rapporté avec certitude dans l'espèce humaine. Pour autant, certains Doppler pulsés commercialisés sont parfaitement capables de délivrer une puissance suffisante pour élever la température d'un tissu de 1 °C en quelques dizaines de secondes : même minime en apparence, cet effet ne peut être négligé, d'autant qu'il ne préjuge pas des effets mécaniques associés (cavitation essentiellement). Or, l'échographie pelvienne s'adresse en permanence aux organes de la reproduction, aux cellules sexuelles, à la

grossesse jeune. La fréquence comme la durée des examens sont en augmentation constante, surtout pour la grossesse avec des dérives injustifiables sur le plan médical.

La puissance des appareils modernes s'adapte automatiquement en fonction de la profondeur de la cible, du nombre de zones de focalisation, de l'utilisation des harmoniques, etc. Le paramètre le plus utilisé pour la mesure de puissance est l'I-SPTA (*intensity spatial peak temporal average*) qui exprime la plus forte puissance (en mW) sur une unité de surface (cm²) ramenée à l'intervalle de temps séparant deux pulses : plus la fréquence de répétition des pulses est élevée, plus l'énergie libérée est importante. Pour la FDA (*Food and Drug Administration*, États-Unis), l'I-SPTA doit être inférieure à 94 mW/cm² (en sortie de sonde) pour l'obstétrique. Elle impose depuis 1994 l'usage par les fabricants de deux nouveaux indices de sécurité, l'index mécanique (MI) et l'index thermique (TI), qui sont mieux représentatifs de l'effet biologique du faisceau ultrasonore, en particulier pour les risques de cavitation et pour l'échauffement tissulaire. Le MI limite est fixé à 1,9 mais, sur la plupart des appareils, la puissance acoustique maximale (100 %) est automatiquement « bridée » pour ne pas dépasser 1,3. Les données expérimentales et le principe de précaution plaident plutôt pour ne pas dépasser un MI de 1,0. On retiendra que le Doppler pulsé (pulses longs, fréquence de répétition très rapide, ligne de tir fixe) atteint des intensités beaucoup plus élevées, de 10 à 20 fois, que le balayage mode B (pulses courts et moins fréquents, déplacement permanent du faisceau par balayage et mouvements de sonde). Le Doppler couleur délivre des énergies intermédiaires. Dans le doute, on respectera toujours les précautions suivantes :

- pas d'examen inutilement prolongé ;
- lever la sonde quand elle ne sert pas ;
- surtout, éviter l'utilisation inutile ou prolongée du Doppler en début de grossesse (principe ALARA pour *as low as reasonably achievable*) en rappelant que l'activité cardiaque est parfaitement mesurable en mode M et que pour faire écouter le cœur à la mère, il vaut mieux « insoner » le cordon que le cœur foetal.

Remarque

On rapprochera du risque physique théorique le **risque infectieux** bien réel de la manipulation des sondes échographiques. Quelques enquêtes bactériologiques ont montré des contaminations bactériennes surprenantes à la surface des sondes. En dehors des gestes invasifs échoguidés où l'asepsie est une évidence, on n'oubliera pas le nettoyage systématique et la désinfection régulière des sondes avec une solution bactéricide et virucide (non agressive pour le revêtement des sondes) et le conditionnement aseptique du gel coupleur. Avant tout, une sonde doit être visuellement propre : les lingettes pré-imprégnées d'une solution antiseptiques constituent une solution simple (mais un peu coûteuse) pour assurer les deux tâches entre chaque examen. Le Haut Conseil de la santé publique et l'Institut de veille sanitaire se sont prononcés sur la désinfection des sondes (en particulier vaginales), et on trouvera une synthèse sur le site Internet du Collège national des gynécologues et obstétriciens français – CNGOF (voir rubrique *Pour en savoir plus* en fin de chapitre).

Indications et dates des examens échographiques pendant la grossesse

Grossesses pathologiques

En pratique, toutes les grossesses pathologiques nécessitent le recours à une surveillance échographique, à un rythme variable selon le type de pathologie. Il en va de même lorsqu'il existe des antécédents personnels ou familiaux orientant vers la recherche d'une malformation. Cela ne prête plus actuellement à la moindre contestation.

Grossesses normales

En revanche, l'indication des échographies – et de l'exploration Doppler – dans le cadre de la surveillance des grossesses normales suscite encore quelques polémiques entre les cliniciens, les économistes et les échographistes. Pour le moment, l'examen échographique prénatal fait partie des examens facultatifs mais la pression du public, et même des tribunaux en cas de problèmes, l'ont rendu quasi systématique. Le CNGOF recommandait (décembre 1987) la pratique de deux échographies : la première vers 20 semaines, la deuxième vers 32 SA. Sur un plan strictement obstétrical, ces deux dates constituent un assez médiocre compromis :

- l'échographie à 20 semaines est trop tardive pour une datation vraiment précise, trop précoce pour l'étude morphologique du fœtus, surtout quand les conditions d'examen sont mauvaises ;
- l'échographie à 32 semaines est trop tardive pour le dépistage des malformations, un peu trop précoce pour déterminer la présentation définitive du fœtus (certes, il y a la clinique, mais que celui qui ne s'est jamais trompé...).

Au fil du temps, ce thème s'est enrichi en France de plusieurs références ou recommandations : les références médicales opposables de la convention entre médecins et assurance maladie (pas plus d'une échographie par trimestre), les recommandations de l'Agence nationale pour le développement de l'évaluation médicale concernant l'usage du Doppler, les recommandations du Collège français d'échographie foetale (CFEF). Un consensus s'est dégagé, pour la surveillance, le dépistage, la prévention dans les grossesses normales, autour de trois échographies prénatales (recommandations du Comité technique de l'échographie, 2005).

La première échographie a lieu au 1^{er} trimestre pour la datation de la grossesse, la mesure de la clarté nucale et une étude morphologique embryofœtale précoce. Dans ce cas, l'échographie abdominale doit pouvoir être complétée si nécessaire (mauvaise visualisation du fœtus) par une exploration vaginale et le compte rendu d'examen comportera toujours une date estimée de début de grossesse (début de grossesse vers le...). Cette pratique évite bien des discussions au sein de l'équipe obstétricale, avec la future maman, et bien des consultations inutiles pour terme atteint ou dépassé. La période idéale de datation se situe vers 8–10 SA mais, pour une étude morphologique efficace et respecter les recommandations du dépistage de la trisomie 21, il convient de repousser la date d'examen vers 11–13 SA (avant 14 SA) ce qui autorise à la fois une précision convenable pour le

terme et un bon dépistage des épaissements transitoires de la nuque ainsi que des grosses malformations (en quelque sorte, le meilleur rapport qualité/prix!).

La **deuxième échographie** est demandée entre 20 et 25 SA (plutôt 22–23 SA) et elle est consacrée à l'étude morphologique du fœtus ainsi qu'au dépistage des troubles précoces de la croissance.

Remarque

Dans de très bonnes conditions, l'échographie de 12 SA produit une extraordinaire « embryo-anatomie », particulièrement en voie vaginale. On a parfois l'impression de « voir » beaucoup mieux que lors de l'étude morphologique du 2^e trimestre où les conditions (obésité, cicatrices, présentation...) sont moins favorables. Les progrès techniques ont effectivement beaucoup enrichi cette première échographie mais elle ne peut pas remplacer l'échographie du milieu de grossesse car sa qualité est inconstante, car la voie vaginale a aussi ses limites, car l'organogénèse n'est pas totalement achevée (appareil urinaire, cervelet, etc.).

La **troisième échographie** est réalisée vers 30–35 SA (au mieux vers 32–33 SA) et elle permet l'évaluation de la croissance fœtale, la détermination de la présentation probable pour l'accouchement, la position définitive du placenta et le dépistage des anomalies morphologiques d'apparition tardive (rénales ou cérébrales en particulier) pouvant modifier les conditions et le lieu d'accouchement.

L'expérience quotidienne montre bien qu'une source importante de prescriptions excessives ou inutiles est la fameuse « échographie de contrôle », souvent suggérée par l'échographiste lui-même : parfois par inexpérience mais plus souvent parce que son examen est fait trop tôt ou trop tard, donc insuffisant, imprécis ou incomplet. Cependant cette échographie est indispensable si les items requis par le Comité technique ne sont pas tous validés. En cas de difficultés, il ne faut pas hésiter à faire appel à un tiers.

En dehors des indications réglées et réglementées, l'échographie peut être utilisée en complément immédiat de l'examen clinique au cours des consultations prénatales, en salle d'admission ou en salle de naissance. Ce mode d'utilisation est souvent extrêmement précieux (obésité, hydramnios, grossesse gémellaire, terme dépassé...) pour vérifier une présentation ou une variété de position, contrôler la vitalité fœtale, situer un placenta ou un cordon, mais des réserves et la prudence s'imposent : mauvaises conditions d'examen, utilisateur parfois inexpérimenté, matériel souvent ancien et peu performant. En aucun cas, le « coup d'œil » échographique ne peut se substituer aux échographies de surveillance, programmées et détaillées, tant sur un plan médical que médico-légal. Il est donc utile d'acter le caractère ciblé de ce type d'examens.

Indications du mode Doppler

Il n'y a pas d'indications systématiques du mode Doppler dans une population dite « générale » ou à faible risque de pathologie vasculaire utéroplacentaire. Le Doppler fœtal (artères ombilicales et éventuellement cérébrales) n'est indiqué qu'en cas de pathologie maternelle ou fœtale. En revanche, l'indication du Doppler utérin mériterait pro-

bablement un élargissement au dépistage en raison de son excellente valeur prédictive : faute de passé obstétrical et donc d'antécédent informatif, toute primipare pourrait être considérée comme sujet à risque vasculaire (de même que la primiparentalité, c'est-à-dire toute première grossesse avec un nouveau partenaire) et bénéficier d'une étude des résistances utérines lors de l'échographie du 2^e trimestre.

Contenu et compte rendu d'examen (fig. 1.31 à 1.34 et encadrés 1.1 et 1.2)

Le compte rendu d'examen échographique est un point particulièrement critique : il est l'interface unique entre l'examineur et sa cliente, entre l'examineur et ses confrères, entre l'examineur et ses juges. C'est là que s'expriment les convictions et les tempéraments, entre le minimalisme négligeant ou prudent, avec un document aussi bref que flou, et le débordement d'informations témoignant de l'angoisse obsessionnelle du problème médico-légal ou plus prosaïquement d'un marketing déplacé et dépassé. On peut maintenant revenir au bon sens qui siège entre les deux extrêmes.

En effet, le compte rendu d'examen échographique (et donc le contenu) a fait l'objet de **recommandations**, générales mais précises, proposées en 2005 par le Comité technique de l'échographie (CTE), avec l'ambition de fixer un consensus minimum pour l'activité de dépistage². Ces recommandations ont été complétées en 2010 pour définir les éléments à rechercher lors d'une échographie d'expertise générale ou centrée sur un organe (échographie de seconde intention dite de diagnostic).

Pour beaucoup et par prudence, ces recommandations doivent être considérées comme opposables : en faire moins pourrait donc être considéré comme une insuffisance fautive. On peut aussi en faire plus, plus d'items, plus de texte, plus d'images, mais c'est aussi engager sa responsabilité sur ce surplus en cas de problème. Le problème et l'angoisse se trouvent surtout dans l'étude morphologique du fœtus avec ses implications médico-légales redoutées – et souvent exagérées – par les médecins. Le bon sens est donc de suivre de son mieux les indications assez simples du CTE, ni plus, ni moins, et l'on peut ici noter que l'immense majorité des affaires de non-dépistage anténatal depuis 2000 auraient pu être évitées en appliquant simplement les recommandations.

Concernant la « **manipulation médico-légale** » du **compte rendu d'examen**, plusieurs points importants doivent encore être soulignés.

- Avant tout, le **compte rendu a pour but de renseigner le clinicien**, de servir d'élément de comparaison pour un examen ultérieur (un double doit donc être conservé en archive ou en mémoire) et c'est secondairement un document médico-légal. Autant que possible, il doit être lisible sans être « toxique » par la cliente. Il doit aussi être lisible au sens premier du terme s'il y a du texte manuscrit, car un gribouillis incompréhensible, illisible, peut avoir des conséquences graves et serait également assimilable à une négligence coupable.

² Voir *Rapport du Comité technique de l'échographie de diagnostic prénatal* des professeurs Claude Sureau et Roger Henrion (2005) disponible sur le site Internet du CFEF : www.cfef.org/docdoc.php

Encadré 1.1 Compte rendu minimal d'une échographie de dépistage au 1^{er} trimestre

En préambule et systématiquement

- Identification du praticien effectuant l'échographie
- Identification de la patiente
- Identification du demandeur de l'examen
- Identification du matériel utilisé

Informations initiales

- Date de l'examen
- Date des dernières règles
- Date de début de grossesse
- Âge théorique de la grossesse (en semaines et jours d'aménorrhée)
- Âge de la grossesse corrigé (en semaines et jours d'aménorrhée) en précisant le mode de correction (notamment échographie de datation précoce)

Contenu de l'examen

- Nombre d'embryons (en cas de grossesse multiple faire un compte rendu par embryon et préciser la chorionicité)
- Mobilité spontanée
- Activité cardiaque (chiffrer la fréquence si trop rapide ou trop lente)
- Biométrie : longueur cranio-caudale en millimètres ; diamètre bipariétal en millimètres ; mesure de la clarté nucale en 1/10^e de millimètre

- Contour de la boîte crânienne
- Ligne médiane interhémisphérique d'aspect normal
- Pari abdominal antérieure d'aspect normal
- Présence des quatre membres comportant chacun trois segments
- Volume amniotique (appréciation subjective)
- Aspect du placenta
- Absence d'anomalie annexielle décelable

Conclusion

- Échographie sans particularité avec confirmation de la date de début de grossesse
- Préciser si la mesure de clarté nucale est utilisable pour un calcul de risque de trisomie 21
- Éventuellement : correction de l'âge de début de grossesse ; demande d'échographie de contrôle par un échographiste référent ; précision des difficultés rencontrées lors de l'examen.
- En présence d'une grossesse multiple : préciser la chorionicité.

Iconographie

- Biométrie sur abaques référencées : LCC avec calipers en place ; diamètre bipariétal avec calipers en place ; clarté nucale avec calipers en place
- En présence d'une grossesse multiple : un jeu d'iconographie par embryon ; un cliché montrant la chorionicité

- **Le contrat qui lie le médecin et le patient** est totalement différent selon le mode d'exercice, soit secteur libéral (privé) où un contrat de soins se forme entre la cliente et le médecin et/ou l'établissement, soit secteur hospitalier public où la femme enceinte est un usager du service public. Mais pour tous, une première obligation s'impose, celle de la compétence et donc d'une formation régulièrement entretenue et si possible évaluée.
- La forme précise du compte rendu est finalement accessible, elle doit surtout **démontrer une méthode et une démarche diagnostique** intelligente et consciencieuse. Pour un examen demandé sur une indication précise (recherche ou surveillance d'une pathologie), un compte rendu libre et focalisé est suffisant. Mais 90 % des échographies obstétricales sont effectuées au titre d'un dépistage systématique et le compte rendu doit être la démonstration d'une étude complète, ciblée sur les paramètres utiles au dépistage. On ne peut plus se contenter d'un laconique « examen normal, pas d'anomalie décelable » sans préciser ce que l'on a étudié et ce que l'on a mesuré (et ce qui a échappé à l'examen et qui peut être anormal). Mais est-il indispensable de fournir un compte rendu de quatre ou cinq pages, ne serait-ce que pour des raisons écologiques ?
- **Le compte rendu n'est pas une preuve de qualité** d'examen car on peut évidemment y écrire n'importe quoi et il vaut mieux trois ou quatre bonnes images (permettant de juger aussi du réglage de l'échographe) que cinquante clichés sans intérêt. De plus, et trop souvent, le compte rendu est en grande partie un copier-coller informatique sans grande signification.
- De nombreuses « couvertures » médico-légales sont proposées et en particulier **des documents d'information** (ou de consentement éclairé) rappelant que le dépistage échographique n'est pas une obligation, que la technique connaît des limites et des échecs (faux positifs ou faux négatifs), qu'il ne s'agit pas d'une « assurance anti-malformation ». Ces documents peuvent être affichés dans le cabinet ou remis à la patiente avant ou après l'examen, avec ou sans signature. Le CTE a proposé un texte long et un texte court qui méritent une large diffusion³. L'information de la patiente est une obligation de moyens dite aggravée car c'est au médecin qu'il incomberait de démontrer qu'il a bien informé sa patiente en cas de plainte. Mais ces procédures ne sont en aucun cas une « assurance anti-plainte », pouvant même influencer défavorablement un tribunal quand le texte est trop complexe. « La loi n'exige pas d'écrit, mais souligne l'importance de la relation et de l'échange avec le patient... L'écrit a surtout le mérite de solenniser la relation... Il devient inutile et dangereux s'il n'est que formel, et risque de créer une inquiétude... La jurisprudence s'est toujours montrée très réticente quant à tout ce qui pourrait conduire à une formalisation excessive de ce consentement. »⁴

³ Voir *Rapport du Comité technique de l'échographie de diagnostic prénatal* des professeurs Claude Sureau et Roger Henrion (2005) disponible sur le site Internet du CFEF : www.cfef.org/docdoc.php

⁴ G. Devers, avocat, in *La Lettre du Gynécologue* – novembre 2007.

Encadré 1.2 Compte rendu minimal d'une échographie de dépistage aux 2^e et 3^e trimestres

Renseignements administratifs

- Identification du praticien effectuant l'échographie
- Identification de la patiente
- Identification du demandeur de l'examen
- Identification du matériel utilisé

Informations initiales

- Date de l'examen
- Date des dernières règles
- Date du début de grossesse
- Âge théorique de la grossesse (semaines et jours d'aménorrhée)
- Âge de la grossesse corrigée (semaines et jours d'aménorrhée) en précisant le mode de correction

Contenu de l'examen

Physiologie

- Activité cardiaque (chiffrer si anormale)
- Mobilité

Biométrie, anatomie, iconographie

1. Pôle céphalique et rachis

Biométrie :

- diamètre bipariétal (DBP) en millimètres
- périmètre céphalique (PC) en millimètres

Anatomie :

- contours de la boîte crânienne
- aspect des ventricules latéraux : mesure des carrefours en millimètres (si paraît anormal)
- aspect de la ligne médiane
- présence du cavum du septum pellucidum
- aspect de la fosse cérébrale postérieure et du cervelet :
 - largeur transversale du cervelet en millimètres (si paraît anormale)
 - mesure de la grande citerne postérieure en millimètres (si paraît anormal)
 - mesure des parties molles du cou en millimètres (si paraît anormal)
- continuité de la lèvre supérieure*
- aspect du rachis

Images recommandées :

- plan de mesure DBP et PC calipers en place
- coupe frontale nez-lèvre supérieure*
- coupe sagittale du rachis thoracique bas-lombo-sacré
- image de la fosse cérébrale postérieure si mesures effectuées

2. Thorax

Anatomie :

- aspect des poumons
- cœur :
 - rythme cardiaque
 - position et orientation du cœur
 - quatre cavités cardiaques
 - cavités équilibrées
 - aspect et positions des gros vaisseaux

Images recommandées :

- coupe des quatre cavités avec au moins une veine pulmonaire visible

- coupe de la voie d'éjection droite
- souhaitable : coupe de la voie d'éjection gauche avec continuité septo-aortique

3. Abdomen et système urinaire

Biométrie :

- périmètre abdominal (PA) en millimètres

Anatomie :

- estomac : position
- intestin : échogénicité
- paroi abdominale antérieure : insertion du cordon*
- aspect des reins
- mesure bassinets (si paraît anormal)
- aspect et volume de la vessie

Images recommandées :

- plan de mesure du PA calipers en place
- coupe sagittale thoraco-abdominale montrant un estomac en place*
- coupe transversale des deux reins au niveau du bassinets

4. Membres

Biométrie :

- diaphyse fémorale en millimètres
- souhaitable diaphyse humérale en millimètres

Anatomie :

- présence de quatre membres*
- présence de trois segments par membre*

Iconographie recommandée :

- mesure de la diaphyse fémorale calipers en place
- diaphyse humérale (si mesurée)

5. Placenta, liquide amniotique

Placenta :

- aspect
- localisation : décrire (si insertion basse)

Liquide amniotique :

- estimation subjective
- quantifier (index amniotique si paraît anormal)

Conclusion

Si examen sans particularité :

- grossesse monofœtale
- phrase synthétique résumant la biométrie
- indiquer : « l'examen morphologique n'a pas permis de révéler d'anomalie »

Le cas échéant :

- étude du col
- signaler élément(s) inhabituel(s) ou suspect(s)
- demande d'échographie complémentaire et/ou de référence (préciser le délai)
- signaler quelle(s) difficulté(s) technique(s) rencontrée(s)

Remarque : l'ajout d'éléments anatomiques ou biométriques est possible avec document photographique associé.

* Non exigé au 3^e trimestre.

Remarque

Le consentement écrit et signé est seulement obligatoire, légalement, en cas de demande d'interruption volontaire de grossesse, d'assistance médicale à la procréation, de don d'organe, de recherche biomédicale.

- La meilleure prévention vis-à-vis des problèmes médico-légaux est dans la **qualité de la relation patient-médecin**. Dans le cas de l'échographie, il faut prendre son temps, expliquer et répondre aux questions, faire part des doutes et des difficultés sans dramatiser et bien préciser les problèmes sur le compte rendu. *In fine*, l'échographie reste bien un examen médical clinique où domine la relation de confiance.

Le compte rendu comportera donc un texte et des images.

Texte (recommandations du CTE)

Le texte du compte rendu doit comporter (voir encadrés 1.1 et 1.2) :

- les renseignements administratifs ainsi que le type et la marque d'appareil avec sa date de mise en service (en cas d'appareil ancien de haut de gamme, « *upgradé* » régulièrement, il est souhaitable d'indiquer le niveau et la date des révisions);
- un minimum d'anamnèse, en particulier la date des dernières règles et/ou du début de grossesse avec le mode de détermination, le terme de la grossesse (en SA et jours);
- l'indication de l'examen (et éventuellement le code CCAM appliqué);
- éventuellement une indication sur les difficultés de l'examen et sur le poids de la patiente s'il est gênant (BMI ou simplement poids/taille);
- les différents items contenus dans les recommandations. Il est certainement plus pratique que l'étude analytique se fasse à partir d'un compte rendu prérédigé (ou programmé dans un logiciel) qui énumère les différentes structures et mesures que l'on souhaite étudier chez le fœtus et ses annexes. Cela permet de mettre en évidence le caractère complet ou incomplet de l'examen et donc de compléter éventuellement l'étude lors d'une consultation ultérieure.

Ce type de compte rendu a également une fonction d'aide-mémoire, de *check-list* qui évite parfois quelques oublis stupides. C'est aussi une protection contre la baisse de vigilance, et contre le renoncement (une structure non vue peut jusqu'à preuve du contraire être anormale).

Les figures 1.31 à 1.33 sont des exemples de compte rendu-aide-mémoire. On utilise habituellement un document différent pour le 1^{er} trimestre (ou la période embryonnaire) et pour les 2^e et 3^e trimestres (ou la période fœtale). Pour chaque item, on indique habituellement « normal », « vu », « RAS ». Le terme « aspect normal » qui est conseillé par le juriste sous-entend que la structure analysée est considérée comme normale par l'examineur.

En cas de grossesse multiple, les indications et clichés relatifs à chaque fœtus doivent être clairement individualisés sur un schéma (avec un compte rendu distinct par fœtus). Par convention, le fœtus « A » est le fœtus dont l'implantation du cordon est à droite et le fœtus « B » à gauche.

Une synthèse est proposée en forme de conclusion, comportant au 1^{er} trimestre une date estimée de début de gros-

sesse. Le cas échéant sera signalé un élément inhabituel ou suspect nécessitant un contrôle (dont on précisera le type et le délai).

Images (recommandations du CTE)

Le CTE a rappelé que ces images ne servaient pas à une réinterprétation secondaire, mais plutôt à évaluer la qualité de l'examen. Les images, sur support papier ou film radio, doivent être lisibles et dotées d'une bonne pérennité. Les mesures doivent être illustrées, calipers en place.

Au 1^{er} trimestre, trois à quatre images sont recommandées et réellement utiles (voir fig. 1.34) :

- l'image de la longueur cranio-caudale qui détermine ou confirme la datation, car on la reprendra (ou on devrait la reprendre) au moindre doute sur la croissance;
- l'image de la clarté nucale qui permet de « noter » l'échographie (score de Herman) et aussi l'échographiste (résultat parfois navrant);
- l'image du BIP;
- l'image de la cloison dans les jumeaux, avant 3 mois, qui détermine la chorionicité.

Au 2^e trimestre, neuf images sont recommandées (voir fig. 1.34) :

- BIP, périmètre crânien;
- cœur quatre cavités;
- aorte et artère pulmonaire;
- cœur, diaphragme, estomac;
- reins;
- rachis;
- circonférence abdominale;
- fémur;
- nez-bouche.

Remarque

Les recommandations du CTE ne sont pas « gravées dans le marbre » et elles subiront des évolutions. On peut aussi les adapter selon les circonstances et préférer en particulier :

- pour le cerveau, présenter une image du cervelet et de la fosse postérieure, ce qui est une bonne sécurité indirecte pour l'intégrité du rachis (voir fig. 6.30 et 6.31);
- pour le cœur, proposer une double image avec aorte et AP en balayage récurrent ascendant (voir fig. 6.60 et 6.61);
- pour les reins, montrer une double image avec la coupe sagittale de chaque rein (voir fig. 6.97).

Au 3^e trimestre, sept images sont demandées correspondant à celles du 2^e trimestre en dehors de la coupe nez-bouche et de la coupe cœur-diaphragme-estomac. Une bonne pratique est de refaire les neuf coupes du 2^e trimestre, permettant d'éviter au maximum les oublis.

Bien entendu, en cas de malformation, celle-ci sera documentée. S'il le souhaite, l'échographiste pourra adjoindre d'autres documents photographiques (là encore en assumant les risques). Il ne faut pas non plus se cacher que certaines images servent en réalité essentiellement à enrichir les albums de photos familiales : l'impact psycho-affectif n'est sans doute pas négligeable, autant donc fournir de belles images.

Nom de l'opérateur : Date :

Service ou cabinet : Réf de l'échographe :

Échographie obstétricale 1^{er} trimestre

NOM Prénom Âge ans

Date de N D.D.R. / / ou Début G / / déterminé par soit SA et j

Opérateur : Médecin prescripteur :

Indication de l'examen.....

étiquette patiente

Conditions de l'examen : Bonnes / Moyennes / Mauvaises BMI ou poids/taille :

SAC OVULAIRE : Nombre : Diamètres : x x mm soit SA et j

Liquide amniotique : Vés. Omb. : Trophoblaste/placentation :

EMBRYON : Nombre : Activité cardiaque : Mouvements :

L.C.C. : (1) / (2) mm soit SA et j	(1) (2)
BIP : (1) / (2) mm soit SA et j	coupe sagittale (0 ou 2) /
Fé. ou C.A.: (1) / (2) mm soit SA et j	calipers bons (0 ou 2) /
	suivi nuque-dos (0 ou 2) /
	taille suffisante (0 ou 1) /
	amnios reconnu (0 ou 1) /
	position neutre (0 ou 1) /

Clarté nucale : (1), / (2), mm soit ème per. **Score de Herman** = / **9**

Contours céphaliques : Ligne médiane : Rachis :

Ceinture abdominale : Estomac : Vessie :

Membres sup. (3 segments) : 1 2 Membres inf. (3 segments) : 1 2

UTÉRUS :

ANNEXES :

CONCLUSION :

..... clichés remis à la patiente

La clarté nucale et la LCC peuvent être utilisées dans le calcul du risque de trisomie 21 : **oui** **non**

Date de début de grossesse : +/- jours

si grossesse multiple : Type anatomique : chorial
..... amniotique

Signature :

Fig. 1.31 Exemple de compte rendu prérédigé pour l'examen du 1^{er} trimestre.

Nom de l'opérateur : Date :

Service ou cabinet : Réf de l'échographe :

Échographie obstétricale des 2^e et 3^e trimestres : grossesse unique

NOM Prénom Âge ans

Date de N D.D.R. / / ou Déb. G / / déterminé par soit SA et j

Opérateur : Médecin prescripteur :

Indication de l'examen

étiquette patiente

Conditions de l'examen : bonnes moyennes mauvaises (..... kg / 1 m.....)

VITALITÉ : Activité cardiaque : Mouvements actifs : Mouvements respiratoires :

 Doppler Ombilical (IR) : Doppler Cérébral (IR) : Index IRc/IRo :

PRÉSENTATION : Céphalique Transverse Siège Position du dos :

BIOMÉTRIE : BIP : mm soit^{ème} perc. de SA j

 Circ. Céphal. : mm soit^{ème} perc. de SA j Poids Fœtal Estimé : gr

 Circ. Abdo : mm soit^{ème} perc. de SA j

 Fémur : mm soit^{ème} perc. de SA j

ANATOMIE : Contours céphaliques : Face (lèvre sup) : Ventricules latéraux :

 Ligne médiane : Cavum septum pellucidum : Carrefours ventriculaires : mm

 Fosse postérieure : Cervelet : Rachis : Revêtement cutané postérieur :

 Membres (3 segments) : Sup. : Dt G Inf.: Dt G Main ouverte :

 Cœur : 4 cavités équilibrées : Position cardiaque : Gros vaisseaux :

 Diaphragme : Poumons : Estomac : Ceinture abdominale : Intestins :

 Vessie : Rein Dt : Rein G :

ANNEXES : Liquide amniotique : Cordon ombilical :

 Placenta : Localisation : Grade :

DOPPLER UTÉRIN : à Droite (IR) : Notch à Gauche (IR) : Notch

CONCLUSION :

..... clichés remis à la patiente

signature :

Fig. 1.32 Exemple de compte rendu prérédigé pour l'examen des 2^e et 3^e trimestres.

Docteur Date :

Service ou cabinet : Échographe type

Mis en service le

Échographie obstétricale des 2^e et 3^e trimestres : grossesse GÉMELLAIRE

NOM Prénom Âge ans

Date de N D.D.R. ou Début G déterminé par soit SA et j

Opérateur : Médecin prescripteur :

Indication de l'examen

étiquette patiente

Type anatomique : **Placenta :**

Conditions de l'examen :	bonnes moyennes mauvaises
<p>Liquide amniotique :</p> <p>BIP : mm soit ème perc</p> <p>Circ. Céph : mm soit ème perc</p> <p>Circ. Abdo : mm soit ème perc</p> <p>Fémur : mm soit ème perc</p> <p>Poids estimé : grammes</p> <p>Cordon (2 art) Dop.Omb. (IR) :</p> <p>Anatomie : Contours céphaliques</p> <p>Face (lèvre sup)</p> <p>Ligne médiane Cavum s p</p> <p>Carrefours ventriculaires</p> <p>Fosse post Cervelet</p> <p>Rachis</p> <p>Memb Sup Dt G Inf Dt G</p> <p>Mains ouvertes Dte G</p> <p>Coeur : 4 cav. éq.</p> <p>Position Gros vaisseaux</p> <p>Diaphragme Poumons</p> <p>Estomac Ceinture abdo</p> <p>Rein Dt Bassinet</p> <p>Rein G Bassinet</p> <p>Vessie</p>	<p>Liquide amniotique :</p> <p>BIP : mm soit ème perc</p> <p>Circ. Céph : mm soit ème perc</p> <p>Circ. Abdo : mm soit ème perc</p> <p>Fémur : mm soit ème perc</p> <p>Poidsestimé : grammes</p> <p>Cordon (2 art) Dop.Omb. (IR) :</p> <p>Anatomie : Contours céphaliques</p> <p>Face (lèvre sup)</p> <p>Ligne médiane Cavum s p</p> <p>Carrefours ventriculaires</p> <p>Fosse post Cervelet</p> <p>Rachis</p> <p>Memb Sup Dt G Inf Dt G</p> <p>Mains ouvertes Dte G</p> <p>Coeur : 4 cav. éq.</p> <p>Position Gros vaisseaux</p> <p>Diaphragme Poumons</p> <p>Estomac Ceinture abdo</p> <p>Rein Dt Bassinet</p> <p>Rein G Bassinet</p> <p>Vessie</p>

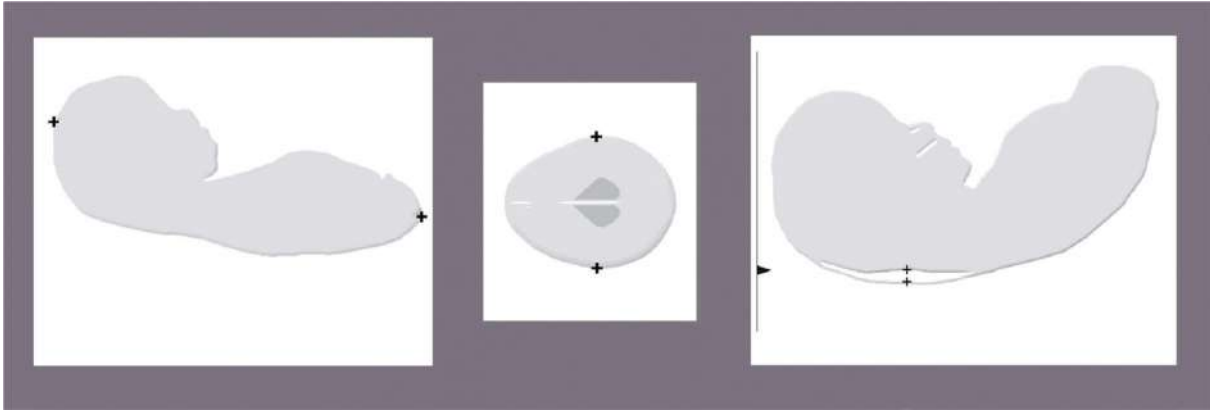
CONCLUSION

.....clichés remis à la patiente

signature :

Fig. 1.33 Exemple de compte rendu pour grossesse gémellaire.

Au 1^{er} trimestre :



Au 2^e trimestre :

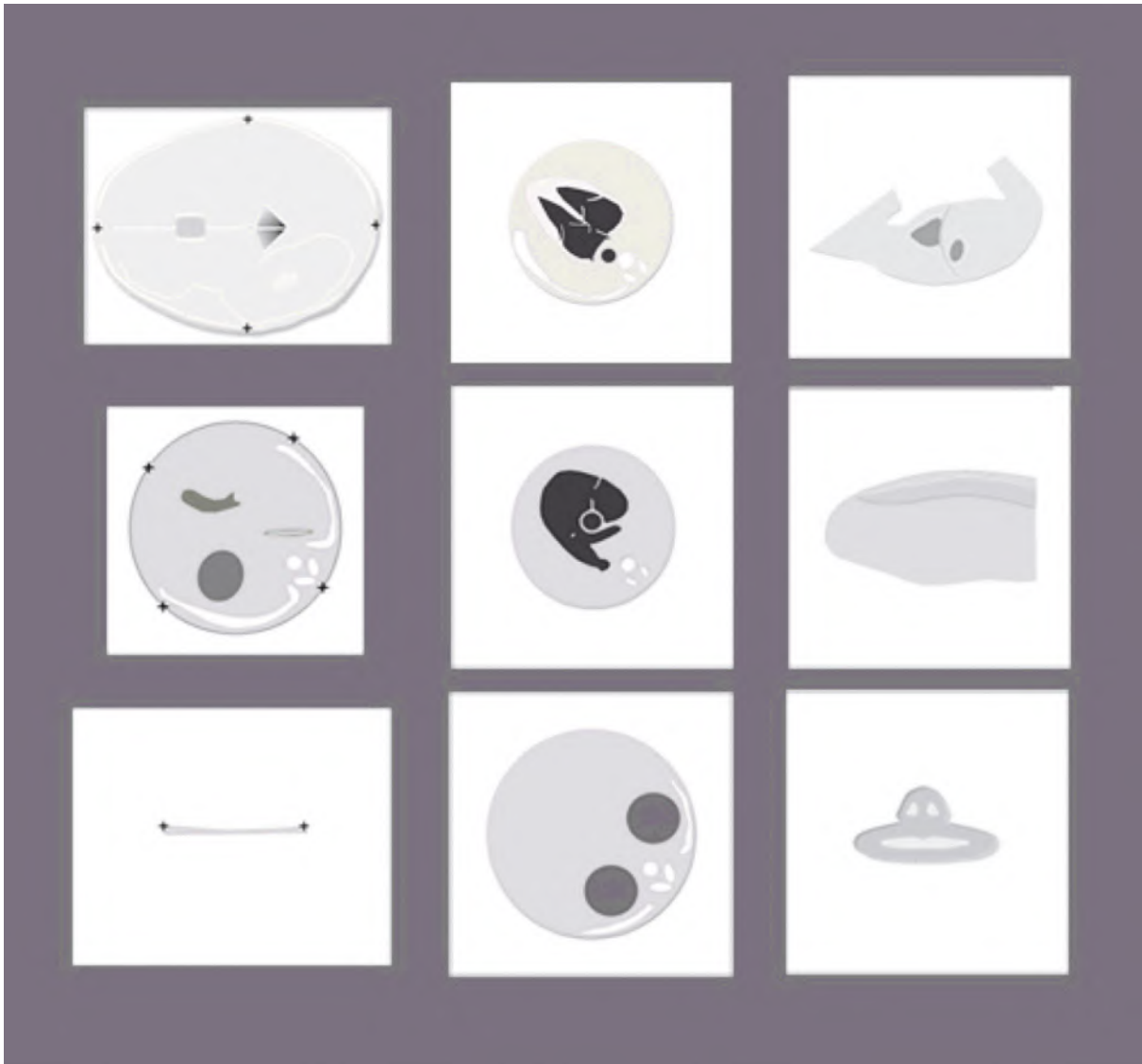


Fig. 1.34 Synthèse schématique des images nécessaires pour le compte rendu d'examen (CTE).

L'enregistrement vidéo (en fait maintenant numérique) total serait le seul document qui permette de rendre convenablement compte de l'étude échographique. Il est particulièrement précieux en cas de malformation pour une discussion pluridisciplinaire. Ce même enregistrement vidéo est parfois sollicité par la future maman : cette pratique encourage trop l'échographie-spectacle pour ne pas susciter quelques réserves, elle n'est pas recommandée par le Comité technique et fortement déconseillée par les assureurs⁵.

Les encadrés 1.1 et 1.2 et la figure 1.34 reprennent les éléments obligatoires à rechercher et l'iconographie nécessaire à fournir lors d'une échographie de dépistage (1^{er} niveau). Ces notions seront revues et complétées au chapitre 6 où sera envisagée l'échographie de diagnostic (2^e niveau).

Pour en savoir plus

Pratique obstétricale (grands traités en langue française)

Cabrol D, Pons JC, Goffinet F. *Traité d'obstétrique*. Paris : Flammarion/Médecine Sciences; 2005.

Encyclopédie médico-chirurgicale, Obstétrique. (Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; quatre volumes, quatre mises à jour par an. Disponible aussi sur DVD et consultation en ligne par abonnement sur le site www.em-consulte.com).

Marpeau L, Lansac J, Teurnier F, Nguyen F. *Traité d'obstétrique*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2010.

Merger R, Lévy J, Melchior J. *Précis d'obstétrique*. 6^e éd. Paris : Masson; 2001.

Thoulon JM, Puech F, Boog G. *Obstétrique*. Ellipses Aupelf/Uref; 1995.

Physique et technologie des ultrasons en médecine

Bourgeois JM. *L'image par l'échographie*. Sauramps Médical; 1999.

Boote EJ. Doppler US, technics : concepts of blood flow detection and flow dynamics. *Radiographics* 2003; 23 : 1315–27.

Goldstein A. Overview of the physics of US. *Radiographics* 1993; 13 : 701–4.

Levaillant JM, Bault JP, Benoit B. *Pratique de l'échographie volumique, échographie obstétricale*. Sauramps Médical; 2008.

Merritt R. Doppler US : the basics. *Radiographics* 1991; 11 : 109–19.

Ziskin MC. Fundamental physics of ultrasound and its propagation in tissue. *Radiographics* 1993; 13 : 705–9.

Recommandations pour la pratique de l'échographie obstétricale

Voir aussi les recommandations et guidelines à la fin du chapitre 6.

HAS. Rapport d'évaluation technologique. Échographies fœtales à visée médicale et non médicale : définitions et compatibilité. HAS; 2012. En ligne, www.has-sante.fr.

Lansac J. Rapport du Comité national technique de l'échographie de diagnostic prénatal. L'échographie de diagnostic; En ligne 2010., www.cngof.asso.fr/D_TELE/100513_rapport_echo.pdf.

Salomon LJ, Alfirevic Z, Berghella V, Bilardo C, Hernandez-Andrade E, Johnsen SL, et al. ISUOG Clinical Standards Committee. Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37 : 116–26.

Salomon LJ, Alfirevic Z, Timor-Tritsch I, Seshadri S, Papageorgiou AT, Tabor A, et al. ISUOG Practice guidelines : performance of first-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41 : 102–13.

SOGC. Utilisation du doppler fœtal en obstétrique. Directives cliniques de la SOGC. *J Obstet Gynaecol Can* 2003; 130 : 1–7.

SOGC. Utilisation non médicale de l'échographie fœtale. Recommandations de la SOGC. *J Obstet Gynaecol Can* 2007; 29 : 366–7. Bureau C, Henrion R. Rapport du Comité national technique de l'échographie de dépistage prénatal; 2005. En ligne, www.cfef.org/docdoc.php [Ce document ainsi que des textes sur des thèmes voisins peuvent être consultés et téléchargés à l'adresse Internet indiquée ainsi que sur les sites Internet du ministère de la Santé et de La Documentation française].

Désinfection des sondes

AIUM. Guidelines for cleaning and preparing endocavitary ultrasound transducers between patients. *J Ultrasound Med* juin 2003.

Chaloui GE, Salomon LJ, Marelle P, Ville Y. Hygiène en échographie endocavitaire gynécologique et obstétricale en 2008. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009; 38 : 43–50.

CFEF. Documents divers. Contamination par les capteurs d'échographie; 2007. En ligne, www.cfef.org/archives/bricabrac/decontaminations.pdf.

CNGOF. Protection et désinfection des sondes d'échographie endovaginale. Recommandations pour la pratique clinique, février 2008.

Effets biologiques des ultrasons

Abramowicz JS. Nonmedical use of ultrasound : bioeffects ans safety risk. *Ultrasound Med Biol* 2010; 36(8) : 1213–20.

Coquel P. Effets biologiques des ultrasons. In : Levaillant M, Bault JP, Benoit B, editors. *Pratique de l'échographie obstétricale au premier trimestre*. Sauramps Médica; 2007.

Fowlkes JB. American Institute of Ultrasound in Medicine. Consensus report on potential bioeffects of diagnostic ultrasound : executive summary. *J Ultrasound Med* 2008; 27 : 503–15.

SOGC. Effets biologiques et innocuité de l'échographie obstétricale. Directives cliniques de la SOGC. *J Obstet Gynaecol Can* 2005; 160 : 576–80.

⁵ Voir l'utilisation non médicale de l'échographie fœtale (SOGC), référence complète en fin de chapitre.

Ovaires et utérus gravide

Y. Ardaens, B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Ovaire pendant la grossesse.	37	Autres pathologies utérines associées	60
Kystes fonctionnels.	38	Synéchies utérines.	60
Kystes d'hyperstimulation ovarienne.	38	Grossesse et stérilet	60
Kystes organiques de l'ovaire	40	Post-partum (et post-abortion)	61
Kystes dermoïdes	40	Ovaire en post-partum	61
Kystes séreux ou cystadénomes séreux	41	Utérus du post-partum (utérus puerpéral).	61
Kystes mucoïdes	41	Involution utérine physiologique.	61
Kystes endométriosiques ou endométrioes.	41	Complications utérines du post-partum (et post-abortion)	63
Cancer de l'ovaire	41	Pathologie pelvienne du post-partum.	65
Problème des kystes persistants	41	Hématomes pelviens	65
Utérus gravide	43	Thrombophlébites des veines utérines	66
Position et volume de l'utérus gravide	43	Pathologies extragynécologiques associées à la grossesse	66
Myomètre de grossesse	44	Pathologie néphro-urologique associée à la grossesse	66
Myomètre normal.	44	Hypotonie physiologique des voies excrétrices	68
Fibromes utérins	46	Dilatation pathologique des voies excrétrices.	68
Malformations utérines	48	Lithiase urinaire	69
Vaisseaux utérins pendant la grossesse	52	Pyélonéphrite aiguë	69
Artère utérine	52	Vessie et cystite	69
Veines utérines	52	Pathologie hépatobiliaire.	71
Système circulatoire utéroplacentaire	53	Compléments en ligne	72
Col utérin.	53		
Étude échographique du col utérin	54		
Indications de l'échographie du col utérin	56		
Segment inférieur.	57		

Qu'elle soit gynécologique ou extragynécologique, toute pathologie associée à la grossesse est une situation embarrassante ou inquiétante à double titre :

- pour la patiente qui craint un retentissement sur la grossesse ou une éventuelle intervention ;
- pour le clinicien car la grossesse complique le diagnostic et la conduite thérapeutique, particulièrement pour les explorations radiologiques que l'on hésitera toujours à mettre en œuvre pendant cette période.

Dans ce contexte, l'échographie pelvienne et abdominale joue un rôle essentiel qui peut être complété très utilement par l'IRM dont l'innocuité, le large champ d'exploration et l'excellente résolution s'avèrent très précieux.

Ovaire pendant la grossesse

L'ovaire quitte habituellement la cavité pelvienne au cours du 2^e trimestre, sauf adhérences ou tumeurs qui le maintiennent le plus souvent dans le cul-de-sac de Douglas et

la concavité sacrée. En situation haute, l'ovaire normal est rarement visible, dissimulé par les anses intestinales.

La fréquence de l'association d'une grossesse avec une tumeur ou un kyste de l'ovaire est très variable selon la définition : moins de 1 pour 1000 si l'on ne retient que les kystes organiques compliqués, 2 à 5 % si l'on compte même les petits kystes fonctionnels asymptomatiques. Yazbek retrouve près de **25 % de kystes annexiels** dans une série de 2925 femmes enceintes de 11 à 14 SA lors de l'échographie de mesure de nuque : 55 % de ces kystes étaient purement liquidiens et mesuraient moins de 5 cm, 45 % étaient plus volumineux et/ou d'échostructure plus complexe. Lors de l'échographie de contrôle, 85 % de ces kystes avaient disparu spontanément. Seules 4,5 % des femmes ont été opérées et tous les kystes étaient bénins.

Les kystes de l'ovaire associés à la grossesse sont le plus souvent des kystes fonctionnels. Généralement reconnus au 1^{er} trimestre, la persistance d'un kyste au-delà de 3 mois peut faire craindre deux complications classiques mais rares :

- la torsion s'ils sont haut situés;
- l'obstacle prævia pour l'accouchement s'ils restent fixés dans le pelvis avec un diamètre suffisant (supérieur à 5 cm).

Enfin, les kystes sont refoulés par l'utérus gravide et peuvent être méconnus si l'on ne prolonge pas le balayage assez haut dans l'abdomen et les flancs (ou si l'on « attaque » d'emblée l'examen par voie vaginale comme déjà souligné au chapitre 1).

Kystes fonctionnels

Les kystes dits « fonctionnels » découlent d'une perturbation de l'activité normale de l'ovaire, à savoir la production d'un follicule puis d'un corps jaune.

Le corps jaune gravidique est le plus souvent un corps jaune « comme les autres » (même si sa durée est prolongée), formant une plage échogène (15–25 mm) plutôt centrale, mal délimitée et iso-échogène au reste de l'ovaire mais de texture un peu plus homogène, souvent creusée d'une petite image liquidienne stellaire assez typique (fig. 2.1a) ou d'une petite formation kystique finement échogène, physiologique jusqu'à 3 cm de diamètre (fig. 2.1b et voir fig. 3.1). Cette zone échogène correspond à l'hypertrophie de la granulosa où se développe un abondant réseau capillaire. L'éclairage Doppler couleur vient immédiatement souligner l'importante couche vasculaire de la thèque interne qui entoure le corps jaune proprement dit, cette vascularisation circonférentielle forme une véritable sphère vasculaire bien visible en mode 3D (fig. 2.2a et b). En cas de grossesse gémellaire dichoriale, on peut individualiser deux corps jaunes gravidiques (un par ovaire ou les deux sur le même, fig. 2.2c).

Le kyste lutéinique (ou kyste du corps jaune ou kyste lutéal) est, en quelque sorte, un corps jaune excessif évoluant vers une formation liquidienne de 4 à 8 cm de diamètre, anéchogène ou finement échogène qui habituellement disparaît après 3 mois (fig. 2.3). Il semble un peu plus fréquent pour le corps jaune de grossesse.

Le kyste hémorragique du corps jaune est une forme particulière de kyste lutéinique, trompeuse en début de grossesse. Échographiquement, le kyste est hyperéchogène en cas de saignement récent, difficile à différencier

d'une tumeur solide (fig. 2.4), d'un myome ou d'un hémato-salpinx. Une étude fine par voie vaginale retiendra :

- la visualisation de l'œuf intra-utérin;
- la présence de follicules en périphérie du kyste, ce qui signe sa nature ovarienne;
- le renforcement postérieur net, traduisant la nature liquidienne;
- en Doppler, une couronne vasculaire bordante avec flux diastolique de type corps jaune.

Ce kyste lutéal hémorragique peut en imposer pour une grossesse extra-utérine (GEU) mais il peut également accompagner celle-ci (fig. 2.5a). Dans ce cas, le corps jaune siège le plus souvent (85 % des cas) du même côté que la GEU. En Doppler, le flux d'un corps jaune et celui d'une grossesse présentent assez peu de différences, d'où l'intérêt de bien identifier l'ovaire dans l'étude annexielle (fig. 2.5b et voir fig. 3.26 et 3.27).

Le kyste hémorragique évolue ensuite vers l'apparition de cloisons fibrineuses (fig. 2.6a) ou de zones denses correspondant à des caillots. Ces caillots peuvent parfois simuler des végétations endokystiques (fig. 2.6b). Le Doppler montre une néovascularisation à basse résistance dans la paroi du kyste, alors que les pseudo-végétations ne présentent aucun flux. Enfin, l'évolution rapide du contenu et de la taille est un excellent argument diagnostique.

Kystes d'hyperstimulation ovarienne

Ils font partie des kystes fonctionnels mais ils n'appartiennent pas au fonctionnement normal des ovaires et s'inscrivent dans un contexte particulier.

On observe fréquemment ces kystes après traitement inducteur de l'ovulation, notamment en fécondation *in vitro*. Plus rarement, ils accompagnent une môle hydatiforme. Très exceptionnellement, ces kystes se forment spontanément, sans traitement, au début d'une grossesse normale.

En procréation médicalement assistée ou en fécondation *in vitro*, les kystes d'hyperstimulation n'apparaissent qu'après l'injection « déclenchante » d'HCG, ils ne gênent jamais directement le déroulement de la grossesse et ils régressent spontanément après le 1^{er} trimestre. En pratique, on décrit trois stades d'hyperstimulation :

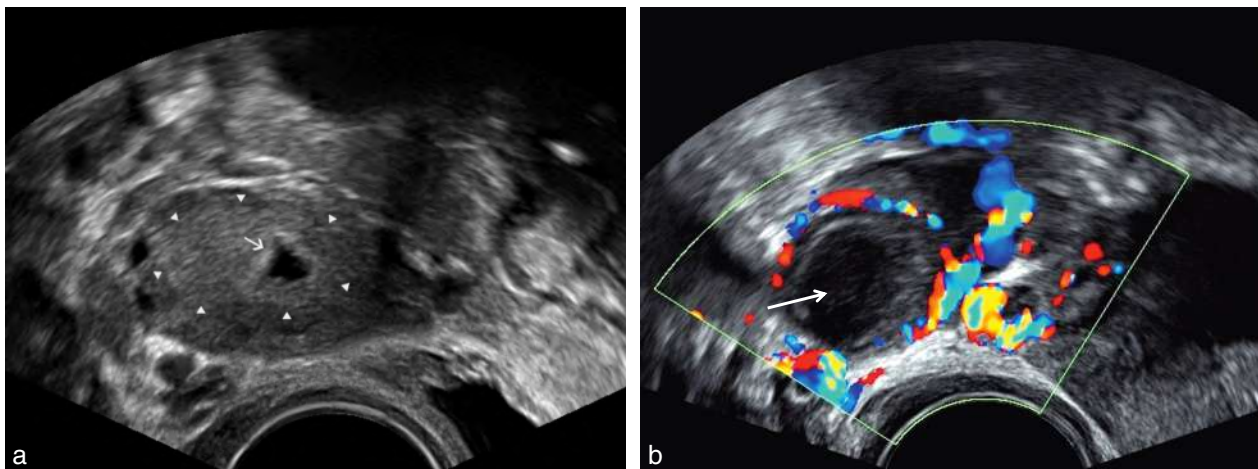


Fig. 2.1 Corps jaune gravidique. a. Corps jaune gravidique plein (►) avec lacune liquide centrale (→) à 5 SA. b. Corps jaune gravidique liquidien (→) entouré de sa couronne vasculaire associé à une grossesse de 6 SA.

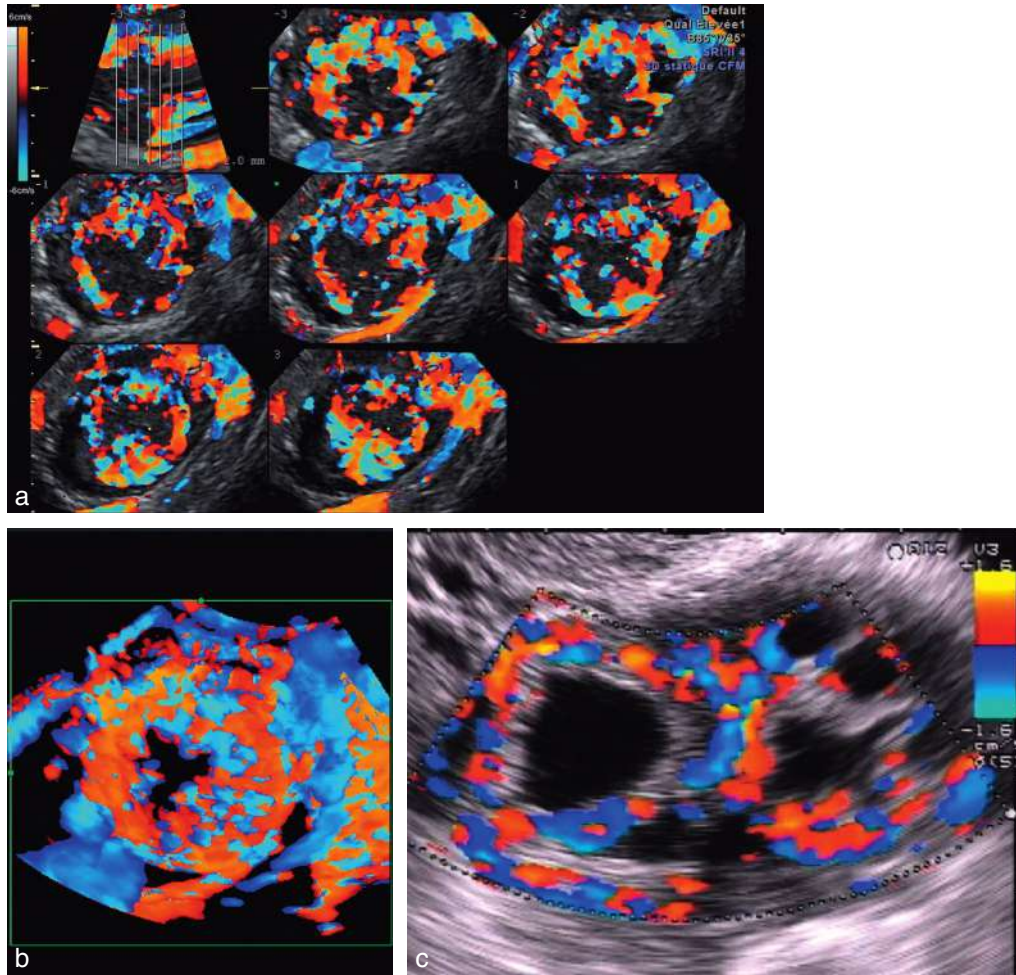


Fig. 2.2 Corps jaune : aspect de la vascularisation de la thèque interne en Doppler. **a.** Mode TUI. **b.** Doppler en mode surfacique : aspect sphérique de la néovascularisation avec zone stellaire centrale. **c.** Double corps jaune sur le même ovaire, grossesse induite par clomifène.

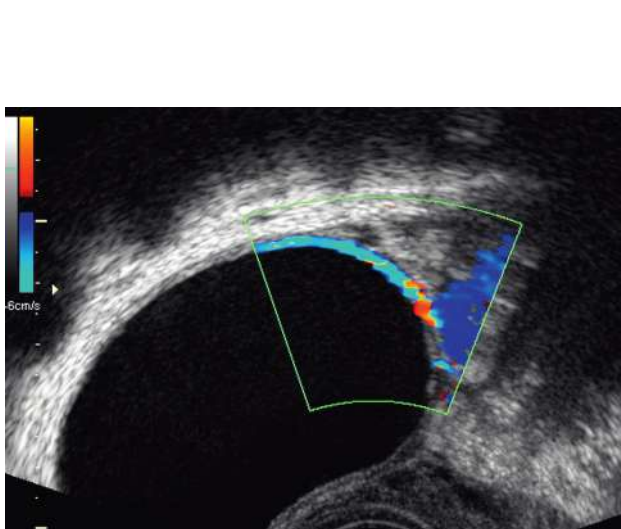


Fig. 2.3 Corps jaune kystique. Début de grossesse et kyste séreux de 7 cm. La présence d'un flux Doppler dans la paroi est en faveur d'un kyste lutéinique.

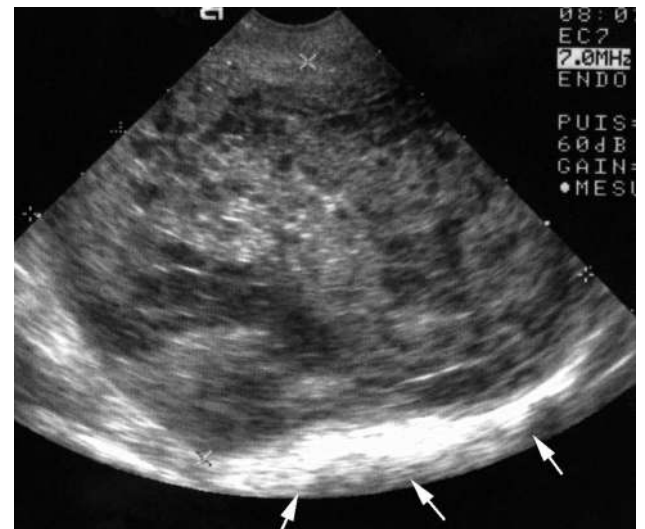


Fig. 2.4 Corps jaune hémorragique. Saignement récent, aspect pseudo-solide simulant une tumeur ovarienne mais présence d'un renforcement postérieur (→).

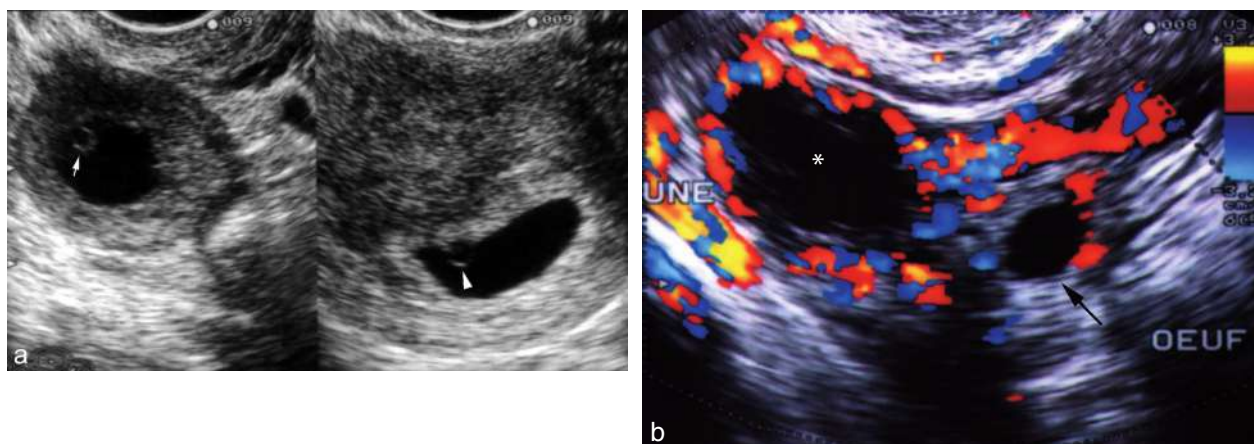


Fig. 2.5 Corps jaune ou GEU? **a.** Corps jaune et grossesse intra-utérine. À gauche, le corps jaune contient un caillot simulant une vésicule vitelline (→), à droite présence d'un œuf intra-utérin contenant la vraie vésicule ombilicale (►). **b.** GEU. Le petit œuf extra-utérin (→) entouré de quelques vaisseaux est visible au contact du corps jaune gravidique (*) avec sa couronne vasculaire typique en Doppler couleur.

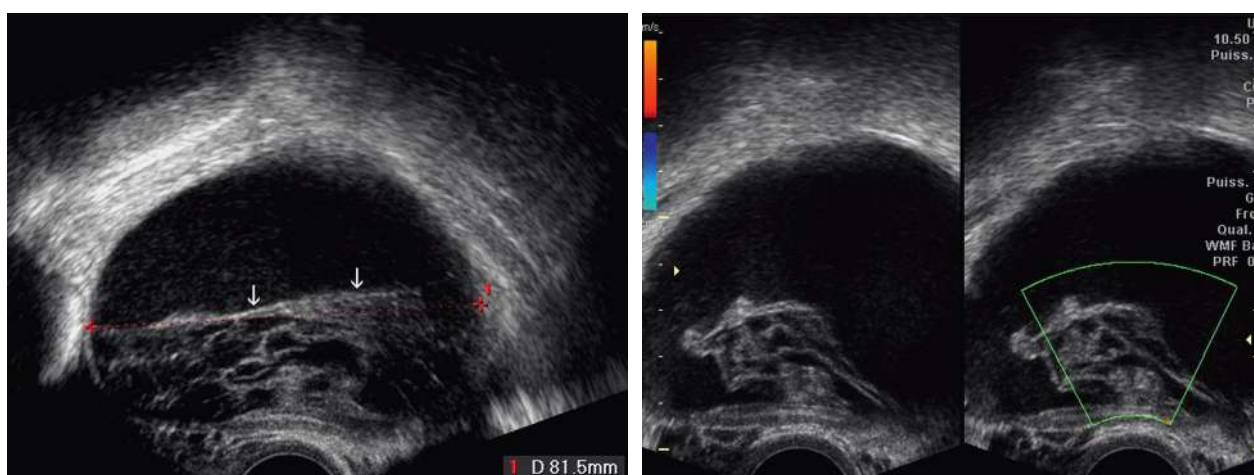


Fig. 2.6 Kyste lutéal hémorragique. **a.** Corps jaune kystique de 8 cm. Niveau de sédimentation et organisation du caillot intrakystique formant une fausse cloison (→). **b.** Organisation et rétraction du caillot formant une fausse végétation. L'éclairage Doppler est négatif dans le caillot alors que l'on retrouve un flux en périphérie du kyste.

- stade I : gros ovaires (plus de 7 cm) avec ou sans douleur pelvienne ;
- stade II : troubles digestifs (vomissements, diarrhée) ;
- stade III : ascite, hydrothorax, hémocoagulation, accident thrombo-embolique.

Le diagnostic échographique est toujours évident dans ce contexte. Les gros ovaires sont très caractéristiques, regroupant de multiples kystes souvent séparés par des cloisons de stroma assez dense et hypervascularisé (fig. 2.7a et b). Les ovaires peuvent atteindre un volume considérable, jusqu'à 20 à 25 cm de diamètre. Ils peuvent présenter des hémorragies intrakystiques et, plus exceptionnellement, des phénomènes de torsion : devant des kystes douloureux, l'annulation du flux Doppler constitue un bon argument en faveur d'une torsion surajoutée (mais ce n'est pas un argument formel).

L'échographie pelvienne sera systématiquement complétée par une étude des flancs et de l'hypocondre à la recherche d'une ascite dans les gouttières pariéto-coliques et le récessus inter-hépto-rénal de Morisson. Au maximum, l'ascite peut décoller le foie (fig. 2.7c) et on recherchera un

hydrothorax par des coupes intercostales. Une ponction évacuatrice (éventuellement échoguidée) de l'ascite est dans ce cas souhaitable mais généralement celle-ci se reforme rapidement.

Enfin, en cas de risque thrombo-embolique, l'écho-Doppler couleur vaginal pourrait aider à la recherche de phlébite au niveau des veines hypogastriques ou iliaques externes.

Kystes organiques de l'ovaire

Kystes dermoïdes

Ce sont les plus fréquents et leur diagnostic, d'ordinaire difficile, est ici compliqué par l'utérus gravide qui cache ou déplace l'ovaire (fig. 2.8a), et par la réticence à utiliser la radiographie au 1^{er} trimestre.

Pour les formes solides pures, il faudra savoir différencier une zone hyperéchogène des anses intestinales du voisinage, surtout par l'absence de péristaltisme éventuellement

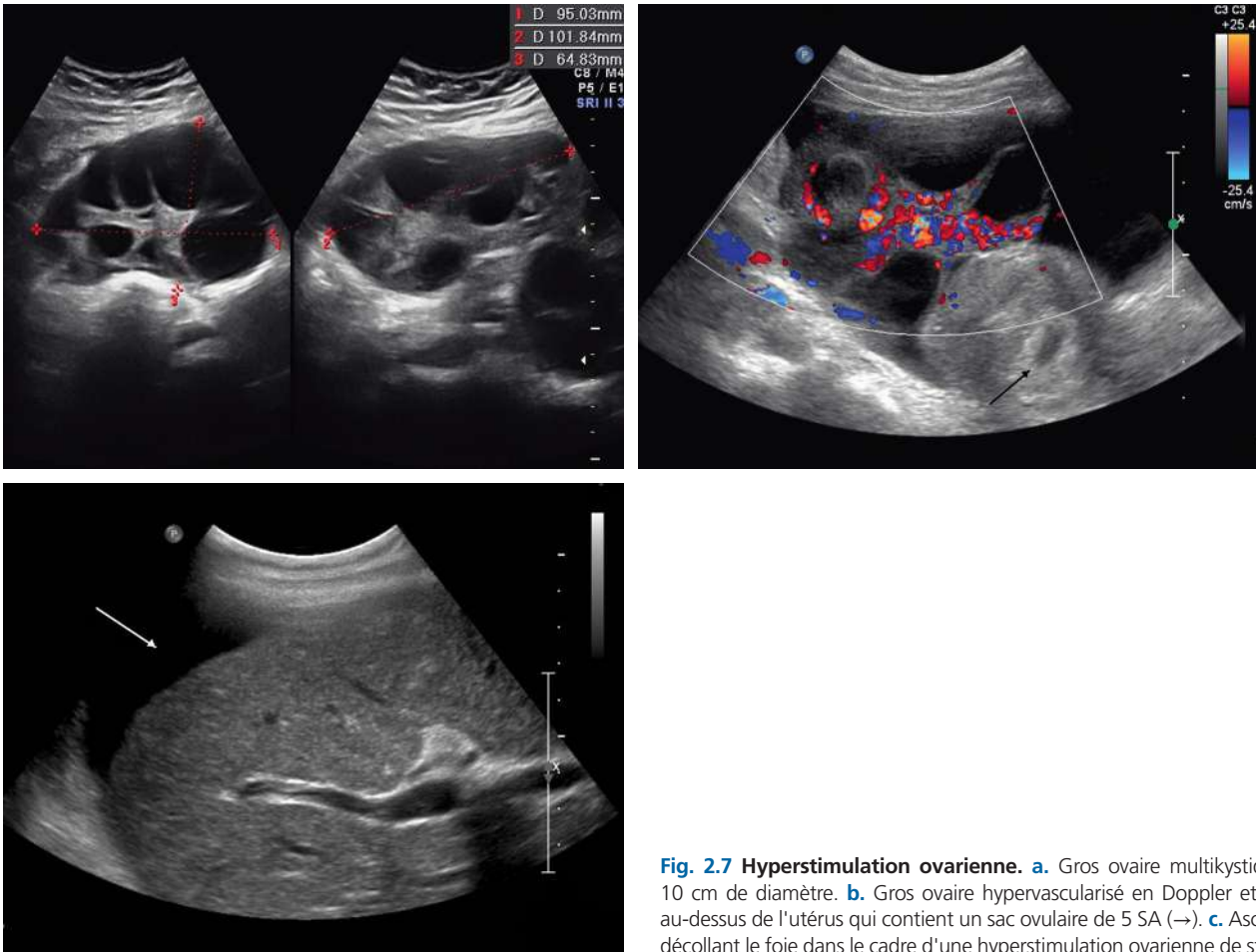


Fig. 2.7 Hyperstimulation ovarienne. **a.** Gros ovaire multikystique de 10 cm de diamètre. **b.** Gros ovaire hypervascularisé en Doppler et visible au-dessus de l'utérus qui contient un sac ovulaire de 5 SA (→). **c.** Ascite (→) décollant le foie dans le cadre d'une hyperstimulation ovarienne de stade III.

déclenché par l'appui de la sonde vaginale (fig. 2.8b). Le contrôle à quelques jours d'intervalle confirme la stabilité de la tumeur.

Les formes liquidiennes prédominantes ou mixtes sont plus faciles à reconnaître : association de zones liquides pures ou finement échogènes avec un nodule de Rokitanski, très denses ou de zones calcifiées avec cône d'ombre (fig. 2.8c).

Sauf urgence clinique imposant la chirurgie, on peut attendre le 2^e trimestre pour confirmer, si nécessaire, le diagnostic par l'IRM qui recherche le signal caractéristique de la graisse (hypersignal T1 qui s'effondre en Fat-Sat, fig. 2.9). Les kystes de petite ou moyenne taille (5–6 cm) ne sont pas systématiquement opérés pendant la grossesse.

Kystes séreux ou cystadénomes séreux

Ils forment des kystes à paroi fine, à contenu anéchogène avec peu ou pas de cloisons (fig. 2.10a et b). L'exploration abdominale et vaginale recherchera soigneusement d'éventuelles végétations endokystiques généralement vascularisées (fig. 2.10c) en Doppler couleur, contrairement aux caillots des corps jaunes hémorragiques. Les très gros kystes médians (voir fig. 2.10a) ne doivent pas être pris pour des vessies...

Kystes mucoïdes

La forme typique habituelle, multiloculée, contient de très nombreuses cloisons donnant un aspect en « rayons de

miel » (fig. 2.11). La forme uniloculée, plus rare, réalise un kyste unique à contenu finement échogène.

Kystes endométriosiques ou endométriomes

Ils sont plus rarement associés à la grossesse car l'endométriose est un facteur d'hypofertilité. Ils ne sont pas exceptionnels cependant, en particulier avec le développement de la procréation médicalement assistée et l'élévation de l'âge maternel. On les évoque sur le contenu finement échogène, parfois un niveau de sédimentation, l'absence habituelle de cloison, les contours un peu polygonaux (fig. 2.12).

Cancer de l'ovaire

Il représente probablement 3 à 4 % des tumeurs organiques ovariennes associées à la grossesse. Cette éventualité doit donc toujours être présente à l'esprit et impose le contrôle cytopathologique et histologique de tous les kystes non régressifs : la discussion est seulement dans le choix de la date de ce contrôle, pendant la grossesse si le diagnostic est posé avant 32 SA, sinon dès que possible après l'accouchement.

Problème des kystes persistants

Il s'agit des images liquidiennes, parfois volumineuses (jusqu'à 10 cm et plus), étiquetées « fonctionnelles » en

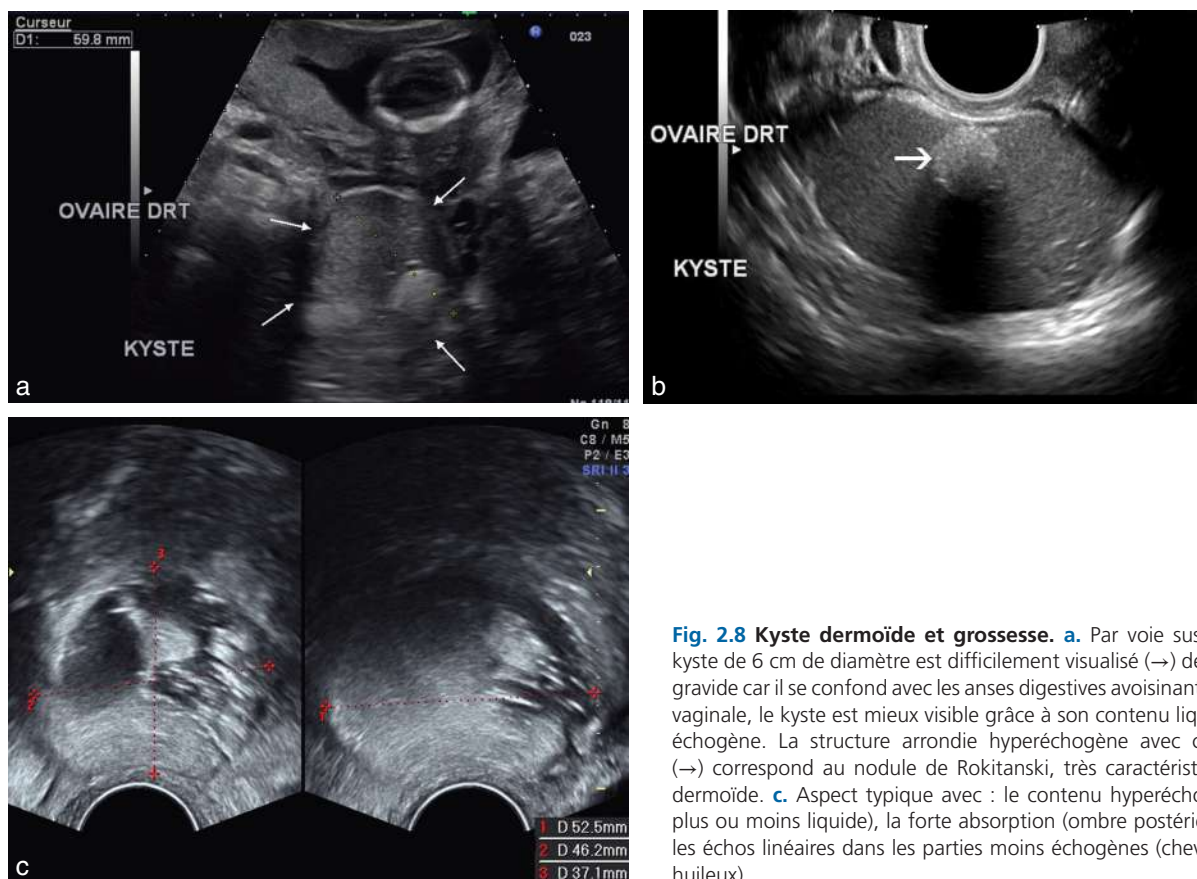


Fig. 2.8 Kyste dermoïde et grossesse. **a.** Par voie sus-pubienne, le kyste de 6 cm de diamètre est difficilement visualisé (→) derrière l'utérus gravide car il se confond avec les anses digestives avoisinantes. **b.** Par voie vaginale, le kyste est mieux visible grâce à son contenu liquide finement échogène. La structure arrondie hyperéchogène avec cône d'ombre (→) correspond au nodule de Rokitanski, très caractéristique du kyste dermoïde. **c.** Aspect typique avec : le contenu hyperéchogène (sébum plus ou moins liquide), la forte absorption (ombre postérieure à droite), les échos linéaires dans les parties moins échogènes (cheveux + liquide huileux).

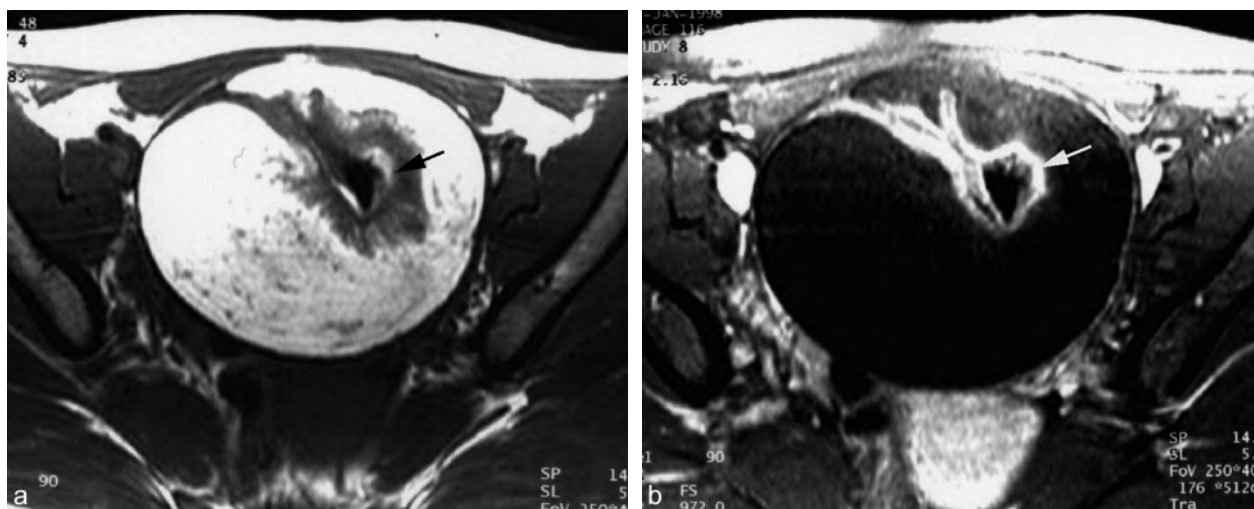


Fig. 2.9 Kyste dermoïde de 10 cm, aspect IRM typique. **a.** En T1, le contenu graisseux apparaît hyperintense à l'exception d'une zone tissulaire centrale (→). **b.** En Fat-Sat, on note une extinction du signal de la graisse à l'exception du nodule central (→).

début de grossesse et retrouvées au contrôle du 4^e mois. *A priori*, tout kyste persistant est suspect d'organicité. Il faut rechercher des arguments étiologiques :

- une diminution de volume, même modérée, oriente plutôt vers un kyste fonctionnel dont la régression traîne un peu;
- à l'inverse, la présence de cloisons, de végétations ou d'un contenu finement échogène oriente vers l'organicité.

Ces images peuvent correspondre effectivement à des kystes séreux mais aussi à d'authentiques kystes fonctionnels « organisés » qui peuvent se maintenir ou régresser beaucoup plus tard. Si la lésion est purement liquidienne, la ponction échoguidée vers 4 mois peut être une solution à la fois diagnostique et thérapeutique : on retiendra en faveur de la nature fonctionnelle du kyste un taux élevé d'oestradiol supérieur à 500 pg/mL, un CA 125 bas et l'absence de cel-

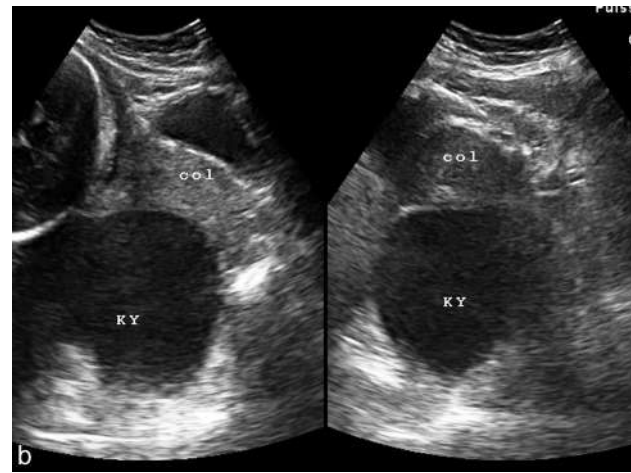
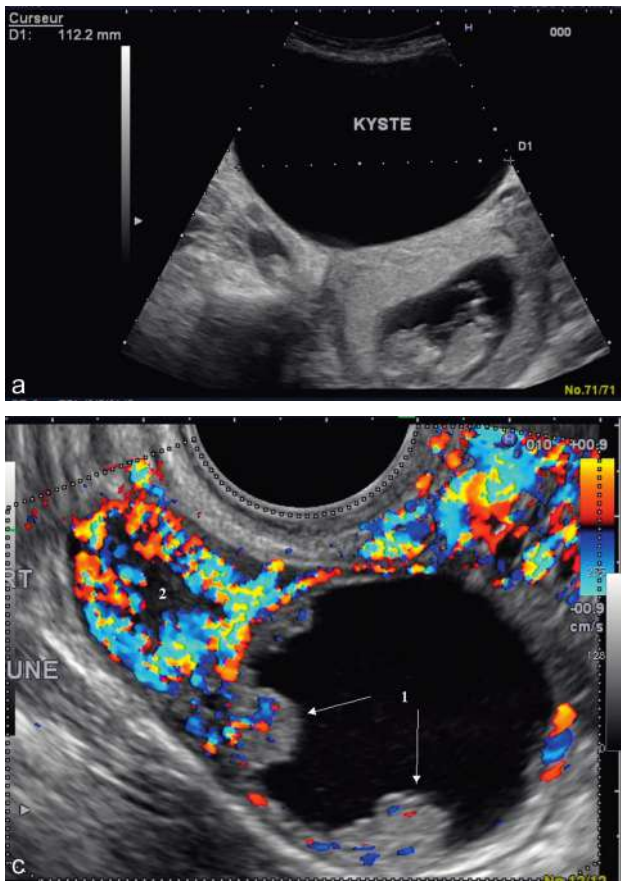


Fig. 2.10 Kyste séreux. **a.** Piège : kyste séreux de 11 cm visible en avant de l'utérus gravide et pouvant simuler une vessie pleine. **b.** Kyste séreux prævia à 8 mois, enclavé dans le pelvis, refoulant le col vers l'avant. Coupes sagittale à gauche et transversale à droite. Césarienne en début de travail pour dystocie d'engagement. **c.** Kyste séropapillaire *borderline*, découvert à 12 SA : présence de végétations endokystiques vascularisées en Doppler couleur (1). Au contact du kyste, le corps jaune de grossesse est bien repéré par sa couronne vasculaire (2).

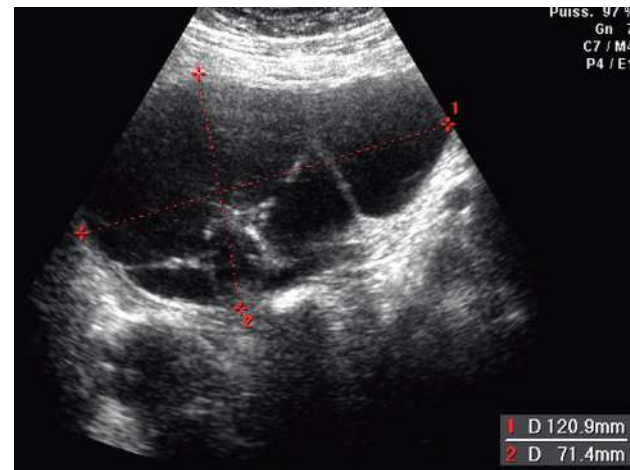


Fig. 2.11 Kyste mucoïde. Aspect multicloisonné.

lules suspects. La conduite ultérieure (chirurgie) sera fixée par l'évolution après ponction (renouvellement ou non) et les résultats de l'analyse cyto-hormonale.

Utérus gravide

Naturellement centrée sur la morphologie fœtale, l'échographie obstétricale a un peu tendance à se désintéresser de l'enveloppe utérine (comme parfois de l'enveloppe maternelle). Sur trois points, cependant, l'examen de l'utérus connaît

un regain d'intérêt : l'étude des artères utérines (*voir aussi chap. 7, Croissance et vitalité fœtale*), l'évaluation du segment inférieur après césarienne (assez décevante), les mesures du col dans les menaces d'accouchement prématuré.

Position et volume de l'utérus gravide

La **rétroversion utérine** (fig. 2.13) n'est pas rare en tout début de grossesse (environ une femme sur cinq) et elle peut gêner l'échographie abdominale, alors qu'elle fournit les plus belles images par voie vaginale. Cette rétroversion se corrige spontanément avant 2 mois et demi dans l'immense majorité des cas. Exceptionnellement, elle peut persister entraînant un blocage pelvien douloureux avec compression rectale et surtout rétention aiguë d'urine. Le diagnostic échographique est parfois difficile car le col devient « introuvable », très antérieur, caché derrière la symphyse pubienne.

Aux 2^e et 3^e trimestres, l'utérus est en antéversion plus ou moins marquée selon la tonicité de la paroi abdominale. Il subit habituellement une **dextrorotation** sur son axe vertical, amenant la corne gauche et le pédicule utérin gauche un peu plus en avant.

Le **volume utérin** augmente rapidement par accroissement de sa masse propre (hypertrophie et multiplication des fibres musculaires, poids passant de 50 à 1000 g) puis sous l'effet de la croissance ovulaire. Le volume utérin est parfois en avance sur le volume ovulaire, ce qui peut expliquer la présence de replis myométriaux au 2^e trimestre (voir plus loin fig. 2.16). Les diamètres utérins et le volume

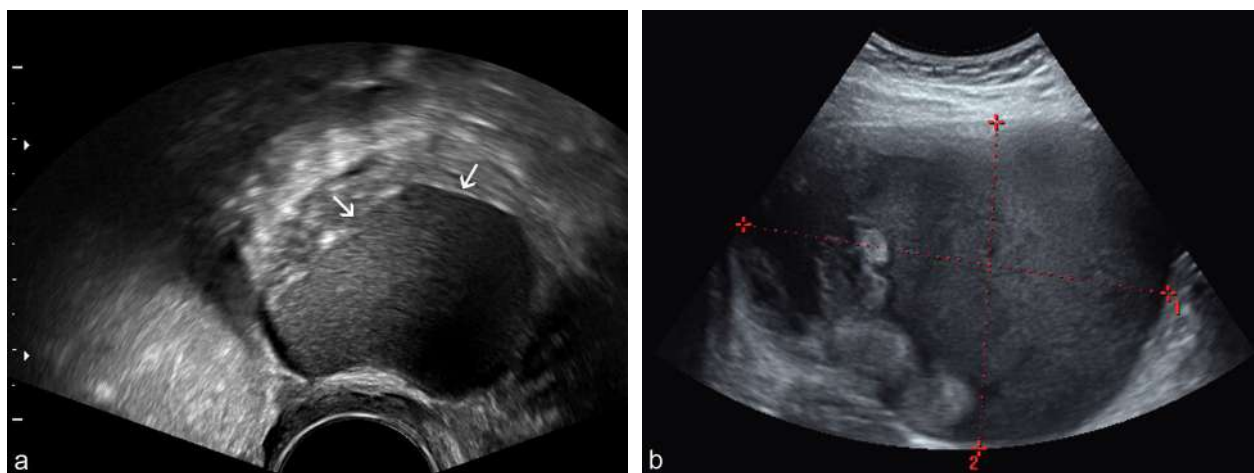


Fig. 2.12 Endométriose ovarien. a. Aspect typique avec contenu échogène et contours rigides (→) un peu polygonaux. b. Très gros endométriose de 13 cm à 5 mois de grossesse : les gros échos internes pourraient faire évoquer un kyste dermoïde (ou des végétations) mais ils sont avasculaires, peu absorbants, sans cône d'ombre franc, et correspondent à des concrétions de pigments hématiques.



Fig. 2.13 Rétroversion utérine (2 mois et demi). Les flèches (→) indiquent l'orientation du col vers le haut et l'avant, puis la rétroflexion de l'isthme utérin (→) avec le fond utérin retombant en arrière, plus ou moins coincé dans la concavité sacrée (S) : rétroversion et rétroflexion.

utérin (externe ou interne) peuvent se mesurer mais n'ont pas d'intérêt pratique : l'étude de la croissance et de la vitalité ovulaire repose essentiellement sur la biométrie fœtale et l'évaluation du liquide amniotique (voir chap. 5 et 7).

Myomètre de grossesse

Myomètre normal

En début de grossesse, l'épaisseur du myomètre (fig. 2.14) est très variable selon la parité, puis elle va diminuer avec l'expansion ovulaire, passant de 10 à 15 mm au cours du premier mois à moins de 10 mm (entre 5 et 10 mm pour l'épaisseur minima). Cette épaisseur varie notablement d'un point à l'autre, en particulier selon la richesse vasculaire du segment concerné, et varie aussi d'un moment à l'autre selon la tonicité utérine.

En regard du placenta, le myomètre devient une véritable éponge vasculaire, il est souvent un peu plus épais et présente parfois des dilatations vasculaires (veineuses) impor-

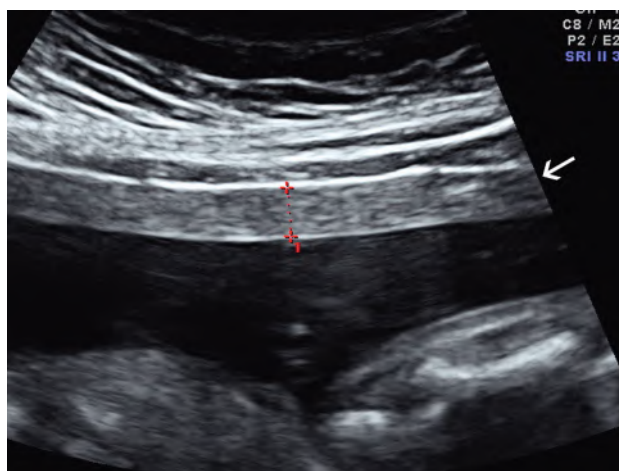


Fig. 2.14 Myomètre (→). 6^e mois, échogénicité dite « moyenne », épaisseur : 5 mm.

tantes donnant des aspects feuilletés ou en nids d'abeilles, prenant même parfois un aspect franchement liquidien qu'il ne faudra pas confondre avec un décollement placentaire (fig. 2.15a et b, et voir fig. 5.18). Dans la région de l'isthme puis du segment inférieur, on observe parfois une grosse veine transversale qui forme une petite image kystique sur la coupe sagittale (fig. 2.15c et d).

L'échogénicité du myomètre sera qualifiée de « moyenne » puisqu'elle sert de référence pour les structures de voisinage (fig. 2.14).

Des épaissements myométriaux localisés s'observent quelquefois au 2^e trimestre, formant un véritable repli interne du muscle sur la face antérieure ou postérieure (fig. 2.16). Ils sont parfois qualifiés de contractions localisées. Il faudra les distinguer d'un myome ou d'un cotylédon placentaire aberrant :

- même échostructure et continuité avec le myomètre ;
- variation d'épaisseur avec les variations du tonus utérin ;
- disparition au 3^e trimestre ;
- relief essentiellement interne.

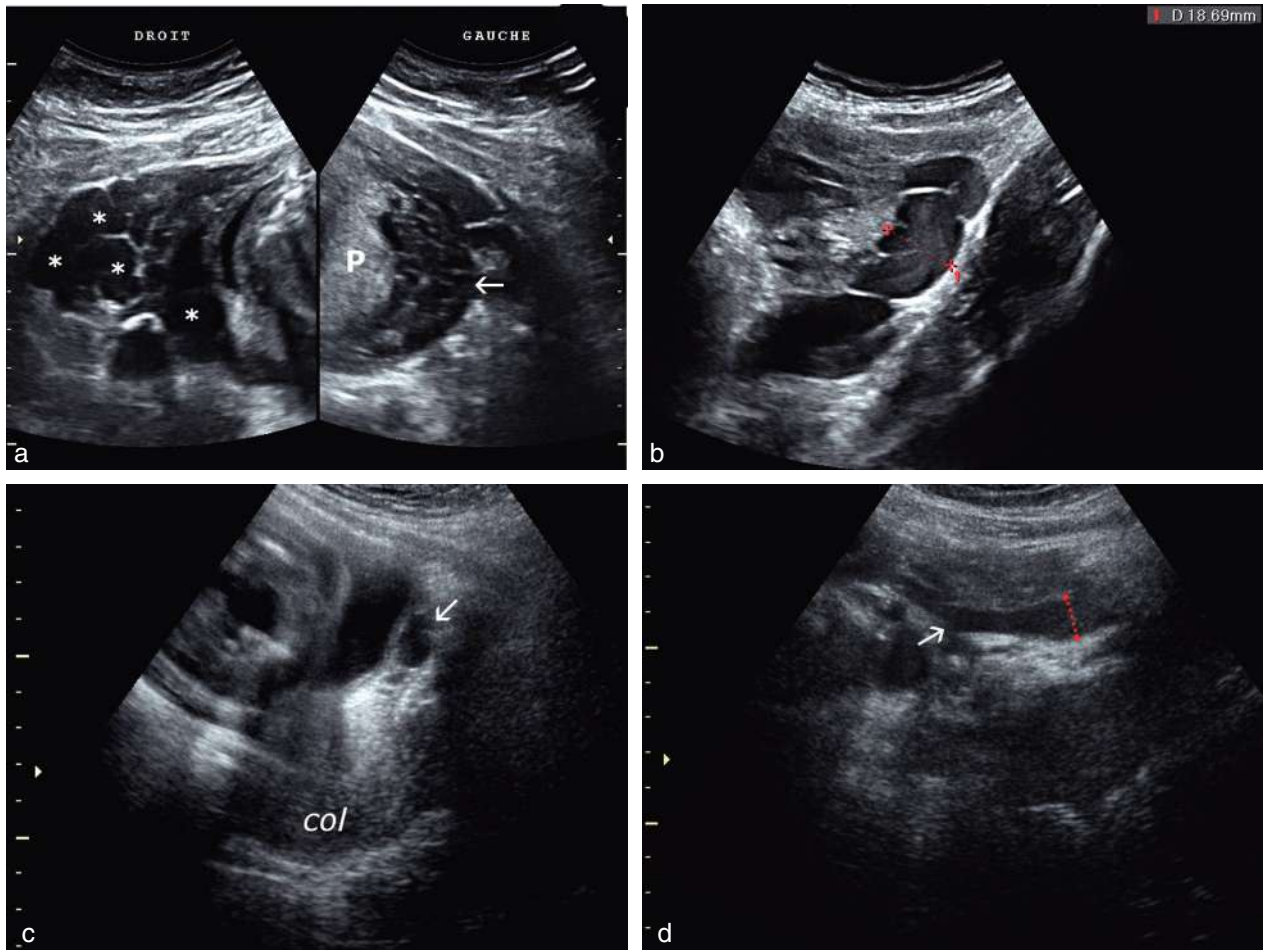


Fig. 2.15 Myomètre et réseau veineux utérin. **a.** Multipare, 5 mois. Réseau veineux latéro-utérin : aspect multikystique (*) à gauche ; aspect feuilleté, en nids d'abeilles, du lit vasculaire (→) du placenta (P) à droite. **b.** Volumineuse varicocèle gauche, à 5 mois de grossesse. Le diamètre de la plus grosse veine approche 2 cm. **c.** Primipare à 4 mois. Sur la coupe sagittale, petit « kyste » (→) au niveau de l'isthme utérin, un peu au-dessus du col. **d.** La coupe transversale de c retrouve une veine transversale normale (→) mais dilatée (10–15 mm), assez souvent observée, formant l'anastomose interutérine entre les deux plexus veineux utérins.

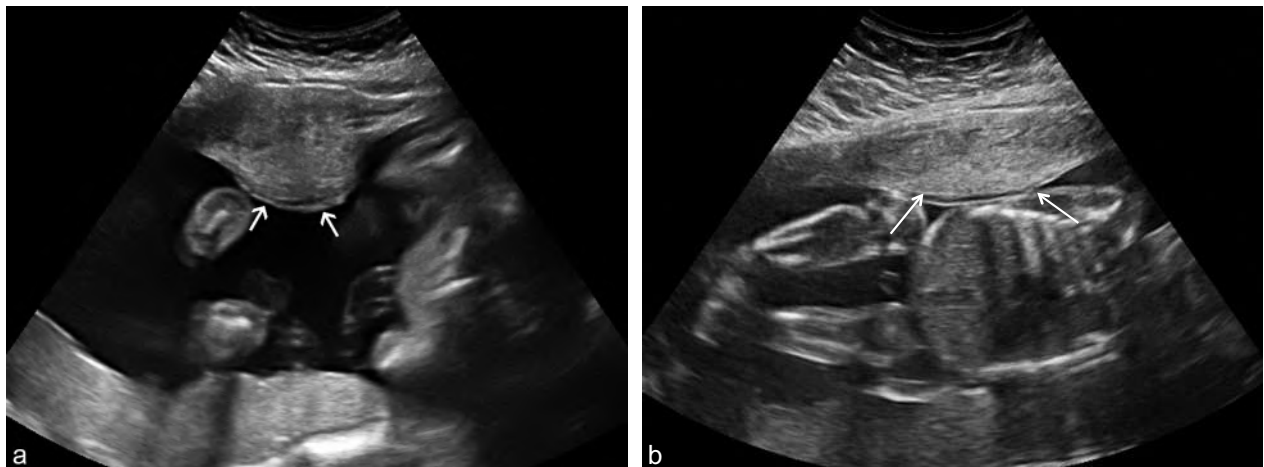


Fig. 2.16 Épaississement myométrial antérieur (23 SA). L'épaississement (→) forme un relief interne (a) et s'efface presque totalement (→) après quelques minutes d'observation (b).

Fibromes utérins

L'association fibrome et grossesse est fréquente (2 à 4 % des grossesses) et même en inflation apparente du fait :

- des progrès de l'imagerie ;
- de l'augmentation de volume des fibromes qui les rend mieux visibles en début de grossesse ;
- de l'augmentation relative du nombre des grossesses tardives.

Il est clair que la grossesse retentit sur le fibrome : augmentation de volume (environ un quart des fibromes) parfois brutale et importante, douleurs, transformation œdémateuse, nécrobiose aseptique, torsion d'un fibrome sous-séreux pédiculé.

En revanche, le fibrome est rarement gênant pour la grossesse et il est même remarquablement toléré dans la grande majorité des cas. L'incarcération d'un utérus rétroversé fibromateux et gravide peut être responsable d'une rétention aiguë d'urine avant que l'ascension de l'utérus ne corrige naturellement cette malposition. Mis à part les cas de fibromes sous-muqueux ou intra-cavitaires, la fertilité n'est pas significativement modifiée (sauf par l'âge qui progresse parallèlement avec la fréquence des fibromes) et le risque d'avortement spontané n'est pas augmenté par la présence d'un fibrome (mais plutôt aussi par l'âge maternel). En pratique, le fibrome est plus une source d'angoisse que de com-

plications pour la femme enceinte, et l'on peut se demander s'il est bien nécessaire de lui signaler tous les petits fibromes asymptomatiques.

Fibrome simple

Il forme une **masse échogène** arrondie, déformant la paroi utérine, le plus souvent iso-échogène, ou légèrement hypo-échogène par rapport au myomètre (fig. 2.17a et c), parfois hyperéchogène, dans les formes fibreuses ou calcifiées (fig. 2.17b). L'échographie précisera le nombre, le siège et la taille en centimètres (éviter les comparaisons « fruitières »).

Selon la position par rapport au myomètre, on distingue :

- les myomes sous-muqueux et les polypes intracavitaires, très rares car source d'infertilité et aussi d'avortement (fig. 2.18) ;
- les myomes intramuraux (voir fig. 2.17a), les plus fréquents, déformant les deux faces du myomètre mais qui souvent tendent à s'étirer puis à s'effacer avec la distension utérine ;
- les myomes sous-séreux à développement externe, à large base (sessiles) ou pédiculés, qui sont habituellement stables au-delà du 1^{er} trimestre. Le pédicule vasculaire qui les relie à la paroi utérine peut être repéré en Doppler couleur (fig. 2.19).

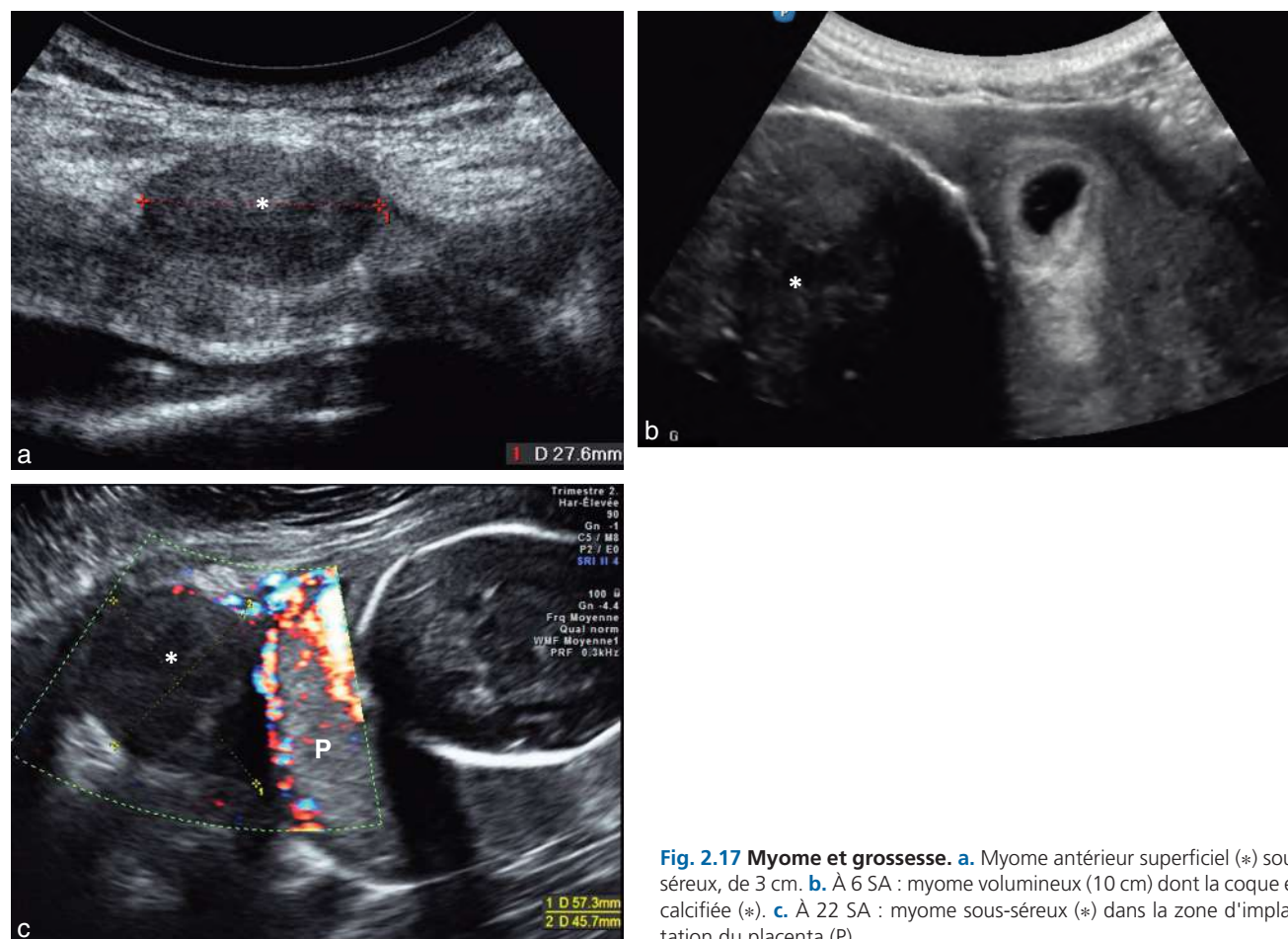


Fig. 2.17 Myome et grossesse. **a.** Myome antérieur superficiel (*) sous-séreux, de 3 cm. **b.** À 6 SA : myome volumineux (10 cm) dont la coque est calcifiée (*). **c.** À 22 SA : myome sous-séreux (*) dans la zone d'implantation du placenta (P).

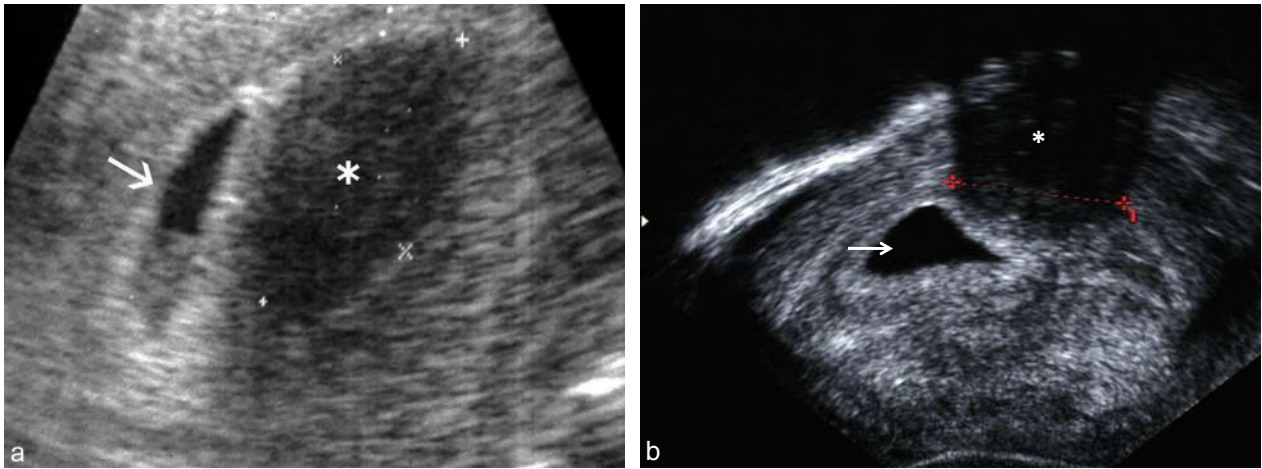


Fig. 2.18 Myome sous-muqueux. **a.** Fibrome ou polype intracavitaire de type fibreux : image hypo-échogène (*) et grossesse de 7 SA (→). Évolution vers un avortement. **b.** Grossesse de 6 SA (→). Fibrome sous-muqueux postérieur de 25 mm, déformant la cavité, calcifié avec gros cône d'ombre (*).

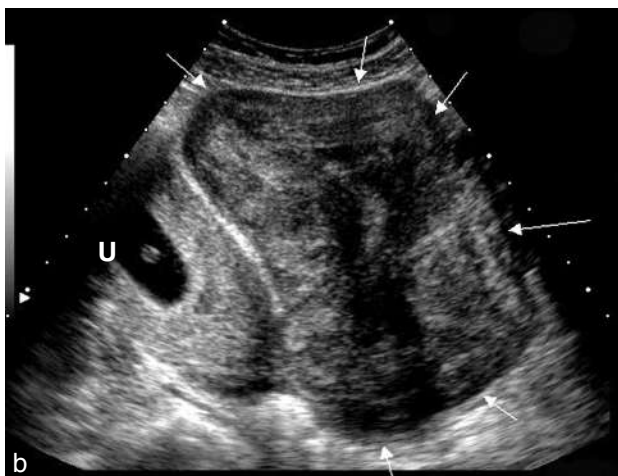


Fig. 2.19 Myome sous-séreux pédiculé. **a.** Fibrome sous-séreux pédiculé. Le pédicule vasculaire le reliant à l'utérus gravide est repéré en Doppler puissance (→). **b.** Grosse masse tissulaire de 10 cm (→) refoulant l'utérus gravide (U). Masse ovarienne ou fibrome ? **c.** IRM même patiente : la masse est appendue à l'utérus gravide (U), la visualisation du pédicule (→) permet d'affirmer sa nature myomateuse.

Le siège par rapport à l'utérus sera également précisé :

- corporel, fundique, antérieur, postérieur ou latéral ;
- isthmique, plus rare et remontant le plus souvent avec le développement du segment inférieur ;
- le fibrome prævia (fig. 2.20), variété de fibrome isthmique qui demeure enclavé dans le pelvis et qui peut faire obstacle à l'accouchement s'il est volumineux (l'ascension reste cependant encore possible à la dernière minute, en cours de travail).

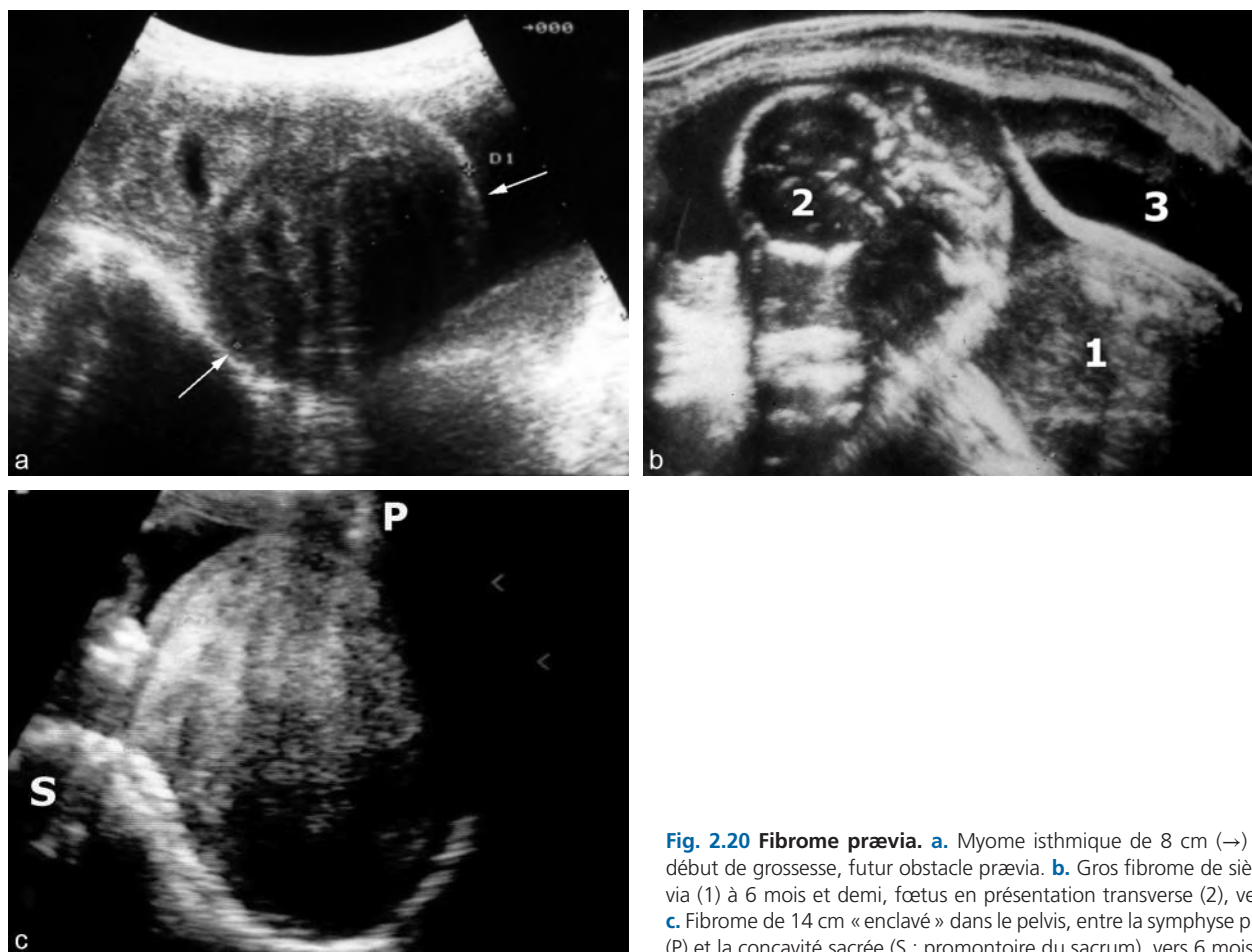


Fig. 2.20 Fibrome prævia. a. Myome isthmique de 8 cm (→) en tout début de grossesse, futur obstacle prævia. b. Gros fibrome de siège prævia (1) à 6 mois et demi, fœtus en présentation transverse (2), vessie (3). c. Fibrome de 14 cm « enclavé » dans le pelvis, entre la symphyse pubienne (P) et la concavité sacrée (S : promontoire du sacrum), vers 6 mois.

Des difficultés diagnostiques sont possibles, avec :

- un cotylédon placentaire aberrant (essayer de repérer la plaque basale, parfois pédicule visible en Doppler) ;
- l'épaississement myométrial souvent localisé en face postérieure, ne déformant que le contour interne de l'utérus ;
- une malformation utérine, un héli-utérus vide pouvant simuler un fibrome latéral ;
- une masse annexielle (voir fig. 2.19), pour les fibromes sous-séreux latéraux, où le repérage du pédicule vasculaire peut redresser le diagnostic mais l'IRM sera parfois précieuse dans les situations complexes, surtout pour différencier les volumineux myomes sous-séreux des tumeurs ovariennes (voir fig. 2.19b et c).

Fibrome compliqué

Les remaniements sont généralement dus à un défaut de vascularisation. Le type de remaniement est fonction du degré et de la rapidité de survenue de l'insuffisance vasculaire. Cliniquement, les fibromes compliqués s'accompagnent volontiers d'une douleur spontanée ou provoquée à l'inverse des fibromes simples qui sont généralement peu sensibles. L'IRM en complément de l'échographie peut aider à caractériser ces complications mais l'examen chez la femme enceinte doit être réalisé sans injection de gadolinium.

En cas de **transformation œdémateuse** ou hyaline (fig. 2.21), le fibrome prend un aspect liquidien et cela

accentue l'aspect hypo-échogène en échographie, le fibrome pouvant s'accompagner d'un renforcement postérieur. En IRM, sur les séquences pondérées en T2, on observera au sein de la masse myomateuse des lacis hyperintenses.

La **nécrobiose aseptique** (fig. 2.22) survient volontiers chez la femme enceinte. Il se produit, par ischémie veineuse ou artérielle, un infarctus de la partie centrale du fibrome qui peut contenir un liquide séro-hématique (nécrose kystique, fig. 2.22b) ou des caillots frais (nécrose hémorragique ou cruorique). Échographiquement, le fibrome devient hétérogène avec zone centrale liquidienne (fig. 2.22a et c) lui conférant typiquement un aspect en cocarde irrégulier. En IRM, cette cavité nécrotique apparaîtra sous forme d'une zone hyperintense en T2 à paroi épaisse et irrégulière, la partie externe du fibrome restant généralement hypo-intense (fig. 2.22d).

Malformations utérines

Les malformations utérines (2 à 3 % de la population féminine) sont assez souvent dépistées à l'occasion d'une grossesse car :

- c'est souvent l'occasion de la première échographie pelvienne chez une jeune femme ;
- certaines malformations sont responsables d'avortements à répétition ;

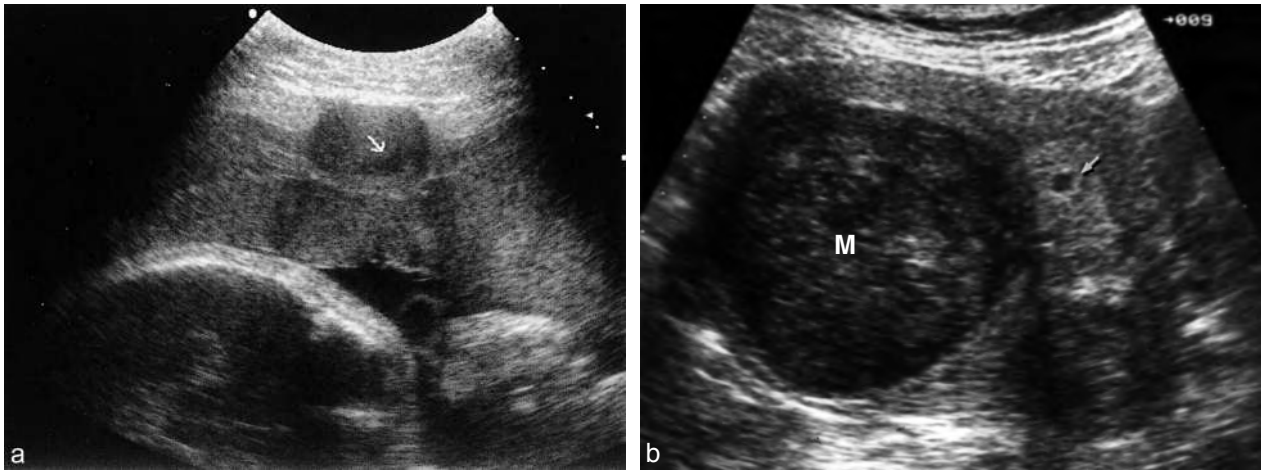


Fig. 2.21 Fibrome œdémateux. **a.** Fibrome sous-séreux antérieur (33 SA), très douloureux. Petite lacune liquidienne (→) traduisant une zone d'œdème (ou de nécrobiose). **b.** Myome œdémateux hypo-échogène avec renforcement postérieur (M) et œuf de 4,5 SA (→).

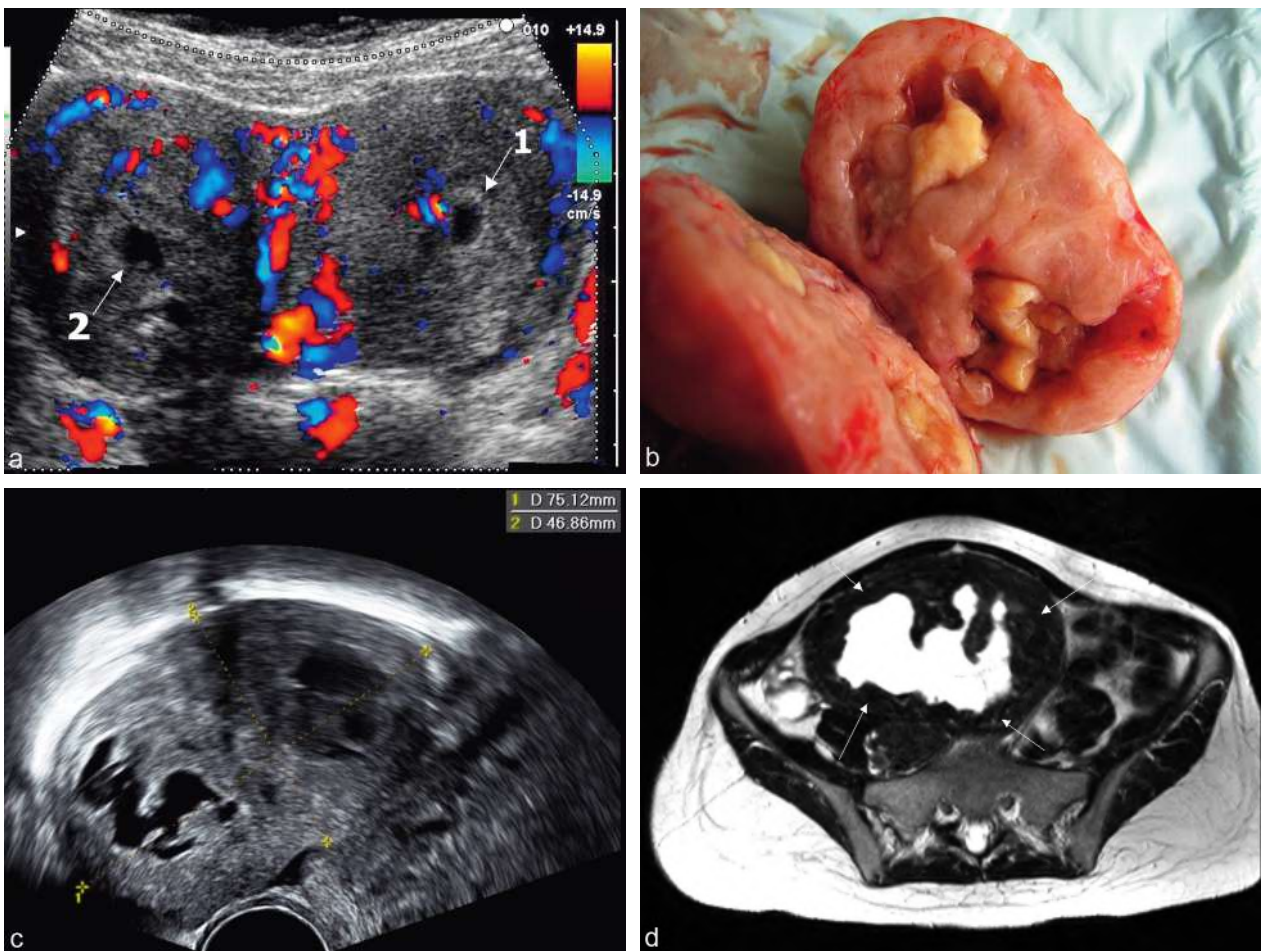


Fig. 2.22 Nécrobiose aseptique. **a.** Nécrobiose d'un fibrome sous-séreux en début de grossesse. Piège : petit œuf centro-utérin (1) et plage liquidienne au centre d'un myome sous-séreux du bord droit simulant un deuxième œuf (2). **b.** Pièce opératoire : le fibrome est creusé de deux cavités irrégulières contenant du tissu jaunâtre nécrotique. **c.** Fibrome sous-séreux postérieur présentant deux zones de nécrobiose (même fibrome qu'en **b**). **d.** IRM (autre dossier). En séquence T2, image liquidienne anfractueuse centrale en hypersignal entourée par la paroi du fibrome (→) qui reste en hyposignal.

- l'imbibition hormonale gravidique du myomètre et de l'endomètre facilite le repérage d'une deuxième cavité non gravide en début de grossesse (fig. 2.23a).

L'étude des reins sera systématique en cas de malformation utérine.

La coupe frontale de l'utérus, lorsqu'elle est possible, est essentielle pour l'analyse de la malformation, notamment l'aspect du fond utérin qui permet de différencier les utérus bicornes et cloisonnés (voir fig. 2.23a). En début de grossesse, la reconstruction 3D est intéressante pour l'étude morphologique de la cavité, elle permet aussi d'apprécier la position de l'œuf et notamment de différencier les grossesses angulaires des grossesses interstitielles (fig. 2.23b et c).

L'**utérus unicorne** vrai est rare et rarement évoqué, tout au plus par une déviation latérale franche au tout début de la grossesse. On recherchera l'agénésie rénale controlatérale (ou l'ectopie). Classiquement, le pronostic de la grossesse (avortement et prématurité) serait globalement assez favorable (pour 70 % des grossesses environ), en comparaison avec celui des utérus cloisonnés. Mais ce n'est pas l'avis de beaucoup d'auteurs qui notent une augmentation du nombre d'avortements attribuée à l'hypoplasie de la cavité utérine et à une vascularisation utérine de moindre qualité.

L'**utérus pseudo-unicorne** est identique mais fait courir le risque spécifique (rare) de développement d'une grossesse dans la corne utérine rudimentaire lorsque sa cavité est fonctionnelle. La conséquence est la rupture utérine au cours du 2^e trimestre de la grossesse, avec hémorragie souvent sévère. Le diagnostic peut être évoqué, en début de grossesse, devant l'absence de continuité entre la cavité utérine gravide et le canal cervical et, en coupe transversale, devant la présence d'une masse distincte correspondant à l'hémi-utérus normal (fig. 2.24a). En pratique, le tableau est celui d'une GEU et le diagnostic est généralement opératoire (fig. 2.24b). Dans les cas douteux, l'IRM peut aider au diagnostic en montrant la présence d'un œuf dans la corne rudimentaire que l'on peut différencier d'une trompe par la présence de son ligament rond (signe de Lupon, fig. 2.24c et d).

L'**utérus bicorne** (uni- ou bicervical) présente typiquement deux hémimatrices bien séparées, divergentes, la vessie pleine formant un « V » s'insinuant entre les deux cornes

(fig. 2.25, et voir fig. 3.34). Lorsque les cornes sont assez proches ou accolées, l'étude Doppler couleur des vaisseaux utérins montre bien deux anneaux de vaisseaux arqués indépendants (fig. 2.25a). La corne non gravide peut poser le problème d'une masse annexielle au 1^{er} trimestre mais l'échographie vaginale montre souvent très bien la deuxième cavité contenant un endomètre décidué hypertrophique (fig. 2.25b). La fréquence des avortements précoces est augmentée. Le pronostic obstétrical est classiquement bon avec une augmentation sensible des présentations du siège. La béance du col que l'on recherchera (voir plus bas) est parfois associée s'il s'agit d'un utérus bicorne unicervical. Des anomalies rénales sont possibles.

L'**utérus cloisonné** constitue la malformation la plus fréquente et celle dont le pronostic obstétrical est le plus réservé (30–40 % d'avortements et d'accouchements prématurés, présentations dystociques). La fréquence des morts fœtales est également augmentée (10 %). En revanche, les malformations rénales sont exceptionnelles. Le pronostic est lié à l'importance de la cloison. L'implantation de l'œuf sur la cloison serait un élément péjoratif. L'aspect échographique varie selon la hauteur de la cloison (fig. 2.26 à 2.28, et voir fig. 2.23 et 5.32c) :

- cloison totale ou subtotale : deux cavités séparées par une paroi myométriale (peu vascularisée en Doppler), avec d'un côté l'œuf et de l'autre la caduque. La corne gravide refoule et efface rapidement la corne vide qui n'est plus visible au 2^e trimestre, cette forme s'accompagne volontiers de fausse couche (fig. 2.26) ;
- cloison corporeale partielle au niveau du fond : l'œuf se moule sur la cloison qui le déforme en « cœur de carte à jouer » (fig. 2.27). Ce type de cloisons reste souvent visible jusqu'à la fin de la grossesse, elle est souvent déportée latéralement par le développement d'une corne dominante et peut gêner la rotation du fœtus ;
- utérus à fond arqué ou cordiforme : le fond est légèrement concave et la cavité aussi large que haute. Cet utérus est généralement considéré comme une variante normale (qui pourrait cependant favoriser la présentation transverse).

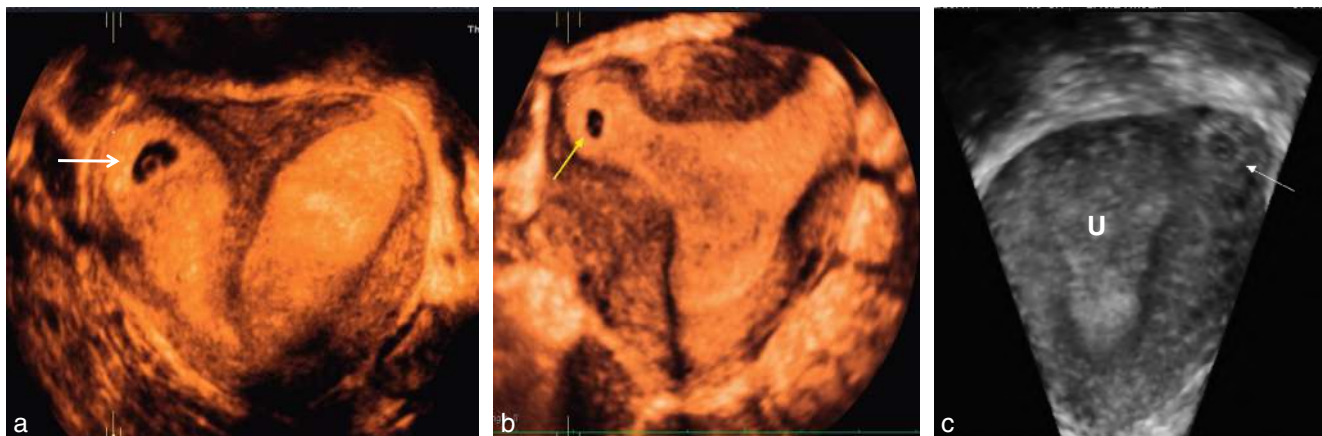


Fig. 2.23 Malformation utérine, mode 3D, restitution du plan frontal. a. Utérus cloisonné total avec grossesse débutante dans la cavité droite (→) : la cavité gauche non gravide est bien visible en raison de la décidualisation qui épaissit la muqueuse. À noter l'aspect plat du fond utérin. b. Grossesse intra-utérine angulaire droite (→) sur utérus à fond arqué. c. À différencier d'une grossesse interstitielle (→) à côté de la cavité utérine (U) qui est vide.

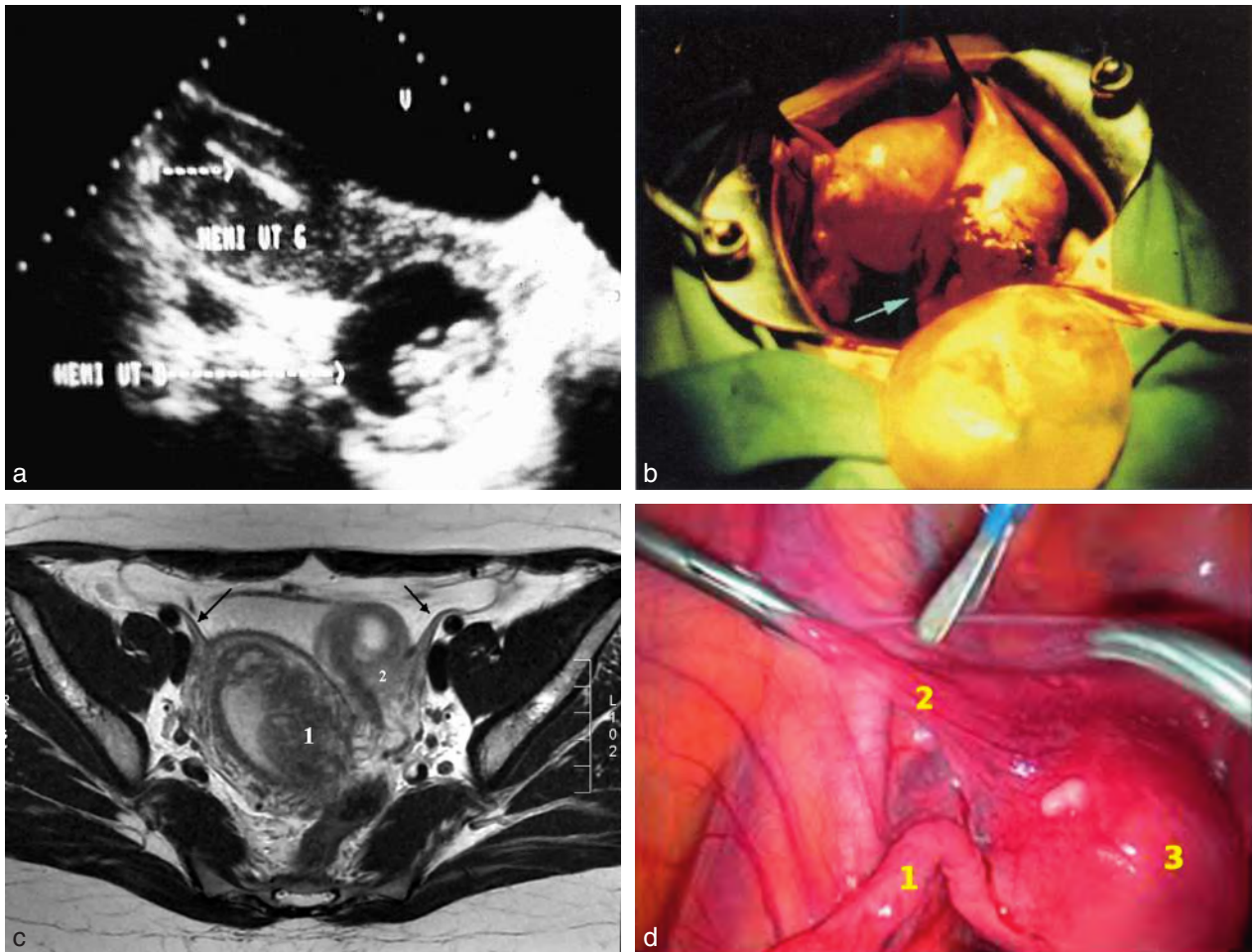


Fig. 2.24 Grossesse sur corne rudimentaire non reliée au col. **a.** Échographie : grossesse de 3 mois dans la corne rudimentaire et stérilet dans la corne non gravide. **b.** Rupture à 4 mois de grossesse, aspect opératoire : la corne rompue (→) est repérée à côté de la corne non gravide. **c.** Grossesse dans une corne rudimentaire gauche (autre dossier). IRM : la corne non gravide (1) est le siège d'une réaction déciduale et on repère son ligament rond (→); présence d'un sac gestationnel dans la corne rudimentaire gauche (2) repérée également par son ligament rond (→). **d.** Coéloscopie (même patiente) : on individualise la trompe qui est normale (1) et le ligament rond (2) qui est implanté sur la corne rudimentaire (3). Ce n'est donc pas une trompe dilatée mais une corne utérine contenant la grossesse (signe de Lupon).

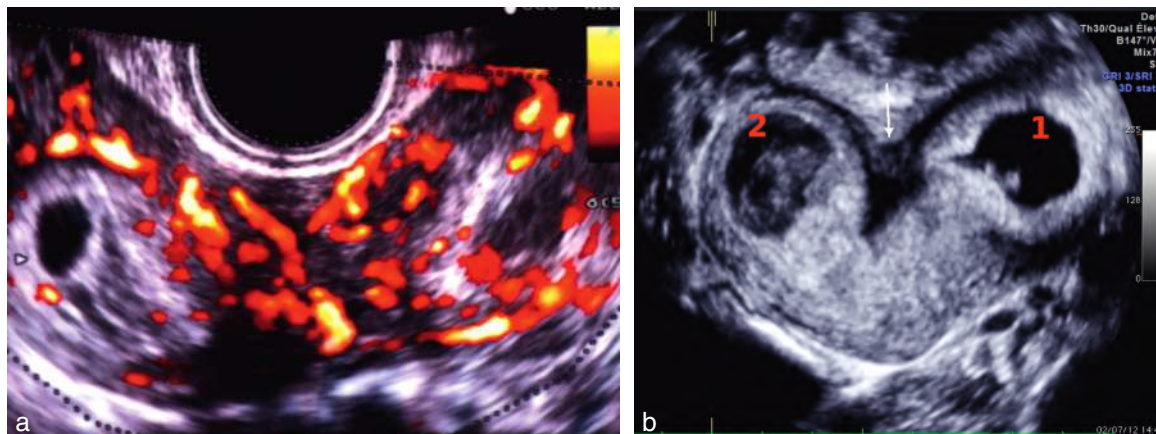


Fig. 2.25 Utérus bicorne gravide. **a.** Aspect de double couronne vasculaire en Doppler puissance. **b.** Deux cornes divergentes avec une profonde incisure du fond (→). Dans la corne gauche (1), un œuf avec sa couronne trophoblastique. Dans la corne droite (2), endomètre décidualisé et un peu de sang formant un pseudo-sac.

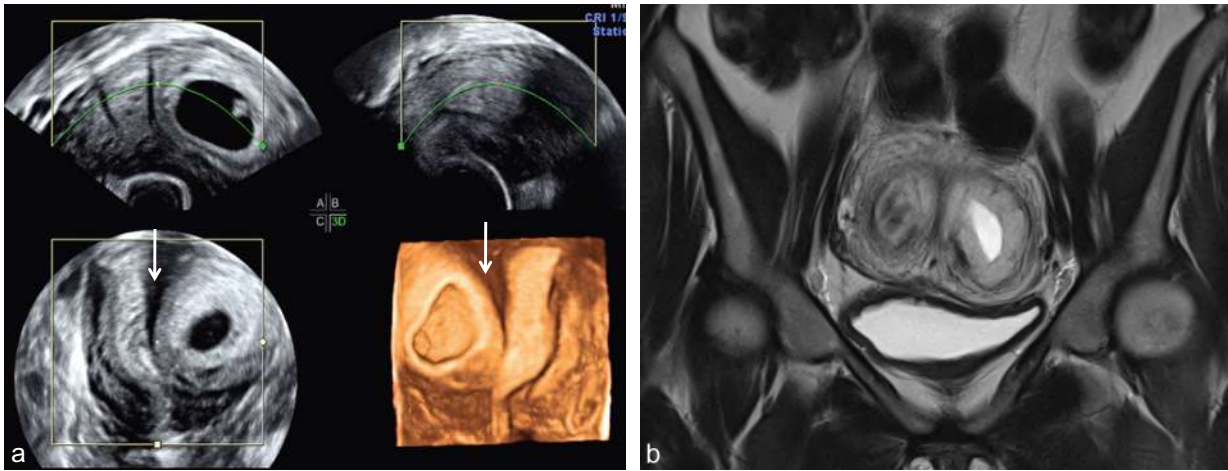


Fig. 2.26 Grossesse sur utérus cloisonné. **a.** Grossesse de 7 SA en reconstruction 3D. La cloison utérine est nettement individualisée (→). **b.** IRM : grossesse arrêtée (3^e fausse couche), œuf non évolutif visible dans la cavité gauche.

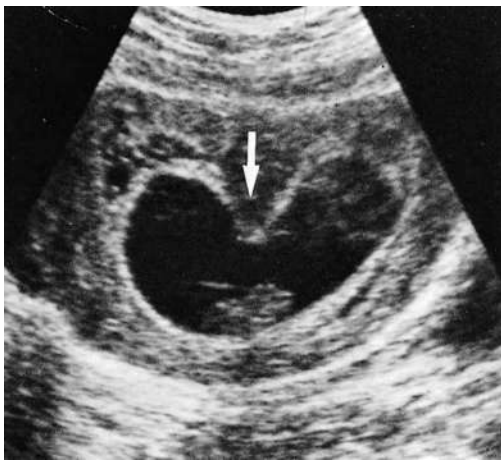


Fig. 2.27 Utérus cloisonné. Grossesse de 9 SA, petite cloison fundique (→) réalisant plutôt un utérus « échancré ».

En début de grossesse, il peut être difficile de différencier un utérus cloisonné d'un utérus bicorne unicervical. On retiendra en faveur de l'utérus cloisonné :

- un volume utérin global normal avec deux cavités assez petites ;
- un angle de divergence inférieur à 60° mesuré sur une vue frontale vraie, une distance intercornuale inférieure à 4 cm et l'absence d'échancrure du myomètre fundique ;
- en Doppler couleur, la présence d'une seule couronne vasculaire, la cloison médiane n'étant pas ou peu vascularisée ;
- en IRM, la présence de deux cavités bordées d'une seule zone jonctionnelle et l'absence d'interposition de signal myométrial.

Vaisseaux utérins pendant la grossesse

Artère utérine

Elle présente un trajet ascendant sinueux sur le bord de l'utérus, un peu plus postérieur à droite qu'à gauche. Le développement de l'utérus entraîne une ascension de la crosse de l'artère, l'allongement de sa longueur (3 à 4 fois)

et le déroulement des sinuosités : le vaisseau devient plus ou moins rectiligne. Le calibre artériel augmente un peu pendant la grossesse, le diamètre interne passant à 3,5–4 mm. Mais l'augmentation du débit circulatoire (multiplié par dix, atteignant 500 à 800 mL/min pour les deux artères à terme) est surtout liée à l'effondrement des résistances dont témoigne le profil vélocimétrique (voir chap. 7, *Croissance et vitalité fœtale*). Au niveau de la corne utérine, l'artère se termine par une anastomose à plein canal avec l'artère ovarienne également très dilatée. L'artère donne naissance latéralement aux artères arquées qui cheminent transversalement dans le tiers superficiel du myomètre avec de nombreuses anastomoses homo- et controlatérales. À partir des artères arquées, les artères radiées s'enfoncent dans le muscle utérin pour former les artérols basales puis spirales dans l'endomètre. Les artères radiées et spirales situées dans la zone de placentation subissent des transformations importantes : elles sont « colonisées » par le trophoblaste extravillieux, elles perdent leur structure musculo-élastique ce qui permet une vasodilatation passive considérable et elles développent un réseau d'anastomoses artérioveineuses.

L'artère est difficile à repérer en mode B (fig. 2.29), perdue dans les images du plexus veineux latéral. On peut aussi l'entendre (sans la localiser) en Doppler continu. En pratique, on n'utilise plus que le mode Doppler couleur pour repérer son trajet (fig. 2.30 et voir chap. 7, *Doppler utérin*). Le site d'étude privilégié est la crosse ou la portion ascendante initiale qui fait suite à la crosse, lorsque le trajet croise celui de l'artère iliaque externe : la sonde se place d'abord dans l'axe vertical en regard de l'artère iliaque qui est facilement identifiée par sa pulsatilité et son trajet rectiligne, puis un léger mouvement de bascule ou de translation interne fait apparaître l'artère utérine. La mesure Doppler se fera au niveau du croisement ou un peu en dessous. On observe parfois un dédoublement de l'artère ou une bifurcation précoce, la « bonne artère » sera celle dont la résistance est la plus basse.

Veines utérines

Elles subissent une augmentation de volume beaucoup plus importante que celle des artères, surtout au niveau des plexus veineux utérins de chaque côté de l'utérus. Elles se

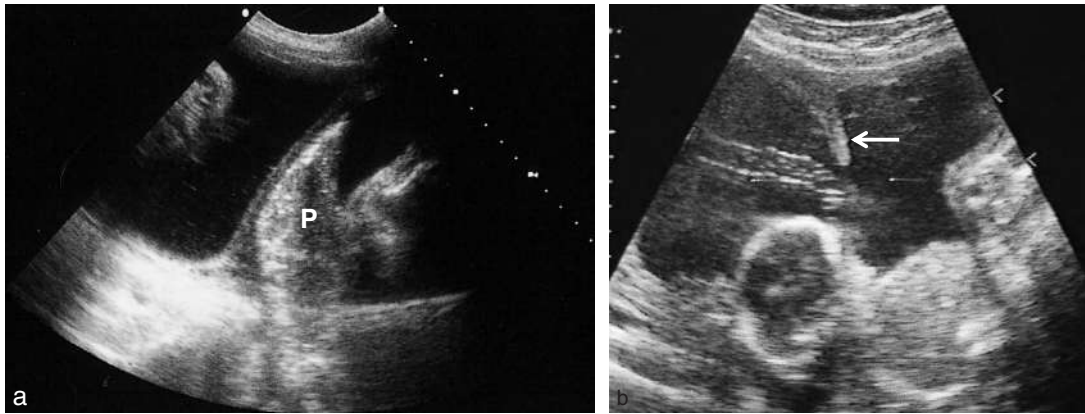


Fig. 2.28 Utérus cloisonné au 2^e et 3^e trimestre. a. Utérus cloisonné, troisième trimestre. Le placenta (P) est partiellement inséré sur la cloison. b. Utérus cloisonné, deuxième trimestre. Cloison fondique libre (→).

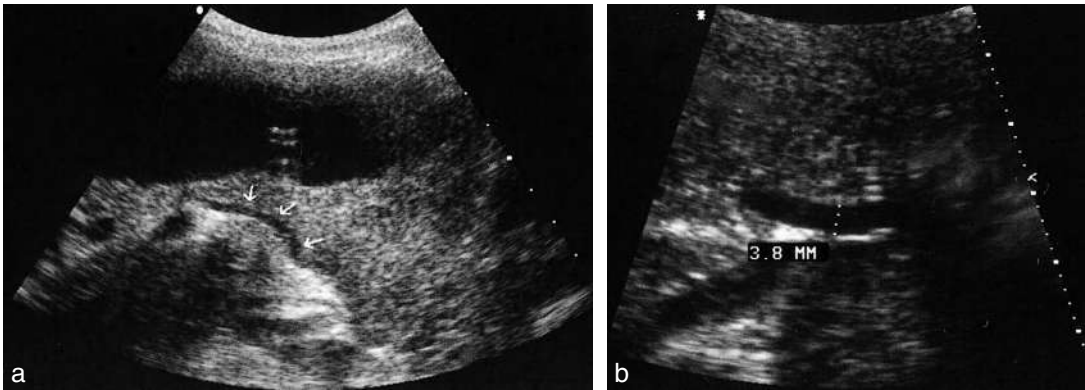


Fig. 2.29 Artère utérine à 20 SA en mode B. a. Perte de la spiralisation (→). b. Calibre augmenté à 3,8 mm.

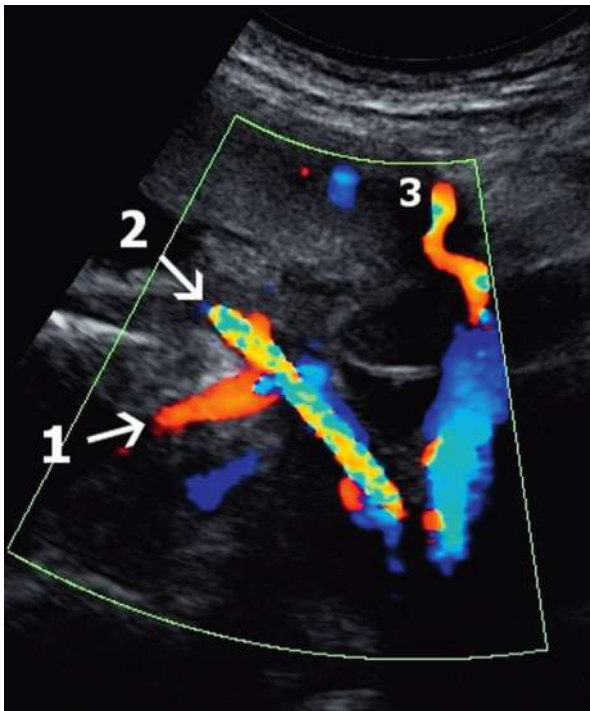


Fig. 2.30 Artère utérine à 22 SA (Doppler couleur). Artère iliaque externe (1), artère utérine ascendante avec un trajet rectiligne (2), branche ou dédoublement de l'artère (3).

drainent vers le bas dans le **réseau veineux hypogastrique** et en haut dans les **veines ovariennes** très dilatées. Ce réseau veineux présente parfois des dilatations très importantes (centimétriques), surtout chez la multipare, formant des images liquidiennes multikystiques plus ou moins symétriques (voir fig. 2.15a et b) et quelquefois trompeuses.

Il existe souvent une anastomose entre les deux plexus (anastomose inter-utérine) formant une grosse veine transversale dans l'épaisseur du segment inférieur (voir fig. 2.15c et d). Le contenu sanguin se devine en haute fréquence, avec une circulation très lente et intermittente, ou en mode Doppler « énergie » assez sensible aux vitesses lentes.

Système circulatoire utéroplacentaire

L'architecture vasculaire du placenta et le système circulatoire du lit placentaire sont développés plus loin au chapitre 5.

Col utérin

Sous l'effet de l'imprégnation hormonale, le col utérin augmente de volume (augmentation de la largeur et de l'épaisseur) et s'allonge, gagnant 10 à 15 mm entre l'orifice interne et l'orifice externe. Le col de multipare n'est pas plus court mais il est plus large et plus épais. Les variations individuelles s'inscrivent dans une large fourchette, comme le montre bien l'expérience clinique. Enfin, le développement utérin entraîne habituellement une ascension du col qui se porte très en arrière au 2^e trimestre.

Le cylindre musculaire cervical contient le canal cervical qui est une cavité fusiforme, aplatie d'avant en arrière. Cette « lumière » est virtuelle car la cavité cervicale est remplie d'une muqueuse épaisse, présentant un système de gros plis transversaux (joliment appelé « arbre de vie ») se répondant sur les deux faces, sécrétant la glaire ou bouchon muqueux : l'ensemble constitue une barrière souple mais remarquablement efficace sur le plan bactériologique.

Étude échographique du col utérin

L'étude échographique est surtout intéressante après 2 mois et demi, quand le col a subi sa transformation gravidique. Le col utérin peut être étudié par voie abdominale et par voie vaginale.

Vessie un peu remplie, la **voie abdominale** donne une bonne image globale en coupe sagittale et cet abord, moins agressif, ne doit pas être négligé *a priori* comme trop souvent (fig. 2.31 et 2.32) : dans de bonnes conditions, cette étude est fiable et rapide. Cependant une réplétion vésicale trop importante écrase le col et le segment inférieur, ce qui allonge faussement le col en remontant le niveau apparent de l'ori-

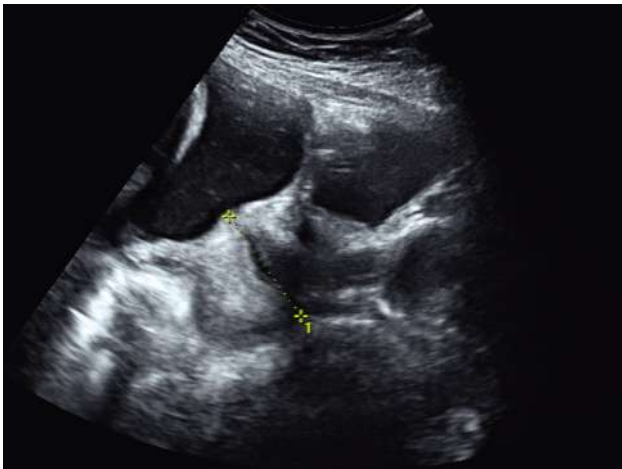


Fig. 2.31 Col utérin à 7 mois par voie abdominale. La tête fœtale a été refoulée. Gros col de multipare, mesuré à 37 mm, orifice interne bien fermé, cavité cervicale bien visible.

fice interne (fig. 2.32a). Vessie vide, les contours sont moins précis, voire totalement invisibles. De plus, la présentation s'interpose assez souvent et il faut alors essayer de la remonter (voir fig. 1.2) ce qui offre parfois une vue « imprenable » sur l'orifice interne qui constitue un paramètre essentiel (mais la mesure de longueur du col reste souvent imprécise).

La **voie vaginale** constitue donc la référence : l'extrémité de la sonde (avec un angle d'ouverture suffisant) se place dans le cul-de-sac vaginal antérieur au contact du col puis se retire légèrement pour ne pas déformer le col (fig. 2.33) et recherche le plus grand axe passant par les deux orifices (coupe sagittale). L'image est agrandie pour que le col en occupe les deux tiers. N.B. : la voie périnéale ou translabiale peut également être essayée avec une bonne efficacité, en cas de refus de l'échographie vaginale ou si l'on craint que l'examen soit trop agressif.

Échographiquement (fig. 2.34 à 2.36), le col forme un cylindre de même échogénicité que le myomètre, avec une paroi postérieure souvent un peu plus haute, centré par le canal cervical dont la cavité est normalement virtuelle. Le myomètre cervical est habituellement homogène, on y retrouve rarement des kystes pendant la grossesse mais parfois des dilatations veineuses (fig. 2.35b). Ce canal cervical contient une muqueuse plissée et une glaire peu abondante (bouchon muqueux) donnant une image cavitaire iso- ou hyperéchogène de 5 à 10 mm d'épaisseur. L'aspect de la muqueuse endocervicale est très variable d'un col à l'autre et en fonction des réglages, sans signification particulière : le plissement muqueux est parfois visible (fig. 2.34b et 2.35a). L'orifice interne se marque plus ou moins nettement par un petit entonnoir souvent bordé de petites « joues » faisant relief (fig. 2.34a). Les membranes suivent le contour ou passent en pont au-dessus de l'orifice interne : elles sont souvent peu visibles car le faisceau ultrasonore les aborde tangentiellement. À l'extrémité inférieure, l'orifice externe est souvent moins bien dessiné, surtout chez la multipare où il est volontiers ouvert.

Les paramètres suivants peuvent être étudiés (fig. 2.37 et tableau 2.1) :

- la longueur du col : il s'agit de la longueur du canal cervical, mesurée entre l'orifice interne et l'orifice externe (voir fig. 2.31 à 2.36). Toute la difficulté est dans le repè-

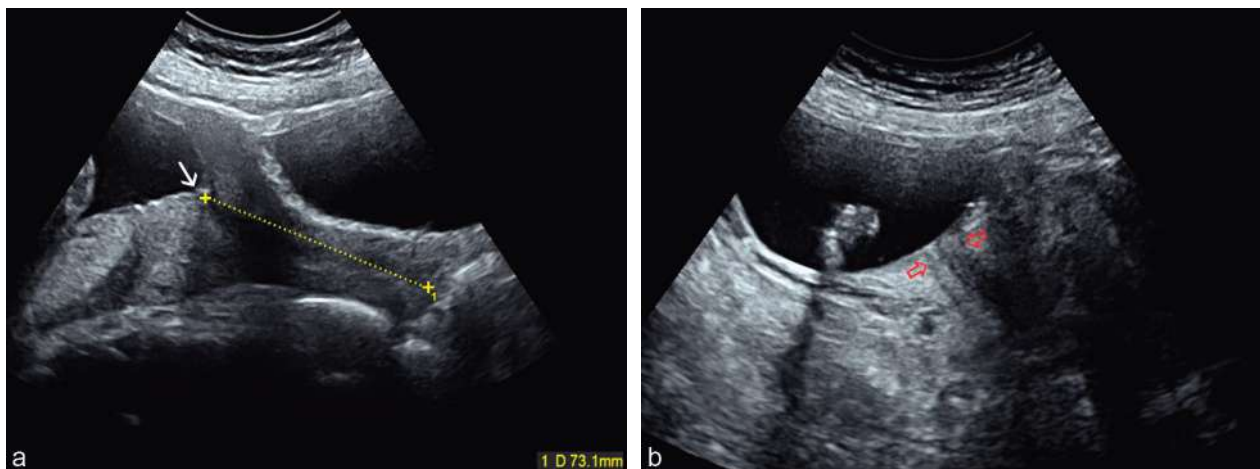


Fig. 2.32 Col utérin à 5 mois par voie abdominale, les « pièges ». **a.** La longueur du col est mesurée à 56 mm mais l'orifice interne (→) est faussement remonté par le remplissage vésical qui écrase l'entonnoir cervical. La longueur du col est mesurée à plus de 7 cm. **b.** Col fermé mais la muqueuse du canal cervical (⇒) est hypo-échogène, ce qui peut donner une fausse impression de col perméable.

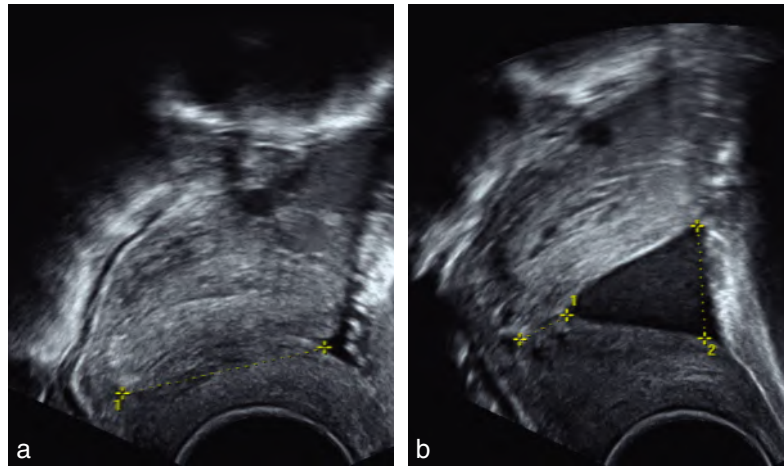


Fig. 2.33 Col utérin à 7 mois par voie vaginale. **a.** Mesure incorrecte de la longueur entre orifice interne (bien visible) et orifice externe (deviné) : la sonde écrase le col et ferme artificiellement l'orifice interne. **b.** Mesure correcte : un léger retrait de la sonde laisse apparaître l'ouverture de l'orifice interne (15 mm) en entonnoir et une longueur utile très courte (environ 7 mm).

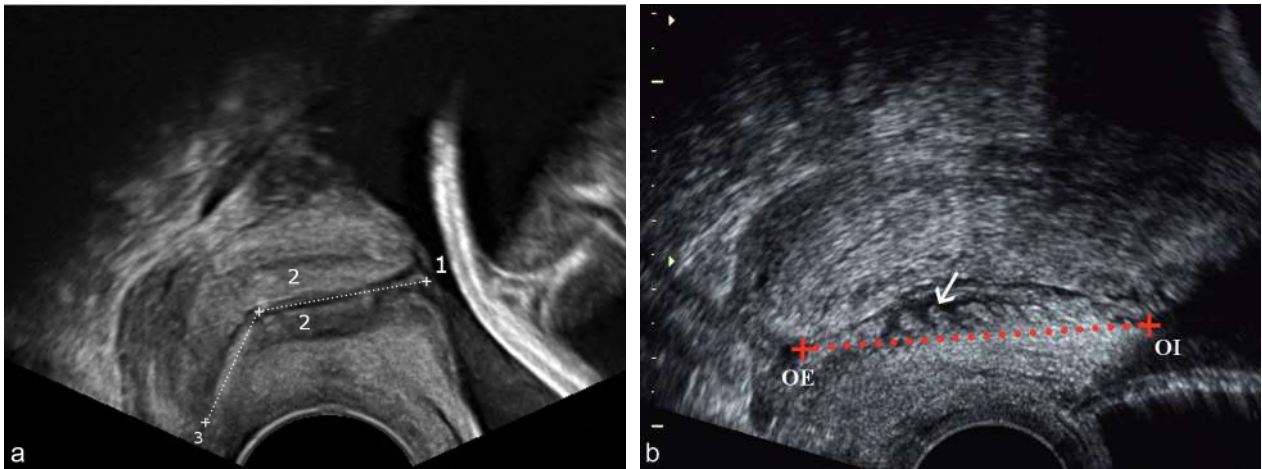


Fig. 2.34 Col utérin à 34 SA. **a.** Canal cervical coudé, mesuré en deux fois : 45 mm de long. Sur l'orifice interne (1) on devine les membranes. La muqueuse de l'endocol (2) est échogène et homogène. L'orifice externe est deviné (3). **b.** Col long et fermé. Le plissement muqueux (→) est très visible sur la face antérieure de la cavité cervicale.

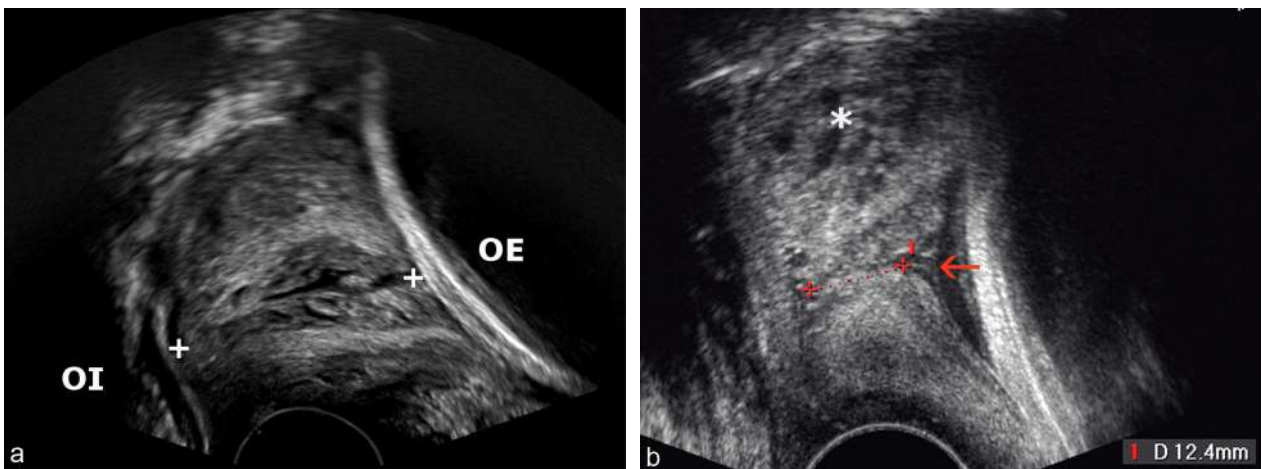


Fig. 2.35 Col utérin vers 7 mois. **a.** Col normal, longueur de 38 mm. Le plissement muqueux est bien visible dans le canal cervical. **b.** Col très court, longueur 10–12 mm. La muqueuse de l'endocol est peu visible (iso-échogène au muscle) mais les membranes sont visibles sur l'orifice interne (→). La lèvre postérieure (*) contient un important réseau veineux (multipare).

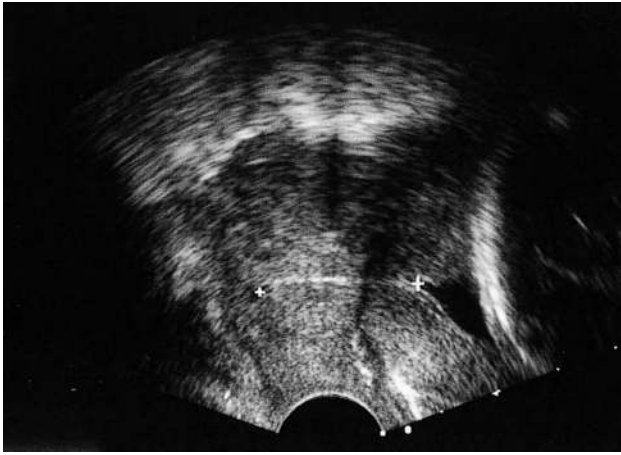


Fig. 2.36 Col utérin à 26 SA, après cerclage. Longueur du col : 25 mm. Le fil de cerclage se repère au sein des lèvres antérieure et postérieure par un petit écho suivi d'un cône d'ombre (variable selon la nature et le calibre du fil).

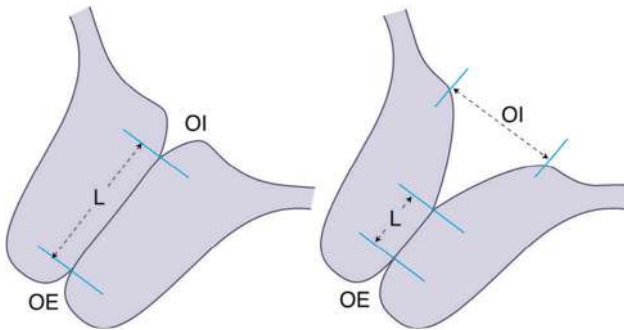


Fig. 2.37 Mesure du col utérin. L = longueur « utile » du col. OE = orifice externe. OI = orifice interne.

rage de ces deux orifices. Il faut d'abord identifier le canal cervical pour bien aligner le plan de coupe. Le marqueur supérieur est placé au point le plus bas de l'orifice interne car **on mesure la partie fermée du canal**, c'est-à-dire la longueur « utile ». Pour l'orifice externe, on marque de même le point le plus haut mais le repérage est souvent plus difficile. Plusieurs mesures sont recommandées et on retient la longueur la plus courte. Le col est parfois franchement coudé et on fera la mesure en deux fois, en additionnant les deux segments (voir fig. 2.34). La longueur moyenne du col est de 35 à 40 mm pour des grossesses normales, entre 12 et 34 semaines. La longueur maximale est atteinte en milieu de grossesse et une légère décroissance s'amorce au 3^e trimestre (voir tableau 2.1) ;

- l'orifice interne : on mesure le diamètre interne antéro-postérieur, normalement non mesurable. L'ouverture de l'orifice interne forme habituellement une image d'entonnoir (ou en flûte de champagne) plus ou moins large et profond (fig. 2.33b). Un bombement ou « sacculation » des membranes dans l'orifice interne est parfois observé, s'accompagnant d'une diminution de la longueur apparente du canal cervical (fig. 2.38). À l'extrême, le col peut s'effacer totalement comme en début de travail devenant presque invisible (fig. 2.39a) ou s'ouvrir sur toute sa lon-

gueur laissant parfois les membranes former une poche en sablier descendant dans le vagin (fig. 2.39b) avec une évolution rapide vers la rupture des membranes ;

- le facteur dynamique : ni la longueur du col, ni l'orifice interne ne doivent normalement se modifier lors des variations du tonus utérin (contraction) ou lors de la pression sur le fond utérin (fig. 2.40a et b) ;
- les mesures des diamètres externes ou du volume du col n'ont pas fait la preuve d'une quelconque valeur prédictive ; il en va de même de l'angle cervico-isthmique, trop dépendant de la réplétion vésicale.

Indications de l'échographie du col utérin

L'étude échographique du col utérin est proposée dans deux domaines voisins mais en fait assez différents : le diagnostic de la béance cervico-isthmique en début de grossesse et l'appréciation du risque d'accouchement prématuré en deuxième moitié de grossesse.

Béance cervico-isthmique

La béance cervico-isthmique, ou incompétence cervicale, a fait l'objet de bien des études assez décevantes (cliniques, hystérogaphiques et échographiques). L'aspect morphologique et biométrique du col en début de grossesse est mal corrélé avec le risque d'une ouverture prématurée ultérieure et *a fortiori* avec le risque de mise en route prématurée du travail ou de rupture prématurée des membranes. Cela n'est pas vraiment étonnant car la qualité du verrou cervical dépend très peu de sa forme, mais plutôt de sa structure fibromusculaire inaccessible aux ultrasons. Les rares indications de cerclage préventif reposent donc essentiellement sur les antécédents (avortements tardifs ou accouchements prématurés, DES syndrome), accessoirement sur l'hystérogaphie prégravidique et le calibrage du col en début de grossesse. En revanche, une ouverture précoce de l'orifice interne, au 2^e trimestre, pourrait constituer une indication de cerclage curatif.

Menace d'accouchement prématuré

L'évaluation du risque d'accouchement prématuré constitue un enjeu clinique et économique important, un problème sérieux de santé publique. Face à une menace d'accouchement prématuré ou MAP (c'est-à-dire des contractions plus ou moins régulières et douloureuses avant 36 SA), on souhaite savoir quelles sont les MAP sévères qu'il faut hospitaliser (ce qui coûte cher) et traiter (ce qui n'est pas toujours sans risque pour la mère).

On admet habituellement que les modifications du col sont le meilleur critère de sévérité des contractions mais l'**examen clinique du col** (par le toucher vaginal) ne permet pas une évaluation satisfaisante : trop subjectif et non quantifiable, n'explorant que la partie basse intravaginale, parfois impossible si le col est très postérieur. Mais surtout ce toucher vaginal est potentiellement dangereux car il risque de provoquer des contractions ou des infections ascendantes. Il est même théoriquement contre-indiqué en cas de rupture prématurée des membranes (ou de suspicion). Dans ce dernier cas, l'évaluation échographique est certainement moins risquée car la longueur et l'orifice interne sont évalués de l'extérieur, sans que la sonde pénètre dans le canal cervical.

Tableau 2.1 Longueur du col en milieu de grossesse

Percentiles	P1	P5	P10	P25	P50	P75
Longueur du col	13 mm	22 mm	26 mm	30 mm	35 mm	40 mm
Début de grossesse : 40 à 50 mm						
Diminue ensuite :						
– à 24 SA = 35,4 ± 8,3 mm						
– à 28 SA = 33,7 ± 8,5 mm						
Médiane de perte de longueur de 16 à 36 SA : 10 mm						
D'après Iams JD et al. <i>The length of the cervix and the risk of spontaneous premature delivery</i> . National Institute of Child Health and Human Development Maternal Fetal Medicine Unit Network. N Engl J Med 1996; 334(9) : 567–72. Cité dans le rapport HAS de juillet 2010.						



Fig. 2.38 Col utérin à 23 SA. Aspect de « sacculon » des membranes dans l'orifice interne. La longueur utile du canal cervical est réduite à 9 mm. Indication d'un cerclage curatif.

La mesure échographique de la longueur du col présente en revanche une bonne valeur prédictive, confirmée par l'expérience de nombreuses équipes. Dans l'idéal, cette mesure devrait précéder et éviter le toucher vaginal. On retiendra pour l'essentiel que :

- un seuil de 30 mm a surtout une excellente valeur prédictive négative, c'est-à-dire que les grossesses dont la longueur de col est supérieure ont 90 % de chance de dépasser les 36 SA. Cette information est importante car elle permet d'éviter des hospitalisations et des traitements inutiles ;
- le risque relatif de prématurité est multiplié par quatre en dessous de 30 mm et par dix en dessous 20 mm ;
- le seuil d'intervention (hospitalisation, tocolyse, corticothérapie, transfert *in utero*) est très variable selon les équipes, mais une valeur de 15 mm (ou 20 mm) semble raisonnablement prudente.

L'ouverture de l'orifice interne à plus de 5 mm ou la sacculon des membranes constituent un critère de sévérité et un facteur aggravant du raccourcissement du col. De même, les modifications spontanées ou provoquées (pression sur le fond utérin) de la longueur ou de l'orifice interne sont un élément péjoratif.

Dépistage du risque d'accouchement prématuré

En dehors de la menace d'accouchement prématuré, une étude systématique de la longueur du col pourrait faire partie de l'examen échographique du 2^e trimestre, particulièrement

s'il existe des facteurs de risque (antécédents d'accouchement prématuré ou d'avortement tardif, malformation utérine, chirurgie du col utérin). On sait également que la valeur prédictive reste bonne même dans une population non sélectionnée, à faible risque d'accouchement prématuré. Il est alors possible d'avertir la future mère et l'obstétricien, mais il n'y a pas de preuves que cette information soit utile pour améliorer le terme de la grossesse (on peut même redouter des effets délétères en raison de l'anxiété et de l'immobilité induites). En outre, on attend toujours les résultats d'essais randomisés démontrant sans discussion l'utilité de cette étude du col, et on risque d'attendre longtemps dans la mesure où il nous manque toujours un traitement préventif très efficace de la menace d'accouchement prématuré. Cependant, l'ACOG et la SOCG recommandent l'administration quotidienne de progestérone (100 ou 200 mg, voie vaginale) dans les grossesses à risque, c'est-à-dire avec antécédent d'accouchement prématuré ou un col inférieur à 15 mm : une étude de 2011 (multicentrique en double aveugle, Hassan *et al.*) montre une réduction de la prématurité en cas de traitement par la progestérone sur col court (10–20 mm) dépisté à l'échographie du 2^e trimestre (mais pas de différence pour la morbidité et mortalité néonatales).

Après cerclage (voir fig. 2.36), l'échographie permet de surveiller la position du fil, le degré d'ouverture de l'orifice interne et la longueur utile du col.

Segment inférieur

Le segment inférieur est une entité anatomique du 3^e trimestre de la grossesse, formant une fine paroi pauvre en muscle (peu contractile) faisant la liaison entre le col et le corps utérin (« courroie de transmission » de la contraction utérine). Il se forme par étirement progressif de l'isthme utérin, son épaisseur anatomique est de 3 à 5 mm et sa hauteur maximale, de l'ordre de 10 cm, est atteinte en début de travail. C'est le siège électif de l'incision utérine pour césarienne (qui est dite « segmentaire »).

Avec un taux de césarienne d'environ vingt pour cent naissances, il y a de plus en plus de grossesses et d'accouchements sur utérus cicatriciel. L'adage ancien « *once a cesarean, always a cesarean* » n'a plus cours depuis longtemps et on sait que la morbidité-mortalité de la césarienne est supérieure à celle de l'accouchement par voie basse. On souhaite donc le plus possible d'accouchements naturels après césarienne, sauf anomalie permanente (bassin rétréci par exemple).

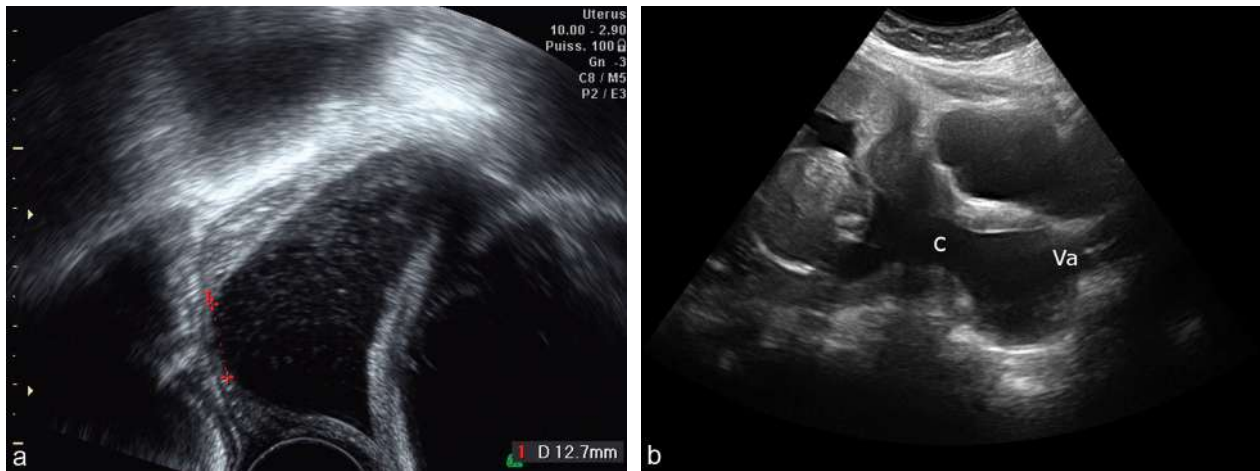


Fig. 2.39 Col utérin ouvert. **a.** 27 SA : menace sévère d'accouchement prématuré. Longueur non mesurable, le col est dit « effacé » et largement ouvert d'environ 15 mm. **b.** À 4 mois et demi : béance du col. Aspect de poche des eaux en sablier faisant hernie dans le vagin (Va) à travers le col (C) déhiscent (pronostic très réservé, faibles chances de succès du cerclage).

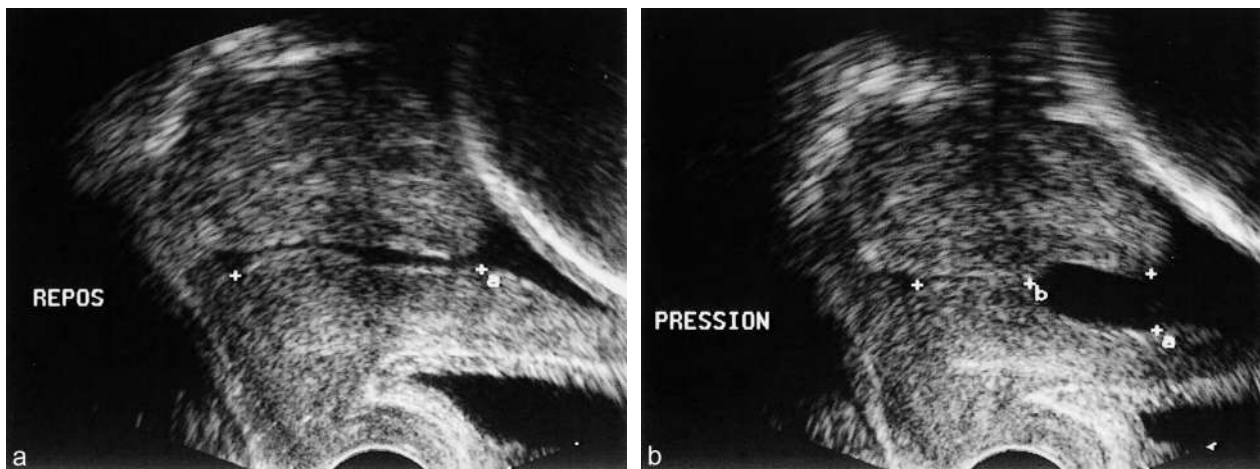


Fig. 2.40 Col utérin à 22 SA. **a.** Au repos : le col mesure 33 mm, le canal cervical semble entrouvert. **b.** Pression sur le fond utérin : l'orifice interne s'ouvre à 8 mm et la longueur utile se réduit à 15 mm.

L'étude échographique du segment inférieur est proposée pour évaluer la solidité de la **cicatrice de césarienne** et donc le risque de rupture ou de désunion lors d'un nouvel accouchement par voie basse (1 à 4 % selon les séries et selon la définition de la rupture). En dehors de la grossesse, le segment inférieur disparaît et la cicatrice s'intègre dans l'isthme utérin où elle apparaît souvent en échographie sous forme d'une petite zone fibreuse hyperéchogène, rétractile, ou plus rarement sous forme d'un diverticule kystique également appelé « isthmo-cèle » (voir fig. 3.35). Il n'y a pas d'indications pronostiques (de solidité) à retirer de cet aspect antérieur à la grossesse.

En fin de grossesse, l'étirement du segment inférieur correspond à un étirement de cette zone cicatricielle : si la cicatrice musculaire est imparfaite, il peut se former un secteur aminci, presque totalement dépourvu de tissu musculaire et

même translucide lors de la césarienne itérative. **L'épaisseur du segment inférieur**, en fin de grossesse, constitue donc un paramètre théoriquement intéressant. L'évaluation peut être réalisée :

- soit par voie abdominale (fig. 2.41 et 2.42) : on aborde alors la surface utérine bien perpendiculairement mais cela nécessite une vessie pleine et l'examen est parfois gêné par la cicatrice pariétale ;
- soit par voie vaginale avec une vessie légèrement remplie (fig. 2.43 et 2.44, et voir fig. 5.32b) : la définition est meilleure mais le segment inférieur est abordé tangentiellement et il est difficile de l'explorer sur toute sa hauteur.

Il est parfois nécessaire de mobiliser la présentation pour amener un peu de liquide à ce niveau. L'examen doit être réalisé après 7 mois et demi lorsque le segment inférieur a subi une partie de son étirement. Il se



Fig. 2.41 Segment inférieur par voie abdominale à 41 SA. Mesure de l'épaisseur de la couche myométriale : 3,5 mm.

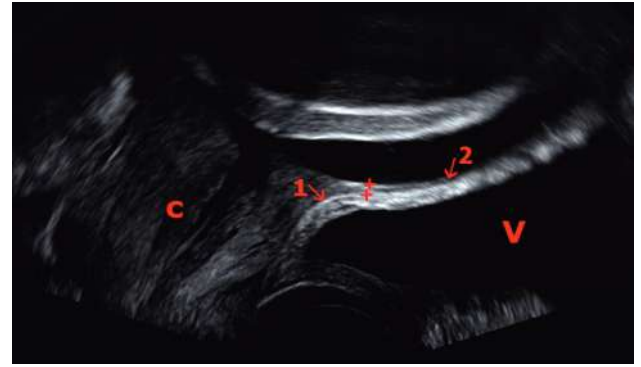


Fig. 2.44 Segment inférieur par voie vaginale à 33 SA. Après trois césariennes (C = col, V = vessie). On individualise bien la surface d'accolement (1) entre la vessie et la couche musculaire superficielle du SI (fascia présegmentaire). La mesure d'épaisseur (délimitée par les deux +) du SI est d'environ 1 mm à proximité du col puis il semble totalement disparaître un peu plus haut (2).

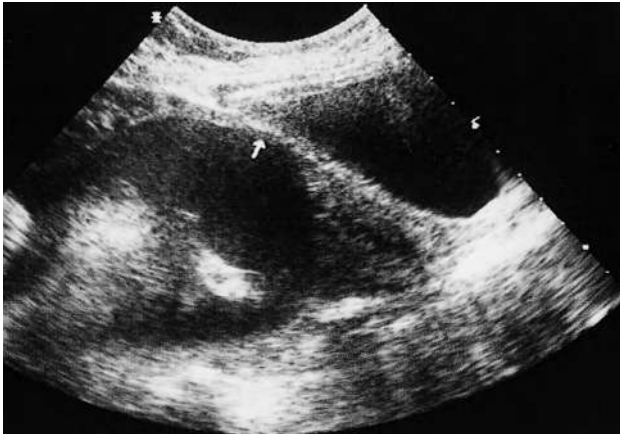


Fig. 2.42 Segment inférieur par voie abdominale à 34 SA. Antécédent de deux césariennes : amincissement et disparition de la couche myométriale.



Fig. 2.45 Synéchie utérine (→). Début de grossesse, déformation de l'œuf « en sablier ».



Fig. 2.43 Segment inférieur par voie vaginale à 35 SA. Mesure de l'épaisseur globale (segment inférieur + vessie) : 6,5 mm.

présente, en arrière de la paroi vésicale, sous la forme d'une structure en trois couches (voir fig. 2.41) : une ligne très échogène (péritoine et couche superficielle du myomètre) bordée vers la cavité utérine par une bande moins échogène (le myomètre et la caduque qui est très pauvre à ce niveau) recouverte par la fine image linéaire des membranes (en fait, assez souvent non visible). Chez la multipare, le segment inférieur est parfois épaissi localement par des dilatations veineuses à trajet transversal (anastomoses dites interutérines). On peut proposer plusieurs méthodes de mesure :

- évaluation simplement qualitative, l'amincissement se marquant par la disparition plus ou moins étendue de la couche myométriale parfois associé à un bombement localisé vers la vessie (fig. 2.42 et 2.44) ;
- mesure de l'épaisseur globale (segment inférieur + vessie) entre l'interface vessie–urine et l'interface caduque–liquide = valeurs normales entre 4 et 6 mm, valeur d'alarme inférieure à 4 mm (voir fig. 2.43) ;

- mesure du seul myomètre segmentaire = valeurs normales de 3 à 5 mm, fragilité possible si moins de 3 mm (voir fig. 2.41).

Certains praticiens restent attachés à l'étude échographique du segment inférieur. Cependant, en pratique, on sait que la solidité de la cicatrice dépend moins de l'épaisseur du myomètre que de la qualité du fascia présegmentaire, fine lame fibreuse très résistante recouvrant le segment inférieur. L'amincissement du segment inférieur est donc considéré comme un signe d'alarme qu'il faut intégrer au contexte obstétrical mais la valeur prédictive de ce seul paramètre est insuffisante pour faire renoncer à une épreuve du travail (= tentative d'accouchement par voie naturelle).

Autres pathologies utérines associées

Synéchies utérines

Elles sont rarement observées pendant la grossesse car, comme les autres pathologies intracavitaires, elles entraînent souvent une hypofertilité. En début de grossesse, une synéchie fibreuse peut se traduire par une déformation de l'œuf (fig. 2.45) qui prend parfois un aspect en sablier. Plus tard, la synéchie entraînera un repli de la paroi ovulaire, difficile à différencier d'un repli amniochorial (qui s'efface secondairement, voir fig. 5.8) ou d'une cloison utérine (plutôt sagittale, partant du fond; voir plus haut fig. 2.26 et 2.27). En revanche, une bride amniotique sera plus facilement reconnue car elle est très fine et flottante.

Grossesse et stérilet

Le problème habituellement posé est celui d'un retard de règles chez une femme porteuse d'un stérilet (ou DIU : dispositif intra-utérin). L'examen clinique et le test biologique de grossesse devraient normalement précéder la prescription de l'échographie, mais ce n'est pas toujours le cas. Il faut s'efforcer de connaître le type de DIU par l'interrogatoire (stérilet au cuivre ou « aux hormones » ?).

Y a-t-il une grossesse et où est-elle située ?

Si l'on ne trouve pas d'œuf dans la cavité, la GEU sera toujours évoquée : le stérilet ne favorise pas vraiment la nidation ectopique mais, protégeant de la grossesse intra-utérine, le risque relatif de GEU est plus élevé.

Où se trouve le stérilet ?

Si le fil est visible au spéculum, cela confirme la position intra-utérine du stérilet que l'échographie retrouve parfois descendu en position cervico-isthmique ;

Sinon, il peut être :

- en position normale intracavitare, plus ou moins déplacé et remonté par l'œuf (fig. 2.46) et il faut essayer de repérer le fil que l'on devine parfois dans le col par voie vaginale (on peut alors le récupérer assez facilement avec une pince ou un écarteur à col, fig. 2.47) et, plus tard, il faudra un balayage très complet (et chanceux) pour retrouver le DIU plaqué sous les membranes (fig. 2.48) ;
- non visible, ce qui peut correspondre à une expulsion ou plus rarement à une migration abdominale, ou encore à un stérilet hormonal (Mirena®) qui est toujours de localisation difficile en raison de sa faible échogénicité (coupe frontale pour repérer les branches, cône d'ombre pour repérer la tige, voir fig. 2.46b) ;
- mal placé, trop bas dans la région cervico-isthmique (fig. 2.49) ou inséré dans l'une des cornes d'un utérus double.

Quelle est la position du stérilet par rapport à l'œuf ?

S'il est :

- plus bas que l'œuf, il pourra être retiré sans encombre ;
- à hauteur ou au-dessus de l'œuf (voir fig. 2.46), il sera soit laissé en place, soit retiré mais, les fils étant généralement ascensionnés, son ablation devra être guidée par hystéroscopie ou par échographie.

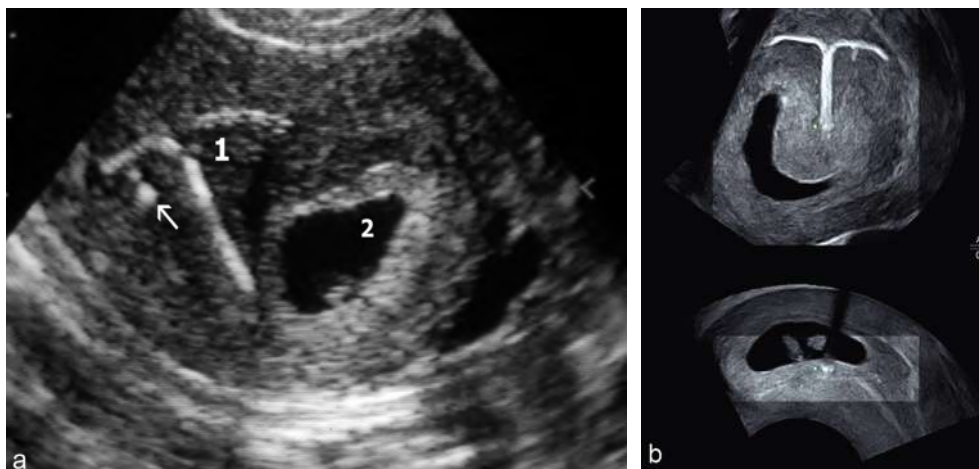


Fig. 2.46 Grossesse et stérilet. a. Stérilet type NovaT® (1) en bonne position fundique. L'œuf (2) se développe sous la branche gauche. La flèche désigne l'écho d'un deuxième stérilet dans la cavité (1). b. Stérilet Mirena®. La reconstruction 3D permet d'apprécier sa position par rapport à l'œuf.

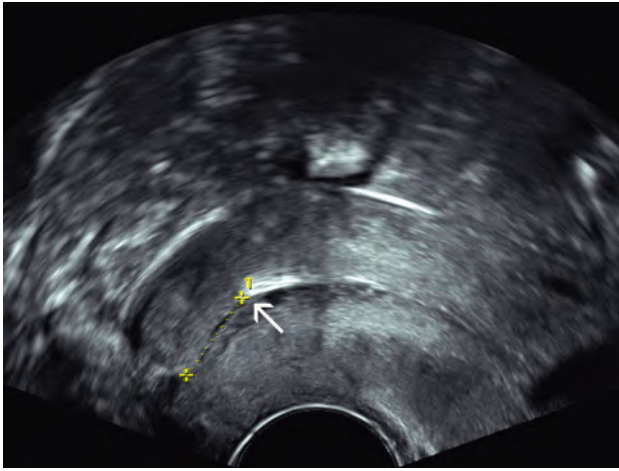


Fig. 2.47 Grossesse et stérilet. Le fil du stérilet est visible dans le col, son extrémité inférieure (→) à 10–15 mm de l'orifice externe.

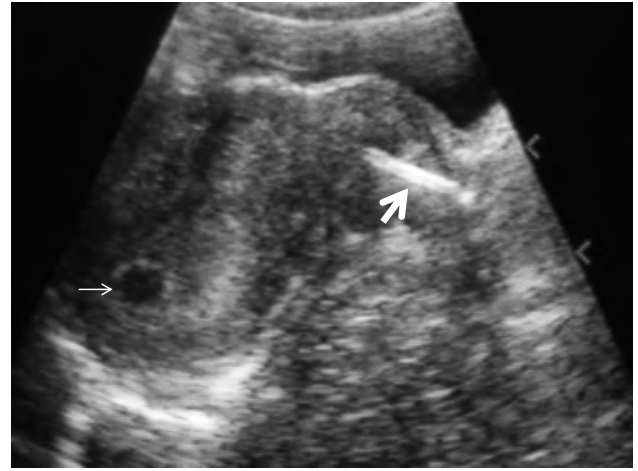


Fig. 2.49 DIU et grossesse. Utérus rétrofléchi, œuf intra-utérin (→) de 5,5 SA. Stérilet (au cuivre) dans le col (→) : la rétroversion peut expliquer l'échec de la pose.

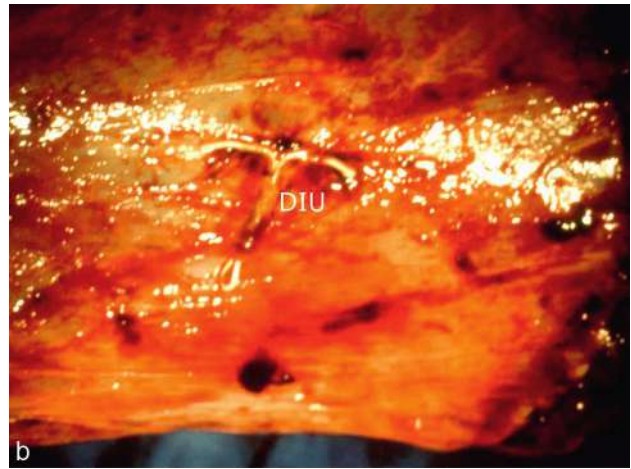
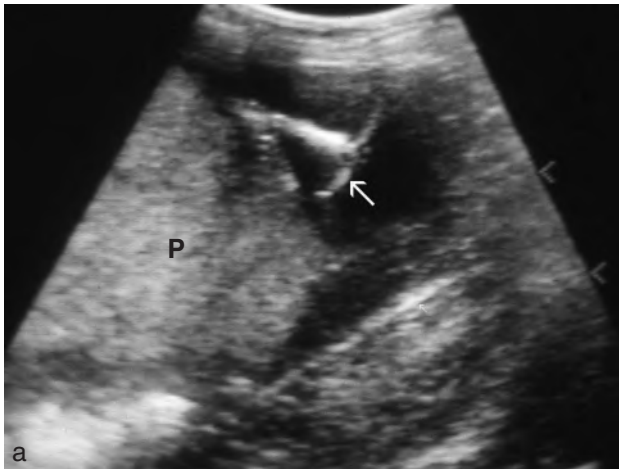


Fig. 2.48 DIU et grossesse de 8 mois. **a.** Le stérilet (→) se situe sous les membranes à côté du placenta (P). **b.** À l'examen du délivre, le stérilet est retrouvé collé dans les membranes à côté du placenta.

Post-partum (et post-abortum)

Ovaire en post-partum

En cas d'allaitement, l'ovaire reste au repos avec un aspect volontiers multifolliculaire. La durée de l'inhibition ovarienne par l'allaitement est variable d'une femme à l'autre : elle est parfois très prolongée (plus de 12 mois), parfois assez courte mais rarement inférieure à 3 mois. L'allaitement est une méthode contraceptive acceptable, c'est la Méthode Allaitement Maternel et Aménorrhée dite MAMA avec une efficacité de 98 % pour les six premiers mois sous condition d'un allaitement exclusif, d'au moins six tétées par jour et d'une absence de retour de règles.

Utérus du post-partum (utérus puerpéral)

Involutions utérine physiologique

L'échographie permet de suivre l'involution utérine physiologique (la palpation abdominale aussi...). Elle est rapide pendant les deux ou trois premiers jours (fig. 2.50 à 2.52) et porte sur le myomètre, les artères utérines et la cavité utérine.

Myomètre

Le **myomètre corporel** se rétracte immédiatement après la délivrance et la paroi utérine prend une épaisseur de 3 à 5 cm (nettement plus épaisse chez la multipare) qui diminuera ensuite très progressivement jusqu'à l'involution complète en 3 à 6 semaines.

Le **segment inférieur** et le **col** (qui s'est effacé et intégré au segment inférieur pendant l'accouchement) s'épaississent rapidement (passant de 5 mm à 20–25 mm d'épaisseur) et la partie segmentaire se rétracte pour disparaître totalement en 2 à 5 jours, plus lentement chez la multipare. Le col se retrouve alors morphologiquement reconstitué et se referme complètement en une dizaine de jours. Outre les dimensions de l'utérus, la présence du segment inférieur et la dilatation des vaisseaux intramyométriaux peuvent constituer des stigmates d'accouchement récent.

Artères utérines

Elles se raccourcissent rapidement en retrouvant une spiralisation accentuée mais conservent un calibre important.



Fig. 2.50 Involution utérine. Quelques heures après l'accouchement : le corps utérin est bien rétracté, le segment inférieur est déjà très épais (environ 15 mm), la région segmentaire (*) est dilatée par du sang liquide et des caillots.

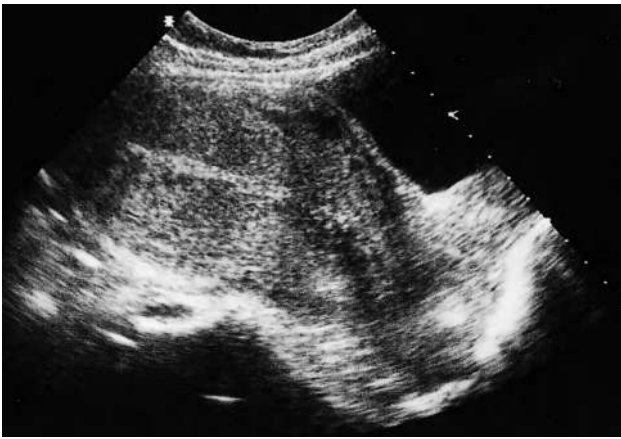


Fig. 2.52 Involution utérine. Quatrième jour du post-partum, grande multipare : l'utérus est encore gros mais il a retrouvé une morphologie normale avec une cavité vide (< 10 mm).

Malgré la rétraction utérine, en mode Doppler, les résistances restent basses pendant les premières heures, comme en fin de grossesse (fig. 2.53). Des résistances utérines élevées immédiatement après l'accouchement peuvent constituer une explication rétrospective à une complication vasculaire de la grossesse : hypotrophie fœtale (fig. 2.54), hématome rétroplacentaire ou mort fœtale *in utero*. Après 12 à 24 heures, les résistances s'élèvent assez rapidement pour reprendre un profil vélocimétrique de moyenne résistance avec réapparition d'un *notch* en 2 à 5 jours, et de brusques élévations lors des contractions utérines des premiers jours. Pendant le premier mois, l'index de résistance reste relativement bas (comme au 1^{er} trimestre) puis rejoint plus ou moins rapidement les valeurs élevées de l'utérus non gravide. Cependant, chez certaines femmes, ce retour à des résistances élevées peut prendre plusieurs mois.

On retiendra surtout que :

- les résistances du post-partum sont proportionnelles à ce qu'elles étaient en pré-partum, ce qui peut servir à une évaluation rétrospective ;

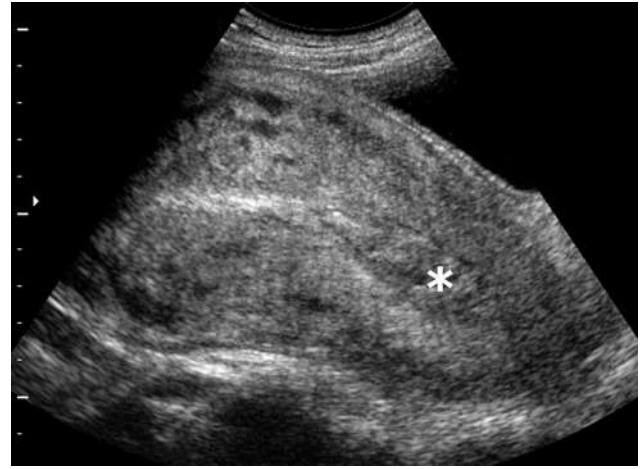


Fig. 2.51 Involution utérine. Deux jours après l'accouchement : le segment inférieur et le col sont alignés, il persiste encore une zone échogène (sang et caduque) dans la région segmentaire (*).

- l'existence d'un *notch* pendant les 24 premières heures ou des résistances nettement élevées (index de pulsativité > 1,6 ou index de résistance > 0,75, *notch* très marqué) au cours du premier mois sont en faveur d'une mauvaise adaptation vasculaire lors de la grossesse ;
- malgré la disparition du placenta et l'occlusion des artères utéroplacentaires, les résistances ne s'élèvent pas immédiatement ce qui confirme la présence d'importantes anastomoses artérioveineuses dans le myomètre de la zone d'implantation placentaire (qui régresseront progressivement dans l'involution utérine du post-partum) ;
- les modifications structurales des artères, acquises en première moitié de grossesse, se maintiennent assez longtemps après l'accouchement et on devra en tenir compte dans l'interprétation du Doppler utérin pendant les 6 mois qui suivent l'accouchement.

Cavité utérine

La cavité utérine corporeale peut être légèrement ondulée en raison du plissement rétractile du myomètre et, les premiers jours, elle contient du sang, des caillots et des débris de caduque formant une bande hétérogène irrégulière qui mesure habituellement moins de 10 mm d'épaisseur (voir fig. 2.52). Les échos sont toujours beaucoup plus abondants et épais dans la partie inférieure de la cavité au niveau du segment inférieur dont la rétraction est plus lente avec une hypotonie physiologique (voir fig. 2.50 et 2.51). La présence de quelques images très denses (cône d'ombre) avec résonance (queue de comète) traduit la présence de bulles d'air, phénomène fréquent après une manœuvre intra-utérine lors de l'accouchement (délivrance artificielle ou révision utérine) mais possible après un accouchement normal (fig. 2.55 et 2.56). En quelques jours, la cavité se nettoie de ses caillots et de la caduque et ne contient plus que quelques flaques de sang liquide (voir fig. 2.56). Par la suite, la cavité devient linéaire et virtuelle avec un endomètre atrophique qui reprendra de l'épaisseur avec la reprise de la fonction ovarienne.

Les circonstances peuvent imposer la pose d'un stérilet rapidement après l'accouchement, à condition d'accepter un risque nettement plus élevé de perforation et surtout

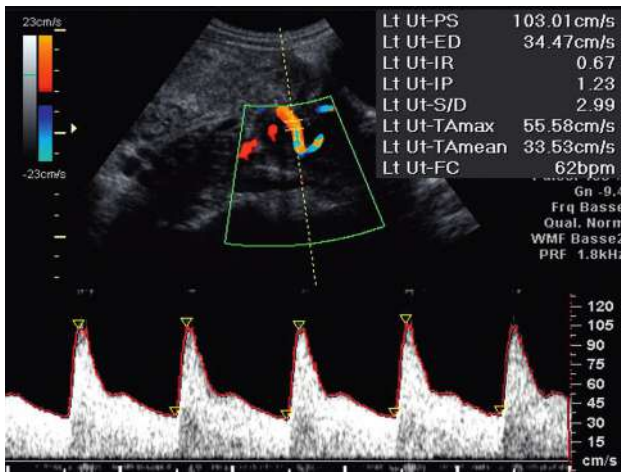


Fig. 2.53 Doppler utérin en post-partum. J + 4, après une grossesse normale : bonne involution utérine mais résistances encore basses (IR à 0,67) mais un *notch* commence à apparaître.

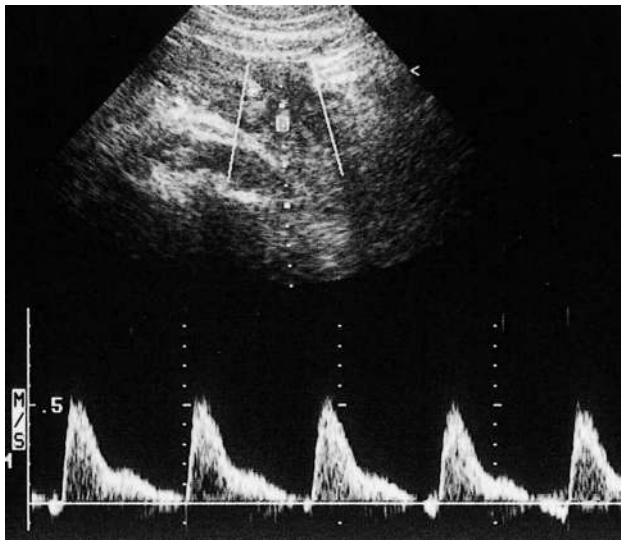


Fig. 2.54 Doppler utérin en post-partum. J + 2, après une grossesse pathologique avec RCIU, résistances élevées avec *notch* : diagnostic rétrospectif d'une insuffisance vasculaire utéroplacentaire.



Fig. 2.55 Cavité utérine en post-partum. Après une délivrance artificielle : échos très denses (cônes d'ombre et réverbération) traduisant la présence d'air.

d'expulsion dans les premières semaines. Plus encore que dans les conditions classiques de pose, le contrôle échographique s'impose après la pose (ou même pendant). On retrouve un stérilet un peu au large, « flottant » dans la cavité : habituellement, le stérilet « tient » finalement bien et le surrisque d'expulsion est acceptable lorsqu'il est urgent de régler le problème de contraception.

L'involution utérine peut varier selon l'allaitement et la contraception

- L'allaitement entraîne un tableau de carence estrogénique variable selon le nombre de tétées, parfois très intense mais qui se prolonge rarement au-delà de 3 à 4 mois. L'endomètre reste donc très atrophique et le volume utérin régresse très fortement avant de reprendre son volume moyen avec la reprise du cycle. Cette involution utérine excessive doit être connue car elle peut jouer dans la pose d'un stérilet.
- La contraception a un effet variable selon le type de pilules, mais généralement elle provoque une atrophie endométriale plus ou moins marquée.

Complications utérines du post-partum (et post-abortum)

Rétentions placentaires

La rétention d'un fragment placentaire peut passer inaperçue, après un accouchement et une délivrance apparemment normaux. L'examen du placenta permet souvent de la reconnaître (fig. 2.57a) mais il peut s'agir d'un cotylédon aberrant (voir fig. 5.15) qui souvent se détache sans laisser de trace.

L'échographie en suites de couches permet de suspecter une rétention en présence d'une zone hyperéchogène assez bien limitée, empêchant l'accolement des parois utérines, présentant parfois de petites calcifications périphériques très évocatrices (fig. 2.57b et c). La rétention siège dans la cavité corporeale et l'image persiste au contrôle effectué un ou deux jours plus tard. Les échos retrouvés dans la région segmentaire, parfois très abondants, ne doivent pas être interprétés comme une rétention placentaire et ils disparaîtront à la fin de la première semaine avec la rétraction du segment inférieur. La rétention confirmée impose une révision utérine qui sera parfois effectuée sous contrôle échographique pour éviter une perforation.

Une rétention prolongée peut évoluer vers la fibrose et la calcification réalisant l'image très dense (absorbante) de « polype placentaire » (fig. 2.58). Il n'existe pas toujours un saignement gênant. Le Doppler présente peu d'intérêt pour analyser les rétentions placentaires et les distinguer, par exemple, de caillots : un fragment de placenta ou de caduque perd très vite ses connexions vasculaires, sauf en cas de rétention tumorale à type de môle persistante.

Endométrite

L'endométrite du post-partum est avant tout un diagnostic clinique. L'échographie confirme la douleur sous la sonde (au niveau des cornes utérines surtout) et dépiste une éventuelle rétention associée. En cas d'infection à germes

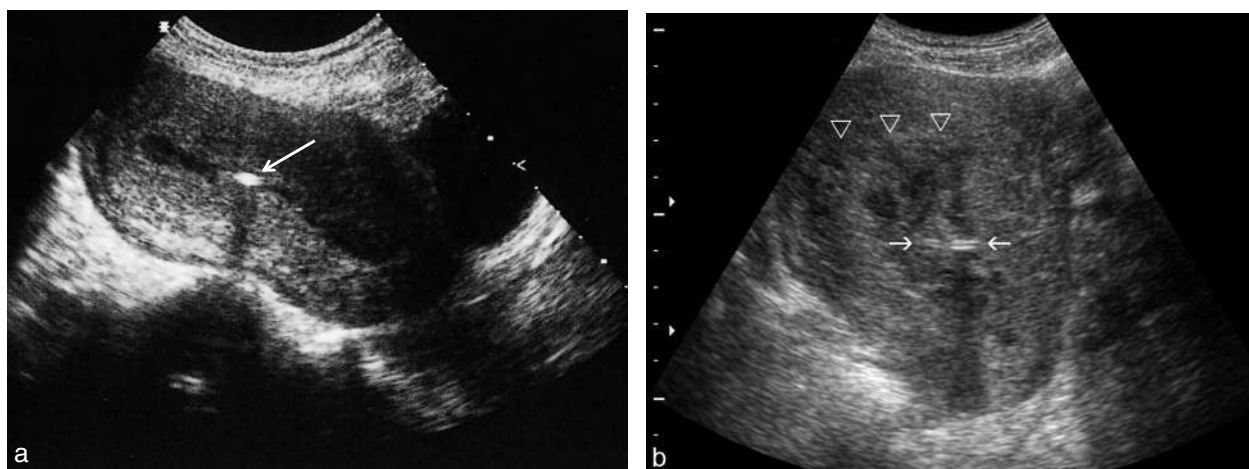


Fig. 2.56 Cavité utérine en post-partum. **a.** Une semaine après un accouchement normal : disparition de la caduque, un peu de liquide et une bulle d'air (→). **b.** Cavité utérine en coupe frontale 10 jours après l'accouchement. Encore une petite hématométrie avec des caillots. Pose d'un stérilet dont on devine les deux branches horizontales du « T » (→), flottant assez bas dans la cavité, loin du fond (►).

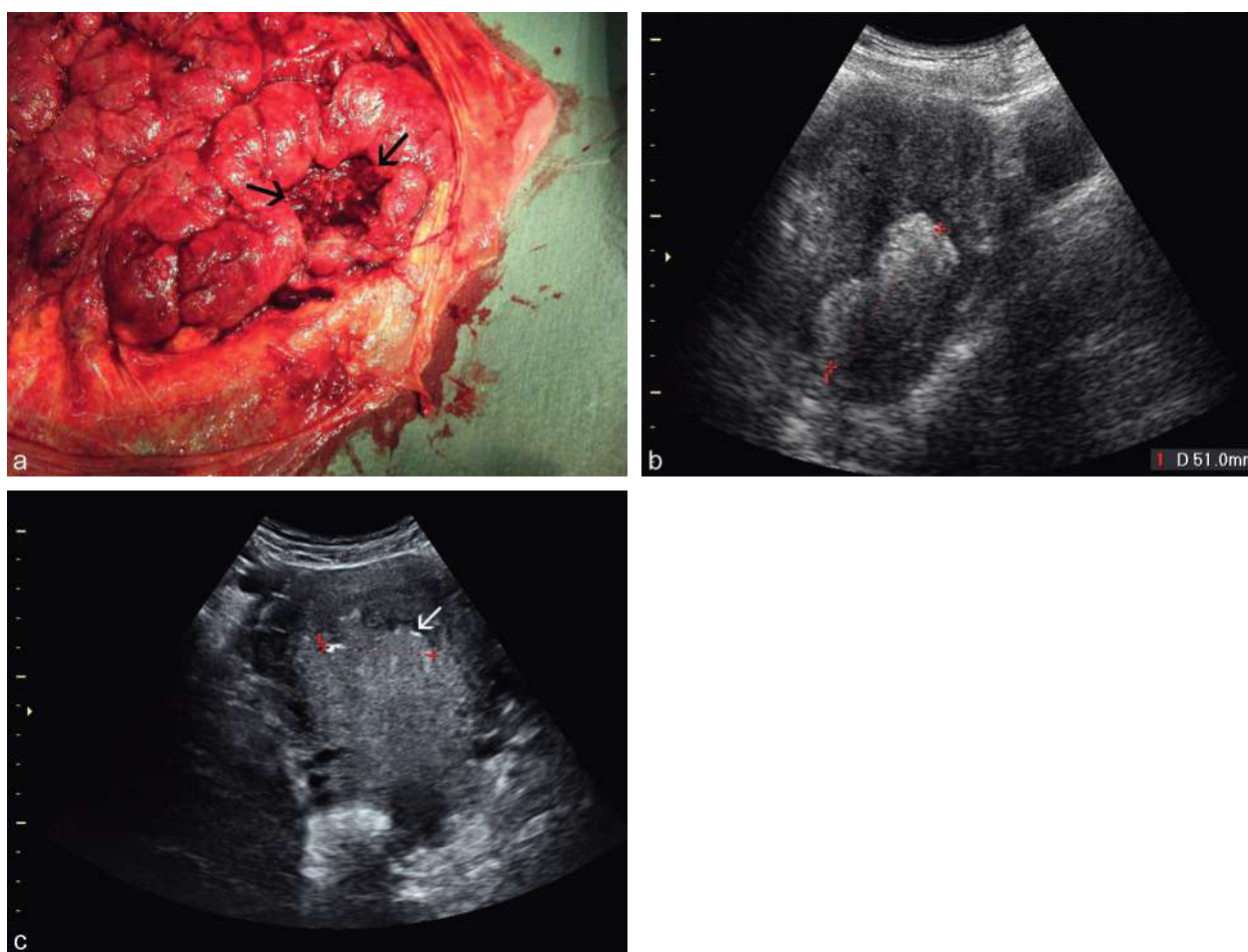


Fig. 2.57 Rétention placentaire. **a.** Absence d'un cotylédon (→) à l'examen du placenta : le cotylédon s'est détaché et il est resté dans la cavité utérine. **b.** Métrorragies persistantes 2 mois après une césarienne : rétention d'un gros cotylédon placentaire (5 cm) très échogène. **c.** Métrorragies prolongées en post-partum : cavité échogène avec des calcifications linéaires (→) très évocatrices de la plaque basale placentaire.

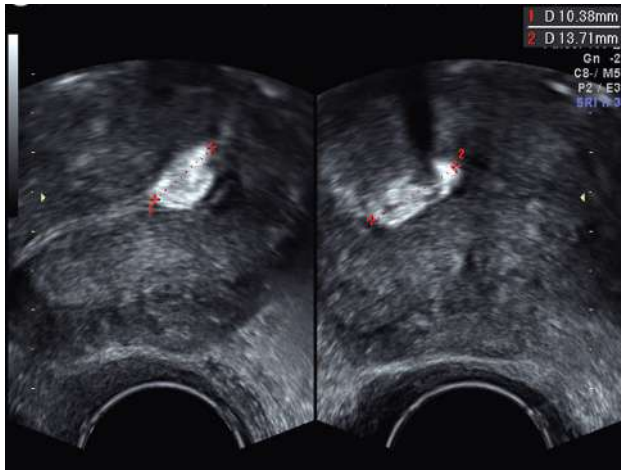


Fig. 2.58 Rétention placentaire (« polype placentaire »). Masse calcifiée de 15 mm, très échogène, quelques mois après l'accouchement.

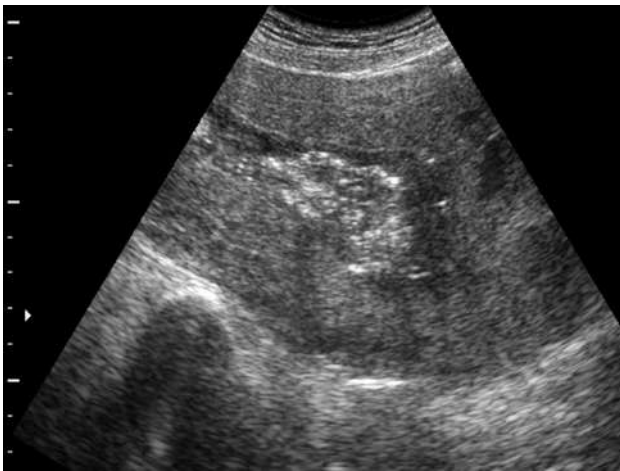


Fig. 2.59 Endométrite à anaérobies. Post-partum, 7^e jour. Utérus douloureux et pertes malodorantes. Rétention de sang et de caduque mêlés de microbulles de gaz formant des échos très brillants (discrets cônes d'ombres).

anaérobies (fig. 2.59), on peut noter la présence de gaz intra-utérin sous forme d'un pointillé échogène (microbulles) évocateur par son caractère diffus à toute la cavité (et par l'odeur caractéristique des pertes vaginales).

Malformations artérioveineuses utérines (MAVU)

Il s'agit de fistules ou d'anévrismes artérioveineux siégeant dans le myomètre.

Il existe des formes congénitales, très rares et dont on peut rapprocher les localisations utérines de la maladie de Rendu-Osler.

Dans l'immense majorité des cas, les MAVU sont acquises et presque toujours dans les suites (quelques semaines à quelques mois) d'une grossesse assez souvent compliquée : IVG, avortement avec curetage, grossesse molaire avec curetage, rétention trophoblastique ou placentaire, grossesses intramurales ou cornuales. Hors grossesse (mais cela sort du sujet), les MAVU sont très rares et ont été attribuées à des traumatismes utérins (curetages), des inflammations ou des infections de la cavité.

La fréquence est mal connue car le diagnostic n'est pas toujours porté, mais les MAVU sont loin d'être exceptionnelles et elles constituent une source importante d'hémorragies utérines très graves et d'hystérectomie d'hémostase en dehors de l'accouchement. Elles siègent dans le myomètre juxtacavitaire et peuvent soulever l'endomètre. On peut les visualiser en hystérocopie (zone bosselée et bleuâtre) et on conçoit qu'un curetage hémostatique sur ce type de lésions puisse avoir des conséquences catastrophiques.

Sur le plan étiopathogénique, on se rappellera que des anastomoses artérioveineuses se constituent physiologiquement et transitoirement dans le myomètre pour constituer le lit vasculaire du placenta (voir chap. 5) : les MAVU pourraient être considérées comme un défaut (ou retard) de régression du système utéroplacentaire après la grossesse. Cette absence d'involution vasculaire s'accompagne d'une néo-angiogenèse intense mais localisée à l'intérieur du myomètre comme le montrent les explorations vasculaires (écho-Doppler, artériographie). Ce phénomène pourrait être lié à une rétention trophoblastique inapparente mais encore active même si le taux d'HCG est habituellement faible ou nul.

En échographie simple (fig. 2.60a et c), la lésion est discrète formant une zone intramyométriale de texture un peu différente du myomètre normal, échogène et inhomogène, à contours irréguliers et mal limités. Il suffit de passer en mode Doppler couleur (voir fig. 2.60a et c) et le diagnostic devient presque évident : l'image contient une plage d'hypervascularisation artérielle intense avec des flux turbulents avec des vitesses élevées (pouvant dépasser 1 mètre/seconde : fig. 2.60b), tourbillonnaires et à basse résistance.

Le bilan est souvent complété par l'IRM et par l'artériographie. L'angiographie peut précéder directement l'embolisation artérielle qui est le traitement logique des MAVU hémorragiques. L'importance du saignement peut devenir une urgence vitale et conduire à l'hystérectomie d'hémostase. Mais en l'absence d'urgence hémorragique, il est préférable de patienter un peu (sous traitement coagulant et utérotonique) car la régression spontanée est possible : toutes les équipes qui ont publié des séries de MAVU font état de régressions spontanées en quelques semaines et de l'absence de conséquences sur l'avenir obstétrical. Mais cette abstention impose des précautions strictes avec information de la patiente et orientation vers un service de gynécologie « accouplé » à un plateau de radiologie interventionnelle permettant un accueil permanent en cas de récidive hémorragique.

Pathologie pelvienne du post-partum

Hématomes pelviens

Ces hématomes compliquent les incisions de césarienne (en particulier en cas de troubles de l'hémostase) et les déchirures obstétricales graves, étendues au cul-de-sac vaginal et au segment inférieur de l'utérus. Ils siègent sous le péritoine pelvien (si le péritoine est également déchiré, il existe un hémopéritoine), en avant dans l'espace vésico-utérin et latéralement dans la base des ligaments larges.

L'aspect échographique est souvent évident (fig. 2.61). Le scanner permet parfois une évaluation plus précise. La prise en charge dépend de l'importance de la spoliation sanguine

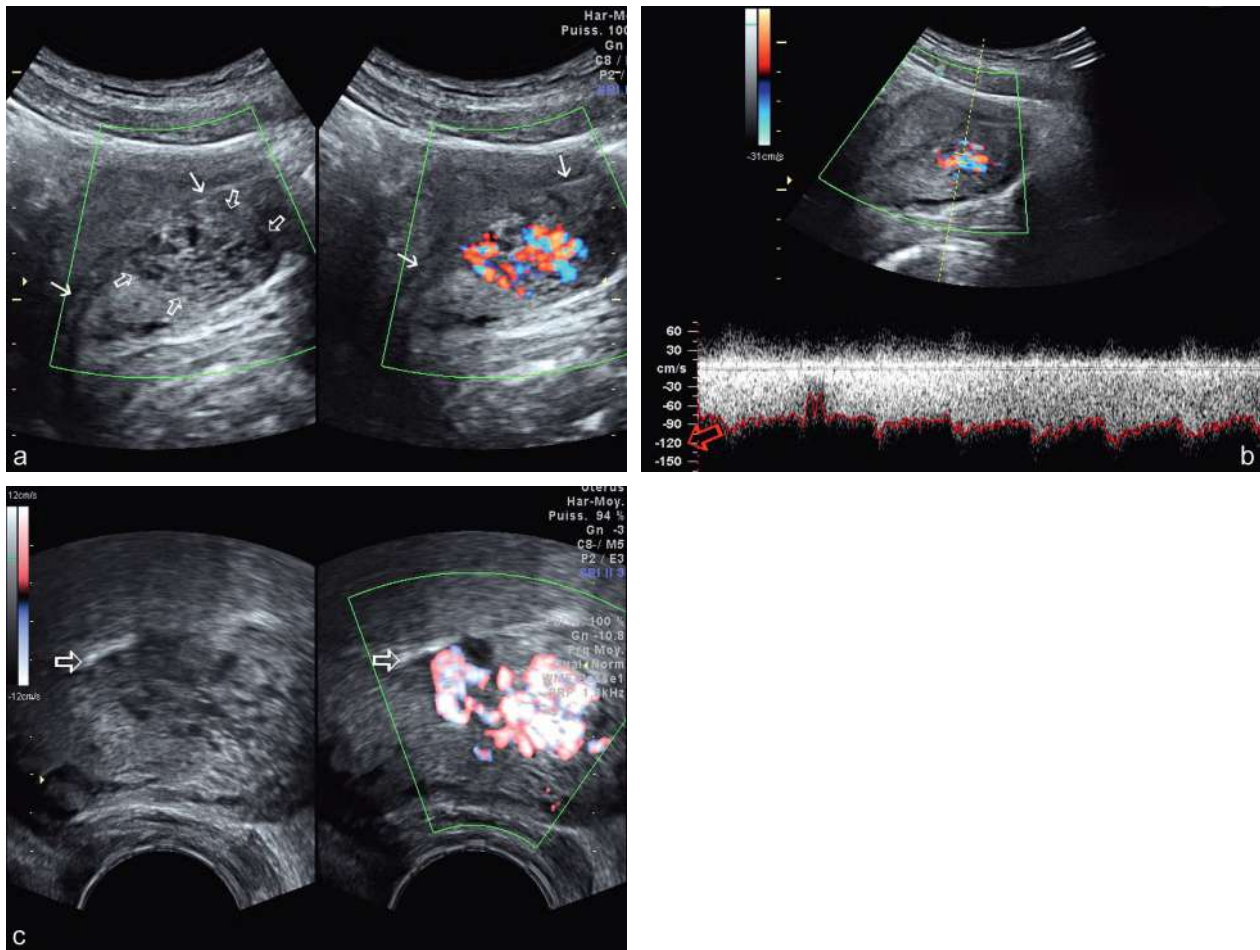


Fig. 2.60 Malformation artérioveineuse utérine (MAVU). **a.** Métrorragies abondantes 2 mois et demi après une IVG par aspiration. À gauche, échographie par voie abdominale montrant une zone discrètement hétérogène, un peu « en fromage suisse » (⇒) siégeant dans le myomètre antérieur, sous la ligne cavitaire (→). À droite, l'éclairage en Doppler couleur apporte un diagnostic immédiat et évident. **b.** MAVU et Doppler pulsé. Flux extrêmement turbulent avec une vélocité très élevée en certains points de la MAVU (jusqu'à 120 cm/sec). **c.** Par voie vaginale. À gauche, zone « marbrée », hétérogène, mal limitée, siégeant sous la ligne cavitaire (⇒) avec, à droite, un signal Doppler couleur très vif.

et de l'évolutivité : chirurgie, embolisation artérielle ou abstention. En cas d'abstention, la régression est habituelle mais nécessite quelques semaines et passe par l'enkystement transitoire (pseudo-kyste) de l'hématome.

Thrombophlébites des veines utérines

Il s'agit d'un diagnostic difficile. Le contexte clinique est toujours celui d'une infection puerpérale, le tableau évoquant le plus souvent une endométrite, parfois une pyélonéphrite, qui résiste au traitement antibiotique simple. La thrombose concerne le plexus veineux latéro-utérin et/ou la veine ovarienne (à droite le plus souvent), elle est infectée et entourée d'une importante réaction inflammatoire, elle peut s'étendre en haut vers la veine rénale gauche et la veine cave, en bas vers les veines iliaques (risques d'embolies septiques).

L'échographie par voie abdominale (fig. 2.62 et 2.63) peut retrouver le « boudin » hétérogène (trans-sonique), latéro-utérin et remontant au-dessus de la corne, de plusieurs centimètres de diamètre, contenant un caillot faiblement échogène, sans flux en Doppler. L'obésité ou les interpositions digestives rendent cependant le diagnostic aléatoire (diagnostic qui peut probablement être amélioré

par voie vaginale) et le doute impose la TDM ou l'IRM. L'héparinothérapie doit être associée à l'antibiothérapie pour obtenir la guérison.

Pathologies extragynécologiques associées à la grossesse

Pathologie néphro-urologique associée à la grossesse

Au cours de la grossesse, la pathologie néphro-urologique est fréquente, sans doute favorisée par l'hypotonie des voies excrétrices et les phénomènes compressifs liés à l'utérus gravide. Cette pathologie est (et doit être) surtout fréquemment évoquée en cas de douleurs pelviennes ou lombaires (infection ? calcul ?), de menace d'accouchement prématuré (infection ?), de fièvre. On peut légitimement considérer que l'échographie des voies urinaires fait partie de l'examen échographique de la grossesse, surtout dans un contexte d'urgence.

L'étude des reins peut souvent être « débrouillée » en décubitus dorsal avec des coupes antérieures (aidées par une inspiration profonde), surtout pour le rein droit éclairé

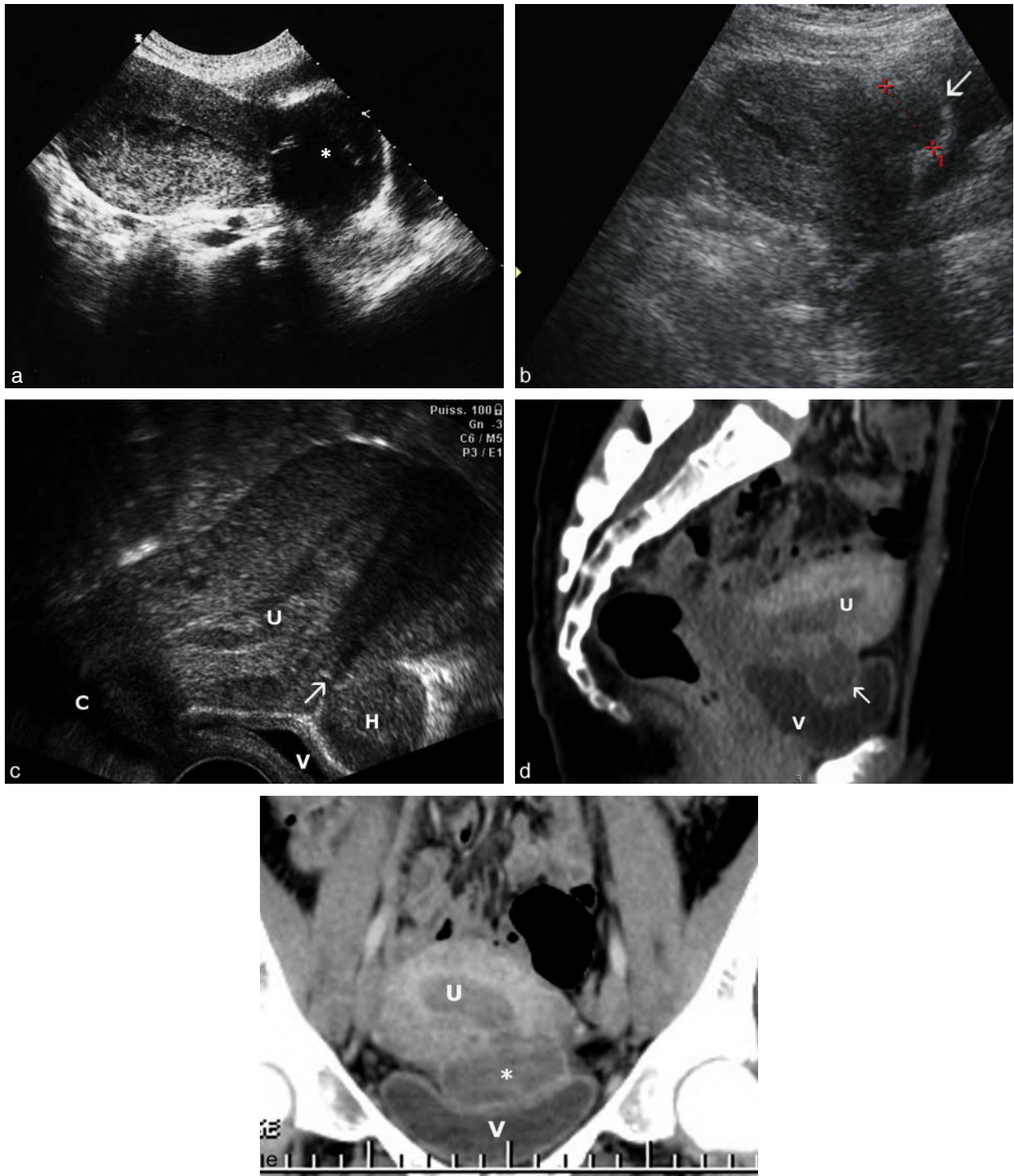


Fig. 2.61 Hématomes pelviens. **a.** Quinze jours après une césarienne avec difficultés d'hémostase : collection liquidienne (6 cm) dans l'espace vésico-utérin (*). **b.** Un mois après une césarienne : collection liquidienne sur la face antérieure de l'utérus (→). **c.** Même dossier qu'en **b** : par voie vaginale, hématome (H) bombant dans la vessie (V), devant la cicatrice qui siège très haut sur le corps utérin. L'écho dense (→) correspond au fil de suture de l'hystérotomie. Présence de sang dans la cavité utérine (U). C : col utérin. **d.** et **e.** Même dossier qu'en **b** : en scanner, l'hématome (→ en d ; * en e) communique avec la cavité utérine par une petite désunion localisée (danger : cicatrice fragile pour une grossesse future).

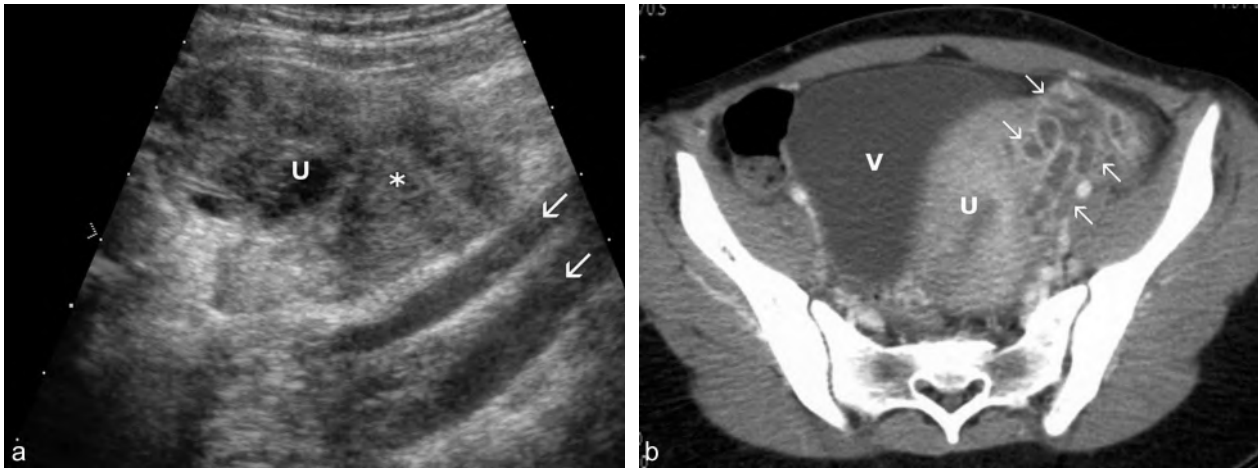


Fig. 2.62 Thrombophlébite pelvienne du post-partum. **a.** Échographie, coupe à droite de l'utérus : multiples thrombus (*) dans les plexus veineux du bord utérin, au contact de la corne utérine (U), en avant et au-dessus des vaisseaux iliaques (→). **b.** Scanner, même dossier : thromboses latéro-utérines (→) avec réaction inflammatoire (V : vessie ; U : utérus).

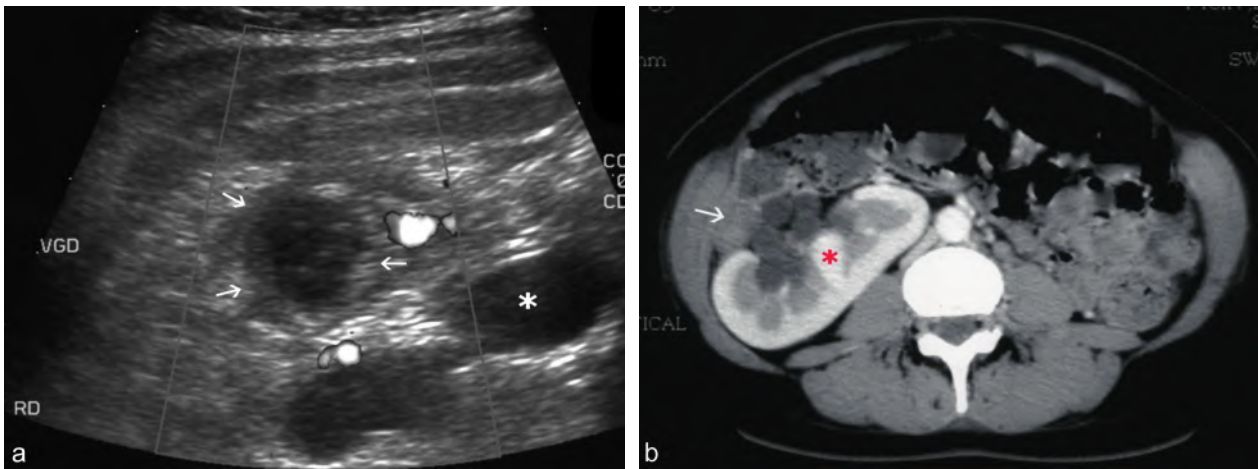


Fig. 2.63 Thrombophlébite pelvienne du post-partum, bilan d'une pyélonéphrite en suites de couches. **a.** Échographie, région sous-hépatique : thrombose dans la veine ovarienne droite (→) avec silence Doppler, malposition rénale et dilatation pyélique (*) qui complique le diagnostic. **b.** Scanner, même dossier : veine ovarienne thrombosée (→), malposition rénale (*) avec une dilatation pyélique. Source : Y. Robert.

par la fenêtre hépatique, et des coupes très latérales. Il ne faut pas hésiter à passer en décubitus latéral, bras relevé au-dessus de la tête, pour obtenir un abord postérieur lombaire à travers le psoas. On peut ainsi évaluer : la hauteur du rein, ses contours, le diamètre antéropostérieur du bassin, l'aspect des calices et du parenchyme.

L'uretère lombaire est étudié à la sortie du bassin puis, si les conditions le permettent, en arrière de l'utérus gravide.

La vessie ne doit pas être oubliée et on doit l'aborder par voie abdominale et vaginale si besoin : contours, trigone et orifices urétéraux, épaisseur de la paroi, recherche des flux urétéraux, uretère pelvien en arrière.

Hyptonie physiologique des voies excrétrices

L'échographie retrouve de façon quasi constante un élargissement modéré des voies excrétrices intrarénales, surtout du bassin à développement extrasinusal. Les calices sont peu modifiés. L'hyptonie est toujours plus importante à droite (rôle de la veine ovarienne qui cravate l'uretère de ce côté).

Le diamètre antéropostérieur du bassin atteint souvent 15 à 20 mm sans signification pathologique (sous réserve d'une absence de douleur, de fièvre ou de dilatation des calices). L'uretère est modérément dilaté et peut être visible jusqu'au promontoire : l'utérus gravide, en deuxième partie de grossesse, constitue une bonne « fenêtre » liquidienne pour l'observer (fig. 2.64a et b).

L'uro-IRM peut être utile pour visualiser l'ensemble des voies excrétrices et permet grâce aux séquences T2 d'obtenir un effet urographique sans injection de produit de contraste (fig. 2.64c).

Dilatation pathologique des voies excrétrices

La dilatation pathologique des voies excrétrices (hydronéphrose ou urétéro-hydronéphrose) se différencie de l'hyptonie par :

- le tableau clinique (douleurs lombaires, coliques néphrétiques, avec ou sans fièvre) ;
- l'importance de la dilatation du bassin (plus de 30 mm à droite et 20 mm à gauche en antéropostérieur) ;

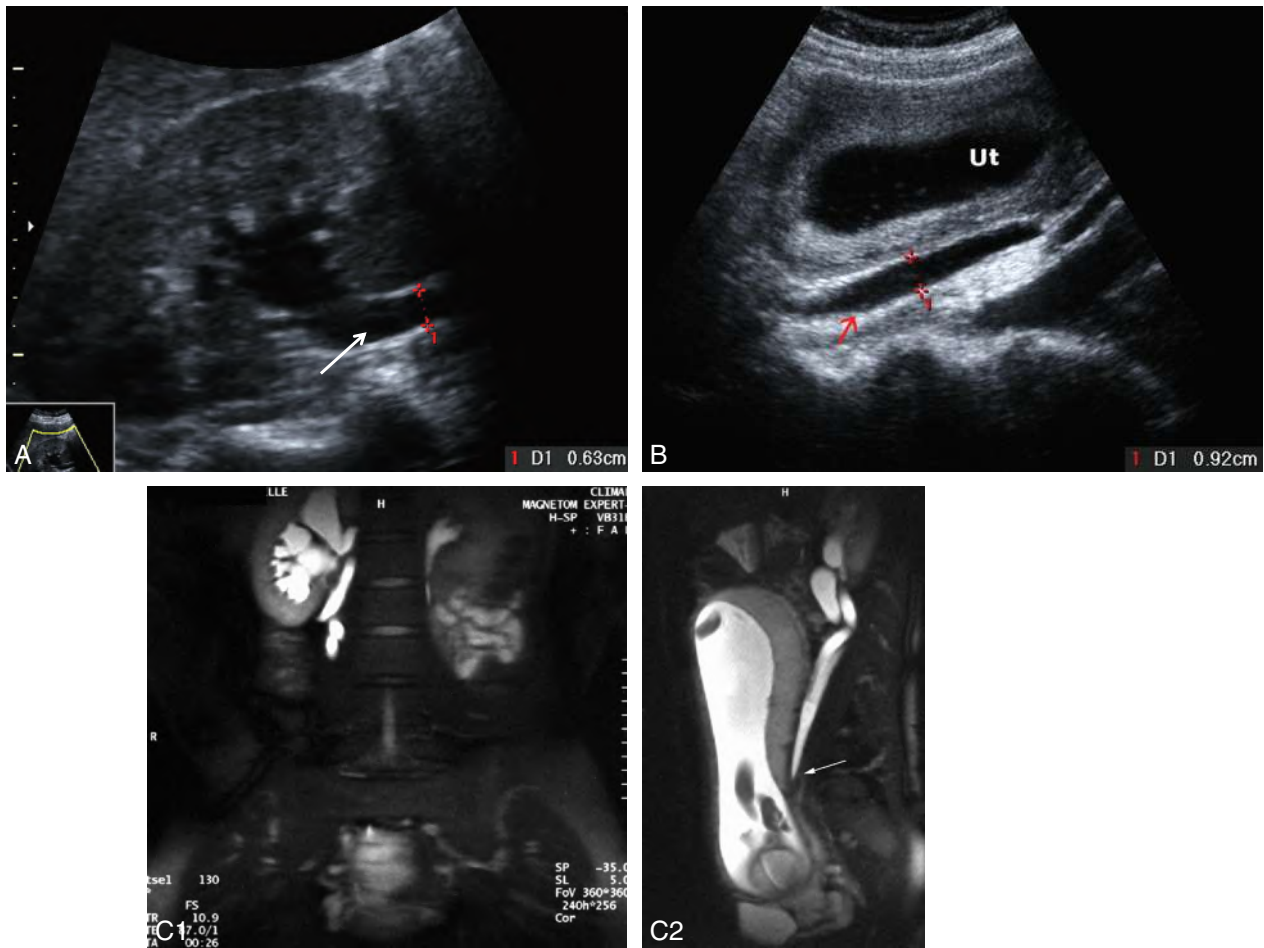


Fig. 2.64 Dilatation physiologique (hypotonie) de la voie excrétrice urinaire droite, à 4 mois de grossesse. **a.** Bassinet bien visible en coupe frontale, calices non dilatés, uretère lombaire (→) bien visible en raison de l'hypotonie. **b.** L'uretère lombaire hypotonique (→) mesure 9 mm de diamètre et il est bien visible à travers la fenêtre liquide du bord droit de l'utérus (Ut). **c.** Uro-IRM (coupe frontale et coupe sagittale droite) montrant la dilatation des voies urinaires supérieures liée à l'hypotonie et la compression urétérale par l'utérus gravide au niveau du détroit supérieur (→).

- la dilatation concomitante des calices (plus de 10 mm), et parfois la visualisation de l'uretère lombaire ou pelvien, toujours pathologique en dessous du promontoire.

L'uretère pelvien dilaté donne une image kystique en coupe transversale, le diagnostic sera redressé par la coupe longitudinale et parfois l'observation d'un péristaltisme.

Lithiase urinaire

Un calcul rénal peut être visualisé facilement (hyperéchogène, cône d'ombre) s'il est de volume suffisant et si les cavités sont dilatées. En l'absence de dilatation, la lithiase est plus difficilement visible au sein du sinus échogène.

De même, les calculs urétéraux sont rarement mis en évidence (fig. 2.65a et b). Cependant, les calculs du bas uretère peuvent être parfaitement repérés en échographie vaginale, à condition de penser à les rechercher (fig. 2.65c). Par ailleurs, l'étude Doppler des flux urétérovésicaux est intéressante car leur mise en évidence permet d'apprécier le caractère plus ou moins obstructif de la lithiase (voir fig. 2.64d).

Le diagnostic de lithiase urinaire est dans l'ensemble difficile en cours de grossesse. Si le tableau clinique le justifie (résistance ou récurrence), on recourt plutôt actuellement à

quelques clichés d'urographie, ou à l'uroscan en mode *low-dose* ou mieux à une uro-IRM.

Pyélonéphrite aiguë

Échographiquement, le rein peut être légèrement augmenté de volume, avec une dilatation des voies excrétrices qui est surtout significative à gauche. Mais la structure échographique du rein n'est pas forcément modifiée : une augmentation de l'échogénicité dans un secteur du rein est évocatrice mais ne constitue pas un critère réellement fiable.

La résistance au traitement médical d'une pyélonéphrite doit faire évoquer une complication type pyonéphrite, abcès du rein ou phlegmon périnéphrétique. L'abcès du rein est parfois visible en échographie (lacune intraparenchymateuse irrégulière) mais le scanner, dans cette rare indication, est certainement beaucoup plus performant pour évaluer la structure du rein et l'atmosphère périrénale : il nécessite des clichés très tardifs et donc une irradiation plus importante.

Vessie et cystite

L'**urétérocèle** forme une poche liquidienne intravésicale (fig. 2.66) très caractéristique, se gonflant avec l'évacuation

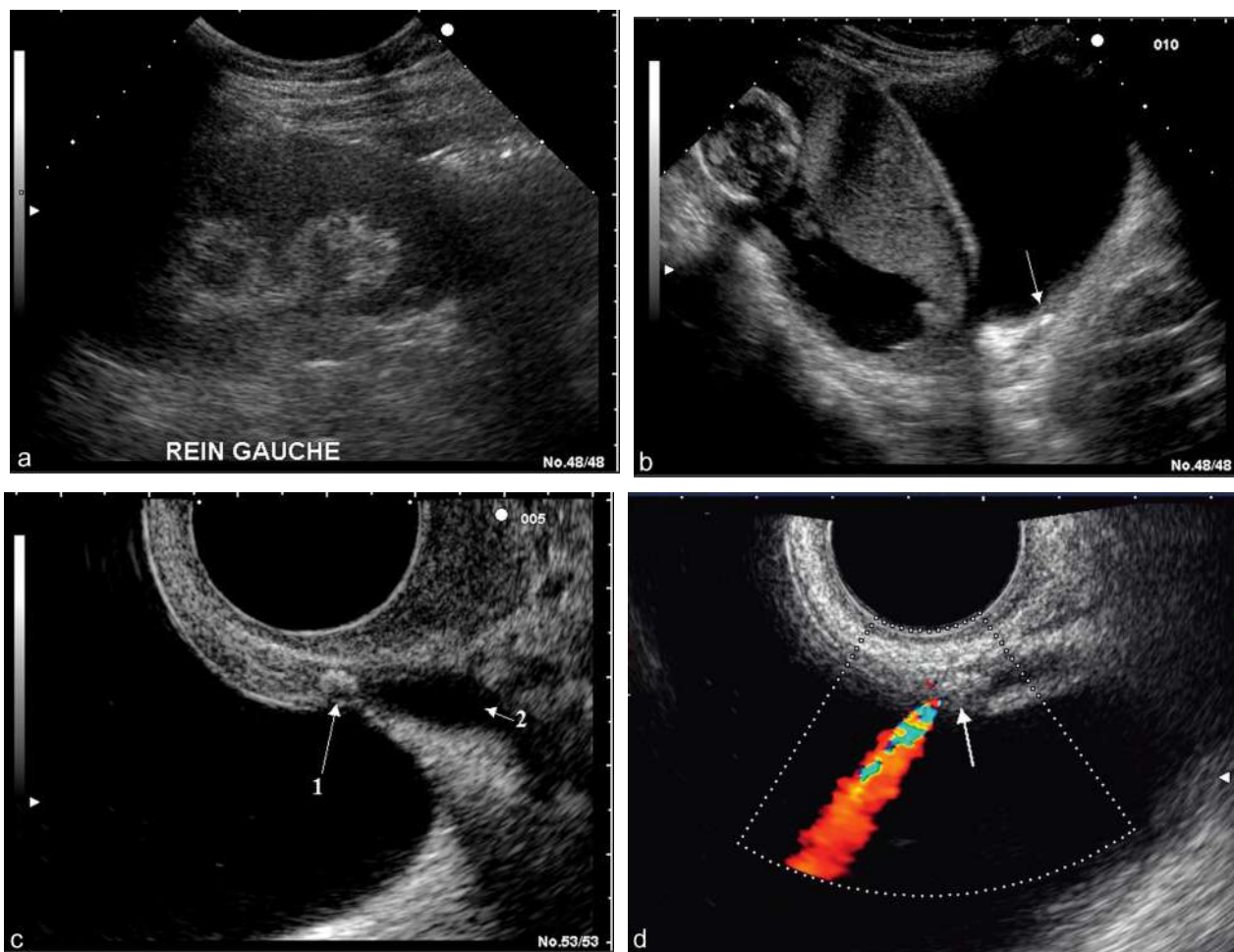


Fig. 2.65 Lithiase du bas uretère. **a.** Douleurs lombaires et pelviennes gauches à 14 SA. L'échographie ne montre pas de dilatation du rein gauche. **b.** L'échographie pelvienne sus-pubienne ne montre pas d'anomalie annexielle, mais suspecte une petite image échogène rétrovésicale en dessous de l'utérus gravide (→). **c.** L'échographie vaginale confirme la présence d'un calcul du méat urétéral (1) avec petite dilatation de l'uretère pelvien (2). **d.** La présence du jet uretérovésical en Doppler confirme le caractère partiellement obstructif du calcul ce qui explique l'absence de dilatation rénale gauche (voir vidéo 2.65).

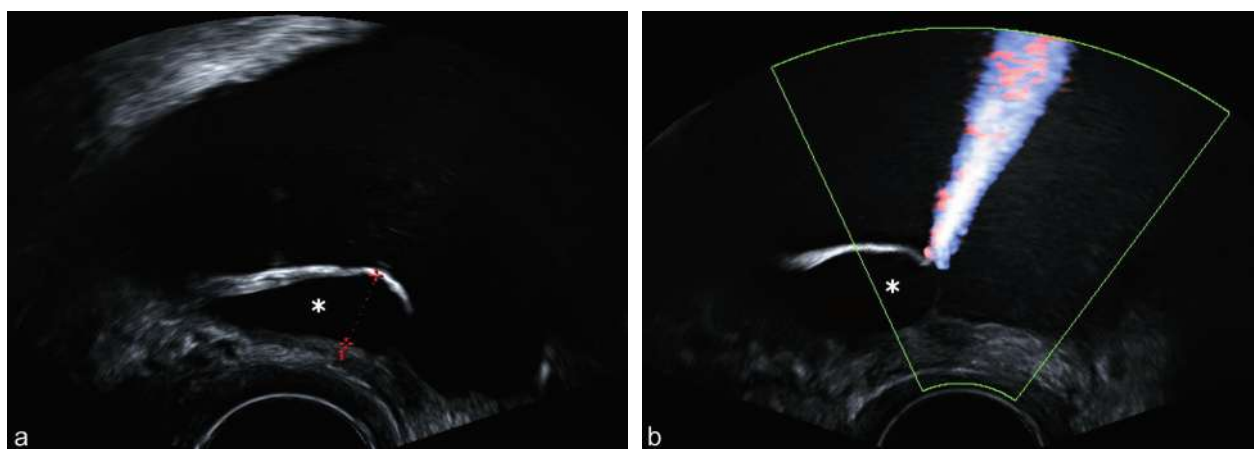


Fig. 2.66 Vessie. **a.** Voie vaginale : urétérocèle (*) en phase de remplissage. **b.** Voie vaginale avec Doppler couleur : flux urétéral accompagnant l'évacuation de l'urétérocèle (*).

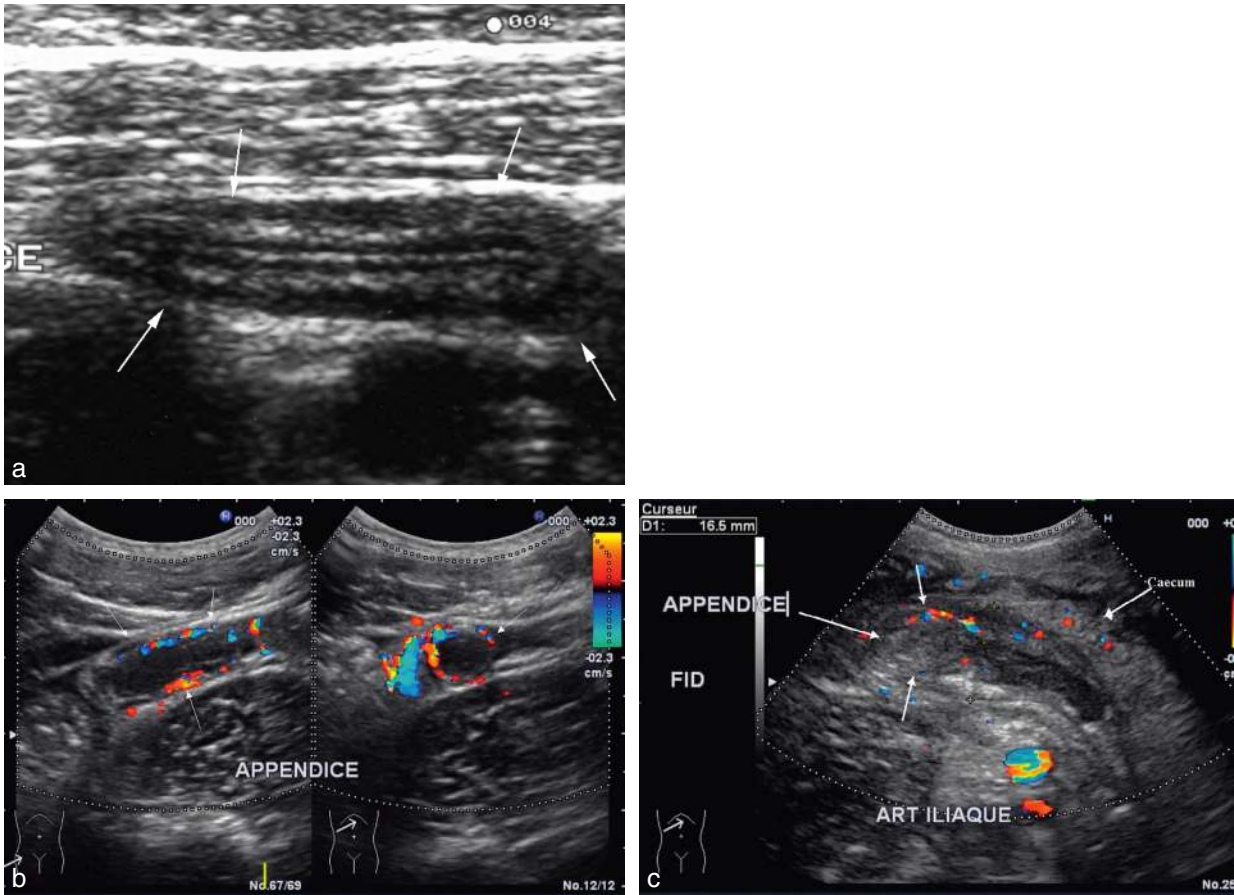


Fig. 2.67 Appendicite. a. Aspect échographique typique : image échogène allongée à paroi épaisse (→). b. Doppler : on repère en coupes sagittale et transversale des vaisseaux (→) dans la paroi de l'appendice congestif. c. Appendicite rétrocaecale : les vaisseaux, visibles dans la paroi épaisse, permettent de mieux visualiser l'appendice en partie masquée par le caecum.

urétérale, accompagnée habituellement d'une dilatation de l'uretère pelvien : il doit faire aussi rechercher une duplication des voies excrétrices.

La cystite isolée et typique est assez rare pendant la grossesse. Son diagnostic repose surtout sur la symptomatologie clinique. L'échographie n'est certainement pas indispensable, mais elle peut apporter quelques arguments complémentaires :

- l'échogénicité de l'urine n'est pas un signe d'infection (il peut s'agir aussi bien de sang, de pus ou de cristaux) ;
- l'œdème de la paroi est fréquent dans les vraies cystites aiguës douloureuses (épaisseur ≥ 5 mm) ;
- l'hypervascularisation de la muqueuse est possible ;
- la douleur élective sous la sonde vaginale, à la pression légère sur les parois vésicales, est aussi un argument très significatif.

Pathologie hépatobiliaire

L'échographie joue un rôle essentiel dans le diagnostic de la lithiase vésiculaire et de ses complications, la cholangiographie est actuellement remplacée par la bili-IRM.

La lithiase vésiculaire est relativement banale pendant la grossesse, parfois de découverte fortuite lors de l'échographie de fin de grossesse en raison du voisinage de la vésicule et du fond utérin. En revanche, la cholécystite lithiasique est un événement rare au cours de la grossesse.

Outre le tableau clinique, l'échographie participe au diagnostic devant :

- la présence des calculs ;
- la douleur sous la sonde ;
- l'épaississement de la paroi vésiculaire (supérieur à 3 mm) ;
- l'œdème du lit vésiculaire.

Devant un ictère gravidique, l'échographie couplée au bilan biologique et éventuellement complétée par la bili-IRM doit permettre de différencier :

- un ictère lithiasique : calculs vésiculaires, dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et du cholédoque ;
- une cholestase intra-hépatique, sans dilatation des voies biliaires intra-hépatiques, dont les causes les plus fréquentes sont l'hépatite virale, la cholestase gravidique et la stéatose hépatique gravidique (gros foie hyperéchogène), les deux dernières affections présentant un risque important pour le fœtus.

Syndrome appendiculaire

Le diagnostic d'appendicite est ici compliqué par la présence de l'utérus gravide. Devant un syndrome douloureux de la fosse iliaque droite, le premier rôle de l'échographie est d'éliminer une cause annexielle (kyste de l'ovaire en particulier).

En revanche, la visualisation directe de l'appendice sous forme d'une petite image échogène allongée, à paroi épaisse, non compressible (fig. 2.67a), mesurant plus de 7 mm de diamètre, occupant la fosse iliaque droite ou d'une collection abcédée est possible si l'appendice est superficiel. En Doppler, il est souvent possible de repérer des vaisseaux dans la paroi appendiculaire qui est hyperhémisée par l'inflammation (fig. 2.67b), ceci peut aider au repérage de l'appendicite en situation profonde notamment rétrocaecale (fig. 2.67c). La découverte d'un épanchement liquidien rétro-utérin vient conforter le diagnostic. Quoi qu'il en soit, l'échographie n'a de valeur qu'en cas de positivité, et en aucun cas elle ne doit se substituer à la clinique.

Compléments en ligne

Une vidéo relative à ce chapitre est disponible à l'adresse suivante :

<http://www.em-consulte.com/e-complement/473173>

Ou en flashant le code indiqué ci-dessous à l'aide de votre téléphone ou de votre tablette et d'une application dédiée :

Vidéo 2.65 Lithiase du bas uretère.

La présence du jet uretérovésical en Doppler confirme le caractère partiellement obstructif du calcul ce qui explique l'absence de dilatation rénale gauche.

Pour en savoir plus

Anatomie pelvienne de la femme

Kamina P. Anatomie clinique, tome 4 : Organes urinaires et génitaux, pelvis, coupe du tronc. 2^e éd. Paris : Maloine ; 2008.

Pathologies associées à la grossesse

Ramanah R, Sautière JL, Maillat R, Riethmuller D. Urgences chirurgicales non obstétricales au cours de la grossesse. In : Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier ; Gynécologie/Obstétrique, 5-049-D-10 ; 2011.

Rooholamini SA, Au AH, Hansen GC, Kioumeh F, Dadsetan MR, Chow PP, et al. Imaging of pregnancy-related complications. Radiographics 1993 ; 13 : 753-70.

Masses annexielles et grossesse

Canis M, Lagrange E, Azuar AS, Botchorishvili R, Houle C, Rabischong B, et al. Prise en charge des masses annexielles pendant la grossesse. In : Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier ; Gynécologie, 690-A-10 ; 2012.

Chauveaud-Lambling A, Picone O, Fernandez H. Tumeurs de l'ovaire et grossesse. In : Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier ; 2006, Obstétrique : 5-047-S-10.

Chiang G, Levine D. Imaging of adnexal masses in pregnancy. J Ultrasound Med 2004 ; 23 : 805-19.

Condous G, Khalid A, Okaro E, Bourne T. Prevalence and natural history of adnexal pathology detected at first-trimester sonography. Ultrasound Obstet Gynecol 2004 ; 24 : 62-6.

Condous G, Khalid A, Okaro E, Bourne T. Should we be examining the ovaries in pregnancy? Prevalence and natural history of adnexal pathology detected at first-trimester sonography. Ultrasound Obstet Gynecol 2006 ; 24 : 62-6.

Goffinet F. Kystes ovariens et grossesse. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2001 ; 30 : S100-8.

Jeong YY, Outwater EK, Kang HK. Imaging evaluation of ovarian masses. Radiographics 2000 ; 20 : 1445-70.

Weinreb JC, Brown CE, Lowe TW, Cohen JM, Erdman WA. Pelvic masses in pregnant patients : MR and US imaging. Radiology 1986 ; 159 : 717.

Kystes ovariens fonctionnels et HSO

Bazot M, Robert Y, Mestdagh P, Boudghène F, Rocourt N. Pathologie fonctionnelle de l'ovaire. J Radiol 2000 ; 81(Suppl) : 1801-18.

Fibrome et grossesse

Lopes P, Thibaud S, Simonnet R, Boudineau M. Fibrome et grossesse : quels sont les risques? J Gynecol Obstet Biol Reprod 1999 ; 28 : 772-7.

Malformations génitales et grossesse

Airoldi J, Berghella V, Sehdev H, Ludmir J. Transvaginal ultrasonography of the cervix to predict preterm birth in women with uterine anomalies. Obstet Gynecol 2005 ; 106 : 553-6.

Poncellet C, Aissaoui F. Malformations utérines et reproduction. Gynecol Obstet Fertil 2007 ; 35 : 821-5.

Reichman D, Laufer MR, Robinson BK. Pregnancy outcomes in unicornuate uteri : a review. Fertil Steril 2008 ; 91(5) : 1886-94.

Sayegh I, Soignon P, Huissoud C, Rudigoz RC. Retentissement obstétrical des malformations utérines. In : Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier ; Obstétrique, 5-061-A-10 ; 2009.

Troiano RN, McCarthy SM. Müllerian duct anomalies : imaging and clinical issues. Radiology 2004 ; 233 : 19-34.

Col utérin et grossesse

Goffinet F, Kayem G. Diagnostic et pronostic de la menace d'accouchement prématuré à l'aide de l'examen clinique et de l'échographie. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2002 ; 31 : 5S22-34.

Hassan SS, Romero R, Vidyadhari D, Fusey S, Baxter JK, Khandelwal M, et al. Vaginal progesterone reduces the rate of preterm birth in women with a sonographic short cervix : a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Ultrasound Obstet Gynecol 2011 ; 38 : 18-31.

Iams JD, Goldenberg RL, Meis PJ, Mercer BM, Moawad A, Das A. National Institute of Child Health and Human Development Maternal Fetal Medicine Unit Network. The length of the cervix and the risk of spontaneous premature delivery. N Engl J Med 1996 ; 334 : 567-72.

Rozenberg P. Échographie endovaginale du col utérin et évaluation du risque d'accouchement prématuré. In : Bault JP, Coquel P, Ville Y, Pratique de l'échographie obstétricale au deuxième trimestre. Sauramps médical ; 2008. p. 131-58.

SOGC. Évaluation par échographie cervicale pour la prédiction d'une naissance prématurée. Directives cliniques de la SOGC, mai 2001 ; (no 102). En ligne, www.sogc.org/guidelines.

Grossesse sur stérilet

Peri N, Graham D, Levine D. Imaging of intrauterine contraceptive devices. J Ultrasound Med 2007 ; 26 : 1389-401.

Thrombophlébite pelvienne

Quarello E, Desbrière R, Hartung O, Portier F, d'Ercole C, Boublil L, et al. Thrombophlébite de la veine ovarienne du post-partum. À propos de 5 cas et revue de la littérature. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2004 ; 33 : 430-40.

Savader J, Otero RR, Savader BL. Puerperal ovarian vein thrombosis : evaluation with CT, US, and MR. Imaging Radiology 1988 ; 167 : 637.

Twickler DM, Setiawan AT, Evans RS, Erdman WA, Stettler RW, Brown CE, et al. Imaging of puerperal septic thrombophlebitis : prospective comparison of MR imaging, CT, and sonography. AJR Am J Roentgenol 1997 ; 169 : 1039-43.

Diagnostic précoce des grossesses intra- et extra-utérines

Échographie de l'interruption volontaire de grossesse

B. Guérin, Y. Ardaens

PLAN DU CHAPITRE

Diagnostic de grossesse (quelle que soit la localisation)	74	Au niveau de l'ovaire	94
Diagnostic clinique	74	Ceuf extra-utérin	94
Échographie précoce	74	Hématosalpinx	96
Corps jaune de grossesse	74	Absence de tout signe annexiel	96
Endomètre décidualisé	76	Hémopéritoine	97
Diagnostic biologique	76	GEU de siège inhabituel	98
Dosage de l'HCG	76	Grossesse interstitielle et angulaire	98
Dosage de la progestérone	78	Grossesse dans la corne rudimentaire d'un utérus bicorne	103
Grossesse intra-utérine : diagnostic précoce	79	Grossesse intramurale	103
Diagnostic échographique de certitude immédiatement possible	79	GEU ovarienne	103
Il existe un sac ovulaire avec embryon et activité cardiaque	79	GEU abdominale	103
Il existe un sac ovulaire avec une vésicule ombilicale	79	Grossesse cervicale	104
Situations douteuses	80	Grossesses hétérotopiques	104
Mauvaises conditions d'examen	80	Principales options thérapeutiques	104
Ceuf trop petit et trop jeune	81	Traitement chirurgical	104
Sac ovulaire non évolutif	84	Traitement médical	104
Images « pièges »	85	Abstention thérapeutique	105
Grossesse extra-utérine (GEU) : diagnostic le plus précoce possible	91	Échographie des interruptions volontaires de grossesse	105
Facteurs de risque de GEU	93	Avant l'IVG	105
Signes utérins de la GEU	93	Protocoles d'IVG (en France, 2013)	105
Signes annexiels de la GEU	94	Jusqu'à 49 jours d'aménorrhée (7 SA)	105
		De 50 à 63 jours d'aménorrhée (8 SA et 6 j)	105
		Au-delà du 63 ^e jour d'aménorrhée (≥ 9 SA)	105
		Après l'IVG	105

Dans la grande majorité des cas, le diagnostic échographique précoce de la grossesse est inutile. Pour une femme désireuse d'une grossesse, sans facteur de risque particulier, se précipiter chez l'échographiste après quelques jours –

voire quelques heures! – de retard des règles constitue une preuve d'impatience bien moderne mais aussi une dépense superflue et souvent une source d'anxiété inutile. Pour ces impatientes, et leurs médecins, une référence médicale

opposable (RMO) a rappelé très justement qu'un test biologique qualitatif, urinaire ou plasmatique, est suffisant. La bonne pratique conduit à reporter cette première échographie entre 11 et 13 SA et 6 jours.

Il en va différemment dans certaines circonstances où la reconnaissance d'une grossesse, sa localisation et sa datation, peuvent constituer une réelle urgence :

- la *grossesse n'est pas désirée* et il est particulièrement utile de confirmer rapidement son existence et son âge pour envisager une interruption volontaire (IVG), si possible par méthode médicamenteuse : utilisation de la mifépristone (Mifégyne®) qui n'est possible actuellement que jusqu'à 7 ou 9 semaines d'aménorrhée, selon les conditions (mode ambulatoire ou hospitalier) ;
- il existe une *symptomatologie clinique inquiétante* pouvant faire évoquer une complication précoce de la grossesse, essentiellement un saignement ou des douleurs pelviennes ;
- il existe des *facteurs de risque de grossesse extra-utérine* (voir plus bas) et, dans ce contexte, la localisation précoce de la grossesse constitue une indication majeure et indiscutable de l'échographie.

Obsession des cliniciens, la **grossesse extra-utérine** (GEU) est donc devenue une préoccupation majeure pour les échographistes dont on attend toujours une précision miraculeuse. Malgré les progrès de l'imagerie (voie vaginale, Doppler), des zones d'incertitude persistent encore : le doute clinique se transforme parfois en doute échographique et la plus grande prudence s'impose dans les conclusions.

L'immense supériorité de l'échographie est quand même de souvent permettre un diagnostic d'exclusion de la GEU en localisant parfaitement l'œuf à l'intérieur de la cavité utérine. De plus, en cas de GEU, la précocité du diagnostic permet de prévenir les accidents hémorragiques et surtout d'envisager un traitement le plus conservateur possible.

Trois étapes diagnostiques seront quasi automatiquement parcourues :

- étape n° 1 – évoquer la possibilité d'une grossesse : ce diagnostic est toujours évoqué chez une femme en période d'activité génitale, d'autant plus que le contexte clinique s'y prête et *a fortiori* si elle nous présente un test biologique positif ;
- étape n° 2 – rechercher la grossesse à l'intérieur de l'utérus : un des éléments essentiels pour éliminer une GEU est la découverte d'une grossesse intra-utérine (GIU). En effet, l'association GEU + GIU (grossesses hétérotopiques) est assez exceptionnelle (entre 1/6000 et 1/30 000 grossesses), en dehors du contexte des traitements inducteurs de l'ovulation et surtout de la fécondation *in vitro* (FIV). Dans ce dernier cas, une étude attentive des annexes par voie endovaginale s'impose systématiquement, même si l'on voit un ou plusieurs œufs se développer dans la cavité utérine ;
- étape n° 3 – rechercher la grossesse en dehors de l'utérus, si elle n'est pas visible dans l'utérus.

Le diagnostic « précoce », dans ce chapitre, concerne les grossesses très jeunes et/ou de dimensions réduites, pouvant poser des problèmes diagnostiques, donc approximativement les six premières semaines d'aménorrhée (ou < 7 SA). Sur le plan sémantique, on confond parfois « œuf » et « embryon » : on parlera ici d'œuf pour désigner l'ensemble du produit

de conception (comprenant les enveloppes ovulaires), et d'embryon pour l'unité issue du développement du disque didermique formé dans le bouton embryonnaire.

Diagnostic de grossesse (quelle que soit la localisation)

Le développement de l'œuf et de son trophoblaste entraîne :

- la production d'HCG (hormone chorionique gonadotrope) par le trophoblaste et c'est cette hormone qui sert de base au diagnostic biologique de grossesse ;
- sous l'influence de cette HCG, la prolongation de la vie du corps jaune qui devient le corps jaune gravidique responsable d'une forte sécrétion de progestérone entraînant des modifications locales (utérines) et générales dans l'organisme de la future mère.

Diagnostic clinique

Le diagnostic clinique de la grossesse a été la seule méthode utilisée pendant de nombreux millénaires, avant « l'invention » de la lapine (test historique dit « de la lapine » qui consiste à injecter l'urine de la patiente dans l'ovaire d'une lapine ce qui provoque une ovulation si cette urine contient de l'hormone de grossesse). Rappelons que le développement d'une grossesse s'accompagne habituellement d'un retard de règles, d'une augmentation de volume des seins, de petits signes digestifs (nausées) et neurosensoriels (sommolence, modification du goût). Mais l'absence de symptômes cliniques, on le sait bien, ne permet jamais d'éliminer formellement la grossesse.

Rappelons également que la grossesse s'accompagne de modifications utérines : augmentation de volume (même si l'œuf est extra-utérin), ramollissement, glaire cervicale épaisse (un aspect de glaire limpide de type péri-ovulatoire élimine presque sûrement la possibilité d'une grossesse). Enfin, toute grossesse, même normale, peut s'accompagner de petits signes faussement inquiétants : douleur et pesanteur pelvienne, métrorragies minimales (ou fausses règles dites « anniversaires »).

Échographie précoce

L'échographie précoce, en dehors de la visualisation de l'œuf et parfois avant elle, va retrouver deux signes associés quasi obligatoires.

Corps jaune de grossesse

C'est un corps jaune typique, souvent volumineux, volontiers kystique (fig. 3.1, et voir fig. 2.1 et 2.2). C'est aussi un corps jaune « obligatoire » qui témoigne de l'ovulation car sans ovulation, pas de grossesse.

Dans tous les cas, il est souligné par un signal Doppler intra-ovarien à très basse résistance, annulaire en mode couleur. Dans tous les cas également, c'est un « beau » corps jaune, bien vascularisé, ce qui est logique car il est le fruit d'une ovulation de bonne qualité puisqu'elle a pu conduire à une fécondation. *A contrario*, des ovaires au repos, petits, sans signe vasculaire de présence d'un corps jaune, rendent peu probable le diagnostic de grossesse.

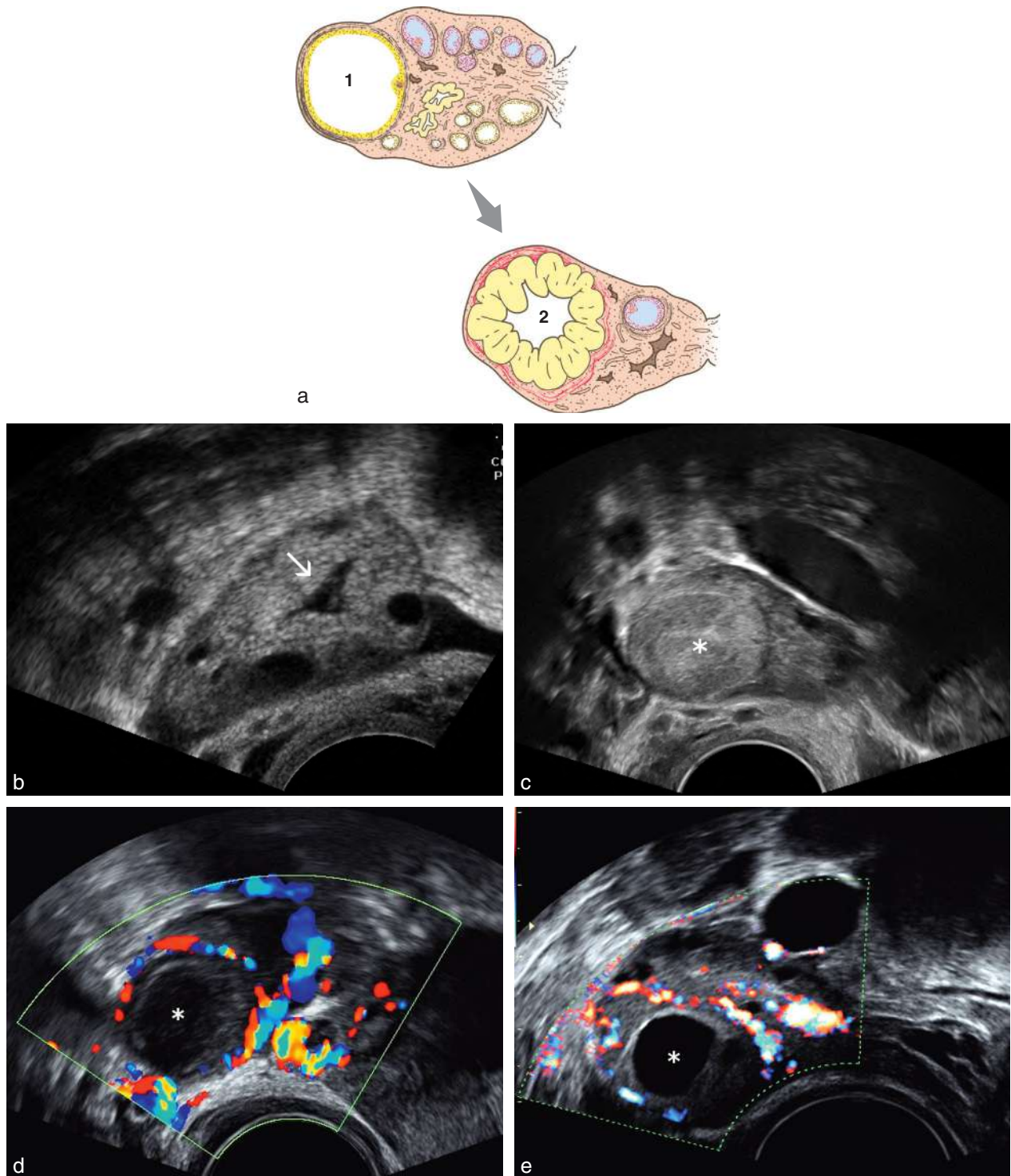


Fig. 3.1 Ovaire et corps jaune. **a.** Transformation du follicule (1) en corps jaune (2) après l'ovulation : petite cavité en forme d'étoile et hypertrophie de la granulosa entourée d'un anneau vasculaire. **b.** Présence d'un corps jaune récent (→), typique, avec une image triangulaire. **c.** Corps jaune discret « plein », simplement marqué par une hyperéchogénéité (*). **d.** L'anneau couleur confirme la présence du corps jaune (*). **e.** Petite image kystique de 22 mm (*) : l'anneau vasculaire, un peu à distance du kyste (épaisseur de la granulosa), permet d'affirmer que c'est un corps jaune. Source : fig. 3.1a d'après Catala M. Embryologie : développement précoce chez l'humain. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2006.

Le repérage du corps jaune gravidique est souvent facile lorsqu'il forme une image pseudo-kystique liquidienne (fig. 3.1b), parfois de forme étoilée ou triangulaire finement échogène. L'image est entourée d'une zone échogène (gra-

nulosa hypertrophiée, fig. 3.1e) elle-même cerclée par un anneau vasculaire en Doppler couleur. Le repérage est plus difficile en cas de corps jaune « solide », entièrement occupé par la granulosa (fig. 3.1c), et il faudra parfois interroger

chaque ovaire en Doppler couleur pour l'identifier (fig. 3.1d et e). Connaître le côté de l'ovulation est rarement utile sauf en cas de suspicion de GEU.

Par ailleurs, le corps jaune de grossesse ne présente aucun caractère spécifique par rapport à un corps jaune non gravidique, la seule différence réside dans sa persistance. Il n'y a pas non plus de différence dans l'aspect échographique selon le siège de la grossesse, intra- ou extra-utérin.

Endomètre décidualisé

L'implantation de l'œuf dans la cavité utérine est un phénomène extrêmement complexe et précis. La réceptivité de l'endomètre est assez brève et la « fenêtre » d'implantation dure 48 à 72 heures, entre le 20^e et le 23^e jour du cycle (6^e-8^e jours après la fécondation). On notera que cette brève fenêtre est tout à fait spécifique de la cavité utérine car l'œuf a la capacité de s'implanter ailleurs, à n'importe quel moment dans les autres tissus de l'organisme maternel (GEU).

La « décidualisation » est la transformation histologique subie par l'endomètre en cas de grossesse :

- augmentation de volume et multiplication des fibroblastes du stroma (= chorion de la muqueuse) qui se chargent en nutriments (glycogène) en vue de l'arrivée de l'œuf et qui deviennent les cellules dites déciduales, caractéristiques ;
- œdème du stroma avec modifications de la matrice extracellulaire qui devient plus lâche pour faciliter la pénétration de l'œuf ;
- dilatation des tubes glandulaires avec hypersécrétion ;
- allongement et déroulement des artérioles spiralées (qui deviendront les artères utéroplacentaires).

Histologiquement, cette décidualisation n'est pas spécifique de la grossesse intra-utérine et s'observe également en cas de GEU ou parfois de traitements progestatifs. Elle concerne seulement la partie superficielle de l'endomètre où se développera l'œuf et qui deviendra la couche compacte de la caduque. En revanche, la partie profonde ne se décidualise pas et deviendra la couche spongieuse qui persistera dans l'utérus après la délivrance.

La décidualisation est indispensable pour permettre le processus de la nidation : adhésion de l'œuf à l'épithélium endométrial, franchissement de l'épithélium et invasion de la muqueuse par le trophoblaste qui se forme à la surface de l'œuf. Elle est indispensable aussi pour limiter cette pénétration qui dépend d'une régulation précise entre des facteurs de croissance provenant de l'interaction endomètre-trophoblaste et un système inhibiteur des enzymes protéolytiques du trophoblaste. La décidualisation intervient également dans le phénomène de tolérance immunitaire de cette allogreffe. Cette transformation obéit à un double déterminisme :

- avant tout, un déterminisme général et hormonal sous l'influence des sécrétions ovariennes cycliques. La décidualisation ne peut se produire que sur un endomètre préparé par la sécrétion estrogénique du début de cycle puis progestative par la progestérone du corps jaune après l'ovulation. Ce corps jaune est très rapidement « dopé » par l'HCG produit par l'œuf dès l'implantation (et même un peu avant), mais la présence de l'œuf et son implantation ne sont pas indispensables à la décidualisation de l'endomètre ;

- il existe également un déterminisme local complémentaire lié à des interactions multiples entre le blastocyste et l'endomètre, y compris une action locale de l'HCG, induisant une réaction localisée qui s'étend ensuite à l'ensemble de la cavité utérine.

Échographiquement, l'endomètre décidualisé est peu différent de l'endomètre de la phase lutéale (sécrétoire) mais il est souvent plus abondant (10-15 mm ou plus) car il a poursuivi plus longtemps sa croissance. Il est modérément échogène de façon diffuse (fig. 3.2a et b), avec souvent une couche basale plus échogène car elle n'est pas concernée par l'œdème (voir plus bas fig. 3.26a). On n'observe pas non plus l'aspect prémenstruel, très échogène et homogène, avec un liseré clair périphérique (fig. 3.3a et b). En revanche, cet endomètre peut parfois présenter des petites glandes kystiques (voir fig. 3.2b) ce qui constitue évidemment une source de confusion. À l'opposé, un endomètre absent, atrophique (fig. 3.3c), en dehors d'un saignement récent, ou un endomètre mince hypo-échogène de type estrogénique (fig. 3.3d) permettent, *a priori*, d'exclure une grossesse.

L'étude Doppler de la vascularisation endométriale peut être intéressante mais elle dépend étroitement de la qualité du matériel et des conditions d'examen. La décidualisation de l'endomètre s'accompagne d'un développement des artérioles spiralées qui s'apparentent à un réseau capillaire à circulation lente. Avec un système Doppler sensible, la vascularisation endométriale est souvent détectable en deuxième partie de cycle (fig. 3.2c et d) et il s'agit alors d'un flux lent, discret, peu ou pas pulsatile : cet aspect n'est donc pas spécifique de l'utérus gravide. En revanche, le contact puis l'envahissement du trophoblaste déterminent localement une angiogenèse intense puis la colonisation des vaisseaux endométriaux par des cellules trophoblastiques (voir plus bas fig. 3.10a à c). La découverte d'un flux artériel dans l'endomètre (et non pas dans le myomètre adjacent) est en faveur de la présence de tissu trophoblastique (donc d'une grossesse vivante ou non), surtout si la vitesse dépasse 15 cm/sec. Mais, là encore, l'interprétation sera prudente car un polype intracavitaire peut aussi présenter ce type de vascularisation (voir plus bas fig. 3-10d).

Diagnostic biologique

Dosage de l'HCG

Le diagnostic biologique de la grossesse repose exclusivement sur la recherche de l'hormone chorionique gonadotrope (HCG) par des méthodes immunologiques d'une grande spécificité. L'HCG est une glycoprotéine formée de deux chaînes ou sous-unités : la chaîne alpha commune avec d'autres stimulines hypophysaires (en particulier la LH) et la chaîne bêta qui est plus spécifique. Actuellement, on dose toujours la β -HCG. Il existe des tests qualitatifs qui se posent à partir d'un certain seuil (10 à 100 mIU/mL) dans le sang ou dans les urines. Le simple test qualitatif urinaire, soit l'auto-test vendu en pharmacie, soit test de laboratoire, est généralement suffisant et il est préconisé par les RMO française. Cependant, dans toute situation à risque de GEU, on préférera toujours un dosage plasmatique quantitatif qui permet une étude dynamique ultérieure et qui peut actuellement être obtenu en moins d'une heure dans la plupart des

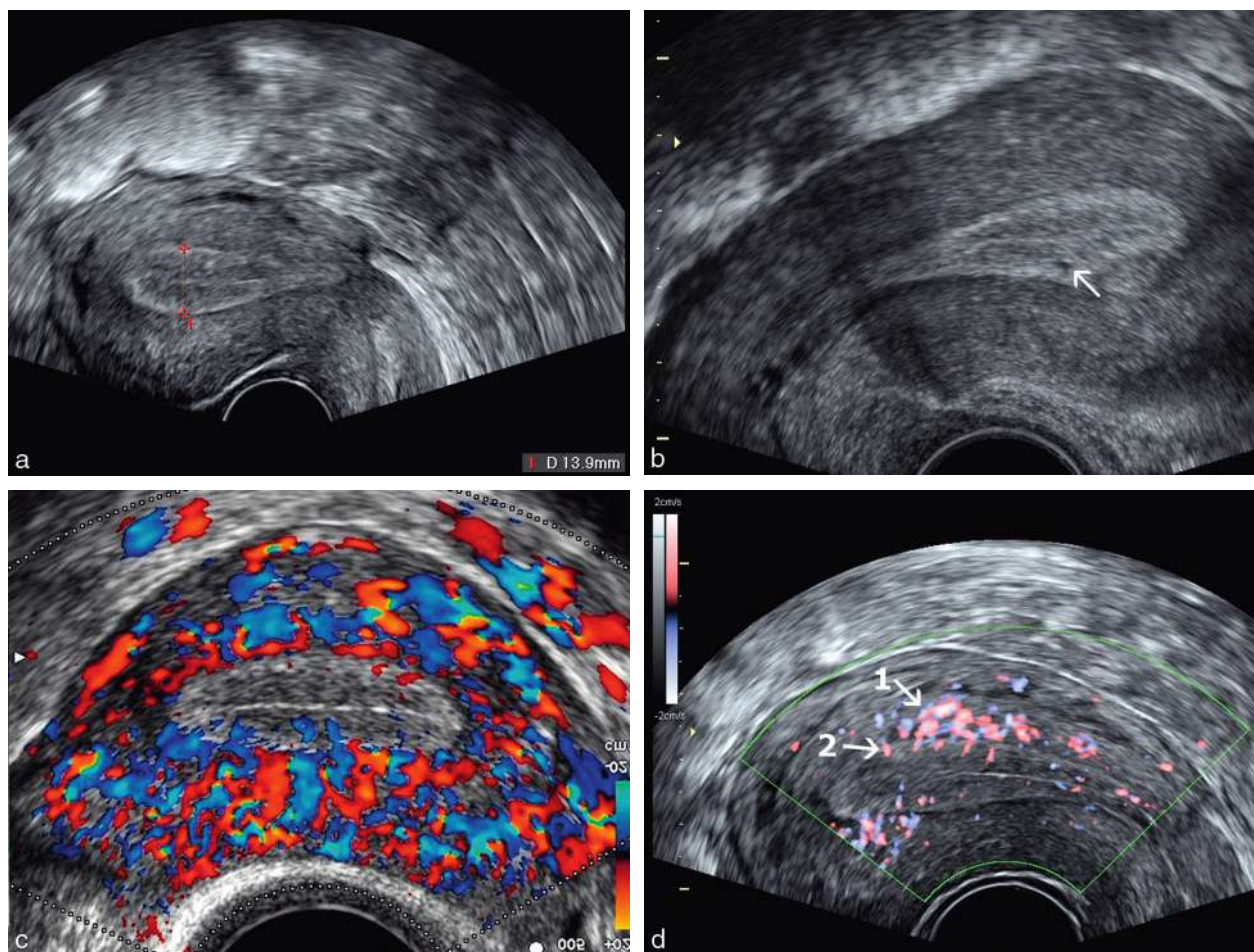


Fig. 3.2 Endomètre et grossesse. **a.** Aspect d'endomètre décidualisé : épaisseur augmentée (13 mm), échogénéité moyenne, renforcement basal. **b.** Endomètre décidualisé avec renforcement basal assez net (aspect en trois bandes) et une petite lacune (→) qui peut correspondre à un œuf ou une glande kystique. **c.** Endomètre en début de phase sécrétoire avec un aspect en anneau post-ovulatoire et des flux artériolaires qui commencent à apparaître dans l'endomètre. **d.** Endomètre en phase lutéale (sécrétoire). Le Doppler montre les flux lents (< 2 cm/sec.) des artérioles radiées pénétrant la muqueuse (2) à partir des artères arquées du myomètre (1).

laboratoires. Mais la disponibilité du diagnostic biologique n'est pas toujours immédiate et, dans ce cas, la clinique peut encore servir !

L'HCG devient détectable dans le sang dès le jour de l'implantation (J21 ou même un peu avant car le blastocyste sécrète de l'HCG dès son « éclosion » de la zone pellucide), c'est-à-dire nettement avant le retard de règles. Dans le cas d'une grossesse normale, le taux d'HCG augmente très rapidement, en doublant toutes les 48 heures jusqu'à la septième semaine d'aménorrhée. Ce taux va ensuite augmenter plus lentement jusqu'à un plateau atteint vers 9-10 semaines d'aménorrhée (SA) puis décroître progressivement. Un taux stable ou augmentant insuffisamment (moins de 50 % sur 48 heures) témoigne *a priori* d'une grossesse arrêtée.

La quantité d'HCG produite est directement liée à la quantité de tissu trophoblastique qui dépend elle-même de la taille de l'œuf. Sur une grossesse normalement évolutive, quelle qu'en soit la localisation, on peut se fixer les normes d'interprétations suivantes (tableau 3.1) :

- HCG < 10 milliUI/mL : pas de grossesse, ou plus exactement pas de trophoblaste actif;

- HCG entre 10 et 500 milliUI/mL : présence d'une grossesse, dimensions ovulaires encore trop faibles pour un repérage échographique (seuil abaissé à 300 pour certains auteurs);
- HCG entre 300-500 et 1000 milliUI/mL : l'œuf mesure 1 à 3 mm et il sera souvent repérable s'il est dans l'utérus (par voie vaginale);
- HCG entre 1000 et 7000 milliUI/mL : au-dessus de 1000, un œuf intra-utérin devrait être visible par voie vaginale, si les conditions d'examen sont normales. Cependant, BW Mol dans une large étude prospective, préconise l'utilisation d'un seuil de 1500 milliUI/mL (NP3). Ce seuil de « visibilité » doit être porté à 2500 par voie abdominale;
- HCG > 7000 milliUI/mL : un œuf intra-utérin est toujours visible avec un tel taux, et il contient une vésicule ombilicale caractéristique (et au-delà de 10 000, l'embryon et l'activité cardiaque sont habituellement retrouvés).

Le binôme « HCG supérieur à 1000 et œuf non visible » est donc un élément fondamental d'orientation vers le diagnostic de grossesse extra-utérine. Malheureusement, cet argument peut quand même être pris en défaut en cas de grossesse interrompue : l'œuf peut être aplati, dissimulé dans

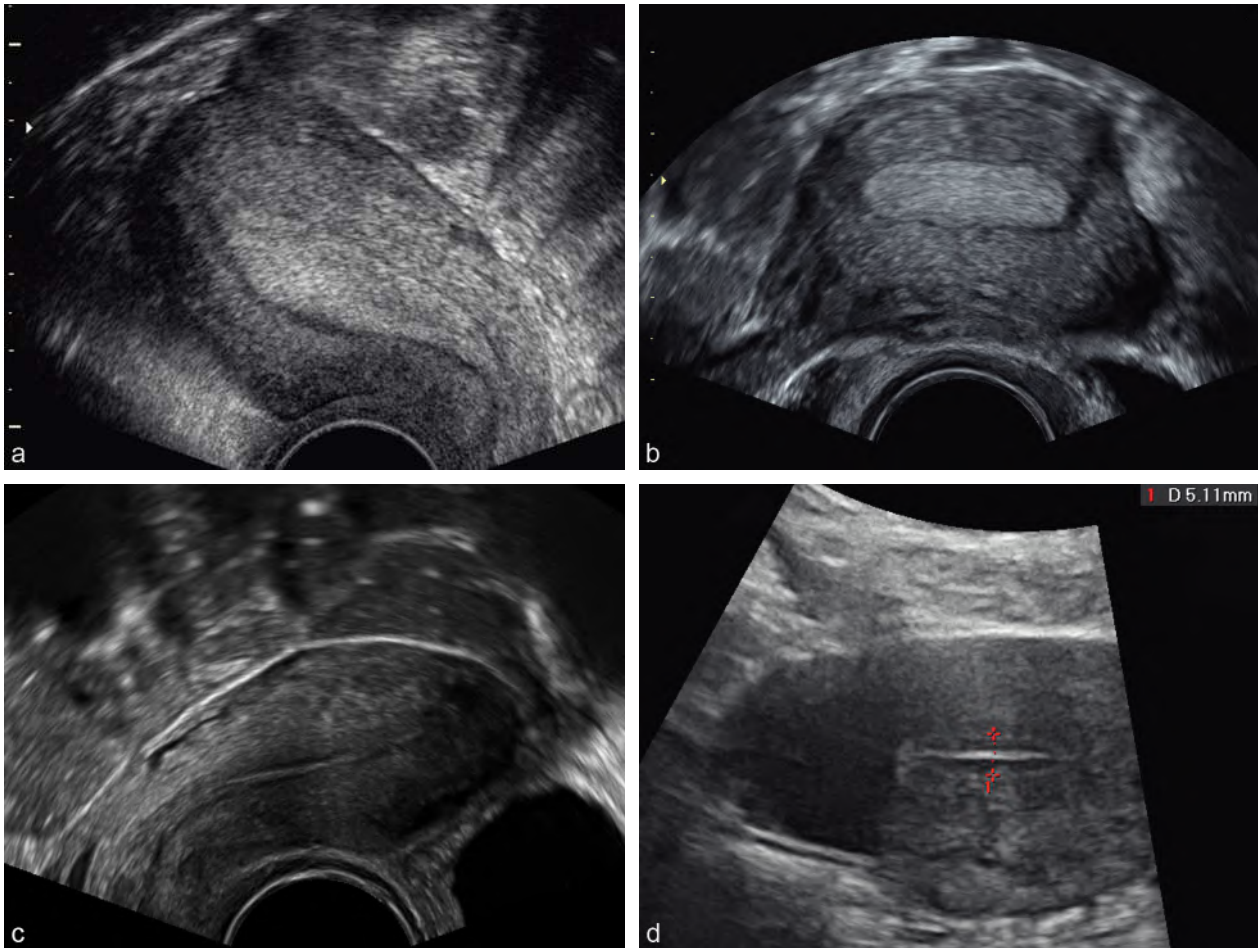


Fig. 3.3 Endomètre : grossesse improbable... **a.** Endomètre échogène et homogène bordé par un liseré clair : aspect prémenstruel. **b.** Endomètre hyperéchogène et halo clair périphérique : aspect prémenstruel et grossesse improbable. **c.** Cavité linéaire, endomètre absent, atrophique ou début de cycle : grossesse improbable. **d.** Endomètre peu abondant (épaisseur 5 mm), hypo-échogène, de type estrogénique : grossesse improbable.

Tableau 3.1 Corrélation HCG-échographie (si HCG supérieur à 1000 et œuf non visible, suspicion de GEU)

hCG plasmatique	Échographie
< 10 milliUI/mL	Pas de grossesse
10–500 milliUI/mL	Œuf intra-utérin non visible
500–1000 milliUI/mL	Œuf intra-utérin visible 1 fois sur 3
>1000 ou 1500 milliUI/mL (selon les auteurs)	Œuf normalement visible par voie vaginale
> 2500 milliUI/mL	Œuf normalement visible par voie sus-pubienne
> 7000 milliUI/mL	Œuf avec vésicule ombilicale visible
> 10000 milliUI/mL	Embryon avec activité cardiaque

des caillots ou surtout déjà évacué, alors que le taux d'HCG est encore franchement positif. Cependant, le contexte est souvent évocateur (contractions utérines, expulsion de

débris ovulaires) et surtout le contrôle biologique après 48 heures montrera l'effondrement du taux d'HCG.

Dosage de la progestérone

Le dosage de la progestérone plasmatique (Pg) a été proposé dans la stratégie diagnostique des GEU. Le taux plasmatique de ce stéroïde reflète la vitalité du corps jaune ovarien et le maintien du corps jaune dépend de la sécrétion d'HCG par l'œuf d'où une relation théorique entre progestérone et qualité de l'œuf. Chez les femmes à risque, l'étude de la progestéronémie pourrait être intéressante :

- une Pg supérieure à 25 ng/L exclurait la GEU (sensibilité de 97,5 %);
- une Pg inférieure à 5 ng/L implique une évolution anormale et un curetage utérin est autorisé sans crainte, afin de discriminer une GEU d'un avortement;
- une Pg entre 5 et 25 ng/L nécessite de confronter ce résultat aux indices cliniques et échographiques.

En pratique, cette sensibilité de la progestéronémie n'est pas retrouvée par tous les auteurs, ce qui est logique car elle reflète seulement (et indirectement) la qualité de l'œuf et en aucune façon sa localisation. Ce n'est que lorsque le dia-

gnostic de GEU est posé qu'il peut être intéressant d'évaluer, par cette méthode, l'évolutivité de la grossesse pour orienter le choix thérapeutique.

Grossesse intra-utérine : diagnostic précoce

Diagnostic échographique de certitude immédiatement possible

Il existe un sac ovulaire avec embryon et activité cardiaque

Nous ne détaillerons pas ici les aspects évidents du début de grossesse ni l'embryologie qui sont traités au chapitre 4.

L'**embryon est théoriquement visible**, par voie endovaginale, lorsque sa longueur se situe entre 1 et 2 mm, c'est-à-dire vers 5 semaines et 2 jours (ou 22–23 jours de grossesse). À cette date, il faut le rechercher au contact de la vésicule ombilicale (fig. 3.4), le plus souvent dans un secteur compris entre la vésicule elle-même et la paroi trophoblastique. Au début, l'écho embryonnaire forme plutôt un épaissement de la paroi de la VO (fig. 3.5a) puis, entre 5,5 et 6 SA, sa longueur (CRL) devient égale au diamètre de la vésicule dont il commence à s'écarter (fig. 3.5b et c). Dans de très bonnes conditions, on peut individualiser la membrane amniotique.

L'**activité cardiaque** est habituellement repérable dès que l'embryon est visible. Parfois même, c'est ce petit mouvement cyclique qui permet d'identifier l'embryon punctiforme. Les battements du tube cardiaque se voient parfaitement en mode B et leur fréquence peut s'évaluer en mode TM : il n'est pas conseillé de « Dopplériser » l'embryon à ce stade. Embryologiquement, les premiers battements cardiaques s'observeraient vers 22–23 jours de grossesse (5 SA et 2 jours) et le repérage échographique est presque simultané : la présence d'une activité cardiaque témoigne donc d'une datation égale ou supérieure à 5 SA et 3 jours. Le rythme cardiaque initial est habituellement assez lent (90 à 100 bpm) puis augmentera rapidement pour dépasser 140 bpm, 10 jours plus tard, vers 7 SA.

Un écho embryonnaire bien identifiable de 2–3 mm pourrait ne pas encore présenter d'activité cardiaque par pause ou retard de mise en route : ceci a été signalé mais ne s'observe plus en pratique, sans doute en raison des progrès de l'imagerie. En cas de doute, les battements cardiaques seront retrouvés au contrôle 2 ou 3 jours plus tard si la grossesse est évolutive.

Il existe un sac ovulaire avec une vésicule ombilicale

La présence d'une vésicule ombilicale (VO) au sein d'une image de sac permet d'affirmer qu'il s'agit d'un sac ovulaire et donc d'éliminer un pseudo-sac gestationnel. L'image de vésicule ombilicale est très caractéristique et, en pratique, la fausse image de vésicule ombilicale est exceptionnelle dans un œuf intra-utérin (cependant, on verra plus loin – fig. 3.28 – que de fausses images de VO peuvent se rencontrer dans des kystes ovariens fonctionnels).

La vésicule ombilicale ou vésicule vitelline (*secondary yolk sac*) forme une petite structure liquidienne arrondie (bulle) à contenu anéchogène et à paroi habituellement fine. Elle s'individualise au cours de la 4^e semaine d'aménorrhée en même temps que se délimite l'embryon, mais elle est toujours visible avant l'embryon. On la repère initialement entre 4 SA + 5 jours et 5 SA +1 jour sous forme de deux petits échos parallèles (fig. 3.6a), séparés de 1 à 2 mm, excentrés au contact de la paroi ovulaire (diamètre ovulaire moyen entre 6 et 10 mm). Rapidement, quelques jours plus tard, la totalité du contour apparaît nettement (fig. 3.6b et c) avec un diamètre moyen qui augmente rapidement pendant la 5^e semaine (de 1,5 à 3–4 mm) puis augmente plus lentement ou même demeure stable entre 6 et 10–12 SA.

Certains auteurs ont décrit, par voie abdominale, un aspect de « double bulle » correspondant à la cavité amniotique initiale siégeant entre la vésicule ombilicale et la paroi trophoblastique : cet aspect, observé vers 5 SA, nous paraît surtout être la projection (encore abusive) des schémas embryologiques sur l'écran de l'échographe (la membrane amniotique et la cavité amniotique commencent à se voir plus tard, au plus tôt vers 6 SA, comme à la figure 3.5c). En

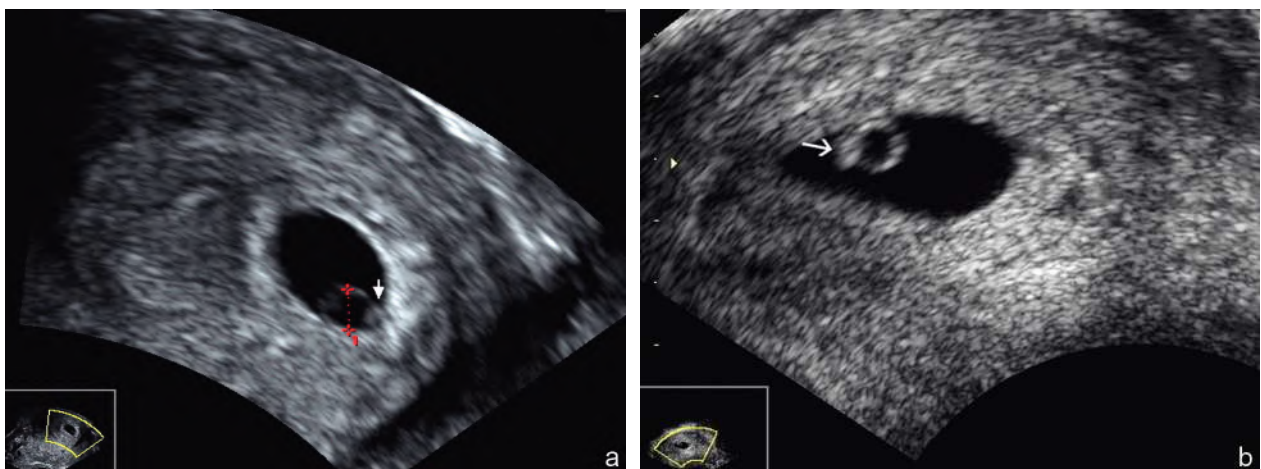


Fig. 3.4 Grossesse embryonnée, activité cardiaque présente, 5^e – 6^e semaine d'aménorrhée. **a.** Voie vaginale à 5,5 SA : petit embryon (→) de 1 à 2 mm, coincé entre la vésicule ombilicale (ou VO) de 3 mm et la paroi ovulaire, avec pulsativité cardiaque à 90 bpm. **b.** Vers 5,5 SA, aspect habituel : l'embryon (→) mesure entre 2 et 3 mm, mal défini, formant un épaissement de la vésicule ombilicale.

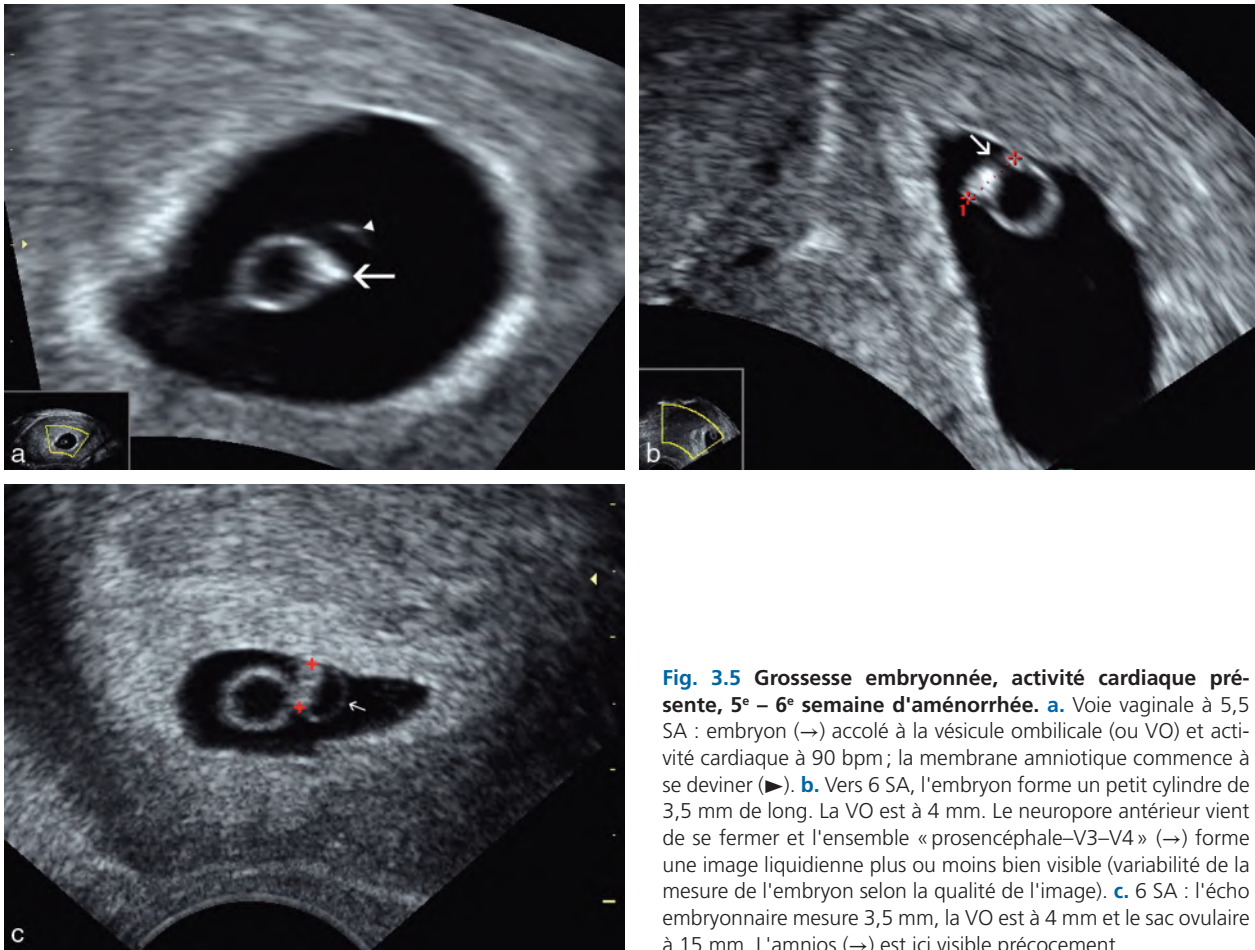


Fig. 3.5 Grossesse embryonnée, activité cardiaque présente, 5^e – 6^e semaine d'aménorrhée. **a.** Voie vaginale à 5,5 SA : embryon (→) accolé à la vésicule ombilicale (ou VO) et activité cardiaque à 90 bpm ; la membrane amniotique commence à se deviner (▶). **b.** Vers 6 SA, l'embryon forme un petit cylindre de 3,5 mm de long. La VO est à 4 mm. Le neuropore antérieur vient de se fermer et l'ensemble « prosencéphale-V3-V4 » (→) forme une image liquidienne plus ou moins bien visible (variabilité de la mesure de l'embryon selon la qualité de l'image). **c.** 6 SA : l'écho embryonnaire mesure 3,5 mm, la VO est à 4 mm et le sac ovulaire à 15 mm. L'amnios (→) est ici visible précocement.

revanche, un aspect de double bulle peut s'observer en cas d'arrêt d'évolution de la grossesse (voir plus loin).

Au total, des éléments ci-dessus, **on peut conclure que dans de bonnes conditions d'examen :**

- un sac ovulaire de plus de 10 mm (diamètre interne moyen) doit contenir une vésicule ombilicale ;
- un sac ovulaire de plus de 16 mm (diamètre moyen) doit contenir un embryon vivant ;
- un embryon de 4 mm ou plus doit toujours présenter une activité cardiaque.

Remarque

L'échographie des **grossesses gémellaires** (fig. 3.7) et multiples sera développée largement au chapitre 18. Paradoxalement, l'évaluation des grossesses gémellaires est plus facile et plus fiable en tout début de grossesse. La différence entre grossesse monochoriale et dichoriale est toujours évidente, alors qu'elle devient impossible en fin de grossesse.

Pour le **diagnostic de type de gémellité**, l'aspect évolue rapidement pendant les premières semaines mais **entre 5 et 6 semaines d'aménorrhée**, c'est très facile. La grossesse dichoriale est évidente avec deux sacs ovulaires distincts, au sein desquels une vésicule ombilicale puis un embryon peuvent être individualisés. La grossesse monochoriale présente toujours un seul sac ovulaire dans lequel vont apparaître successivement deux vésicules ombilicales puis deux embryons. À **7-8 semaines d'aménorrhée**, la forme dichoriale présente

deux œufs qui commencent à s'accoler mais restent séparés par une délimitation épaisse et échogène. Le ou les amnios deviennent visibles et le type de grossesse monochoriale peut être précisé : diamniotique si deux amnios autour des deux embryons sont visibles, monoamniotique si une seule membrane entoure les deux embryons.

Situations douteuses

Schématiquement, cinq situations sont possibles :

- les conditions d'examen sont mauvaises ;
- il s'agit d'un œuf trop jeune et trop petit pour contenir vésicule ombilicale et/ou embryon ;
- il s'agit d'un œuf non évolutif ou œuf clair (*blighted ovum*) ;
- il s'agit d'une image « piège », il n'y a pas de grossesse ;
- l'avortement spontané, l'expulsion en cours ou la rétention ovulaire partielle : ils peuvent constituer des difficultés diagnostiques même si le contexte clinique est différent. L'avortement est abordé au chapitre 4.

Mauvaises conditions d'examen

Un utérus mal visible par voie sus-pubienne (fig. 3.8a) impose de recourir à la voie vaginale (fig. 3.8b). Si les conditions d'examen restent insuffisantes (obésité, grand utérus, fibromyome, cicatrices), les mesures suivantes peuvent être prises :

- faire ou refaire le dosage de l'HCG afin de surveiller l'évolution ;

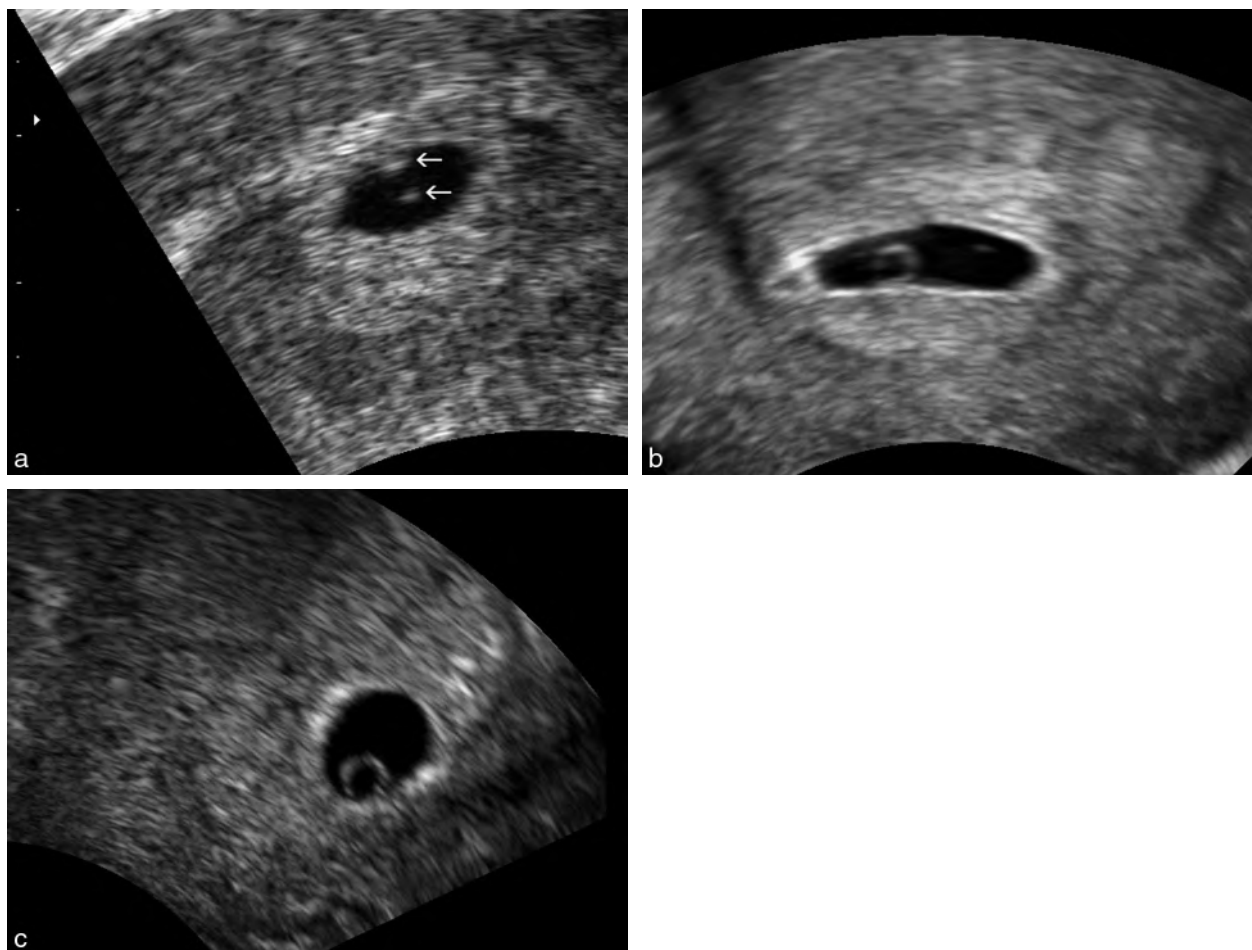


Fig. 3.6 Sac ovulaire et vésicule ombilicale (VO), voie vaginale. **a.** À 5 SA et 1 ou 2 j. La VO mesure 2 mm et produit deux petits échos parallèles (→). Le diamètre moyen de l'œuf est de 7,5 mm. L'embryon n'est pas encore visible. **b.** Même âge de grossesse mais réglages différents : la VO forme une structure annulaire de 2 mm dans un œuf un peu aplati. **c.** Voie vaginale : œuf de 9 mm et VO de 3 mm.

- renouveler l'échographie après 48 heures ;
- certaines équipes proposent un curetage explorateur si les taux d'HCG n'augmentent pas suffisamment, afin de « trancher » entre GIU ou GEU (mais cette procédure paraît un peu expéditive et brutale) ;
- dans le doute, la suspicion de GEU l'emporte toujours, ce qui implique une surveillance rapprochée et parfois même la coelioscopie de diagnostic, même si cette situation devient de plus en plus rare.

Œuf trop petit et trop jeune

Vers 4 SA, c'est-à-dire à la date prévue des règles, il est souvent possible d'observer un œuf de 1 à 2 mm par voie endovaginale. La première image de sac est une formation arrondie, trans-sonique, siégeant dans un endomètre écho-gène, épaissi, mesurant 10 à 15 mm d'épaisseur. La ligne cavitaire reste rectiligne et l'image siège assez près de cette ligne car la nidation vient de s'achever. La paroi du sac est fine, la couronne trophoblastique ne s'est pas encore développée (fig. 3.9a et b). À ce stade, sur le plan morpholo-

gique, il est impossible de différencier un œuf d'une petite glande kystique endométriale (sauf en s'aidant du Doppler couleur, voir plus loin).

Vers 4,5 SA, l'image liquidienne ovulaire devient plus évocatrice avec apparition d'un contour hyperéchogène correspondant à la couronne trophoblastique, le diamètre interne atteignant 3 à 4 mm. L'œuf est encore totalement inclus dans l'endomètre.

À 5 SA, le diamètre interne de l'œuf atteint 7 à 10 mm et l'œuf devient visible par voie sus-pubienne. La couronne trophoblastique s'épaissit et l'œuf commence à faire saillie dans la lumière utérine, soulevant la ligne cavitaire (fig. 3.9c et d). Rapidement, la vésicule ombilicale et l'embryon vont devenir visibles, confirmant le diagnostic de grossesse.

Devant une petite image « kystique » intracavitaire, mesurant 2 à 10 mm, on retiendra en faveur du diagnostic d'œuf intra-utérin :

- l'œuf est initialement intramuqueux, mais il est parfois possible d'observer un petit sac ovulaire plus ou moins mobile dans la cavité, c'est très rare et cela correspond à un échec d'implantation car la « fenêtre » endométriale est très courte ;

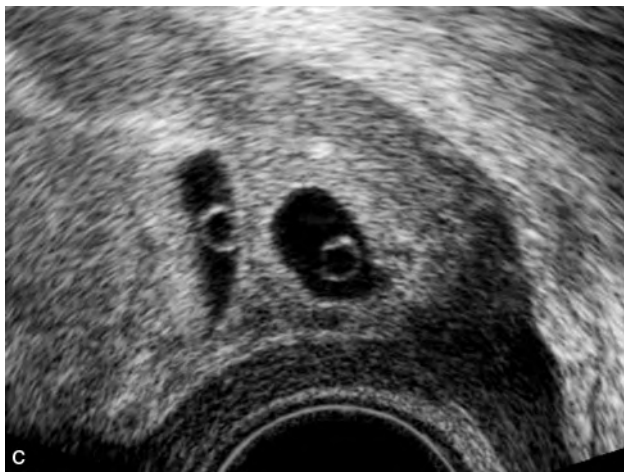
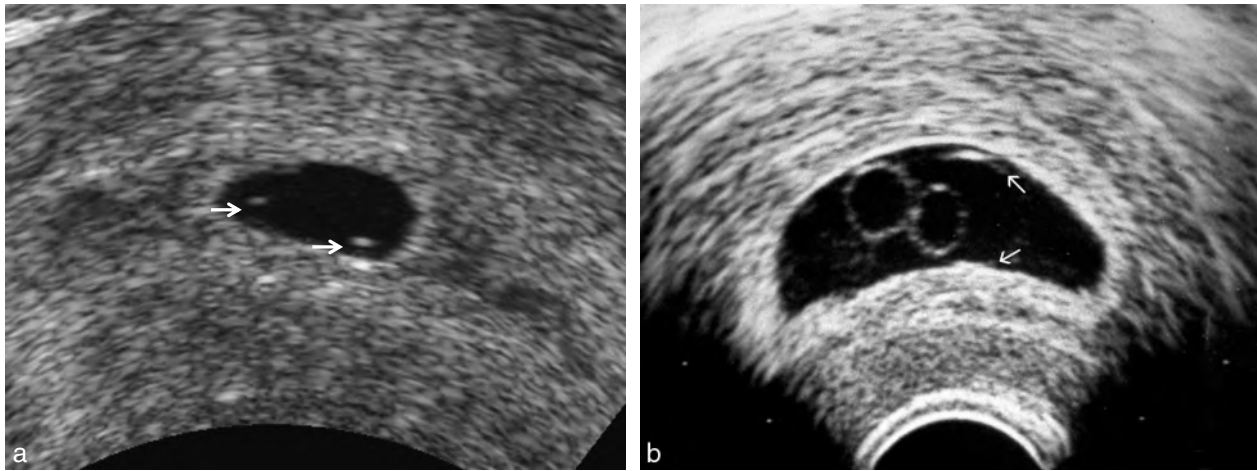


Fig. 3.7 Grossesse gémellaire, diagnostic précoce. **a.** Petit œuf de 9 mm où l'on retrouve deux échos (→) traduisant la présence de deux VO = gémellaire monochoriale de 5 SA. **b.** Un seul sac ovulaire mais deux vésicules ombilicales (ou VO) d'environ 3 mm = c'est une grossesse monochoriale et il existe forcément deux embryons qu'il faut rechercher au contact des vésicules, soit d'emblée soit après quelques jours. On commence à deviner l'une des deux membranes amniotiques (→). **c.** Deux œufs bien séparés avec deux VO, un peu avant 6 SA = gémellaire dichoriale.



Fig. 3.8 Grossesse intra-utérine. **a.** Voie sus-pubienne : utérus rétroversé, il s'agit peut-être d'un œuf utérin (→). **b.** Voie vaginale : diagnostic de certitude avec la découverte d'une VO (→).

- la couronne trophoblastique : cette couronne échogène différencie rapidement l'œuf d'une glande kystique ;
- la croissance : un œuf normal grossit d'environ 1 mm par jour à cette période et rapidement apparaîtront les structures embryonnaires, VO puis embryon.

Le Doppler couleur (fig. 3.10a, b et c) permet de repérer l'hypervascularisation qui se développe dans l'endomètre et le myomètre adjacent, au contact du trophoblaste, dès l'implantation de l'œuf. La cartographie couleur montre assez

souvent une artériole à trajet linéaire, à côté et très proche de l'image ovulaire. Mais on ne retrouve pas d'encorbement vasculaire tout autour de l'œuf. Un signal couleur serait même parfois identifiable dans la zone d'implantation avant même la visualisation du sac ovulaire et le retard des règles. Ce flux artériolaire résulte de l'ouverture et de la colonisation des artères spiralées par le trophoblaste. Il résulte également d'une angiogenèse locale créant une néovascularisation. Ce flux présente une résistance basse (RI = 0,40

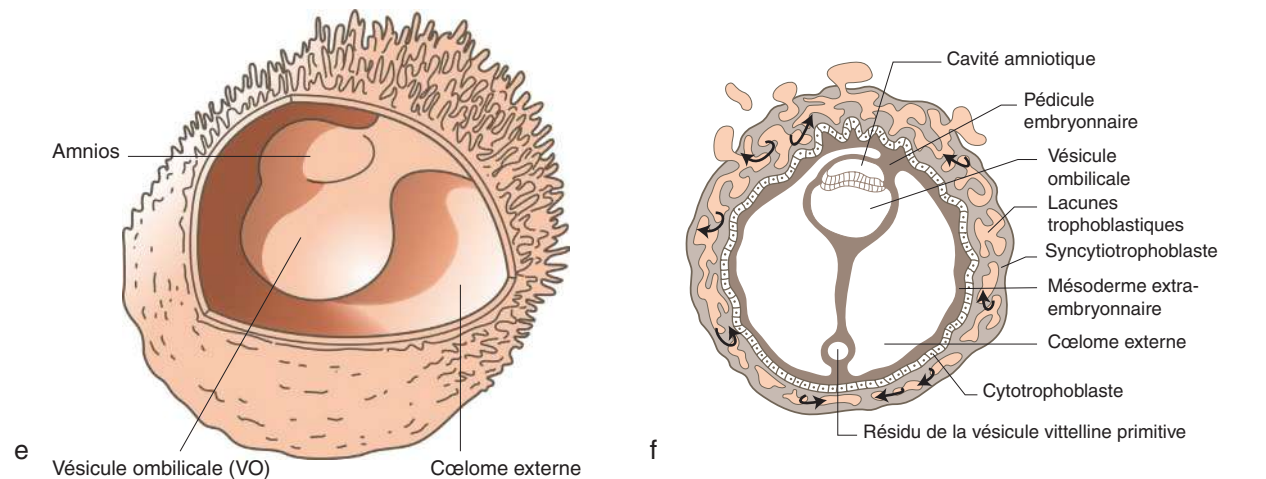
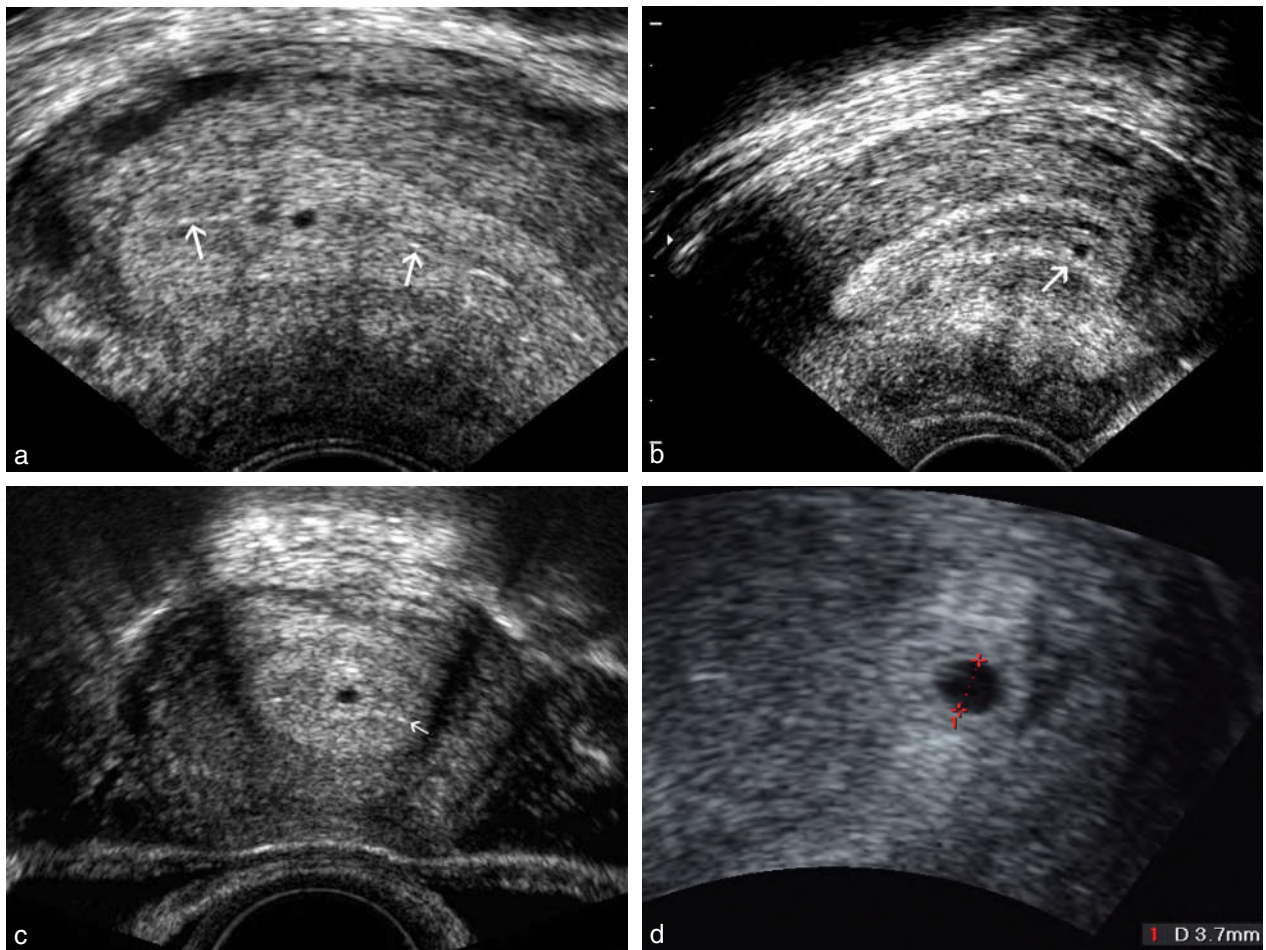


Fig. 3.9 Grossesse intra-utérine, voie vaginale. **a.** Petit œuf siégeant immédiatement sous la ligne cavitaire (→). **b.** Endomètre d'épaisseur normale avec un aspect en trois bandes, ligne cavitaire non soulevée, petit œuf intramuqueux de 2 mm (→). **c.** Petit œuf intramuqueux avec soulèvement de la ligne cavitaire (→). **d.** Environ 15^e jour de grossesse : l'œuf mesure 3 mm, un petit écho interne correspond à la vésicule vitelline. **e.** Corrélations écho-embryologiques au 13–14^e jour de grossesse (4 SA). Représentation « 3D » d'un œuf de 15 jours. Le bouton embryonnaire s'est pédiculisé dans le blastocèle qui devient le cœlome externe. Le diamètre global de l'œuf est d'environ 2,5 mm et il est complètement enfoui dans l'endomètre. **f.** Corrélations écho-embryologiques au 13–14^e jour de grossesse (4 SA). Le diamètre externe de l'œuf est d'environ 2–3 mm, son diamètre interne de 1,5 à 2 mm. On note les proportions respectives de la cavité, de l'amnios, de la vésicule vitelline et de l'embryon : à ce stade, la seule structure « macroscopique » est la vésicule. Sources : fig. 3.9e d'après Tuchmann-Duplessis H, Haegel P. Embryologie, travaux pratiques et enseignement dirigé. Fasc 1 : embryogénèse, étapes initiales du développement, annexes, placenta. Paris : Masson ; 1975 ; et fig. 3.9f d'après Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine, de la molécule à la clinique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008.

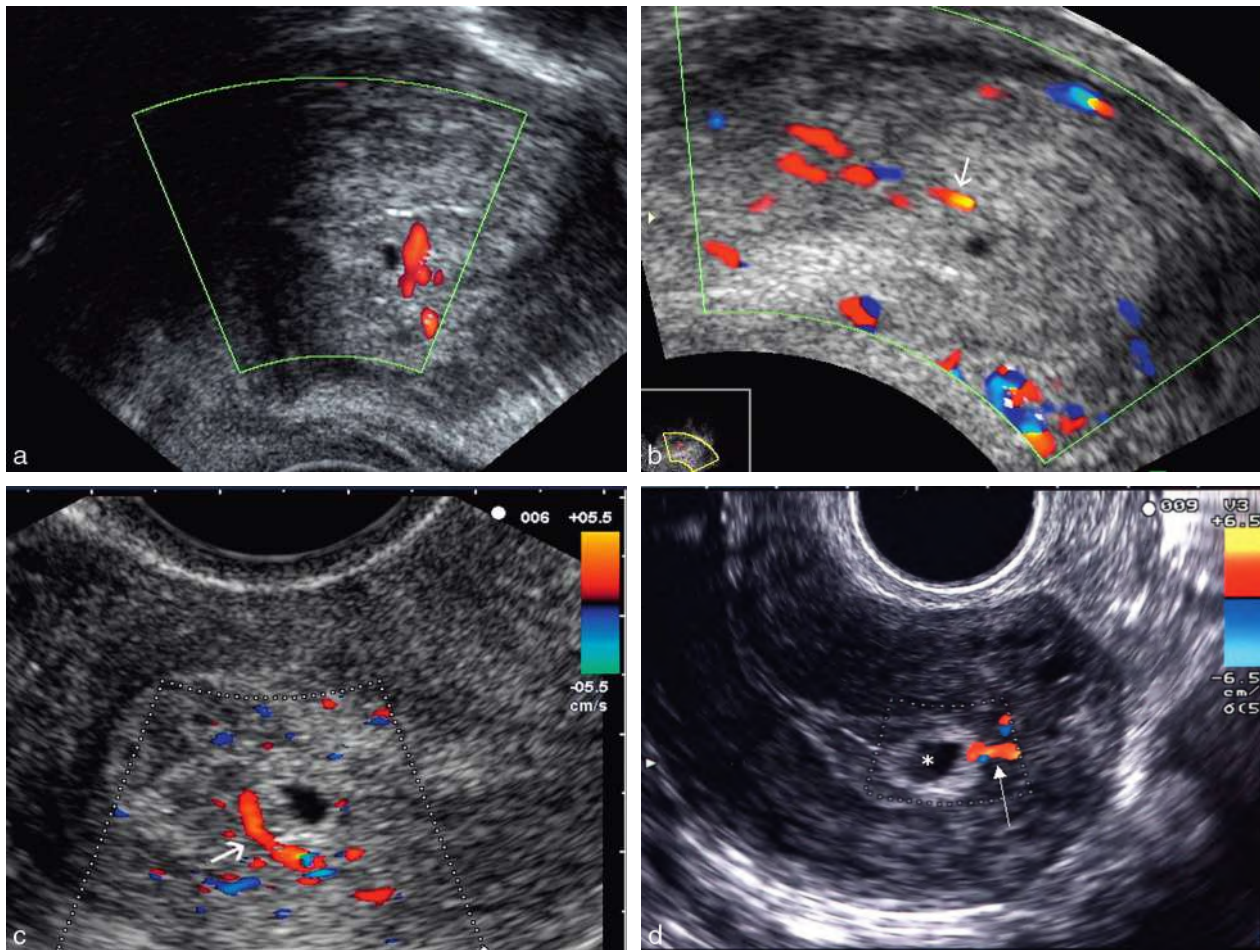


Fig. 3.10 Grossesse très jeune, Doppler. **a.** Retard de règles de 2–3 jours : Doppler « énergie » positif dans l'endomètre, à côté d'un œuf de 2 mm. **b.** Doppler couleur intramuqueux (→), à proximité d'un petit « kyste » = grossesse. **c.** Sac ovulaire de 4,5 SA, un néovaisseau (→) bien visible longe la couronne trophoblastique. **d.** Image piège : polype muqueux contenant une grosse glande kystique (*) et son vaisseau nourricier (→).

à 0,50) avec des vitesses systoliques dépassant le plus souvent 15 cm par seconde. Un flux aussi intense (très semblable à celui d'un corps jaune) ne se rencontre pas dans un endomètre normal. Mais on restera prudent car un polype muqueux (fig. 3.10d) ou une hyperplasie polypoïde de l'endomètre peuvent contenir des flux artériels assez semblables : le terrain et l'âge ne sont pas les mêmes, le test biologique de grossesse est négatif.

Sac ovulaire non évolutif

Un grand œuf clair, de plus de 3 cm, arrondi et anéchogène, ne pose guère de problème diagnostique car seule une image ovulaire peut correspondre à cet aspect. Même évidence pour un œuf mort tardif contenant un embryon bien identifiable.

Un sac ovulaire hypotonique, irrégulier, plus ou moins aplati, vide ou contenant une petite structure embryonnaire résiduelle, peut en revanche poser le problème d'un pseudo-sac ovulaire. Devant une telle image liquidienne, on recherchera les arguments permettant de l'étiqueter comme sac ovulaire :

- le signe classique de la double couronne échogène (fig. 3.11a et b) qui permet d'individualiser un anneau tro-

phoblastique entouré d'un anneau muqueux (caduque). L'anneau trophoblastique peut être fin, atrophique, faiblement échogène ou au contraire épaissi (fig. 3.12), lacunaire voire multikystique (fig. 3.13) ;

- un reliquat embryonnaire : un petit écho périphérique, plus ou moins dense, dans un sac anéchogène est malgré tout évocateur, même sans l'activité cardiaque, d'un œuf embryonné mort (fig. 3.15a) ;
- une bulle amniotique, arrondie et à paroi fine, mesurant 5 à 10 mm (et parfois un peu plus), est parfois retrouvée dans un œuf dit « clair » et cet aspect est assez caractéristique (fig. 3.14a et 3.15b et c). Parfois cette bulle est flanquée d'un deuxième anneau qui peut correspondre à la VO (ou à une dégénérescence kystique de l'embryon), réalisant l'aspect en « double bulle » également caractéristique (fig. 3.14b et 3.15c). La VO est généralement plus petite que la bulle amniotique, elle est volontiers plus épaisse et parfois déformée. La bulle amniotique est toujours très fine, régulière mais on la repérera surtout si elle contient un petit écho embryonnaire (fig. 3.14b et 3.15c) ;
- le Doppler : le sac ovulaire non évolutif peut contenir un flux Doppler lent qui résulte de l'ouverture des flux arté-

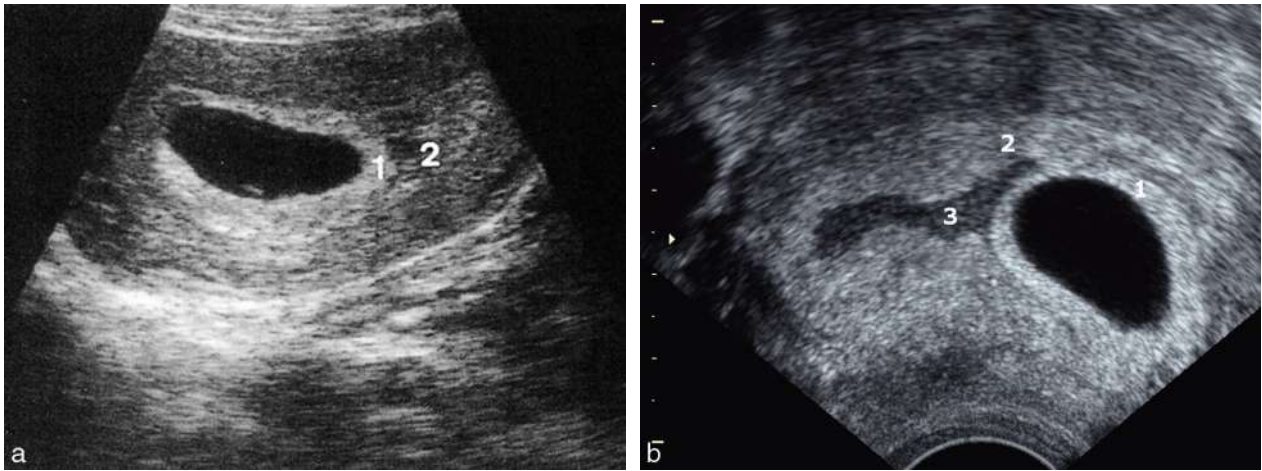


Fig. 3.11 Œuf clair. **a.** Voie sus-pubienne : petit œuf clair de 33 mm avec couronne trophoblastique (1) bien distincte de l'endomètre (2). **b.** Voie vaginale : couronne trophoblastique (1), endomètre qui devient la caduque (2), cavité utérine avec un peu de sang (3).



Fig. 3.12 Œuf clair, voie vaginale. Cavité hypotonique, trophoblaste épaissi, reliquat de la VO (→) aplatie et à paroi épaisse.

riolaires dans les lacunes trophoblastiques. Ce type de flux Doppler ne se retrouve pas dans l'endomètre ou dans un pseudo-sac (fig. 3.13b).

Images « pièges »

Les problèmes de diagnostic différentiel ne se posent qu'avant l'apparition de la vésicule ombilicale et de l'embryon, c'est-à-dire jusqu'à 6 SA en cas de grossesse évolutive, mais parfois plus tardivement pour une grossesse non évolutive. On discutera donc les autres images « liquidiennes » de l'utérus.

Images intramuqueuses

Les kystes glandulaires (fig. 3.16a et b, et voir fig. 3.2) forment de petites images liquidiennes pouvant atteindre 2 à 3 mm, souvent multiples en cas d'hyperplasie glandulo-kystique. Elles peuvent simuler un œuf de 4 à 4,5 SA, ou même une môle hydatiforme débutante. En revanche, les kystes glandulaires intracervicaux ne devraient pas prêter à confusion en raison de leur topographie.

Images myométriales sous-muqueuses

Il peut s'agir :

- d'un fibrome en nécrobiose (fig. 3.17a et b) avec son centre liquidiennement parfois très trompeur ;
- d'un fibrome œdémateux qui peut prendre un aspect très « liquide » (fig. 3.18) ;
- et, surtout, d'une adénomyose utérine, formant des diverticules ou des mini-kystes, parfois cernés d'une couronne échogène par décidualisation de la paroi (fig. 3.19).

La situation extramuqueuse de ces images devrait redresser le diagnostic.

Images intracavitaires

Trois possibilités :

- les rétentions liquidiennes vraies, type hématométrie (échogénicité variable dans le temps, pas de paroi propre, contexte de malformation génitale ou post-IVG), hydrométrie (contexte très différent de cancer de l'endomètre ou de métrite sénile) ou pyométrie (contexte infectieux). Parfois présence d'un niveau de sédimentation ou de caillots flottants permettant d'éliminer un sac ovulaire (fig. 3.20a et b) ;
- les polypes intracavitaires. Le polype fibreux (ou fibrome pédiculé) est hypo-échogène mais n'a pas l'aspect liquidiennement « kystique » d'un petit œuf (fig. 3.21). En revanche, le polype muqueux glandulo-kystique est un piège presque parfait avec parfois un kyste unique entouré d'endomètre échogène et surtout un pédicule vasculaire en mode Doppler (voir fig. 3.10d) ;
- le classique pseudo-sac qui constitue un diagnostic différentiel parfois délicat mais que l'échographie vaginale a nettement simplifié. Le pseudo-sac ovulaire intra-utérin est une forme particulière et trompeuse de réaction déciduale de l'endomètre. Il associe une hypertrophie endométriale plus ou moins marquée avec présence de liquide intracavitaire correspondant soit à une sécrétion muqueuse, soit à un saignement (hématométrie). Des aspects voisins peuvent parfois s'observer en cas d'hyperplasie de l'endomètre, de traitements hormonaux, d'infections utérines (endométrites), voire même en tout début de règles. Une analyse attentive de l'image

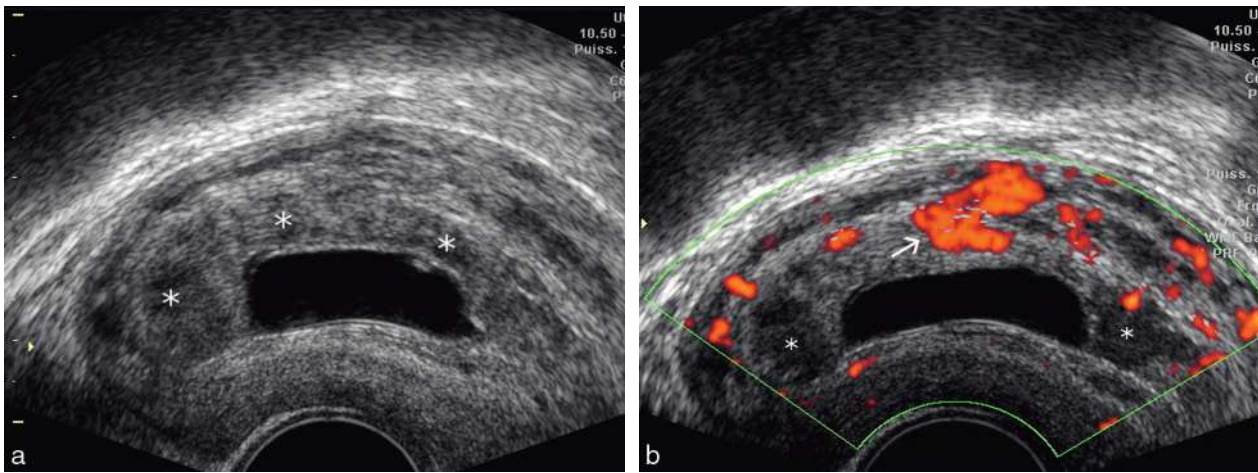


Fig. 3.13 Œuf clair, voie vaginale. **a.** 10 SA. Œuf clair de 30 mm. Le trophoblaste présente des lacunes (*) finement échogènes contenant un flux sanguin très lent. **b.** En Doppler « énergie », la plupart des flux sont trop lents pour donner un signal franc, sauf en avant (→).

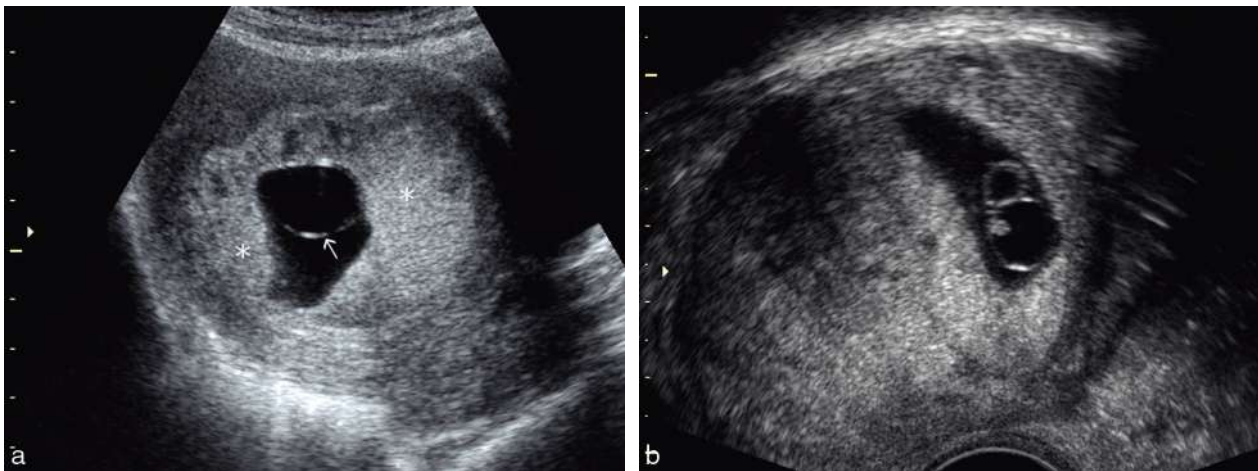


Fig. 3.14 Œuf clair et bulle amniotique, voie vaginale. **a.** Petit œuf avec une grande bulle amniotique (→) et un trophoblaste (*) hypertrophique. **b.** Aspect de « double bulle » : la grande bulle est l'amnios (elle contient un petit reliquat embryonnaire) et la plus petite est la VO.

doit permettre d'éviter l'erreur et les pseudo-sacs se font beaucoup plus rares avec l'examen endovaginal. Le diagnostic différentiel repose sur les arguments suivants (fig. 3.22 et 3.23) :

- la localisation du sac : l'implantation d'un œuf normal est souvent excentrée, latérale, laissant visible la ligne cavitaire à côté de lui, alors que le pseudo-sac est médian puisque formé d'un simple sac d'endomètre qui tapisse toute la cavité ;
- la structure : la grosseur intra-utérine forme une double « couronne » échogène (caduque + tropho-

blaste) alors que le pseudo-sac n'est formé que d'une seule couronne endométriale ;

- le contenu : le pseudo-sac ne contient ni vésicule, ni embryon mais un liquide souvent finement échogène. Cependant, un repli muqueux ou un petit caillot peuvent simuler un embryon mort ce qui est le piège le plus dangereux ;
- le Doppler : formé d'endomètre, le pseudo-sac ne contient pas de flux lents de type trophoblastique comme à la figure 3.13 mais peut parfois contenir des flux centripètes de phase lutéale comme à la figure 3.2.

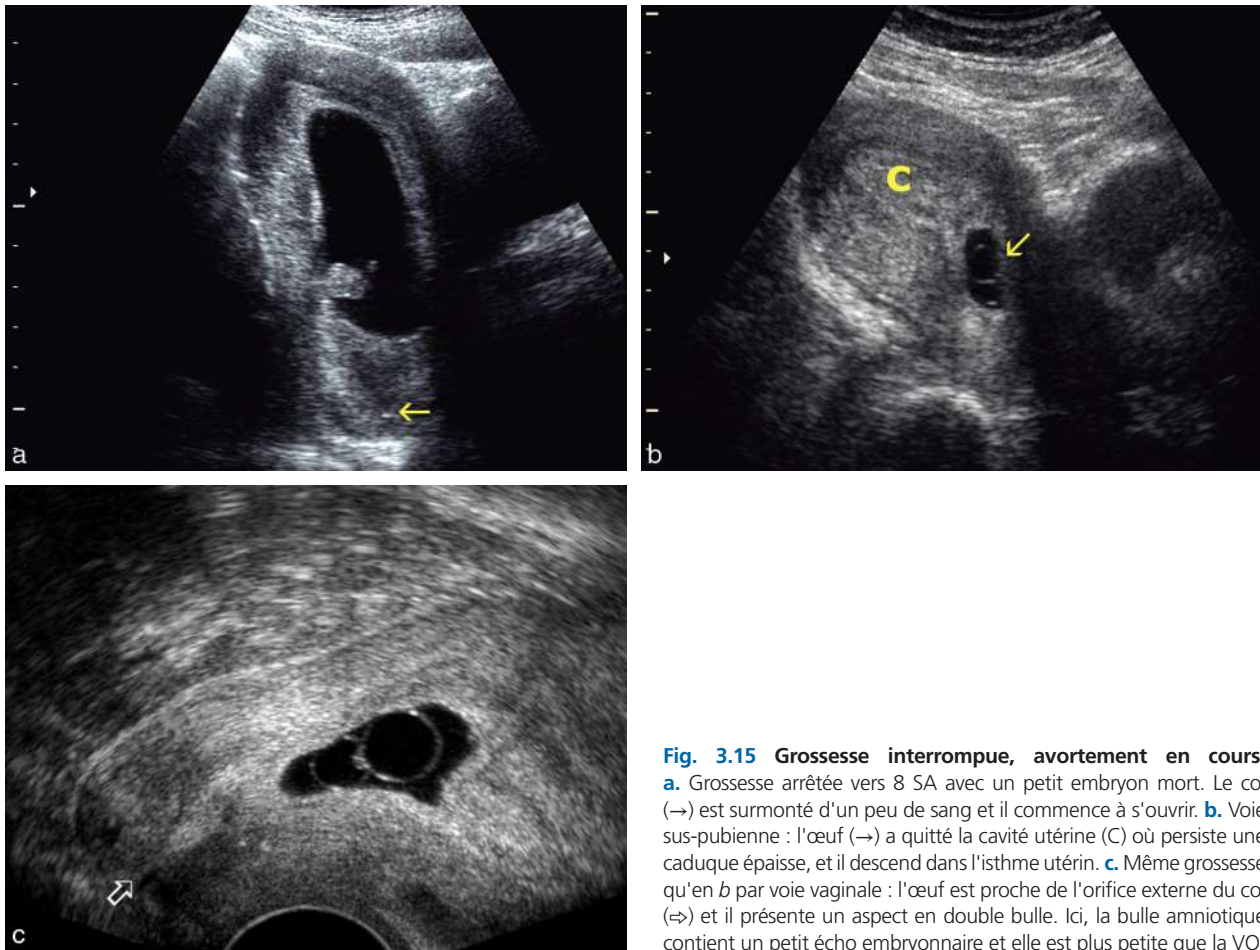


Fig. 3.15 Grossesse interrompue, avortement en cours.
a. Grossesse arrêtée vers 8 SA avec un petit embryon mort. Le col (→) est surmonté d'un peu de sang et il commence à s'ouvrir. **b.** Voie sus-pubienne : l'œuf (→) a quitté la cavité utérine (C) où persiste une caduque épaisse, et il descend dans l'isthme utérin. **c.** Même grossesse qu'en *b* par voie vaginale : l'œuf est proche de l'orifice externe du col (⇒) et il présente un aspect en double bulle. Ici, la bulle amniotique contient un petit écho embryonnaire et elle est plus petite que la VO.

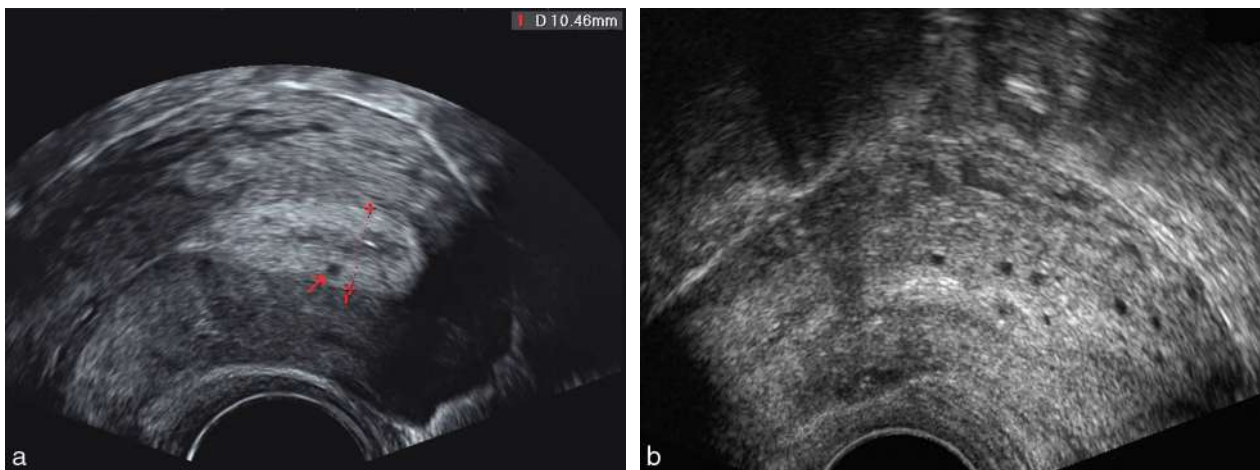


Fig. 3.16 Images liquidiennes intramuqueuses. **a.** Endomètre en phase sécrétoire débutante (aspect en trois bandes) avec un kyste glandulaire (→). **b.** Hypertrophie glandulo-kystique avec de nombreux petits kystes.

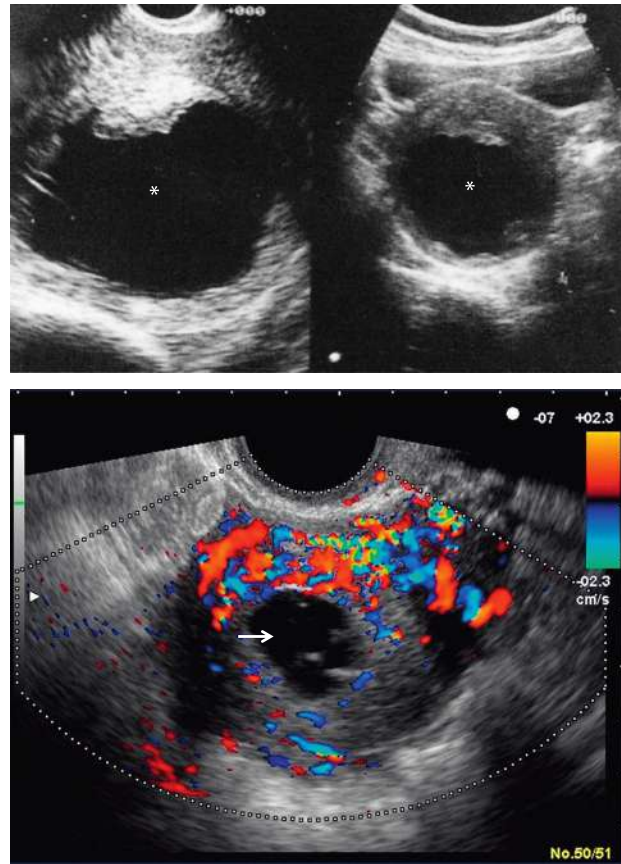


Fig. 3.17 Fibrome, nécrobiose aseptique. a. Volumineux fibrome en nécrobiose (voies vaginale à gauche et sus-pubienne à droite), à forme liquidienne kystique (*). b. Fibrome en nécrobiose avec un centre liquidien avasculaire, pouvant simuler un sac ovulaire (→).

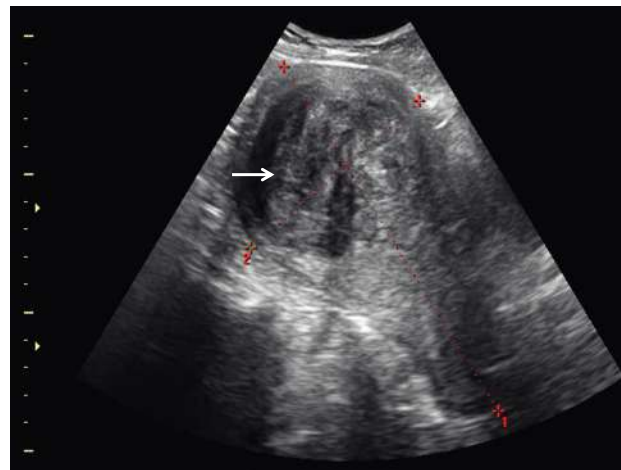


Fig. 3.18 Fibrome, transformation œdémateuse. Myome (→) œdémateux (ou nécrobiose). Pas de véritable problème diagnostique en raison de l'échogénicité et du siège de la lésion.

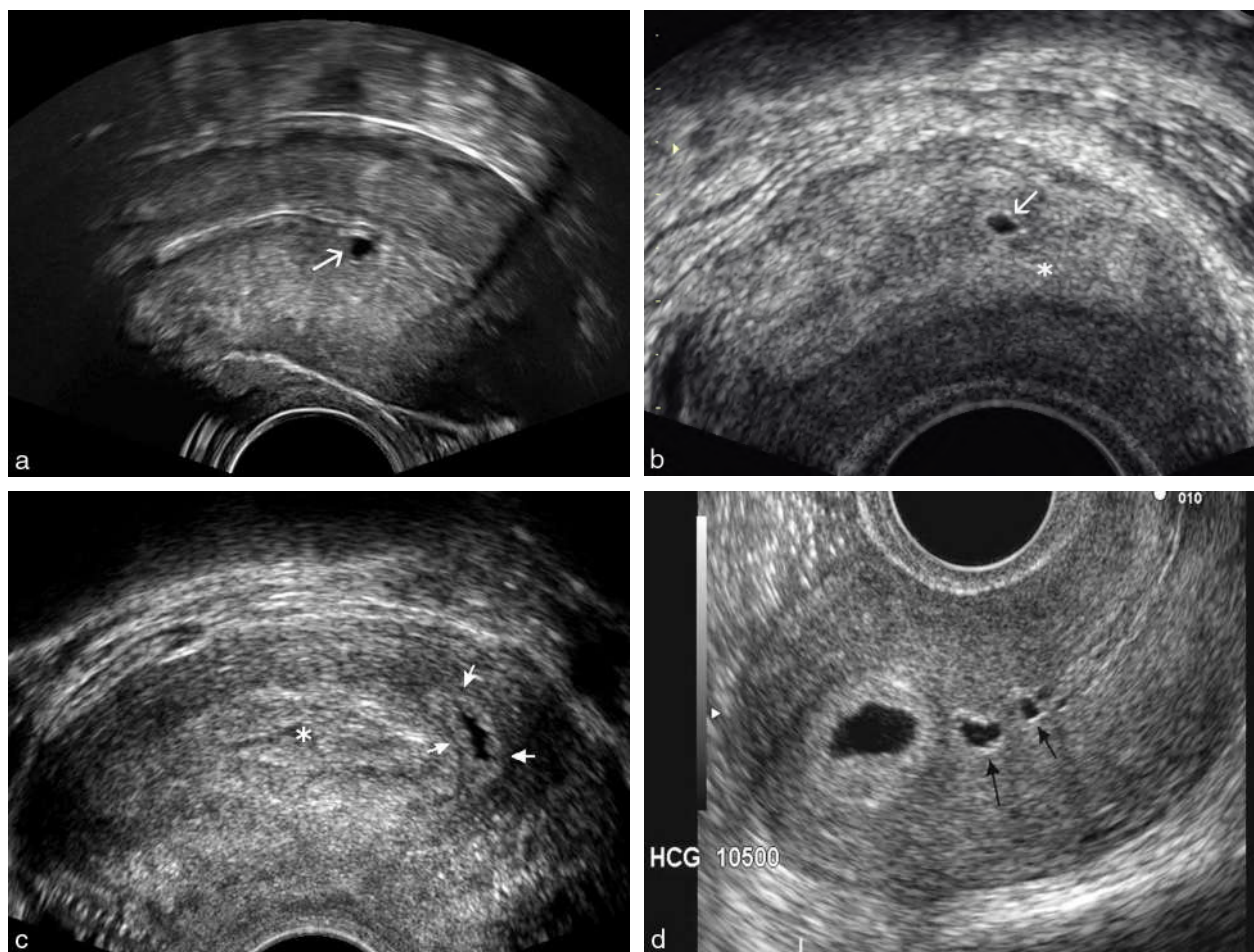


Fig. 3.19 Adénomyose. **a.** Petite image kystique (→) dans le myomètre antérieur, sous un endomètre peu abondant (donc grossesse peu probable). **b.** Retard de règles de 3 jours et HCG à 500. Endomètre lutéal (*) épais mais mal limité. Petit kyste d'adénomyose à distance de la cavité, dans le myomètre (→) : la grossesse est ailleurs... **c.** Petit kyste (→) dans le myomètre fondique, avec une paroi tapissée d'une couche d'endomètre lutéinisé, bien séparée de l'endomètre intracavitaire (*). **d.** Piège : un œuf de 5 SA au fond de la cavité utérine, au-dessus de deux diverticules (→) d'adénomyose simulant un début de grossesse double ou triple. Les petits kystes d'adénomyose sont dans le myomètre et la paroi du plus gros est lutéinisée.

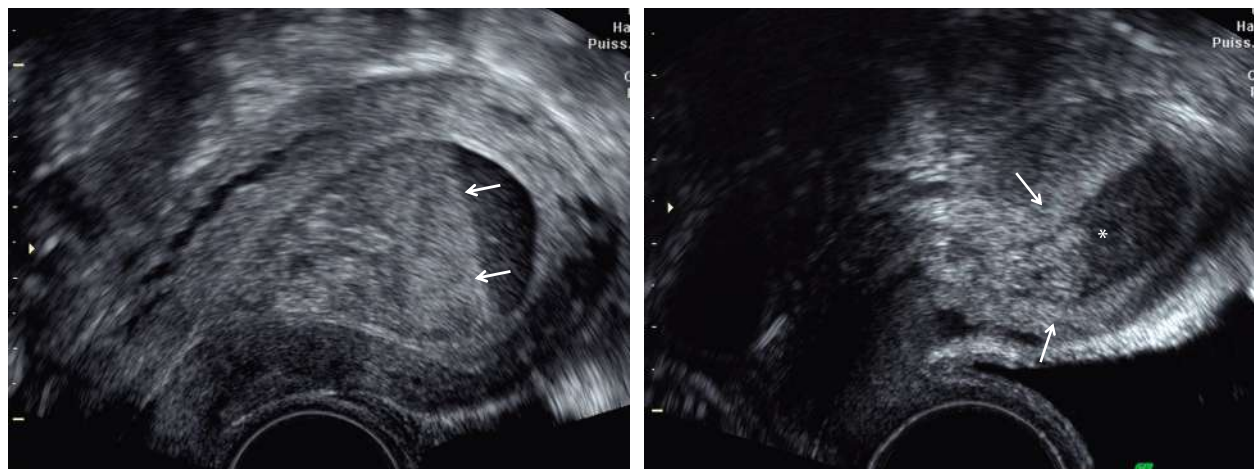


Fig. 3.20 Réentions liquidiennes intracavitaires. **a.** Réention hématiche (hématométrie) avec un niveau de sédimentation (→) et un endomètre peu abondant, sous traitement progestatif. **b.** Hématométrie (*) avec caillots flottants et endomètre abondant (→).

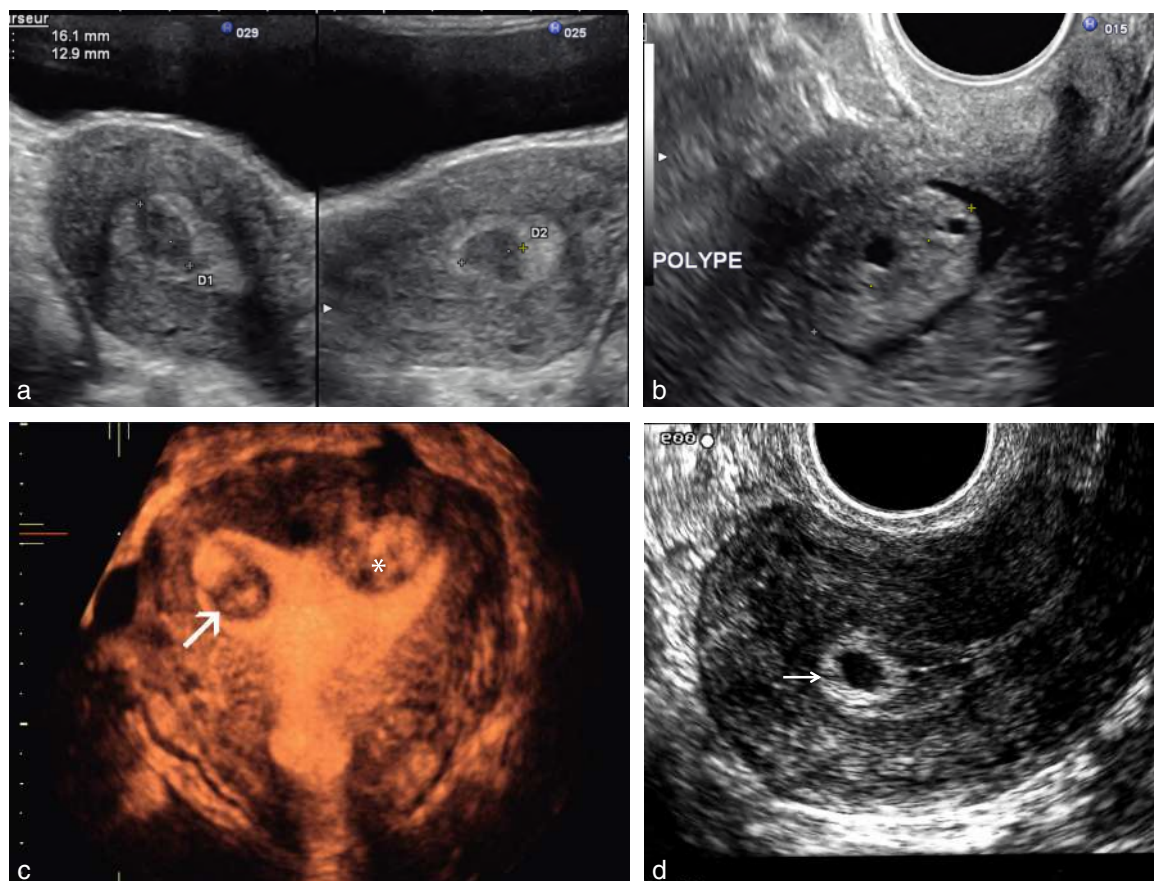


Fig. 3.21 Polypes intracavitaires. **a.** Polype fibreux central entouré d'endomètre sécrétoire. **b.** Polype glandulaire échogène contenant deux glandes kystiques. **c.** Polype de la corne utérine (→). Mode volumique triplan : on note également l'empreinte d'un fibrome sous-muqueux dans l'autre corne (*). **d.** Polype glandulaire (→) contenant une grosse glande kystique, réalisant un faux œuf presque parfait.

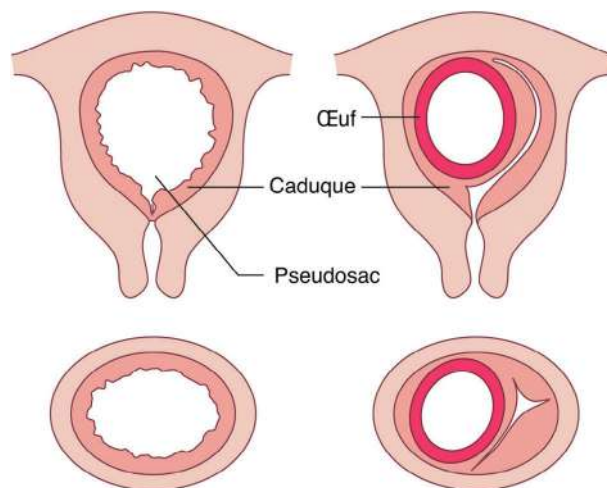


Fig. 3.22 Diagnostic du pseudo-sac gestationnel.

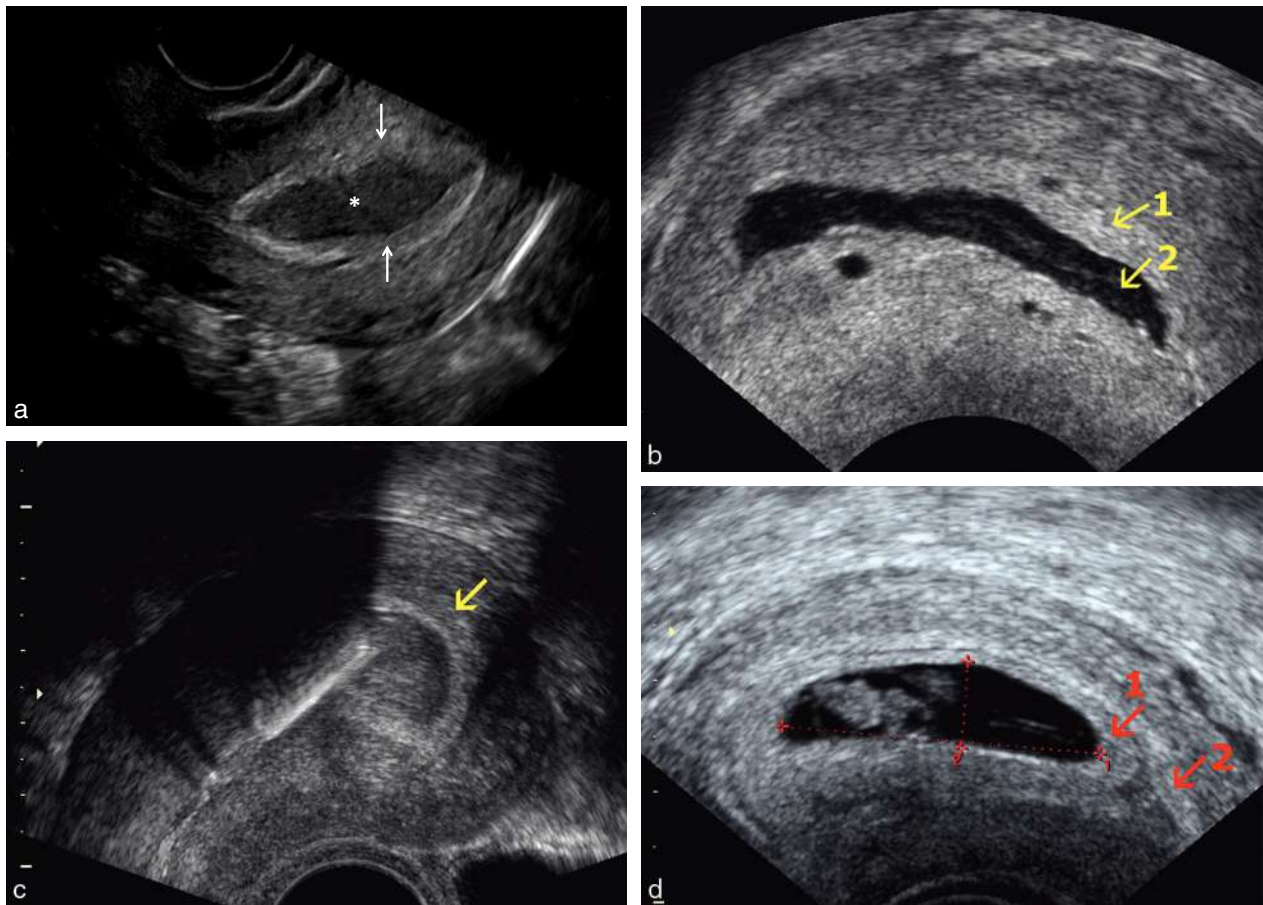


Fig. 3.23 Pseudo-sac et « vrai » sac gestationnel. **a.** HCG à 400 UI/L. Pseudo-sac (*) avec une seule « couronne » formée d'endomètre (→) avec un contenu finement échogène (= GEU). **b.** Pseudo-sac formé d'une « couronne endométriale » aplatie (1) entourant une petite hématométrie finement échogène (2). Présence de quelques petits kystes endométriaux (le plus grand est en fait un petit œuf donc un vrai sac gestationnel). **c.** Pseudo-sac (→) au-dessus d'un stérilet au cuivre : hématométrie entourée d'une simple couronne d'endomètre. Il s'agit ici de sang mais un aspect identique serait observé en cas d'endométrite sévère avec rétention purulente (très rare en pratique). **d.** Grossesse de 7 SA. « Double couronne » de trophoblaste (1) et d'endomètre (2).

Grossesse extra-utérine (GEU) : diagnostic le plus précoce possible...

Sur 1000 grossesses débutantes et reconnues, au moins 15 vont se loger ailleurs que dans la cavité utérine. Cela représente donc environ 15 000 cas par an en France, sachant qu'une partie des GEU passe certainement inaperçue par régression spontanée : la grossesse s'interrompt et se résorbe sur place, la chute hormonale entraîne un saignement qui est interprété comme un simple retard de règles ou une fausse couche précoce.

La grossesse est donc dite extra-utérine ou ectopique et on la trouvera un peu plus de neuf fois sur dix dans la portion libre et mobile de la trompe utérine ou trompe de Fallope (fig. 3.24a, b et c). La figure 3.25 donne la fréquence relative des diverses localisations car c'est un élément important à considérer quand on évoque la GEU. En général, c'est la partie la plus large et la plus distale de la trompe, l'ampoule tubaire, qui accueille la grossesse : **grossesse ampullaire**, assez loin de la corne utérine, avec des possibilités d'expansion

assez importante. Plus rarement, la grossesse s'implante dans les 3 ou 4 premiers centimètres qui constituent l'isthme tubaire (**grossesse isthmique**) beaucoup plus étroit, avec des risques de rupture beaucoup plus précoce.

Remarque

Attention, le terme de grossesse « isthmique » présente une ambiguïté car il est aussi utilisé par certains auteurs pour désigner les grossesses siégeant au niveau de l'isthme utérin, entre le corps et le col utérin, dans une cicatrice de césarienne le plus souvent. Nous les désignerons ici sous le terme de grossesses intramurales (voir plus loin).

Dans cet environnement tubaire peu favorable, la grossesse se développe sans doute plus difficilement. De plus, certains œufs sont anormaux (anomalies chromosomiques, œufs clairs...) et vont cesser d'évoluer plus ou moins rapidement. Une proportion non négligeable (mais inconnue précisément) des GEU vont donc se résorber avant même d'avoir provoqué la moindre symptomatologie. Mais si la grossesse se poursuit, et quelle que soit la qualité de

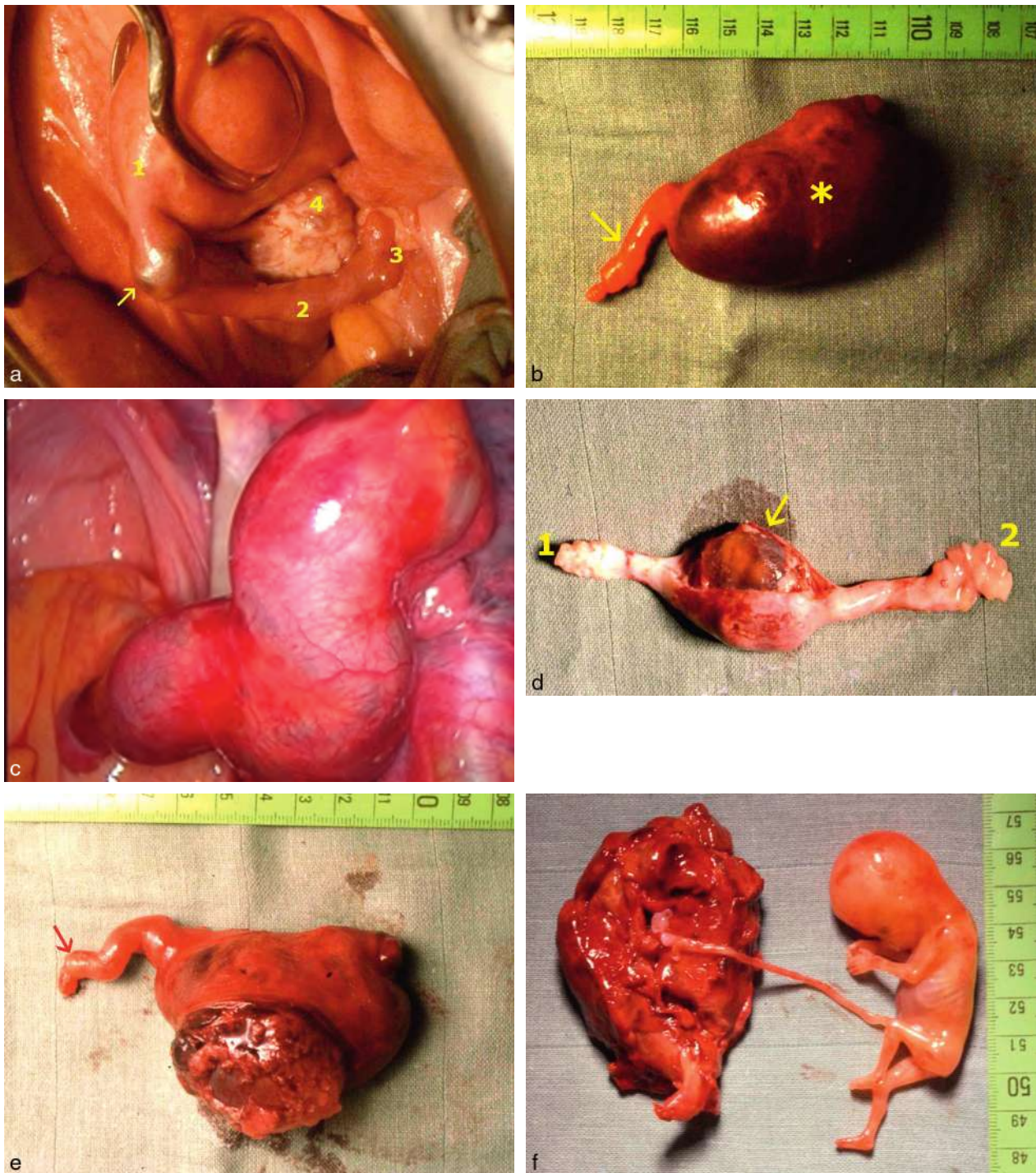


Fig. 3.24 Grossesse extra-utérine (aspects opératoires). **a.** Petite GEU (→) dans l'isthme tubaire (1 : corne utérine; 2 : ampoule tubaire; 3 : pavillon tubaire; 4 : ovaire). Partie étroite de la trompe, GEU très proche de l'utérus, risque élevé de rupture de la trompe. **b.** Hématosalpinx. Saignement intratubaire (→) et dilatation de l'ampoule (*) donnant l'aspect de trompe « aubergine ». **c.** Très volumineux hématosalpinx en coelioscopie, soulignant les capacités d'extension de la trompe. **d.** Grossesse dans l'ampoule tubaire (→) avec fissuration de la paroi (1 : isthme tubaire; 2 : pavillon tubaire). **e.** GEU ampullaire rompue avec début d'évacuation de l'œuf recouvert de son trophoblaste (→ = isthme tubaire). **f.** GEU ampullaire rompue après une évolution prolongée (2 mois et demi). La paroi tubaire a été totalement envahie par le trophoblaste.

l'œuf, le trophoblaste est capable d'éroder la paroi tubaire, entraînant un saignement intratubaire (hématosalpinx) puis extratubaire (hémopéritoine) et même une rupture tubaire complète (fig. 3.24d, e et f). On retiendra que cette évolu-

tion est assez imprévisible et que ces accidents peuvent se voir même sur une GEU en apparence arrêtée, avec des taux d'HCG en régression. Une fois sur quatre environ, l'œuf se développe suffisamment pour qu'apparaissent une vésicule

Localisations des GEU	Fréquence relative de chaque localisation (d'après compilation, à rapporter à 15 GEU pour 1000 débuts de grossesse)
① Ampullaire (ampoule et pavillon)	70–75 %
② Isthme tubaire (3–4 premiers cm)	20–25 %
③ Ovarienne	3 %
④ Interstitielle (partie intramurale de la trompe)	2,5 %
⑤ Angulaire	
⑥ Intramurale (dans cicatrice myométriale)	0,5–1 %
⑦ Cervicale	0,5–1 %
⑧ Abdominale, péritonéale (beaucoup plus fréquentes en Afrique)	1–2 %

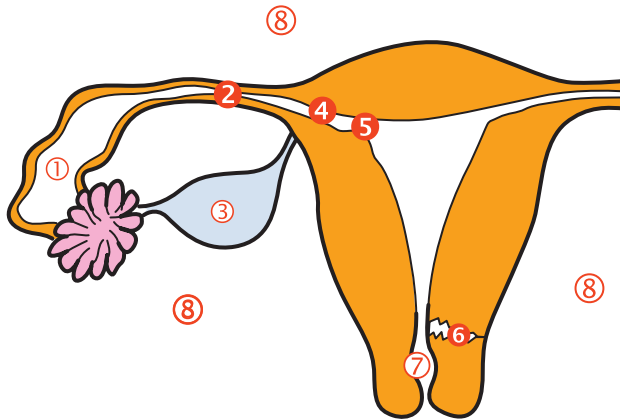


Fig. 3.25 Localisations de la GEU.

ombilicale et un embryon vivant qui vont bien simplifier la tâche de l'échographiste.

Rappelons la **symptomatologie clinique** :

- terrain gravidique donc retard de règles ;
- douleurs pelviennes qui manquent rarement ;
- métrorragies typiquement noirâtres ;
- masse annexielle douloureuse.

Facteurs de risque de GEU

Aussi importants pour l'échographiste que pour le clinicien, on retiendra les facteurs de risque suivants :

- les antécédents de **pathologie tubaire**, c'est-à-dire infection, GEU précédente, chirurgie de la stérilité, stérilisation tubaire... Toutes les études de ces dernières années mettent en évidence une augmentation des GEU. En France, le taux de GEU représente 1,7 % des grossesses. De nombreux auteurs s'accordent à considérer que la forte croissance de l'incidence des GEU observée dans les années 1970 et 1980 est liée à l'augmentation de fréquence des **maladies sexuellement transmissibles (MST)**. Les complications de ces MST, essentiellement les salpingites à *Chlamydia trachomatis*, représentent le facteur de risque principal et près de la moitié des GEU seraient expliquées par la présence d'une séquelle de pathologie infectieuse tubaire ;
- la **contraception par dispositif intra-utérin (DIU ou stérilet)** et **par micropilule** progestative :
 - le dispositif intra-utérin au cuivre a une action locale antinidatoire et il protège donc bien contre l'implantation utérine mais ne protège pas contre l'implantation tubaire ou ovarienne. Avec ce type de stérilet, il y a donc une augmentation relative du risque de GEU mais il n'y a pas d'augmentation absolue : les porteuses de DIU au

cuivre n'ont pas plus de risque de GEU que la population des femmes ne recourant à aucune contraception (contrairement à ce qui est souvent expliqué et qui inquiète inutilement les porteuses de stérilet),

Remarque

On lit parfois que les porteuses de stérilet (au cuivre) ont un risque de GEU multiplié par deux ou trois par rapport aux utilisatrices de contraception orale. En réalité, il serait plus juste et honnête de souligner que c'est la contraception orale estroprogestative qui diminue le risque et non le DIU qui l'augmente.

- le stérilet hormonal au lévonorgestrel (Mirena®) diminue nettement le risque de GEU car il agit surtout par un puissant effet « barrière » au niveau de la glaire cervicale,
- les progestatifs microdosés (micropilule) sont un facteur de risque reconnu (diminution du péristaltisme tubaire?). Il en va de même de la pilule du lendemain (qui utilise une molécule progestative) ;
- la **procréation médicalement assistée (PMA)** avec traitement inducteur et fécondation *in vitro* (FIV) est un facteur de risque avéré. L'induction d'ovulation par le clomifène (anti-estrogène) perturbe le transport ciliaire et multiplie le risque par quatre ou cinq. L'induction de l'ovulation semble avoir un rôle prépondérant par rapport à la technique de FIV elle-même. Globalement, le taux de GEU après FIV serait d'environ 4 % avec un peu plus souvent des implantations interstitielles ;
- une GEU sur cinq pourrait être attribuée au tabac car la nicotine entraîne des troubles de la mobilité tubaire par altération de la muqueuse ciliée interne et par hypocontractilité. L'augmentation du risque est proportionnelle à l'importance de l'intoxication ;
- l'IVG dite « blanche » ou le curetage non productif de tissu ovulaire n'est pas, à proprement parler, un facteur de risque mais une circonstance de diagnostic. Le curetage endométrial (ou l'hystérocopie) est d'ailleurs proposé par certaines équipes pour faire la preuve de la vacuité utérine.

Signes utérins de la GEU

Le signe majeur est la **vacuité utérine** ou plus exactement l'absence de sac ovulaire intra-utérin. La ligne cavitaire est fine, l'endomètre apparaît échogène, de type lutéal ou même hypertrophique (plus de 15 mm) traduisant la transformation déciduale. Si l'HCG est supérieure à 1000 UI/L et les conditions d'examen sont satisfaisantes, la localisation ectopique est extrêmement probable. Si le dosage est inférieur à 10, il s'agit d'un retard de règles simple, sans grossesse (avec parfois présence d'un gros corps jaune persistant réalisant le syndrome de pseudo-grossesse de Halban). Entre 10 et 1000, il faudra contrôler l'échographie et l'HCG au bout de 2 ou 3 jours.

Un aspect plus spécifique de l'endomètre a été décrit en cas de GEU : structure dite « en trois couches » (ou en trois bandes) hyperéchogènes correspondant à la ligne cavitaire centrale et aux deux couches basales séparées par deux bandes moins échogènes péricavitaires (fig. 3.26a). Cette image correspond à ce que l'on voit en phase lutéale débutante (phase sécrétoire précoce) et n'a donc pas de caractère spécifique en elle-même sauf si elle est associée à un taux d'HCG positif. Mais l'image

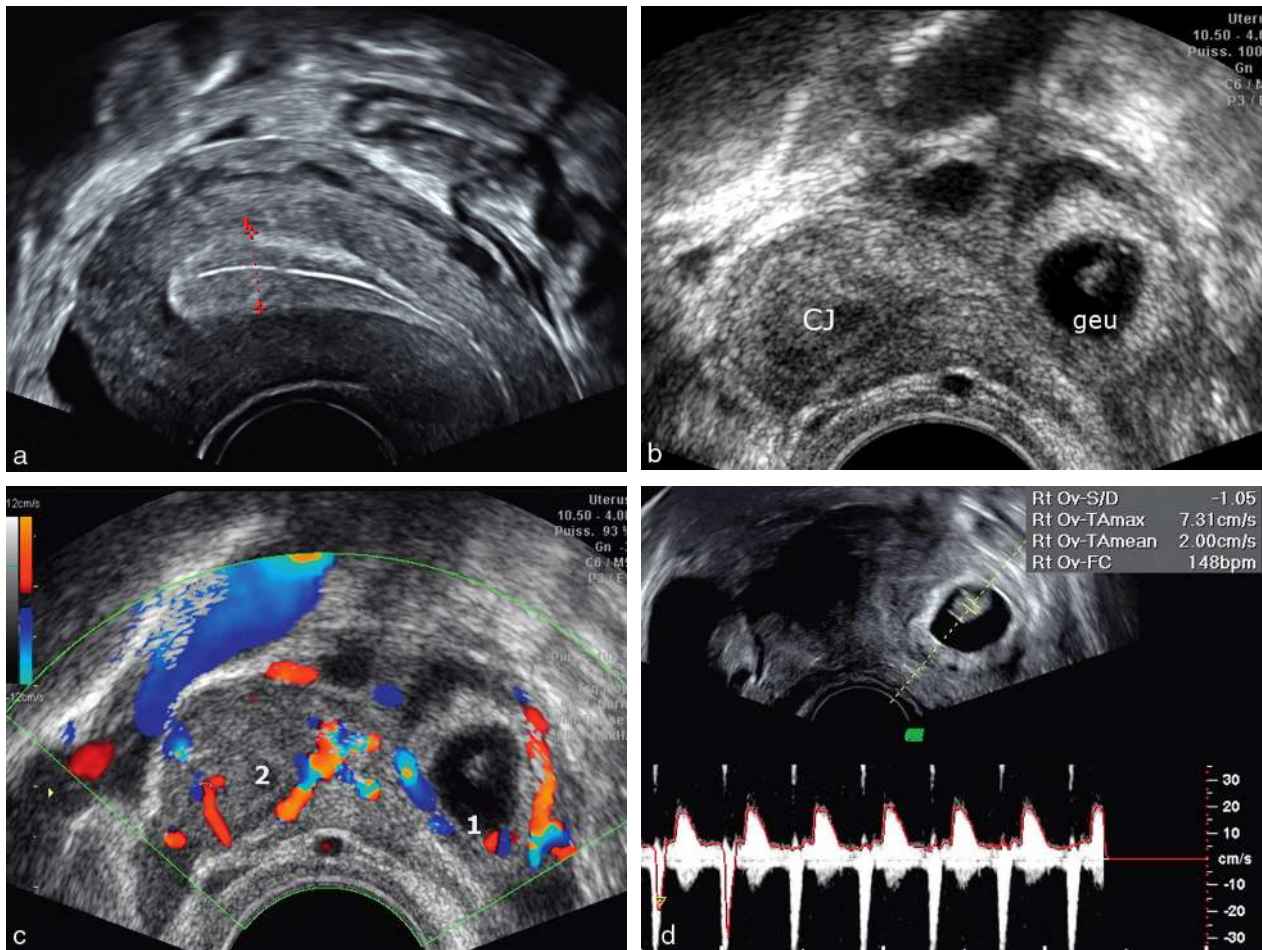


Fig. 3.26 Grossesse extra-utérine à 6,5 SA. **a.** Endomètre décidué en « trois couches ». **b.** Grossesse ampullaire embryonnée (geu) au contact de l'ovaire contenant le corps jaune (CJ). **c.** Double couronne vasculaire autour de l'œuf embryonné (1) et du corps jaune voisin (2). **d.** GEU de 7 SA avec embryon de 10 mm et activité cardiaque (148 bpm).

est inconstante et la prudence s'impose toujours car le diagnostic de GEU ne peut reposer sur l'aspect morphologique de l'endomètre, trop variable selon l'état hormonal, la durée d'évolution et la vitalité de la grossesse, ou l'existence de métrorragies.

L'endomètre décidué peut acquérir un volume important, saigner et commencer à se détacher de la paroi utérine : c'est l'aspect trompeur de pseudo-sac que nous avons détaillé plus haut.

Signes annexiels de la GEU

Au niveau de l'ovaire

Un corps jaune est souvent visible en début de grossesse, volontiers kystique. Ce corps jaune siège le plus souvent (85 % des cas) du même côté que la GEU : l'œuf ectopique ou l'hématosalpinx doivent donc être recherchés en priorité à proximité de l'ovaire « actif » (fig. 3.26b et c). Il peut parfois se constituer un kyste hémorragique, trompeur dans la mesure où l'on sera tenté de lui attribuer l'origine des douleurs sans chercher plus loin. L'aspect morphologique et le flux Doppler du corps jaune n'ont aucun caractère particulier en cas de

GEU. De même, le flux d'un corps jaune et le flux périvitellin d'une GEU présentent assez peu de différences d'où l'importance de bien identifier l'ovaire dans l'étude annexielle.

Œuf extra-utérin

L'œuf embryonné vivant (20 % des cas) en dehors de l'utérus constitue l'argument d'évidence fiable à 100 % (fig. 3.26b, c et d). On peut évaluer la distance entre l'œuf et le bord de l'utérus : au-delà de 2 cm, il est probable que l'œuf se trouve dans l'ampoule tubaire, ce qui est relativement rassurant. En dessous de 2 cm, lorsque l'œuf semble très proche de l'utérus, il siège probablement dans l'isthme tubaire, ou même dans la partie interstitielle, avec un plus haut risque de rupture précoce (voir fig. 3.31).

En l'absence d'un écho embryonnaire avec activité cardiaque, on peut retrouver un anneau ovarien annexiel avec une couronne trophoblastique plus ou moins épaisse (fig. 3.27a, b et c). Il peut alors s'agir d'une GEU très jeune ou d'une GEU non évolutive avec un œuf clair. Ce petit sac ovarien est surtout évocateur lorsqu'il contient une vésicule ombilicale et qu'il est nettement séparé de l'ovaire (fig. 3.27a et c). La présence d'une image de vésicule ombilicale à l'intérieur d'une image kystique n'est cepen-

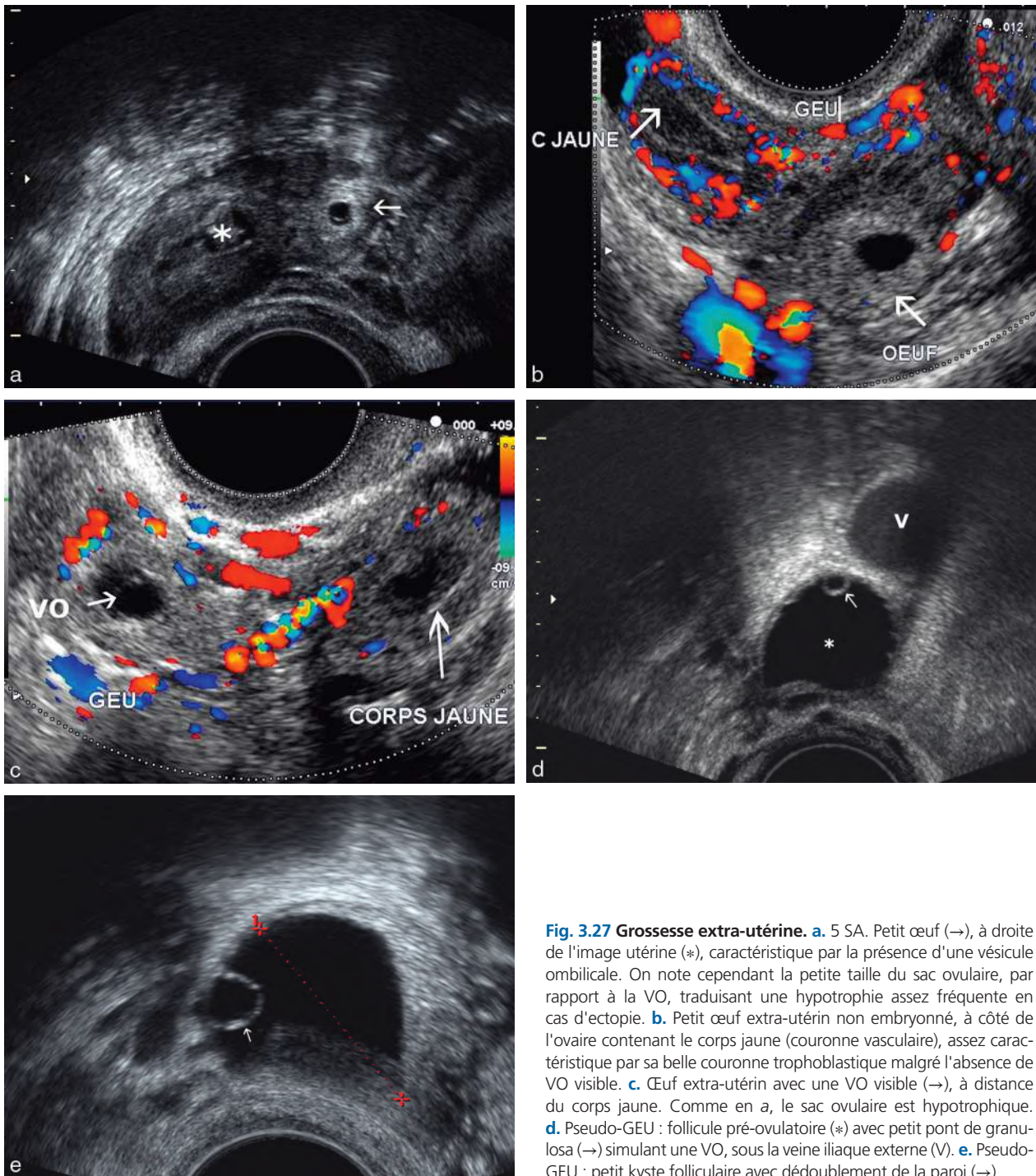


Fig. 3.27 Grossesse extra-utérine. **a.** 5 SA. Petit œuf (→), à droite de l'image utérine (*), caractéristique par la présence d'une vésicule ombilicale. On note cependant la petite taille du sac ovulaire, par rapport à la VO, traduisant une hypotrophie assez fréquente en cas d'ectopie. **b.** Petit œuf extra-utérin non embryonné, à côté de l'ovaire contenant le corps jaune (couronne vasculaire), assez caractéristique par sa belle couronne trophoblastique malgré l'absence de VO visible. **c.** Œuf extra-utérin avec une VO visible (→), à distance du corps jaune. Comme en **a**, le sac ovulaire est hypotrophique. **d.** Pseudo-GEU : follicule pré-ovulatoire (*) avec petit pont de granulosa (→) simulant une VO, sous la veine iliaque externe (V). **e.** Pseudo-GEU : petit kyste folliculaire avec dédoublement de la paroi (→).

dant pas réellement spécifique d'une image d'œuf : en effet, un follicule péri-ovulatoire ou un petit kyste folliculaire peuvent présenter un dédoublement localisé de la paroi (soulèvement en pont de la granulosa) qui simule parfois une VO collée à la paroi formant une pseudo-GEU tout à fait trompeuse (fig. 3.27d et e).

On notera également que le sac ovulaire extra-utérin est un peu plus souvent petit, hypotrophique, en raison probablement d'un environnement moins favorable, mais ceci est loin d'être constant (et même un œuf qui se développe mal peut provoquer une hémorragie interne).

Le signal Doppler autour de la GEU traduit l'hypervascularisation de la paroi tubaire au contact de l'œuf mais ce développement vasculaire (angiogenèse) est assez variable et pourrait constituer un élément pronostique. Le flux est souvent intense avec des vitesses élevées et des résistances très basses, mais parfois les résistances sont élevées ce qui correspondrait à une GEU moins « agressive » (fig. 3.28a et b) et donc à des orientations thérapeutiques plus conservatrices. En pratique, ce paramètre est quand même très aléatoire et ne peut suffire à lui seul pour choisir le mode de traitement. De plus, il est souvent difficile de savoir précisé-

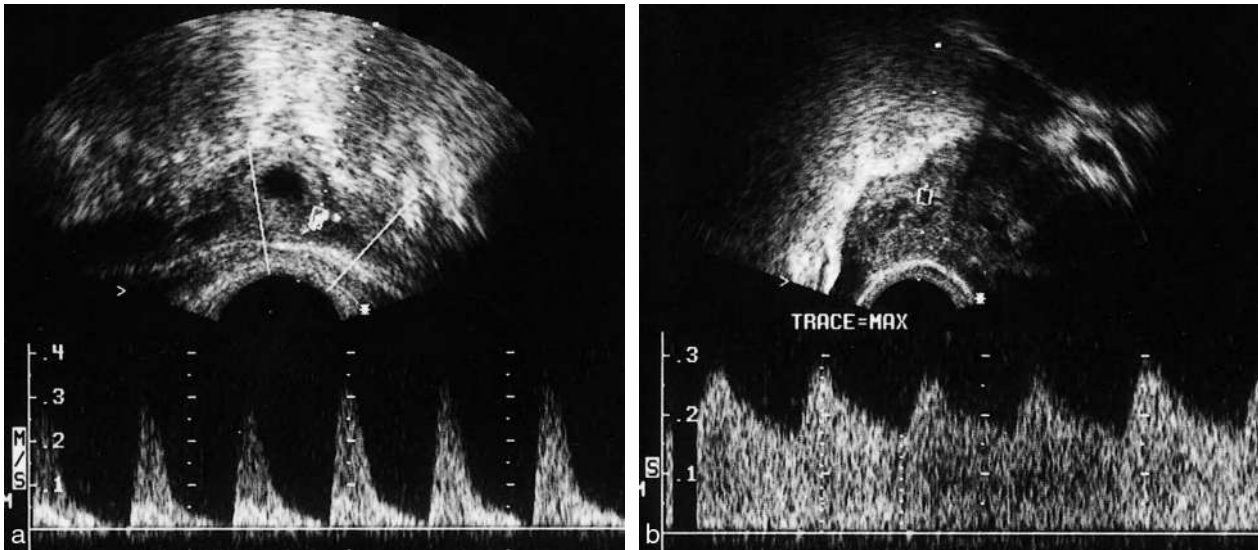


Fig. 3.28 Grossesse extra-utérine, Doppler. a. Flux Doppler à résistance élevée à la périphérie de l'œuf, taux d'HCG en décroissance rapide : GEU en voie de régression spontanée. b. Flux Doppler à résistance basse malgré un sac ovulaire plus petit : GEU probablement évolutive et agressive.

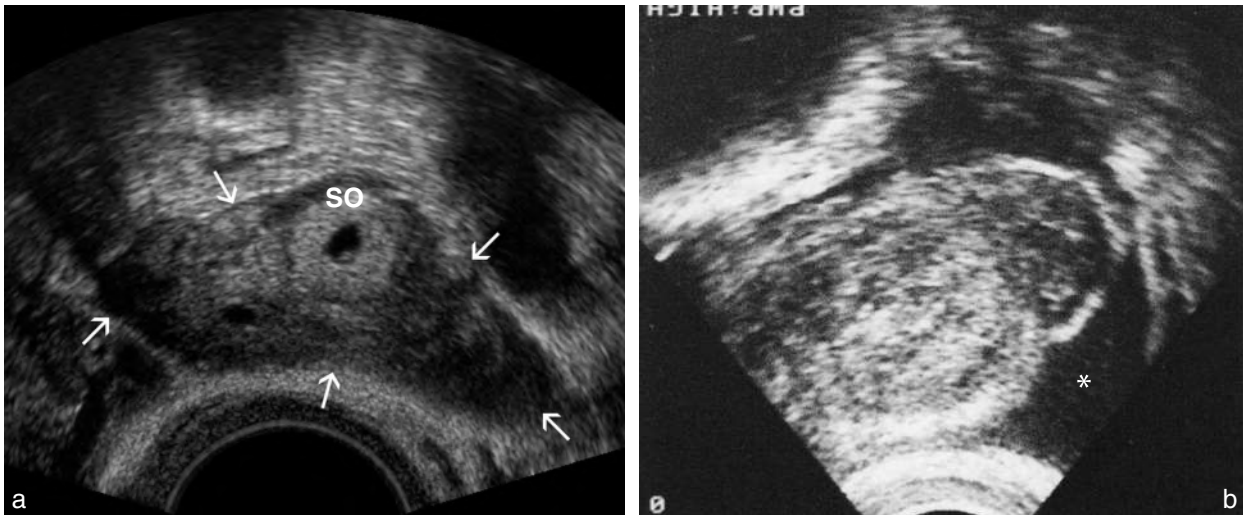


Fig. 3.29 Grossesse extra-utérine, hématosalpinx. a. Hématosalpinx (→) avec un sac ovulaire bien visible. b. Gros hématosalpinx flottant dans un épanchement hématique finement échogène (*).

ment d'où vient le signal Doppler : arcade artérielle tubaire, paroi tubaire ou vaisseaux utérins de voisinage.

Hématosalpinx (fig. 3.29, et voir fig. 3.24b et c)

C'est une trompe dilatée par un gros caillot et quelques débris ovulaires. Il s'agit donc d'une masse échogène, arrondie ou ovulaire, latéro et rétro-utérine, distincte de l'ovaire, rarement très volumineuse (3 à 6 cm) car la trompe peut s'évacuer par le pavillon. Un anneau ovulaire plus ou moins régulier est parfois retrouvé à ce niveau. Le Doppler peut certes retrouver une hypervascularisation mais celle-ci n'est réellement évocatrice que si elle entoure un petit sac trophoblastique.

Absence de tout signe annexiel

Il peut s'agir d'une GEU trop petite ou d'une GEU morte ou encore de mauvaises conditions d'examen. Le binôme « HCG positif + vacuité utérine » reste l'élément primordial. Selon le tableau clinique et le niveau des taux d'HCG, on s'orientera soit vers une surveillance rapprochée, soit vers une coelioscopie d'emblée.

Soulignons ici que, même par voie endovaginale, l'échographie pelvienne sera normale dans près d'un quart des cas de GEU (lors du premier examen).

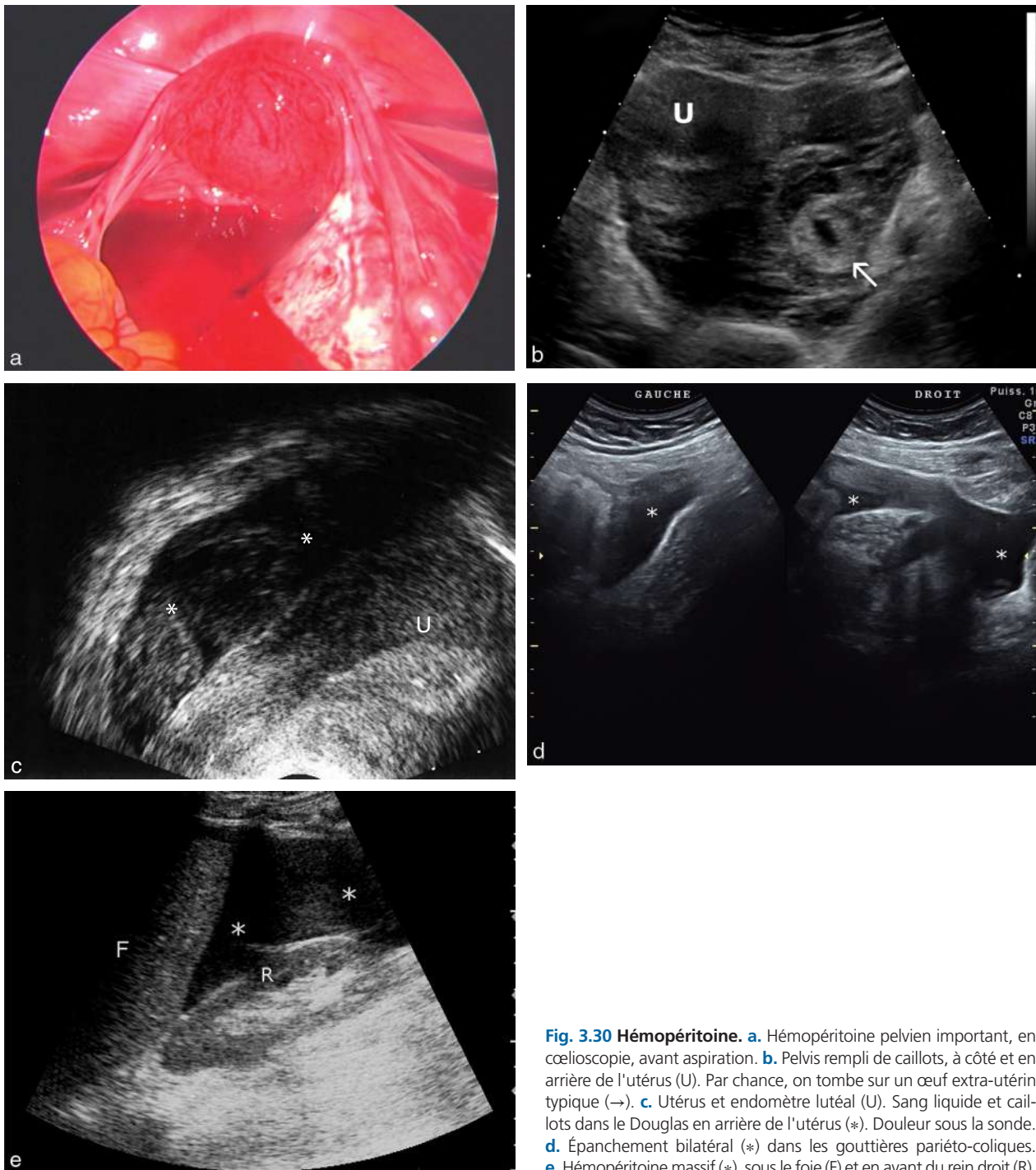


Fig. 3.30 Hémopéritoine. **a.** Hémopéritoine pelvienne importante, en coelioscopie, avant aspiration. **b.** Pelvis rempli de caillots, à côté et en arrière de l'utérus (U). Par chance, on tombe sur un œuf extra-utérin typique (→). **c.** Utérus et endomètre lutéal (U). Sang liquide et caillots dans le Douglas en arrière de l'utérus (*). Douleur sous la sonde. **d.** Épanchement bilatéral (*) dans les gouttières pariéto-coliques. **e.** Hémopéritoine massif (*), sous le foie (F) et en avant du rein droit (R).

Hémopéritoine (fig. 3.30)

La GEU saigne en raison d'une érosion des vaisseaux tubaires par les villosités trophoblastiques. Le sang s'évacue progressivement par l'orifice tubaire mais parfois la rupture de la trompe ou l'ouverture d'une artère de gros calibre peut entraîner un saignement massif et une véritable inondation péritonéale (fig. 3.30a). Le sang va former quelques caillots autour de la trompe puis s'écouler vers le cul-de-sac de Douglas et même remonter dans les gouttières pariéto-coliques vers les régions diaphragmatiques.

L'absence de liquide dans le cul-de-sac de Douglas ne peut en aucun cas exclure le diagnostic de GEU.

La présence d'une lame liquidienne n'est absolument pas spécifique. Le doute, mais pas plus qu'un doute, viendra (fig. 3.30c) :

- de l'abondance inhabituelle;
- de l'aspect finement échogène en haute fréquence (épanchement hématique);
- du caractère douloureux sous la sonde.

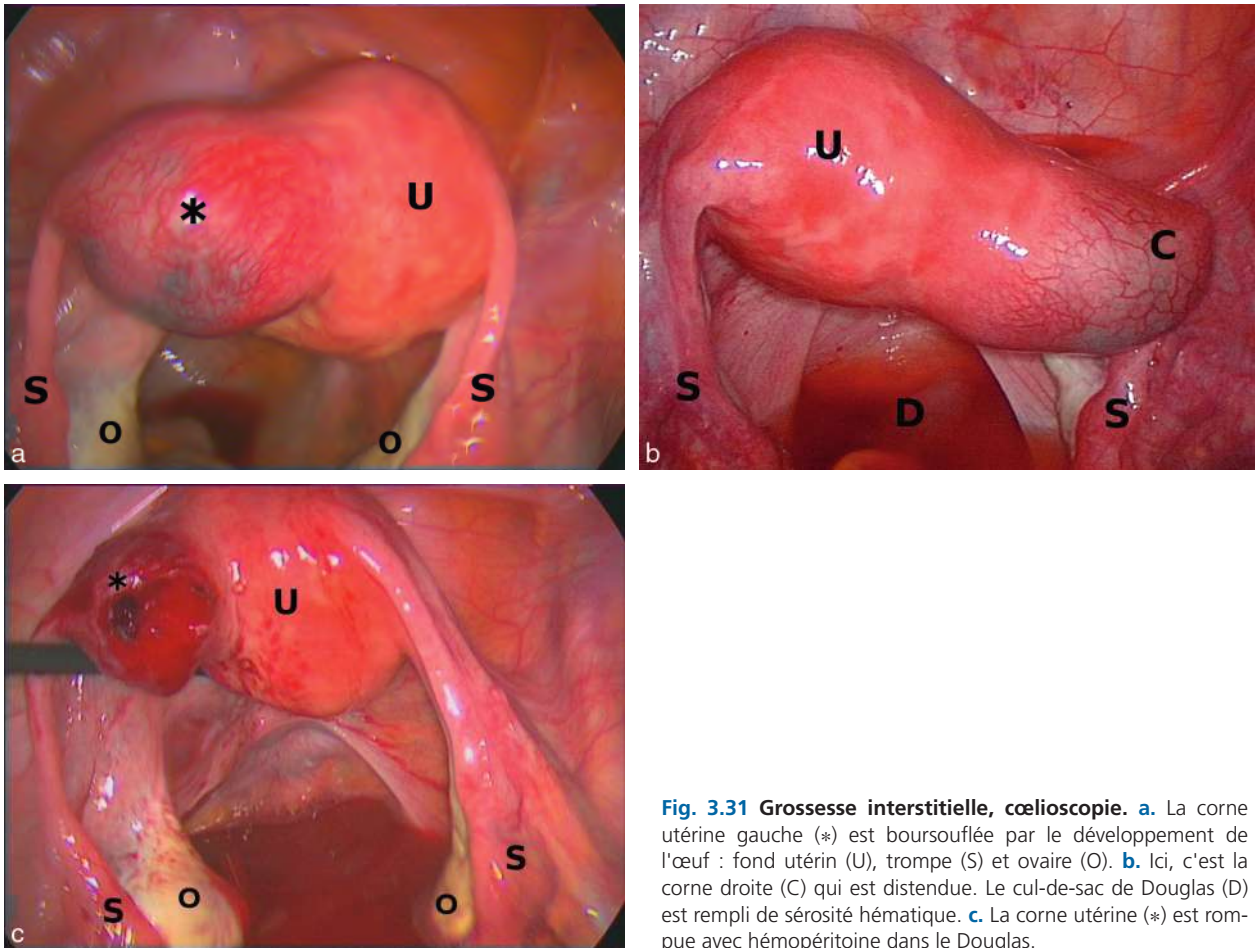


Fig. 3.31 Grossesse interstitielle, coelioscopie. **a.** La cornue utérine gauche (*) est boursoufflée par le développement de l'œuf : fond utérin (U), trompe (S) et ovaire (O). **b.** Ici, c'est la cornue droite (C) qui est distendue. Le cul-de-sac de Douglas (D) est rempli de sérosité hémorragique. **c.** La cornue utérine (*) est rompue avec hémopéritoine dans le Douglas.

L'hémopéritoine moyen ou massif (fig. 3.30b, d et e) est souvent évident, faisant flotter littéralement l'utérus et les annexes, remontant dans les gouttières latérales et derrière le foie (évident à condition de ne pas oublier que l'échographie pelvienne commence par un premier temps abdominal avant de passer éventuellement à l'exploration vaginale).

GEU de siège inhabituel

Les GEU siégeant en dehors de la portion libre de la trompe représentent entre 5 et 10 % des cas, ce qui est loin d'être négligeable (voir fig. 3.25). On les retrouve soit beaucoup plus loin de l'utérus, dans l'ovaire ou l'abdomen, soit toutes proches de la cavité, dans la partie interstitielle de la trompe, dans les cicatrices du muscle utérin ou dans l'endocol.

Ces GEU extratubaires et extracavitaires ne doivent pas être négligées, il faut savoir y penser car leur diagnostic est plus difficile, leur pronostic souvent plus mauvais et leur traitement parfois acrobatique sur le plan chirurgical. De plus, leur fréquence augmente et va continuer à augmenter en raison de l'inflation des césariennes qui majore le risque des localisations intramurales (il y aura bientôt plus d'une femme sur quatre porteuse d'un utérus cicatriciel) et du

développement de la FIV avec transfert d'embryon favorisant les grossesses interstitielles.

Hors urgence vitale, l'IRM sera précieuse pour bien préciser le siège de ces grossesses, et donc leur risque évolutif.

Grossesse interstitielle et angulaire

La grossesse interstitielle (fig. 3.31 et 3.32, et voir fig. 2.23) se développe dans le trajet intramyométrial du conduit tubaire donc dans l'épaisseur du myomètre. À ce niveau, le muscle est épais, bien vascularisé et souple ce qui peut permettre un développement assez prolongé de l'œuf, possible jusque vers 3 mois. Spontanément, l'évolution se fait habituellement vers la rupture brutale avec hémorragie grave voire cataclysmique (mortalité beaucoup plus élevée que pour la GEU tubaire habituelle).

La grossesse angulaire (fig. 3.33, et voir fig. 2.23) s'implante et se développe au niveau de l'ostium tubaire tout au fond de la cornue utérine, plus ou moins à cheval sur la cavité et la portion interstitielle. L'expansion ovulaire peut donc se faire vers la cavité, encore plus longtemps et même parfois jusqu'à terme. Le risque de rupture serait moindre, mais il reste quand même élevé tout au long de la grossesse, expliquant quelques ruptures utérines tardives (3^e trimestre) et apparemment inexplicables. Cependant, cette localisation est assez souvent associée à un avortement précoce.

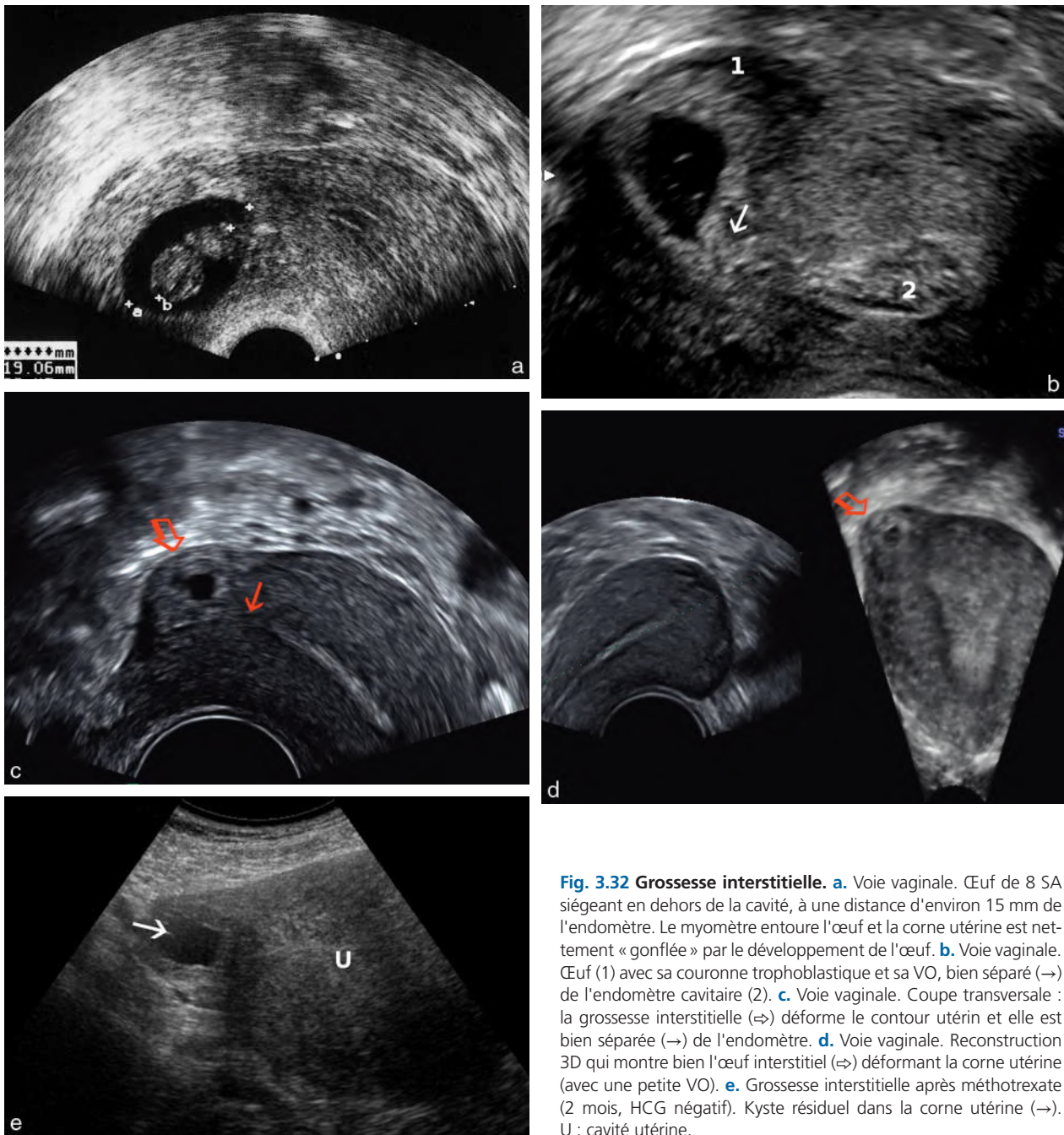


Fig. 3.32 Grossesse interstitielle. **a.** Voie vaginale. Œuf de 8 SA siégeant en dehors de la cavité, à une distance d'environ 15 mm de l'endomètre. Le myomètre entoure l'œuf et la corne utérine est nettement « gonflée » par le développement de l'œuf. **b.** Voie vaginale. Œuf (1) avec sa couronne trophoblastique et sa VO, bien séparé (→) de l'endomètre cavitaire (2). **c.** Voie vaginale. Coupe transversale : la grossesse interstitielle (⇒) déforme le contour utérin et elle est bien séparée (→) de l'endomètre. **d.** Voie vaginale. Reconstruction 3D qui montre bien l'œuf interstitiel (⇒) déformant la corne utérine (avec une petite VO). **e.** Grossesse interstitielle après méthotrexate (2 mois, HCG négatif). Kyste résiduel dans la corne utérine (→). U : cavité utérine.

Grossesses angulaires et grossesses interstitielles sont souvent confondues ce qui est logique car les positions sont très voisines de même que la symptomatologie et les complications. En théorie, la grossesse interstitielle se développe en dehors de l'insertion du ligament rond sur la corne utérine et l'angulaire se trouve dans l'axe de cette implantation. Cette distinction devient particulièrement théorique en présence d'une rupture de la corne utérine avec hémopéritoine massif!

Remarque

Le terme de grossesse « cornuale » (*cornual pregnancy*) est parfois utilisé mais dans des acceptions très diverses selon les auteurs. Il peut ainsi désigner seulement la grossesse interstitielle ou l'ensemble des grossesses angulaires et interstitielles. Mais on utilise aussi ce terme pour la grossesse siégeant dans la corne rudimentaire associée à un utérus pseudo-unicorné. Enfin, on parle aussi de grossesse cornuale lorsque l'œuf se développe dans un moignon tubaire restant après salpingectomie (il s'agit en réalité d'une grossesse dans l'isthme tubaire).

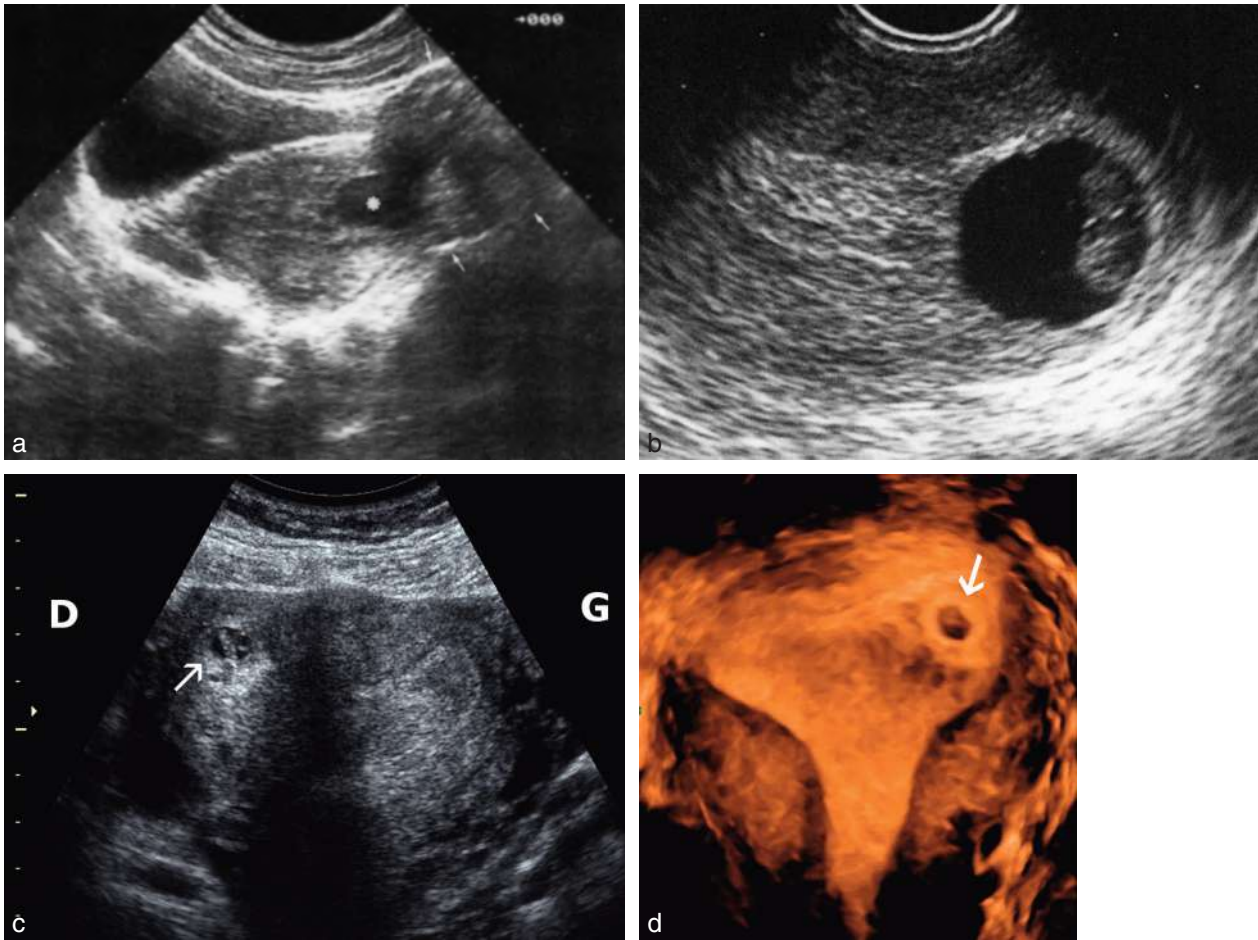


Fig. 3.33 Grossesse angulaire. **a.** Voie sus-pubienne : œuf excentré (*) et hématome (→) dans la corne utérine et le ligament large. **b.** Voie vaginale, même grossesse : un œuf de cette taille (8 SA) doit normalement occuper une position centrale. Cependant, l'œuf reste en contact avec l'endomètre et peut être considéré comme angulaire. **c.** Grossesse coincée (→) dans la corne utérine droite. Malgré la présence d'un petit embryon vivant et d'une VO, l'œuf se développe mal avec un sac trop petit et un taux d'HCG nettement bas. **d.** Reconstruction 3D. Petit œuf (→) tout au fond de la corne utérine gauche, probablement angulaire.

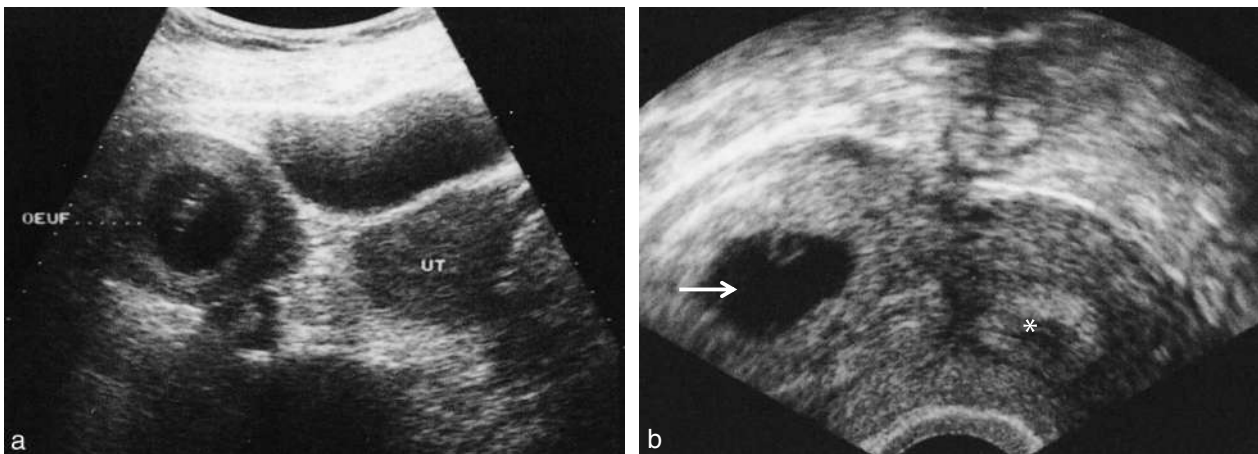


Fig. 3.34 Grossesse normale sur utérus bicorne. **a.** Voie sus-pubienne : aspect particulièrement trompeur... **b.** Voie vaginale (autre grossesse) : œuf dans la corne droite (→) et réaction déciduale dans la corne gauche (*).

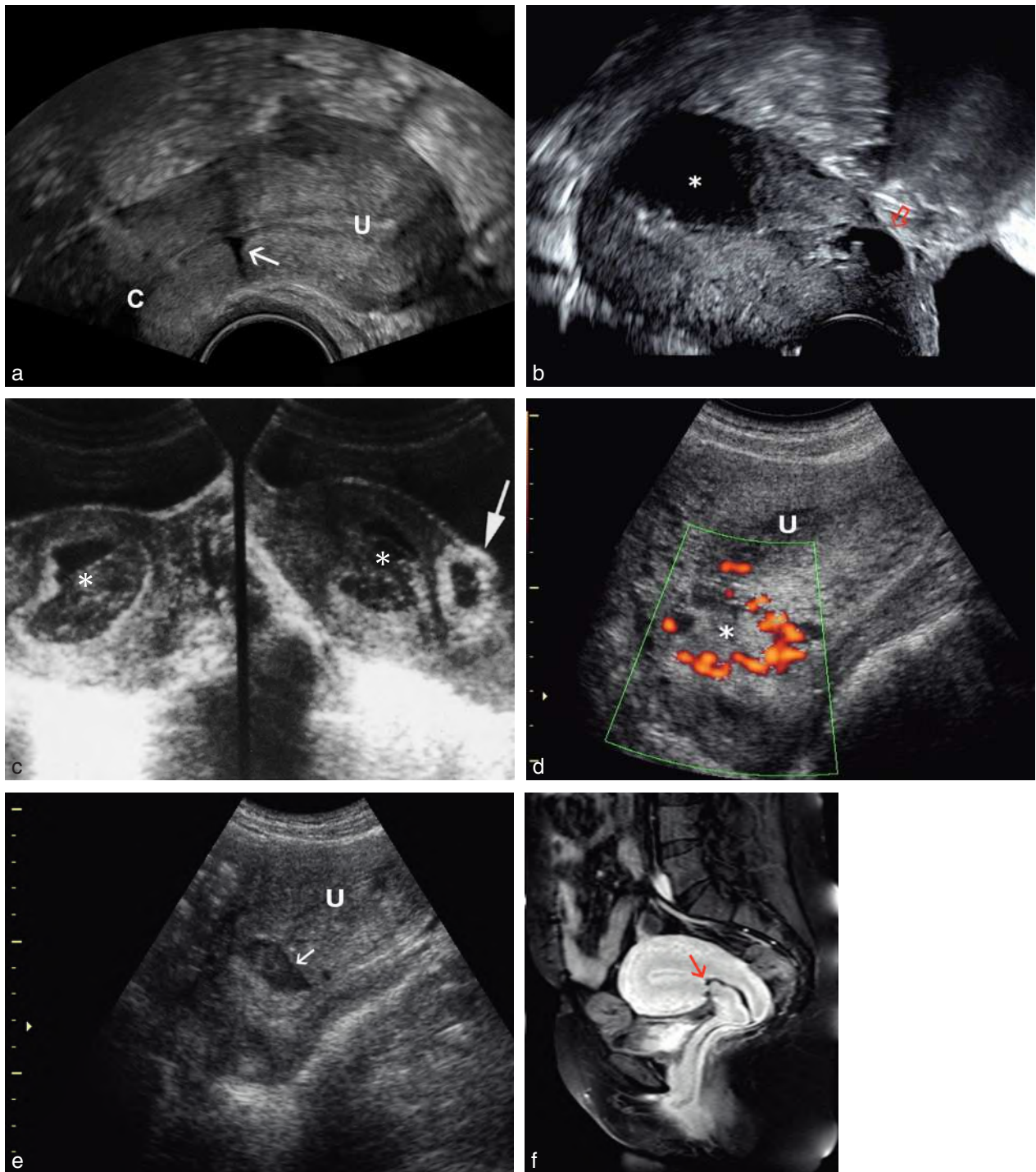


Fig. 3.35 Grossesse intramurale sur cicatrice de césarienne. **a.** Cicatrice de césarienne. Déhiscence (→) sur toute l'épaisseur de la paroi utérine. La cicatrice est assez haute, plus corporelle qu'isthmique. C : col; U : cavité utérine. **b.** Cicatrice de césarienne, utérus rétroversé, voie vaginale : diverticule kystique au niveau de l'isthme utérin (⇨), la cavité contient un stérilet hormonal qui se signale par son ombre (*). **c.** Coupe transversale et sagittale de l'utérus par voie sus-pubienne : image liquidienne intracavitaire, avec niveau de sédimentation, correspondant à une hématométrie (*) entourée d'endomètre décidualisé (pseudo-sac). L'œuf est implanté dans le myomètre isthmique antérieur au niveau de la cicatrice d'hystérotomie (→). **d.** Taux d'HCG élevé (30000 UI/L) avec des signes de grossesse très marqués. Cavité utérine vide (U) sans signe annexiel en faveur d'une GEU classique. Tissu trophoblastique au niveau de la cicatrice de césarienne (*), repéré par son échogénéité et la couronne vasculaire en Doppler couleur. **e.** Résidu ovulaire (→) dans le myomètre après traitement par méthotrexate. **f.** En IRM, cicatrice de césarienne (→) qui creuse une cavité irrégulière dans toute l'épaisseur de l'isthme utérin.

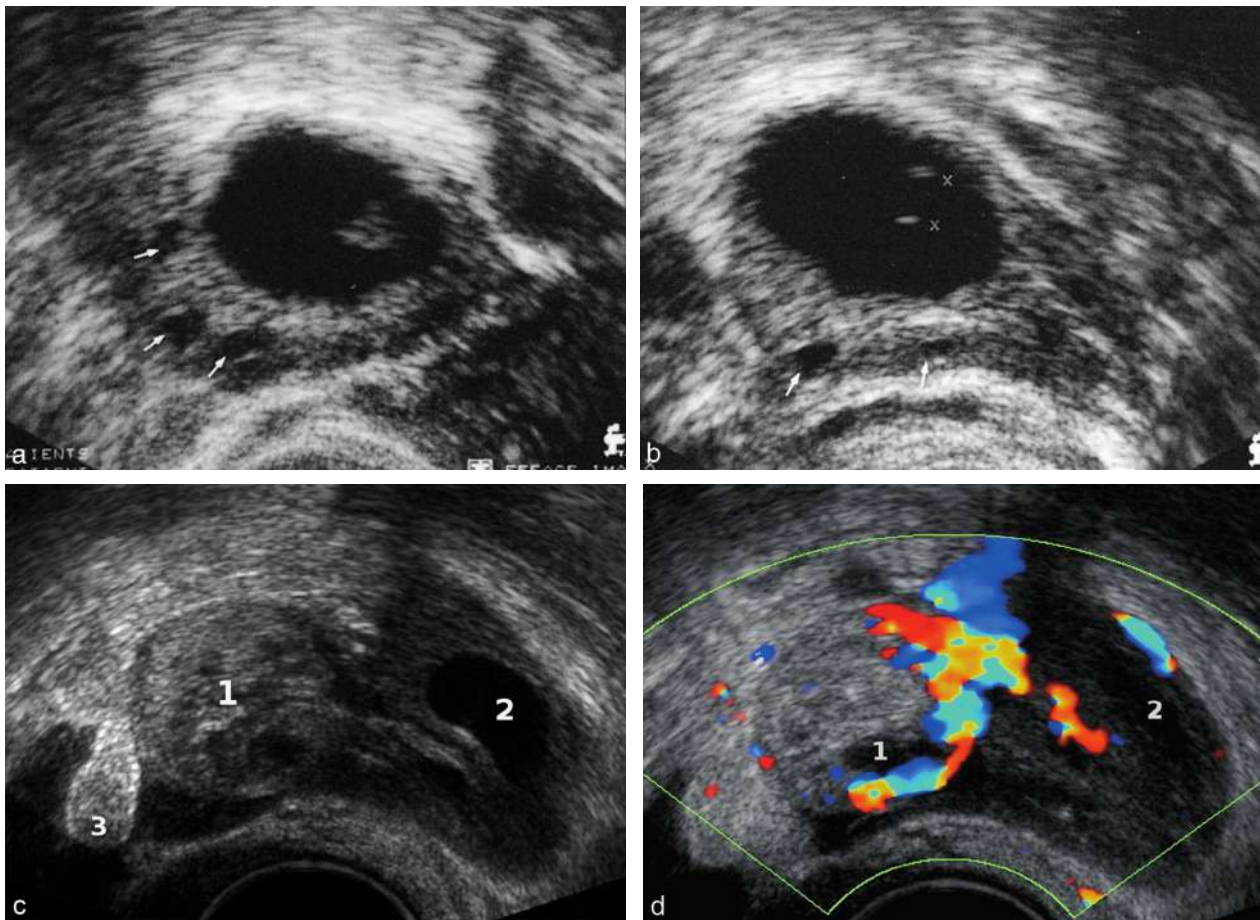


Fig. 3.36 GEU ovarienne (voie vaginale). **a** et **b**. Grossesse intra-ovarienne. Écho embryonnaire visible en **a** et VO en **b**. Le parenchyme ovarien est reconnaissable par quelques follicules atrétiques (→). **c**. HCG plasmatique à 5000 UI. Grossesse ovarienne (1) implantée à la surface de l'ovaire, corps jaune (2) et frange épiploïque (3). **d**. Même GEU qu'en **b** en Doppler couleur : ce sont bien des vaisseaux ovariens qui alimentent la GEU.

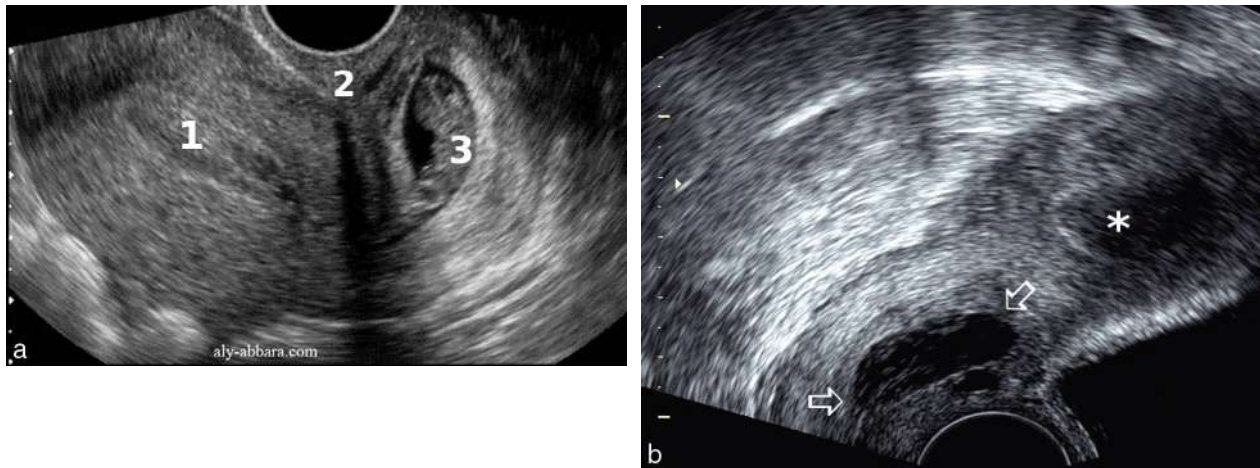


Fig. 3.37 Les GEU rares (échographie vaginale). **a**. Grossesse cervicale. L'œuf embryonné (3) avec sa VO est bien visible dans la cavité cervicale, en dessous de l'isthme utérin (2). La cavité utérine (1) est vide avec un endomètre décidualisé. **b**. Grossesse cervicale (⇒) avec un œuf mort dans le col. Cavité utérine (*) vide avec une hématométrie. Il ne s'agit pas d'un avortement en cours car le saignement est minimal, il n'y a pas de contraction utérine et la position reste stable pendant quelques jours (traitement par méthotrexate, élimination spontanée). Source : *fig. 3.37a, image du Dr A. Abara.*

Ces deux localisations donnent une image de sac ovaire anormalement excentré (voir fig. 3.32 et 3.33), entouré de myomètre et faisant saillie sur la droite ou la gauche du fond utérin, en gonflant le contour utérin au niveau de la corne : cette déformation est plus marquée et plus précoce pour la grossesse interstitielle. Le sac ovaire :

- reste au contact de la muqueuse utérine en cas de grossesse angulaire ;
- est séparé de la cavité utérine vide par au moins quelques millimètres de myomètre en cas de grossesse interstitielle ;
- est séparée de plus de 2 cm de la cavité en cas de grossesse siégeant dans l'isthme tubaire.

Les données de la littérature sur le diagnostic et la prise en charge sont assez imprécises, parfois contradictoires faute de séries vraiment significatives. Pour les uns, ces grossesses seraient précocement et fortement douloureuses, mais pour beaucoup d'autres les signes cliniques sont souvent tardifs expliquant les découvertes surprises lors d'une hémorragie interne brutale. En réalité, les grossesses qui se compliquent précocement sont plutôt les GEU tubaires de la portion isthmique.

Le diagnostic précis reste souvent difficile, en particulier dans le contexte d'une urgence hémorragique ou douloureuse. Il faudra suivre attentivement les contours externes de l'utérus ainsi que l'endomètre pour reconnaître ces grossesses cornuales et les différencier :

- d'une grossesse normale en position simplement excentrée ;
- ou, surtout, d'une grossesse sur utérus double ou cloisonné qui est un phénomène nettement plus fréquent (fig. 3.34a et b).

Le mode 3D permet parfois une analyse plus simple et plus précise.

Grossesse dans la corne rudimentaire d'un utérus bicorne

Il s'agit d'une pseudo-GEU au sens strict mais le diagnostic et la clinique sont les mêmes : voir chap. 2, *Malformations utérines*. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'une découverte opératoire (voir fig. 2.24).

Grossesse intramurale

La grossesse intramurale est une grossesse extracavitaire plutôt qu'extra-utérine car elle se développe dans la paroi utérine, au sein du myomètre. Dans la grande majorité des cas, elle pousse dans une cicatrice et il s'agit presque toujours d'une cicatrice de césarienne (*cesarean scar pregnancy*). Les autres situations sont anecdotiques : autres cicatrices (myomectomie), diverticules d'adénomyose ou myome en nécrobiose. Les grossesses intramurales sont rares mais l'inflation des césariennes (21 % des accouchements en France, plus de 50 % dans d'autres régions du monde) va en augmenter automatiquement la fréquence : de l'ordre d'un cas pour 800 utérus cicatriciels soit environ 200 cas annuels pour la France.

La cicatrice de césarienne siège presque toujours au niveau du segment inférieur (voir chap. 2, *Segment inférieur*). En début de grossesse (et en dehors de la grossesse), le segment inférieur est virtuel et correspond à la jonction du corps et du col (région de l'isthme utérin) : le siège de la grossesse intramurale est donc presque

toujours le même. On pense que la grossesse s'implante préférentiellement dans une cicatrice « déhiscente », formant un diverticule de la cavité, ou isthmocèle (fig. 3.35a, b et f), qui peut se tapisser d'endomètre et devenir accueillant pour un œuf. Le nombre de césariennes antérieures serait un facteur de risque, de même que la technique de fermeture utérine ou le niveau de l'incision (trop haute, corporelle en cas de segment inférieur mal développé).

Le diagnostic est évoqué devant une cavité utérine vide de grossesse mais souvent remplie d'une hématométrie (fig. 3.35c) pouvant réaliser un pseudo-sac plus ou moins trompeur : un anneau trophoblastique est retrouvé dans la région isthmique de l'utérus, en avant, sous la vessie (fig. 3.35d et e). Au départ, on pense souvent à un œuf en voie d'expulsion mais la position reste figée aux contrôles suivants.

La découverte se fait parfois lors d'un curetage pour IVG ou avortement spontané, en présence d'une hémorragie inexpliquée et persistante.

GEU ovarienne

La GEU ovarienne est initialement difficile à différencier d'un corps jaune, avant l'apparition d'une VO et d'un embryon. Nous avons vu plus haut qu'un follicule pré-ovulatoire peut parfois contenir une fausse VO (voir fig. 3.27).

La véritable grossesse ovarienne correspond à l'implantation primitive de l'œuf sur l'ovaire (sur la cicatrice de la rupture folliculaire) ou dans l'ovaire, à l'intérieur du corps jaune. Il est en pratique difficile de la différencier d'une implantation secondaire sur l'ovaire après avortement tubo-abdominal.

En échographie, le développement est soit central avec présence de parenchyme ovarien autour de l'œuf (fig. 3.36a et b), soit superficiel avec vascularisation issue de l'ovaire (fig. 3.36c et d).

GEU abdominale

La grossesse abdominale résulte soit d'une fécondation abdominale en dehors de la trompe (forme primitive), soit d'un développement initial dans la trompe puis d'une greffe secondaire dans le péritoine après avortement tubo-abdominal ou rupture tubaire (forme secondaire). Il existerait un facteur racial puisque cette localisation est 10 à 20 fois plus fréquente chez la femme africaine. Un certain nombre de ces grossesses peuvent donner naissance à un enfant vivant. Le pronostic maternel est surtout lié au mode d'implantation du placenta qui conditionne les difficultés de son extraction.

Au cours des premières semaines, la sémiologie échographique est semblable à celle des formes intratubaires. Au-delà du 1^{er} trimestre, le diagnostic peut être suspecté en préopératoire sachant que, en pratique, seule les GEU abdominales et les GEU interstitielles peuvent se développer sans drame majeur jusqu'en fin de grossesse.

Le diagnostic repose sur la découverte d'un utérus vide, d'un fœtus à distance de l'utérus et de l'absence d'enveloppe myométriale. La localisation placentaire doit être précisée et l'IRM sera systématique en dehors d'un contexte d'urgence.

Grossesse cervicale

La grossesse cervicale est une localisation exceptionnelle (fig. 3.37a et b). Elle se présente cliniquement comme un avortement incomplet avec saignements persistants.

Le diagnostic de grossesse cervicale nécessite un abord abdominal et vaginal qui permet de retrouver les critères indispensables :

- la cavité utérine est bien visible jusqu'à l'isthme et elle est vide;
- il y a un œuf vivant dans le col ce qui élimine un avortement en cours;
- sa position reste stable dans les heures suivantes. Il ne faudra pas non plus confondre un œuf intracervical avec la cavité endocervicale soulignée par la sécrétion de glaire, avec un kyste glandulaire intracervical ou un polype accouché par le col.

Grossesses hétérotopiques

L'association d'une grossesse extra-utérine et d'une grossesse intra-utérine ne constitue pas *stricto sensu* une grossesse gémellaire : on parlera de grossesse « hétérotopique » ou « ditopique » (voir fig. 18.15a et b). Cette association est spontanément très rare (1/30 000 grossesses) mais en nette augmentation avec la fécondation *in vitro* (FIV) où elle atteindrait près de 1/100.

Le diagnostic est souvent porté au cours du 1^{er} trimestre avec prédominance du tableau de GEU classique (douleur, hémopéritoine). Le danger vient évidemment du risque de méconnaître l'œuf ectopique devant la constatation échographique formelle d'une grossesse intra-utérine embryonnée, évolutive ou non. Le pronostic est celui de la GEU et un traitement coelioscopique peut être réalisé avec poursuite de la grossesse intra-utérine. Toutefois, l'avortement de l'œuf intra-utérin, certes aléatoire, est fréquent.

En cas de localisation interstitielle, le piège est presque parfait : on peut reconnaître les deux œufs qui sont assez proches mais ne pas repérer que l'un des œufs siège dans la paroi utérine, dans la portion intramurale de la trompe, expliquant des douleurs souvent vives qui peuvent préluder à la rupture utérine.

Principales options thérapeutiques

Dans l'idéal, avec l'expérience et les progrès de l'imagerie, la coelioscopie purement diagnostique devrait se faire de plus en plus rare et *a fortiori* la coelioscopie « blanche » : on ne devrait entreprendre cette intervention que pour un traitement chirurgical. En effet, à l'issue du bilan diagnostique, deux situations sont schématiquement possibles :

- la GEU n'est pas clairement visible, c'est donc qu'elle est petite ou très jeune et il est possible d'attendre ou d'entreprendre un traitement médical;
- la GEU est bien visible, il n'y a pas de doute diagnostique et la coelioscopie est une des options thérapeutiques.

En pratique, il reste bien des situations douteuses où la coelioscopie est l'ultime étape du diagnostic en même temps que le premier temps du traitement chirurgical. L'obésité, le pelvis cicatriciel, certaines positions de la trompe ou certaines localisations ectopiques peuvent rendre l'échographie

inopérante. Le doute impose donc l'exploration coelioscopique, ne serait-ce que pour des raisons médico-légales.

Les progrès médicaux et chirurgicaux, la précocité du diagnostic, l'évaluation plus précise de la taille et de la vitalité de l'œuf, une meilleure connaissance de la physiopathologie ont enrichi considérablement l'arsenal thérapeutique qui permet actuellement d'éviter le plus souvent la classique laparotomie.

Le **choix thérapeutique** se fondera sur :

- la symptomatologie clinique et la durée d'évolution de la grossesse;
- la taille de l'œuf ou de l'hématosalpinx;
- l'importance de l'hémopéritoine;
- le taux d'HCG plasmatique et, pour certains, de la progestérone.

Les grandes options thérapeutiques sont détaillées ci-dessous.

Traitement chirurgical (voie coelioscopique le plus souvent)

Il peut être :

- soit radical = salpingectomie;
- soit conservateur = salpingotomie (césarienne tubaire).

Le traitement chirurgical reste le **traitement de référence** car il est simple et radical. C'est surtout le seul traitement pour les GEU évoluées ou compliquées (voir plus bas) et, accessoirement, pour les patientes désirant une stérilisation tubaire. Dans les autres cas, moins aigus, la chirurgie sera choisie en cas de contre-indication au traitement médical.

Traitement médical

Il est essentiellement représenté par le méthotrexate IM en dose unique de 1 mg/kg. Il est de plus en plus utilisé. On peut en rapprocher l'injection directe dans la GEU du méthotrexate (ou de KCl) sous échoguidage, par voie abdominale ou vaginale.

Les indications sont encore variables selon les habitudes et l'expérience des différentes équipes. Mais généralement, sauf urgence, **le traitement médical est la première option envisagée** et on commence donc par **rechercher une contre-indication** à cette méthode ce qui conduit à la coelioscopie en cas de :

- GEU évoluée ou compliquée, c'est-à-dire GEU embryonnée à un stade avancé (avec activité cardiaque ou CRL > 10 mm ou HCG > 10 000), hématosalpinx de plus de 5 cm de diamètre, hémopéritoine inquiétant (la « barre » est placée à un niveau variable selon les protocoles);
- patiente non compliant ou surveillance impossible ou refus de la méthode;
- troubles de coagulation ou élévation de transaminases.

Aussi séduisant soit-il, le traitement médical de la GEU impose une surveillance attentive en ambiance chirurgicale et un suivi biologique souvent prolongé. Toutes les séries présentent quelques échecs soulignant que certaines grossesses ont une étonnante résistance (ou une franche mauvaise volonté). Cette option peut donc se révéler finalement assez lourde et coûteuse (coût financier, jours d'hospitalisation, dosages répétés d'HCG, inquiétude de la patiente qui doit être avertie des risques) en regard de la solution chirurgicale, rapide et radicale. Les mauvaises conditions opératoires peuvent aussi faire pencher la balance vers le traitement médical.

Le principal risque du traitement médical est l'erreur de localisation de la grossesse avec mise sous méthotrexate d'une grossesse intra-utérine non reconnue. Les publications se multiplient même si ces erreurs sont rarement avouées et les implications médico-légales sont évidentes car les risques malformatifs sont élevés pour une grossesse « survivante » (de l'ordre de 30 % de malformations cranio-faciales, cardiaques, squelettiques ou de RCIU).

Dans le cas particulier des GEU de siège intramural, interstitiel ou cervical, la mort de l'œuf avec négativation de l'HCG laisse en place une cavité plus ou moins régulière, véritable fantôme de la grossesse, persistant parfois pendant plusieurs mois (voir fig. 3.32e).

Abstention thérapeutique

Cette option repose sur le fait qu'environ 20 % des GEU vont régresser spontanément. Le vrai problème est qu'il n'est pas possible de prévoir quelles sont les « gentilles » GEU qui suivront cette évolution idéale. Dans tous les cas, il s'agira donc d'une « expectative armée » avec surveillance régulière des taux d'HCG jusqu'à leur négativation : en effet, il peut arriver qu'une GEU dont les taux d'HCG sont en régression se mette brutalement à saigner abondamment.

L'abstention sera donc réservée aux GEU asymptomatiques, avec des taux d'HCG bas (inférieurs à 1000 ou 3000 UI/L selon les équipes), sans masse annexielle visible. En pratique, il s'agira donc surtout des cas de diagnostic douteux.

Échographie des interruptions volontaires de grossesse

Nous envisageons ici essentiellement l'interruption volontaire de grossesse (IVG) médicamenteuse. L'IVG par curetage aspiratif est un problème de technique chirurgicale même si l'échographie est indispensable pour la datation. Quant à l'ITG/IMG (interruption dite thérapeutique ou interruption médicale), elle concerne des grossesses de tous âges et elle s'apparente plutôt à un accouchement déclenché avec un contexte bien spécifique où la place de l'échographie est secondaire. Le développement de l'IVG médicamenteuse a été largement facilité par la diffusion de l'échographie.

L'IVG médicamenteuse concerne les grossesses jeunes (en France : jusqu'au 63^e jour d'aménorrhée soit 8 SA et 6 jours, ou encore 1 mois 3/4 de grossesse). Par sa simplicité, son efficacité (taux d'échec de l'ordre de 3 %) et sa sécurité, elle doit et devrait se développer de plus en plus. Mais (et c'est un grand « mais ») elle nécessite une échographie précoce donc rapide. C'est par conséquent un problème sérieux d'accessibilité aux soins et il serait difficilement admissible de priver les femmes de cette méthode pour des raisons de mauvaise organisation des soins.

L'IVG utilise des protocoles spécifiques en fonction de l'âge de la grossesse, et l'échographie apporte confort et sécurité à chaque étape de la procédure. Cependant, la simplicité croissante de cette procédure ne doit pas faire oublier les problèmes éthiques, sociaux (sociétaux), religieux, psychologiques qui sont sous-jacents à cette pratique. L'encadrement médico-légal est indispensable non seulement pour maintenir les conditions de sécurité (éviter le

retour des « faiseuses d'anges ») mais aussi pour éviter les dérives de l'avortement sélectif (sélection du sexe qui constitue un danger majeur pour certaines sociétés).

Avant l'IVG

On ne se lance pas à l'aveugle dans une interruption de grossesse, par exemple pour un simple retard de règle. C'est trop grave, on risque des catastrophes et le médecin engage sa responsabilité à tous les niveaux.

L'échographie est donc indispensable pour :

- affirmer le siège intra-utérin de la grossesse en éliminant une GEU ;
- surtout, dater la grossesse (voir chap. 4, *Datation*) car tous les protocoles médicaux se fondent sur la datation échographique.

Protocoles d'IVG (en France, 2013)

Jusqu'à 49 jours d'aménorrhée (7 SA)

L'IVG médicamenteuse peut être réalisée en ville ou à l'hôpital. Elle utilise successivement deux types de molécule :

- la mifépristone (Mifégyne[®], comprimés à 200 mg) qui est une antiprogestérone provoquant une augmentation de la contractilité du myomètre et une dilatation du col, tout en facilitant le décollement du sac ovulaire. À elle seule, la mifépristone n'est pas efficace à 100 % et elle ne permet pas toujours l'interruption de la grossesse et l'évacuation de l'œuf. La dose idéale n'est cependant pas connue ;
- on lui associe une prostaglandine, soit le misoprostol (Cytotec[®], Gymiso[®], comprimés à 200 mg) soit le géméprost (Cervageme[®], ovules à 1 mg), pour provoquer des contractions utérines. Le misoprostol peut être utilisé seul mais il faut des doses beaucoup plus fortes (jusqu'à 3 fois 4 cp).

Le protocole prévoit la prise de 600 mg de mifépristone (3 cp) en administration orale unique, suivie, 36 à 48 heures après, de l'administration de la prostaglandine : misoprostol, 400 µg par voie orale (2 cp), ou géméprost, 1 mg par voie vaginale. En cas d'utilisation de géméprost, la dose de 200 mg de mifépristone (un seul comprimé) est considérée comme suffisante.

De 50 à 63 jours d'aménorrhée (8 SA et 6 j)

L'IVG médicamenteuse ne peut être réalisée qu'à l'hôpital. Le protocole prévoit la prise de 200 ou 600 mg de mifépristone (soit 1 ou 3 cp à 200 mg) en administration orale unique, suivie 36 à 48 heures plus tard, de l'administration par voie vaginale de l'analogue de prostaglandine (géméprost 1 mg).

Au-delà du 63^e jour d'aménorrhée (≥ 9 SA)

L'IVG ne peut s'effectuer que par voie chirurgicale en milieu hospitalier (dilatation du col + aspiration). Au 1^{er} trimestre, une « maturation » du col peut être réalisée pour faciliter la dilatation, avec un comprimé de mifépristone (200 mg) administré 36 à 48 heures avant l'intervention.

Après l'IVG

Une consultation de contrôle est normalement réalisée entre le 14^e et le 21^e jour après la prise de mifépristone. Elle est associée à un dosage d'HCG plasmatique.

Un contrôle échographique peut être indiqué sur l'existence de signes fonctionnels inhabituels ou la mauvaise décroissance, voire l'augmentation du taux d'HCG. Sa réalisation est indispensable lorsque le taux d'HCG plasmatique, 2 à 3 semaines après l'IVG, reste supérieur à 10 % du taux initial.

Dans ces situations, différents aspects échographiques peuvent être retrouvés au niveau de la cavité utérine :

- **l'expulsion complète** : la cavité utérine est vide, l'endomètre est absent ou peu abondant entourant parfois une petite hématométrie résiduelle. Ce n'est pas la situation la plus fréquente dans l'immédiat car il est rare que l'expulsion « nettoie » complètement la cavité. Assez souvent, il reste encore de l'endomètre (caduque), un peu de sang et des caillots qui s'élimineront en quelques jours ;
- **une grossesse persistante** : la poursuite d'une grossesse évolutive survient dans 1 à 3 % des avortements médicamenteux, elle est suspectée par le dosage d'HCG et facilement confirmée par l'échographie. L'évacuation par aspiration doit être proposée rapidement ;

- **une rétention d'œuf mort** : l'échographie peut montrer un œuf embryonné non évolutif ou un aspect d'œuf clair souvent hypotonique et aplati. Cet aspect nécessite une aspiration chirurgicale ou une nouvelle dose de misoprostol ;
- **un avortement en cours** : l'échographie permet parfois de saisir l'œuf en cours d'expulsion (voir fig. 3.15), déformé en « sablier » lors du passage au niveau du col utérin. Le sac ovulaire peut aussi être retrouvé dans le vagin. L'expulsion d'un œuf mort se fait volontiers en deux temps, d'abord celle du sac amniotique, avec ou sans embryon, puis celle du trophoblaste. Un nouveau contrôle échographique de vacuité sera éventuellement prescrit ;
- **une rétention ovulaire partielle** : la cavité contient des structures hyperéchogènes (fig. 3.38) qui peuvent correspondre à du trophoblaste, de la caduque ou des caillots. C'est la situation la plus délicate car il est souvent difficile d'identifier le trophoblaste avec certitude. La présence d'un signal Doppler artériel dans la cavité plaide pour une rétention

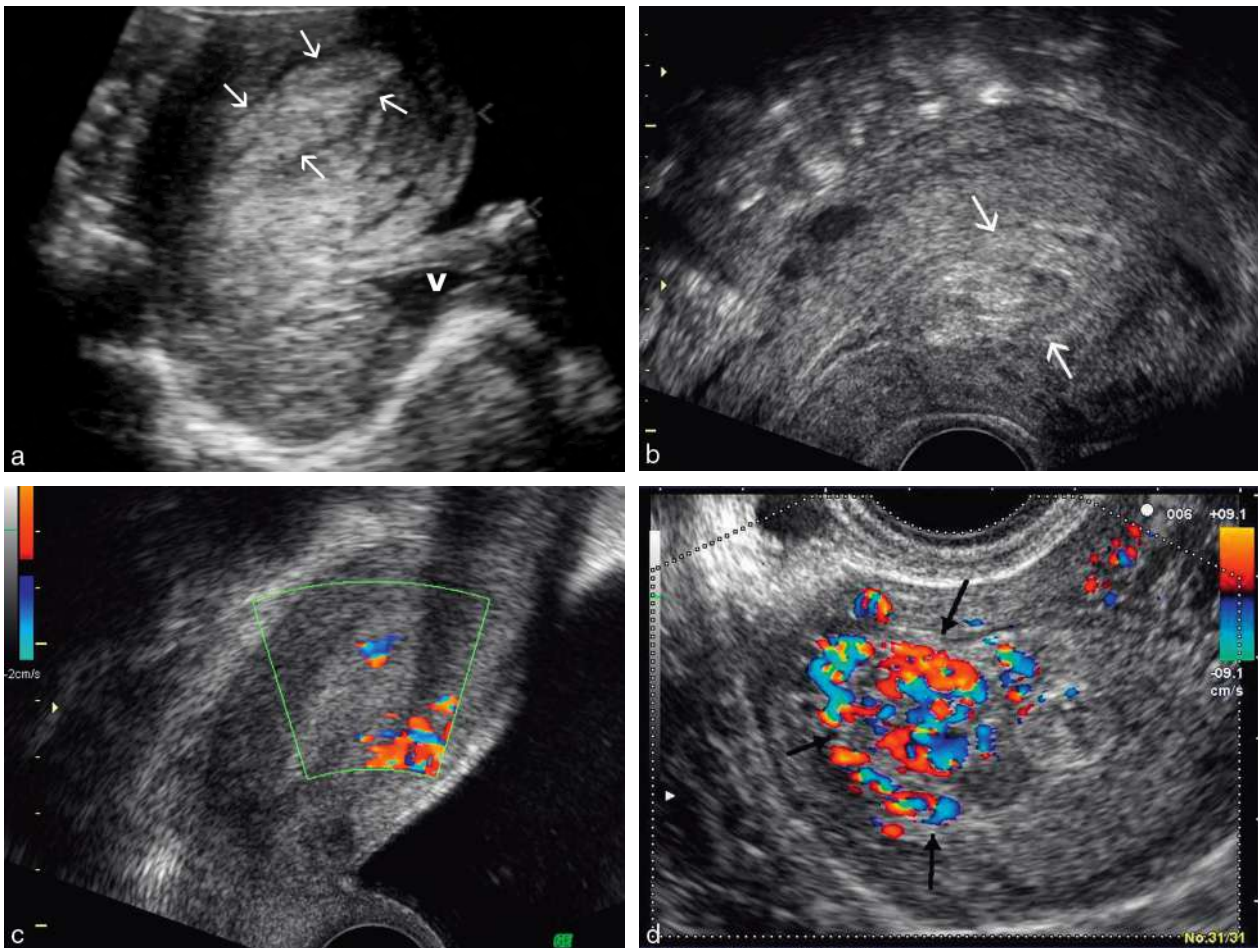


Fig. 3.38 Avortement (IVG) avec rétention. a. Cavité échogène et homogène (→) après IVG : caduque et quelques villosités au curetage. b. Après IVG. Cavité encore épaisse (18 mm) et échogène. L'aspect « en pelure » (→) plaide pour des caillots organisés. c. Cavité épaisse et homogène (> 15 mm) avec un petit flux Doppler qui plaide en faveur d'un rétention trophoblastique. d. Rétention trophoblastique (→) hypervascularisée en Doppler.

trophoblastique. À l'inverse la présence d'une cavité épaisse, homogène, sans signal Doppler et de moins de 15 mm est une situation habituelle après IVG médicamenteuse. Cet aspect échographique est un piège et ne doit pas conduire à un curetage systématique : le plus souvent, il s'agit de débris de caduque et de caillots qui s'expulseront spontanément (ou après une nouvelle dose médicamenteuse).

En pratique :

L'échographie endovaginale est l'examen de référence avant une IVG médicamenteuse pour confirmer la grossesse, sa localisation et sa datation. Il paraît difficile de se passer de cet examen avant le geste, ne serait-ce que pour éliminer une GEU, puisque la mifépristone n'a pas d'effet sur la grossesse ectopique.

En revanche, le contrôle échographique après IVG n'est pas toujours indispensable. Il entraîne en effet des curetages injustifiés devant des résidus cavitaires. En règle générale, la clinique et l'évolution du taux de l'HCG devraient suffire. Il vaut mieux réserver l'échographie aux cas où le taux d'HCG reste supérieur à 10 ou 20 % du taux initial. Dans tous les cas, il ne doit pas être trop précoce, sauf en cas d'absence certaine d'expulsion ou d'événements indésirables (hémorragie persistante importante, douleurs inhabituelles). La persistance d'un sac gestationnel est le seul élément échographique permettant d'affirmer un échec.

Un geste complémentaire, sur une cavité apparaissant épaisse et hétérogène sur le plan échographique, ne se justifie qu'en cas de manifestations cliniques associées, de suspicion de rétention de trophoblaste à l'écho-Doppler ou de mauvaise décroissance du taux d'HCG. Il existe un risque iatrogène lié au contrôle inadéquat ou aux difficultés d'interprétation des images échographiques. S'il est préférable qu'un même opérateur intervienne avant et après l'IVG, ce n'est cependant pas indispensable. Il suffit qu'il connaisse les aspects échographiques post-IVG médicamenteuse et qu'il fasse un compte rendu descriptif, sachant que la conduite à tenir appartient au médecin qui pratique l'IVG médicamenteuse.

Pour en savoir plus

Voir également la rubrique *Pour en savoir plus* du chapitre 4.

Avortement spontané précoce

Abdallah Y, Daemen A, Guha S, Syed S, Naji O. A. Pexsters A et al. Gestational sac and embryonic growth are not useful as criteria to define miscarriage : a multicenter observational study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 38 : 503–9.

Abdallah Y, Daemen A, Kirk E, Pexsters A, Naji O, Stalder C, et al. Limitations of current definitions of miscarriage using mean gestational sac diameter and crown-rump length measurements : a multicenter observational study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 38 : 497–502.

Alcázar JL, Ortiz CA. Transvaginal color Doppler ultrasonography in the management of first-trimester spontaneous abortion. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2002 ; 102 : 83–7.

Beucher G, Beillat T, Dreyfus M. Prise en charge des fausses couches spontanées du premier trimestre. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ; 32 : 5–21.

Debby A, Malinger G, Harow E, Golan A, Glezerman M. Transvaginal ultrasound after first-trimester uterine evacuation reduces the incidence of retained products of conception. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 61–4.

Dighe M, Cuevas C, Moshiri M, Dubinsky T, Dogra VS. Sonography in first trimester bleeding. *J Clin Ultrasound* 2008 ; 36 : 352–66.

Jauniaux E, Johns J, Burton GJ. The role of ultrasound imaging in diagnosing and investigating early pregnancy failure. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005 ; 25 : 613–24.

Wong HS, Cheung YK. Sonographic study of the decidua basalis in early pregnancy loss. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010 ; 36 : 362–7.

Wong SF, Lam MH, Ho LC. Transvaginal sonography in the detection of retained products of conception after first-trimester spontaneous abortion. *J Clin Ultrasound* 2002 ; 30 : 428–32.

GEU, diagnostic et options thérapeutiques

Ardaens Y, Bouyer J, Madelenat P, et al. Prise en charge de la grossesse extra-utérine. Recommandations pour la pratique clinique (2003) du CNGOF. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ; 32(supplément au no 7) : 3S6–3S112. En ligne, www.cngof.asso.fr/D_PAGES/PURPC_11.HTM.

Ash A, Smith A, Maxwell D. Caesarean scar pregnancy. *BJOG* 2007 ; 114 : 253–63.

Bouyer J. Épidémiologie de la grossesse extra-utérine : incidence, facteurs de risque et conséquences. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ; 32 : 2S8–2S17.

Gurel S, Sarikaya B, Gurel K, Akata D. Role of sonography in the diagnosis of ectopic pregnancy. *J Clin Ultrasound* 2007 ; 35 : 509–17.

Jourdain O, Fontanges M, Schiano A, Rauch F, Gonnet JM. Prise en charge des autres ectopies annexielles (cornuale, interstitielle, angulaire, ovarienne). *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ; 32(supplément au no 7) : 3S93–3S100.

Levine D. Ectopic pregnancy. *Radiology* 2007 ; 245 : 385–97.

Mavrellos D, Sawyer E, Helmy S, Holland TK, Ben-Nagi J, Jurkovic D et al. Ultrasound diagnosis of ectopic pregnancy in the non-communicating horn of a unicornuate uterus (cornual pregnancy). *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007 ; 30 : 765–70.

Mol BW, Hajenius PJ, Engelsbel S, Ankum WM, Van der Veen F, Hemrika DJ, et al. Serum human chorionic gonadotropin measurement in the diagnosis of ectopic pregnancy when transvaginal sonography is inconclusive. *Fertil Steril* 1998 ; 70 : 972–81.

Perriera L, Reeves MF. Ultrasound criteria for diagnosis of early pregnancy failure and ectopic pregnancy. *Semin Reprod Med* 2008 ; 26 : 373–82.

Rotas MA, Haberman S, Levigur M. Cesarean scar ectopic pregnancies : etiology, diagnosis and management. *Obstet Gynecol* 2006 ; 107 : 1373–81.

Timor-Tritsch IE, Monteagudo A. Unforeseen consequences of increasing rate of cesarean deliveries : early placenta accreta et cesarean scar pregnancy. A review. *Am J Obstet Gynecol* 2012 ; 204 : 14–29.

Période embryonnaire et datation de la grossesse

B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Écho-anatomie embryonnaire (embryologie échographique)

Morphogenèse générale.	111
Système nerveux central	113
Appareil cardiorespiratoire	115
Appareil digestif	119
Appareil urinaire	119

Annexes de l'embryon

Rappel embryologique et physiologique	120
Parois de la cavité ovulaire	120
Vésicule vitelline	121
Cavité amniotique	121
Vésicule ombilicale, échographie	121
Amnios et cœlome extra-embryonnaire	122
Trophoblaste	122
Cordon ombilical	124

Datation précoce de la grossesse.

Bases physiologiques, techniques et pratiques pour la détermination du début de la grossesse (datation de la grossesse)	125
Longueur crano-caudale (LCC)	126
Diamètre ovulaire	129
Diamètre bipariétal ou BIP	130
Longueur du pied	130

Longueur du fémur ou LF	130
Circonférence abdominale	131
Marqueurs morphologiques de datation	131
Interpréter et utiliser la datation	131

Pathologie précoce de la grossesse intra-utérine (en dehors des malformations)

Grossesse interrompue	132
Utérus vide ou avortement spontané précoce et complet	133
Rétention ovulaire partielle ou avortement incomplet	133
Rétention d'œuf mort ou avortement manqué (missed abortion)	134
Grossesse menacée	134
Anomalies de l'implantation	134
Dimensions ovulaires anormales	134
Anomalies de la vésicule ombilicale	135
Anomalies du rythme cardiaque	135
Hématome décidual	136
Môle hydatiforme et tumeurs trophoblastiques	138
Môle complète	139
Môle partielle ou embryonnée	139
Môle gémellaire	139

Remarque

Pour le dépistage des anomalies chromosomiques, on se reportera au chapitre 16, *Anomalies chromosomiques*.

Le diagnostic précoce des malformations est traité organe par organe, du chapitre 8 au chapitre 15.

Nous envisageons ici la datation précoce, au 1^{er} trimestre. La datation tardive est traitée plus loin, au chapitre 7.

Selon l'habitude obstétricale, nous entendons par période embryonnaire les 12 premières semaines d'aménorrhée : cette date de 12 SA correspond à la fin de l'organogenèse et de la haute sensibilité tératogène, c'est aussi la limite entre avortement précoce et tardif. Pour les embryologistes, la

période embryonnaire va de la 3^e à la 8^e semaine de développement, donc jusqu'à 10 SA (embryon d'environ 30 mm), mais ces limites sont assez formelles car le développement embryofœtal est un phénomène continu et, par exemple, la mise en place du cervelet est loin d'être achevée à 12 SA.

Au cours de cette période embryonnaire, l'échographie se propose essentiellement de :

- affirmer le siège intra-utérin de la grossesse par la mise en évidence de l'œuf;
- vérifier son évolutivité par la présence d'une activité cardiaque embryonnaire;
- préciser l'âge de la grossesse;
- dépister les malformations à expression précoce et les facteurs de risque d'anomalie chromosomique;

▪ et parfois, à l'occasion de cette échographie, dépister des anomalies utérines ou annexielles associées (voir chap. 2). Rappelons pour mémoire que la **datation** ou l'**âge de la grossesse** s'expriment :

- généralement en **semaines d'aménorrhée** ou SA à partir du premier jour des dernières règles. Pour les Anglo-Saxons, on parle de *gestational age*, en jours ou semaines, mais l'expression *gestational week* est, pour nous, un peu déroutante car c'est un « faux ami » : il s'agit bien de semaines d'aménorrhée et non de gestation. Par convention, quand on parle de « semaines » pour la grossesse, on sous-entend toujours « d'aménorrhée » ;
- plus rarement, on utilise la **durée réelle de grossesse** ou âge conceptionnel (*conceptual age*) exprimée en jours ou en mois à partir de la date de fécondation.

La durée d'aménorrhée correspond à 14 jours de plus que l'âge réel. Les normes internationales imposent une datation en semaines d'aménorrhée et, en cas de cycles irréguliers ou de dernières règles imprécises, la datation échographique reconstituera une aménorrhée fictive. Cette aménorrhée fictive a une logique historique mais ne correspond à rien sur le plan physiologique et on peut le regretter : cette fiction est une source d'ambiguïtés, ou d'erreurs, et surtout de temps perdu en explications pour les patientes ou les confrères non spécialistes.

La chronologie de la grossesse est résumée dans le [tableau 4.1](#). En France, la notion de viabilité a été précisée par une circulaire (juillet 1993) relative à la déclaration des nouveau-nés décédés à l'état civil : conformément aux

recommandations de l'Organisation mondiale de la santé, les enfants pesant au moins 500 grammes ou nés après 22 semaines d'aménorrhée sont présumés viables, indépendamment de tout autre critère.

Écho-anatomie embryonnaire (embryologie échographique)

Le [tableau 4.2](#) rappelle les premières étapes de l'embryogenèse.

L'étude de l'écho-anatomie embryonnaire porte sur des structures très réduites et très fines. Elle donne un résultat très variable. Tantôt l'imagerie est très floue, imprécise, tantôt elle produit des coupes qui semblent recopier les schémas des traités d'embryologie et pourraient faire espérer un dépistage morphologique dès 2 mois : les images présentées sont souvent les plus belles mais pas les plus quotidiennes ! On ne peut donc pas garantir de visualiser à chaque fois le V3 à 9 SA ou les reins à 11 SA. Il faut encore ici rappeler la variabilité de l'examen et même son imprévisibilité. Entrent en jeu la qualité de l'appareil et de la sonde, la qualité des réglages, la qualité de l'opérateur, mais aussi l'échogénicité de chaque patiente, celle de l'utérus et l'adiposité locale, la position ou la mobilité de l'embryon.

L'essentiel est d'obtenir des mesures fiables pour une datation fiable. Le dépistage morphologique repose avant tout sur l'échographie du 2^e trimestre.

Tableau 4.1 Chronologie de la grossesse

Semaines d'aménorrhée	Jours depuis la conception	Mois de grossesse	Stades cliniques
2 SA	0 j		Ovulation puis fécondation
3 SA	7 j		Implantation
4 SA	14 j		Absence des règles
6 SA	28 j	1 mois	
7 SA	35 j	1 mois 1/4	Limite de l'IVG médicamenteuse, en ville (France)
9 SA	49 j	1 mois 3/4	Limite de l'IVG médicamenteuse, en établissement (France)
10 SA	56 j	2 mois	Embryon → fœtus
12 SA	70 j	2 mois 1/2	Ancienne limite de l'IVG en France
14 SA	84 j	2 mois 3/4	Fin de la période de l'IVG en France
15 SA	91 j	3 mois	Début du 2 ^e trimestre
19 SA	119 j	4 mois	
22 SA	140 j	4 mois 4/2	Début de la viabilité médicale (> 22 SA et/ou > 500 g)
23 SA	147 j	5 mois	
28 SA	180 j	6 mois	Ancienne limite de viabilité
32 SA		7 mois	
35 SA			Maturité pulmonaire acquise
37 SA		8 mois	Limite conventionnelle de la prématurité
40 SA + 3 j	269 j		Date moyenne de l'accouchement
41 SA		Terme atteint	Début de surveillance pour terme dépassé
42 SA	280 j		Définition de la grossesse prolongée

Tableau 4.2 Premières étapes de l'embryogenèse

Aménorrhée (semaines)	Âge réel (jours)	Étapes	HCG (UI/L)	Biométrie (œuf puis embryon) Moyennes en millimètres
2 SA et 0 j	0	Ovulation	0	0,1–0,2 (ovocyte)
1 j	1	Fécondation jusqu'à 2 j après ovulation		0,1–0,2 (2 cellules)
2 j	2	Ou fécondation jusqu'à 4 j après rapport fécondant		0,1–0,2 (4 cellules)
3 j	3	Œuf plein type morula		0,2 (morula)
4 j	4	Œuf cavitaire type blastocyste avec bouton embryonnaire		0,2 (blastocyste)
5 j	5	Arrivée de l'œuf dans l'utérus		
6 j	6	Éclosion (<i>hatching</i>) puis début de la nidation		
3 SA et 0 j	7	Cavité amniotique se creusant dans le bouton embryonnaire	> 10	0,2 (œuf)
1 j	8	Embryon didermique		
2 j	9	Apparition de l'HCG dans le plasma		
3 j	10	Fin de la nidation, œuf inclus dans l'endomètre		
4 j	11	Embryon = disque didermique		
5 j	12	Mise en place du 3 ^e feuillet = gastrulation		
6 j	13	L'œuf mesure 2 mm et l'embryon (disque embryonnaire) mesure 0,2 mm		0,25 (embryon)
4 SA et 0 j	14	Embryon tridermique	10 à 300	
1 j	15	Absence de règles		0,35
2 j	16	Délimitation de l'embryon (enroulement du disque)		
3 j	17	L'œuf mesure 3 à 5 mm		0,7
4 j	18	La vésicule ombilicale s'individualise		1,0
5 j	19	Fin de la délimitation : l'embryon mesure 1 mm		
6 j	20	Gouttière neurale		
5 SA et 0 j	21	Tube cardiaque unique	600 à 9000	
1 j	22	Premiers battements cardiaques		
2 j	23	Fermeture gouttière neurale par le milieu		1–1,5
3 j	24	L'embryon mesure 1,5 à 2 mm		2
4 j	25	Flexion mésencéphalique		
5 j	26	Fermeture du tube neural en avant		
6 j	27	Bourgeons des membres supérieurs		
6 SA et 0 j	28	Fermeture du tube neural en arrière	2000	3
1 j	29	Bourgeons des membres inférieurs		4
2 j	30	L'embryon mesure 4 mm		
3 j	31	Cupules optiques		6
4 j	32	Mains en palettes		
5 j	33	Placodes olfactives		
6 j	34	Double courbure cervicale et mésencéphalique		
7 SA et 0 j	35	L'embryon mesure 8 mm	> 9000	8

Morphogenèse générale

Sauf indication particulière, rappelons que les « semaines » sont des semaines d'aménorrhée.

Malgré les progrès de l'imagerie, l'œuf et embryon connaissent une période « pré-échographique » (correspondant en gros à la période pré-embryonnaire des embryologistes) qui va de la fécondation à l'apparition d'une image embryonnaire de 2 à 3 mm contenant une activité cardiaque. C'est alors que commence la vraie vie échographique!

En plaçant la fécondation à J0, l'œuf arrive dans la cavité utérine vers J4. À son arrivée dans l'utérus, l'œuf est un blastocyste c'est-à-dire une *morula* qui s'est creusée d'une cavité (blastocèle) avec une mince couche cellulaire périphérique (futur trophoblaste). Rapidement se forme un épaississement interne qui constitue « le bouton embryonnaire » (siège du développement du futur embryon) et qui définit le pôle embryonnaire. Le blastocyste se libère de son enveloppe protectrice constituée par la zone pellucide (on parle d'éclosion ou *hatching*), il mesure alors 1 à 2/10^e dixièmes de millimètre et va rester libre quelques heures avant d'adhérer

à l'endomètre par son pôle embryonnaire : c'est le début de la nidation – ou implantation – vers J6. Notons qu'entre la fécondation et l'implantation, les dimensions de l'œuf restent stables malgré une importante multiplication cellulaire.

Pendant la nidation, dans le bouton embryonnaire, se forment deux cavités superposées, la cavité amniotique au pôle embryonnaire (dorsal) et le lécithocèle ou vésicule vitelline primitive de l'autre côté (future vésicule ombilicale). Entre les deux cavités, on trouve une double couche cellulaire réalisant le disque embryonnaire didermique (épiblaste dorsal et hypoblaste ventral). À J11, le disque mesure 0,15–0,20 mm au sein d'un œuf dont le diamètre atteint 1 mm et qui s'est totalement intégré dans l'endomètre au 12^e jour (fin de l'implantation). À la fin de la 2^e semaine de grossesse (4 SA), au 13^e jour et avant le retard de règle, l'œuf mesure 2,5 mm avec un disque embryonnaire de 0,25 mm (*voir fig. 3.9 et 4.21*). Avec ces dimensions ovulaires, on entre dans le domaine échographique même si l'identification de l'œuf est aléatoire (très bonnes conditions d'examen), incertaine (impossible à distinguer d'un kyste glandulaire) et sans réel intérêt médical.

Partant d'un petit disque didermique de 0,35 mm (J15) au début de la 5^e semaine d'aménorrhée, l'embryon proprement dit se constitue par une triple transformation associant la gastrulation, la neurulation et la délimitation :

- la **gastrulation** correspond à la mise en place du troisième feuillet, entre les deux feuillets précédents, par invagination de l'épiblaste le long de la ligne primitive pour former le mésoblaste qui s'organise en notochorde sur l'axe médian (l'épiblaste prend alors le nom d'ectoblaste, l'hypoblaste devient endoblaste) ;
- la **neurulation** suit immédiatement la gastrulation avec l'épaississement dorsal de l'épiblaste, au-dessus de la notochorde, pour former la plaque neurale puis la gouttière neurale dont la fermeture (du centre vers les extrémités) aboutit au tube neural ;
- la **délimitation** résulte d'un mouvement de soulèvement central et d'enroulement latéral qui va transformer le

disque embryonnaire en une structure tubulaire courbe (en forme de C) d'environ 2 mm et ouverte à ses deux extrémités vers J23 puis de 4,5 mm, fermée, à J28 soit à la fin du premier mois (fig. 4.1 et 4.2, et voir fig. 10.1 et 10.2).

Entre 6 et 10 SA, la croissance est dominée par deux caractéristiques : le développement plus important de l'extrémité céphalique et l'enroulement sur lui-même de l'embryon, dans le sens de la longueur. Cela détermine, en coupe sagittale, une forme en haricot asymétrique.

Le développement dorsal du système nerveux central (SNC), plus rapide que la partie ventrale de l'embryon, entraîne une double courbure de l'extrémité céphalique (fig. 4.3) :

- d'abord une première courbure, la **courbure du vertex**, au cours de la 6^e semaine en même temps que s'achève la délimitation, amenant le sommet de l'embryon (le proencéphale) vers l'avant pour constituer le futur front ;

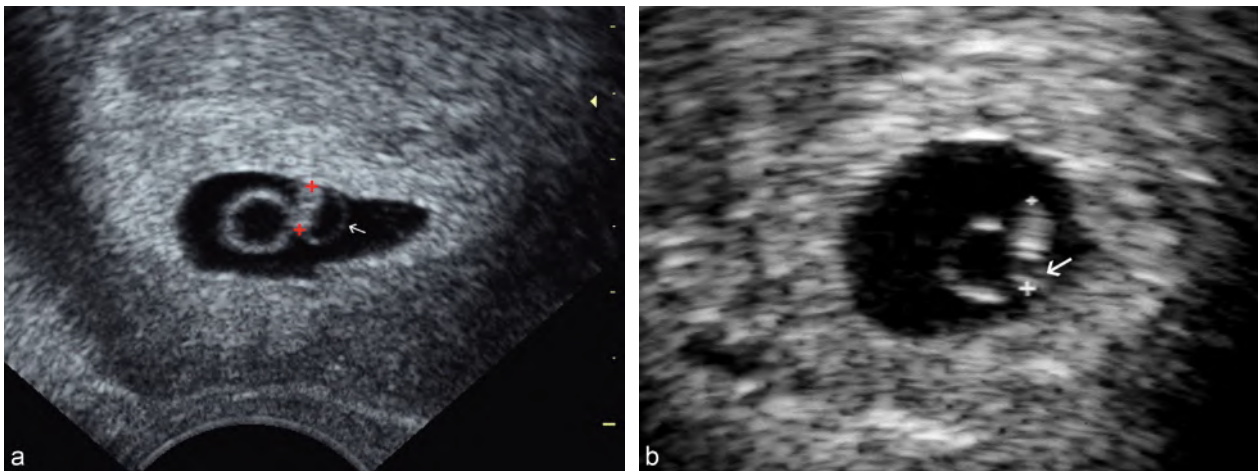


Fig. 4.1 Embryon, 6 SA. **a.** 6 SA. Embryon de 3,5 mm un peu plus petit que la VO qui mesure 4 mm. La cavité amniotique se remplit et l'amnios (→) devient visible (si les conditions d'examen sont très bonnes). **b.** à 6 SA (+). VO à 4 mm, embryon de 5 mm, le pôle céphalique (→) présente un caractère « liquidien ».

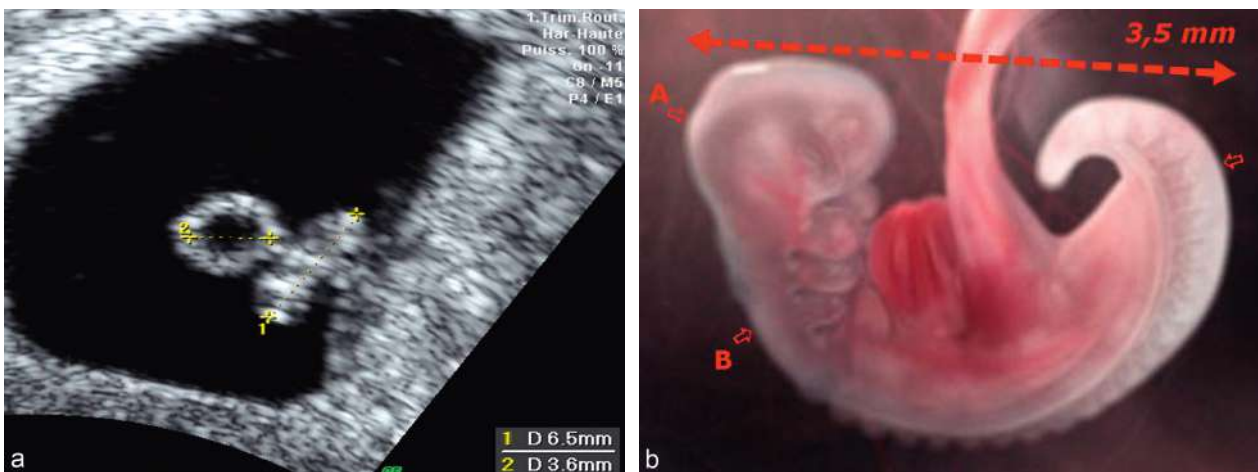


Fig. 4.2 Embryon, 6 SA : corrélation écho-embryologique. **a.** 6,5 SA. L'embryon mesure 6,5 mm et s'écarte un peu de la VO (3,5 mm). **b.** Corrélation écho-embryologique : embryon humain de 3–4 mm à 6 SA. L'extrémité télencéphalique est translucide et peu échogène : selon qu'on mesure au point A ou au point B, le résultat varie de 10 à 15 %. Source : fig. 4.2b tirée du film documentaire L'Odyssée de la vie de N. Tavernier, 2008.

- puis une deuxième courbure, en arrière de la précédente, la **courbure nucale**, au cours de la 7^e semaine, qui replie le front sur le massif cardiaque.

Échographiquement, on commence à bien saisir les incurvations céphaliques vers 7,5 semaines quand l'embryon atteint 14 à 15 mm (fig. 4.4 à 4.6). Les courbures sont alors à leur maximum. La distance queue-vertex est pratiquement identique à la distance queue-nuque (haut du dos) : ces deux distances sont souvent confondues dans la distance cranio-caudale. La forme reste ensuite relativement inchangée jusqu'à la fin de la 9^e semaine où le cou s'individualise et permet le redressement de la courbure nucale lors des mouvements d'extension de l'embryon. Cette phase d'embryon fixé et « figé » explique la bonne efficacité des mesures échographiques entre la 7^e et 9^e semaine d'aménorrhée.

Vers 7,5 SA, la voûte crânienne s'individualise en échographie sous forme d'un liseré souligné par les vésicules cérébrales et il existe déjà, en coupe frontale, un renforce-

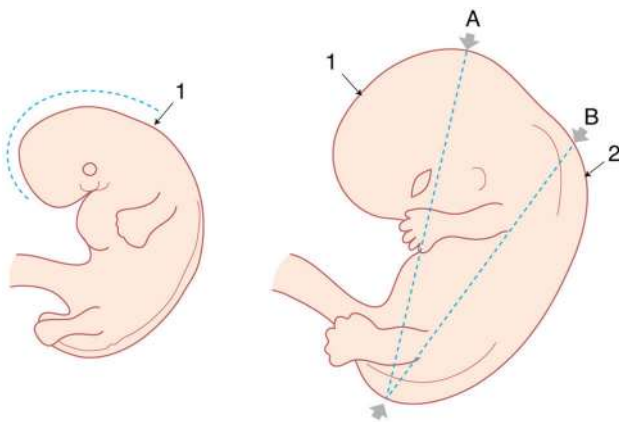


Fig. 4.3 Morphogénèse embryonnaire (6^e et 7^e semaines). Courbure du vertex (1) et courbure nucale (2) : ces deux courbures amènent le futur front au contact de l'abdomen. La mesure du CRL est parfaite en A, mais un peu sous-estimée en B. On note aussi l'accroissement considérable du volume céphalique.

ment pariétal permettant une évaluation du diamètre bipariétal (voir fig. 4.6). La face, avec la mandibule, les orbites et l'ébauche du nez, commence à s'observer à 9–10 semaines (voir plus loin fig. 4.10).

Les bourgeons des membres apparaissent à 6 SA et se prolongent à 7 SA par des palettes terminales qui se creusent des espaces interdigitaux à 8 semaines (d'abord au niveau des mains, puis des pieds). La segmentation des membres commence à 9 semaines et les doigts sont séparés à 10 semaines. Échographiquement, les bourgeons n'apparaissent nettement qu'à 8 SA (fig. 4.7 et 4.8). À 10 SA, la segmentation est bien visible et les extrémités identifiables : les deux membres supérieurs sont « en garde », repliés devant la face et les membres inférieurs, semi-fléchis, genoux écartés, les deux pieds en varus (les plantes de pieds se regardant) (fig. 4.9 à 4.11). À partir de 11 SA, l'échographie distingue les doigts et, vers 12–13 SA, l'étude des mains est facilitée par leur position semi-ouverte au repos (fig. 4.12). L'étude morphologique globale est parfois facilitée en mode 3D.

Le revêtement cutané de l'embryon est fin, translucide. L'échographie en haute fréquence commence à le distinguer vers 8 semaines au niveau du contour céphalique. Dans le plan du BIP, la peau dédouble le futur plan osseux, elle est parfois presque aussi échogène ou bien non visible selon la qualité de l'image (utilisation des harmoniques) : cela rend ambigu et difficile le positionnement des calipers qui peuvent mesurer tantôt un diamètre bi-osseux, tantôt un diamètre bicutané (voir fig. 4.30). De même, au niveau de la nuque et du dos, on peut identifier la ligne cutanée qui doit suivre sans s'en écarter les courbures embryonnaires (voir fig. 4.11 et 4.28).

Système nerveux central

Voir également le chapitre 8, *Anomalies cranio-encéphaliques*, et le chapitre 10, *Pathologie du rachis fœtal*.

D'origine ectoblastique, le SNC dérive de la plaque neurale qui se creuse en une gouttière dont la fermeture commence par le milieu vers J23 (5 SA et 2 jours) alors que l'embryon termine sa délimitation (voir fig. 10.1 et 10.2). La

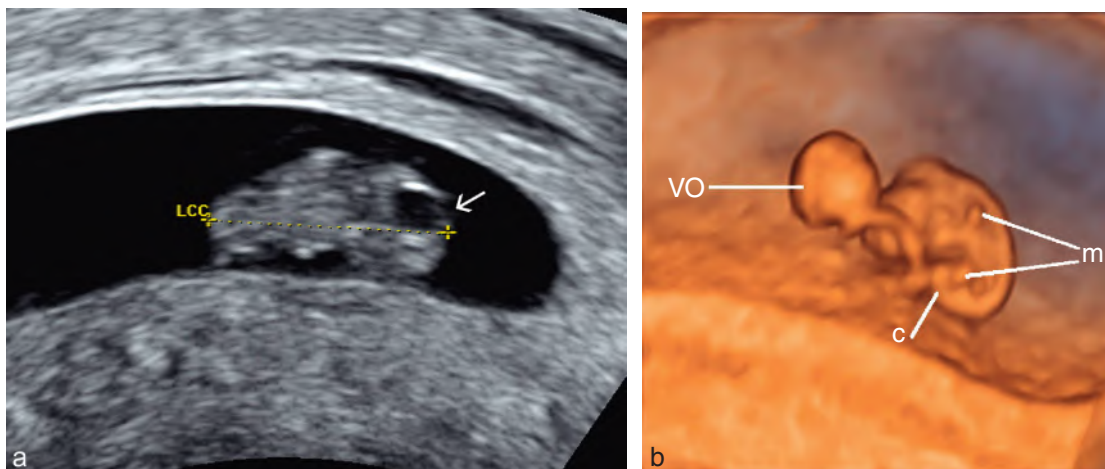


Fig. 4.4 7^e semaine d'aménorrhée. a. Embryon de 13 mm en coupe sagittale. Fosse rhombencéphalique bien visible au niveau de la courbure nucale (→). b. Reconstruction 3D, embryon de 12 mm. Vésicule ombilicale (VO), bourgeons des membres (m) et appendice caudal (c). On peut confronter cette image à la « réalité » des fig. 4.2b et 4.5a.

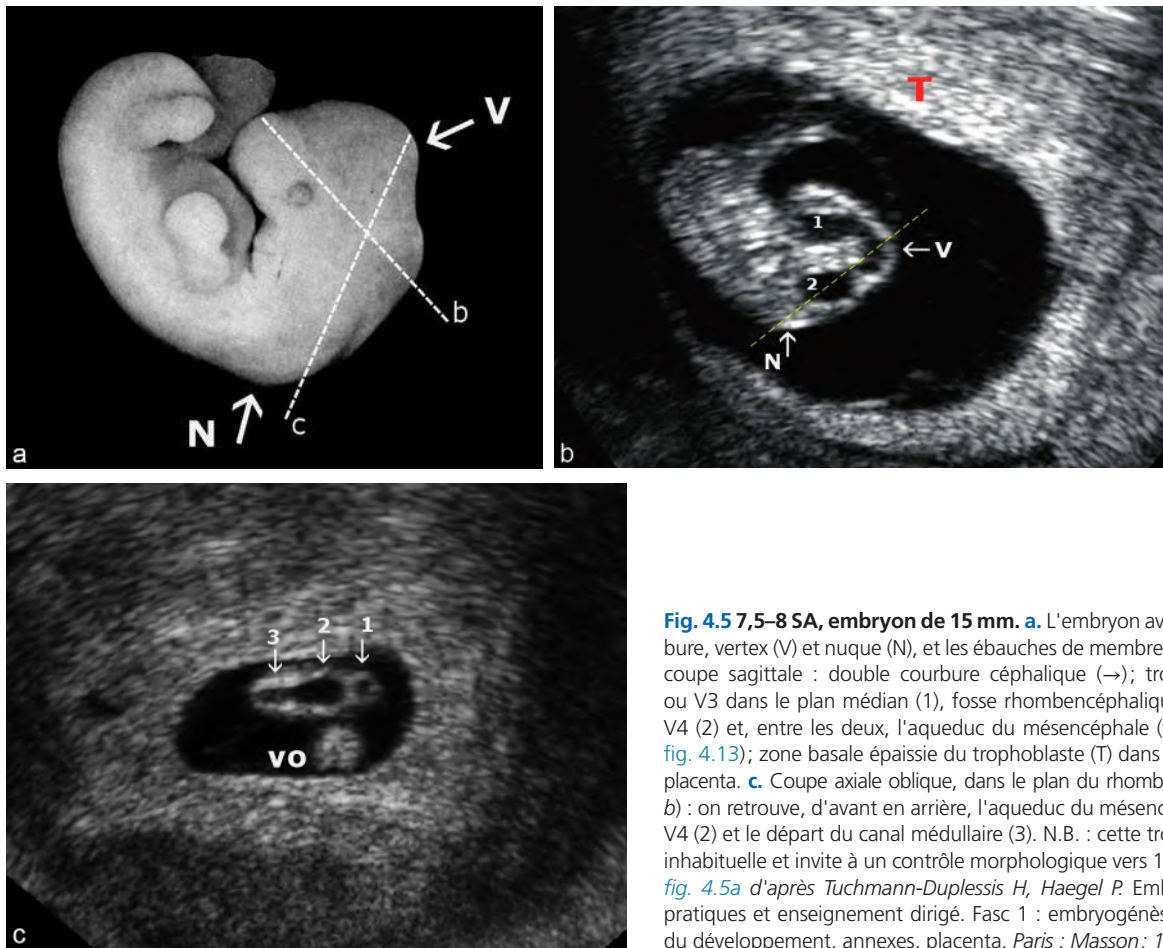


Fig. 4.5 7,5–8 SA, embryon de 15 mm. **a.** L'embryon avec sa double courbure, vertex (V) et nuque (N), et les ébauches de membres. **b.** Échographie, coupe sagittale : double courbure céphalique (→); troisième ventricule ou V3 dans le plan médian (1), fosse rhombencéphalique occupée par le V4 (2) et, entre les deux, l'aqueduc du mésencéphale (voir schéma de la fig. 4.13); zone basale épaissie du trophoblaste (T) dans la région du futur placenta. **c.** Coupe axiale oblique, dans le plan du rhombencéphale (voir en b) : on retrouve, d'avant en arrière, l'aqueduc du mésencéphale (1), puis le V4 (2) et le départ du canal médullaire (3). N.B. : cette trop belle image est inhabituelle et invite à un contrôle morphologique vers 11–12 SA. Source : fig. 4.5a d'après Tuchmann-Duplessis H, Haegel P. Embryologie, travaux pratiques et enseignement dirigé. Fasc 1 : embryogénèse, étapes initiales du développement, annexes, placenta. Paris : Masson ; 1975.

fermeture de la gouttière donne naissance au tube neural dont l'extrémité antérieure (neuropore antérieur) se ferme à J26, le neuropore postérieur se fermant à J28 (soit 6 SA). Ces événements ne sont pas accessibles à l'échographie mais sont fondamentaux pour l'induction de l'arc postérieur du rachis et de sa couverture tégumentaire : la non-fermeture de la gouttière entraîne, en avant, l'anencéphalie et l'acrénie, en arrière le spina bifida ouvert (myéلودysraphie). On se reportera aussi au début du chapitre 10 (*Pathologie du rachis*), pour un bref rappel embryologique.

Cylindrique au pôle caudal, le tube neural se dilate au pôle céphalique en trois vésicules successives : prosencéphale, mésencéphale et rhombencéphale. Échographiquement, il est parfois possible à 6 SA, et sur un embryon de 4 à 5 mm, de repérer l'extrémité céphalique par son aspect nettement liquidien en rapport avec le développement de la fosse rhombencéphalique et du V4 (voir fig. 4.1b).

Au cours de la 6^e semaine (fig. 4.13), la partie antérieure du prosencéphale va bourgeonner latéralement pour former les deux grosses vésicules télencéphaliques (ventricules latéraux et hémisphères), la partie postérieure formant le diencéphale (V3 et thalamus). Le mésencéphale évolue peu et formera essentiellement les pédoncules cérébraux. En revanche, le rhombencéphale s'allonge rapidement ce qui l'oblige à se couder vers l'avant (courbure pontique) en se creusant vers l'arrière, délimitant au cours de la 7^e semaine

une fosse liquidienne (fosse rhombencéphalique) qui est le futur V4 (fig. 4.14 et 4.15). Pendant la 8^e semaine, cette fosse postérieure va se combler par le développement du cervelet dont les ébauches naissent latéralement puis commencent à se souder sur la ligne médiane à la fin de la 8^e SA, d'abord en avant puis totalement au cours du quatrième mois (voir fig. 6.15 et 6.16).

En échographie, les vésicules télencéphaliques sont seulement devinées vers l'avant de l'embryon, entre 7 et 10 SA (voir fig. 4.5). Les plexus choroïdes remplissent les vésicules et suppriment le contraste échogène (voir fig. 4.7a). Cependant, dès 8 SA, une ligne médiane s'individualise en coupe frontale et on peut parfois découvrir le V3 et l'aqueduc (voir fig. 4.7b et 4.26a, et voir fig. 1.21) qui sont proportionnellement très volumineux. Après 9 SA, les plexus choroïdes se délimitent en s'entourant d'une lame liquidienne (voir fig. 4.7b) et à 12 SA, ils forment en coupe transversale deux images parallèles denses, en massues, séparées par la ligne médiane divisée en son milieu par le V3 (voir plus loin fig. 4.30). À 2 mois et demi, les plexus choroïdes mesurent 6 à 7 mm de large et le ventricule latéral (VL) 7 à 8 mm : ces dimensions ne changeront plus beaucoup. Le tissu cérébral forme une mince couche échogène (moins de 1 mm) devinée sous la paroi osseuse et sera le siège de l'essentiel de la croissance céphalique (voir plus loin, étude du BIP, fig. 4.30a, b et c).

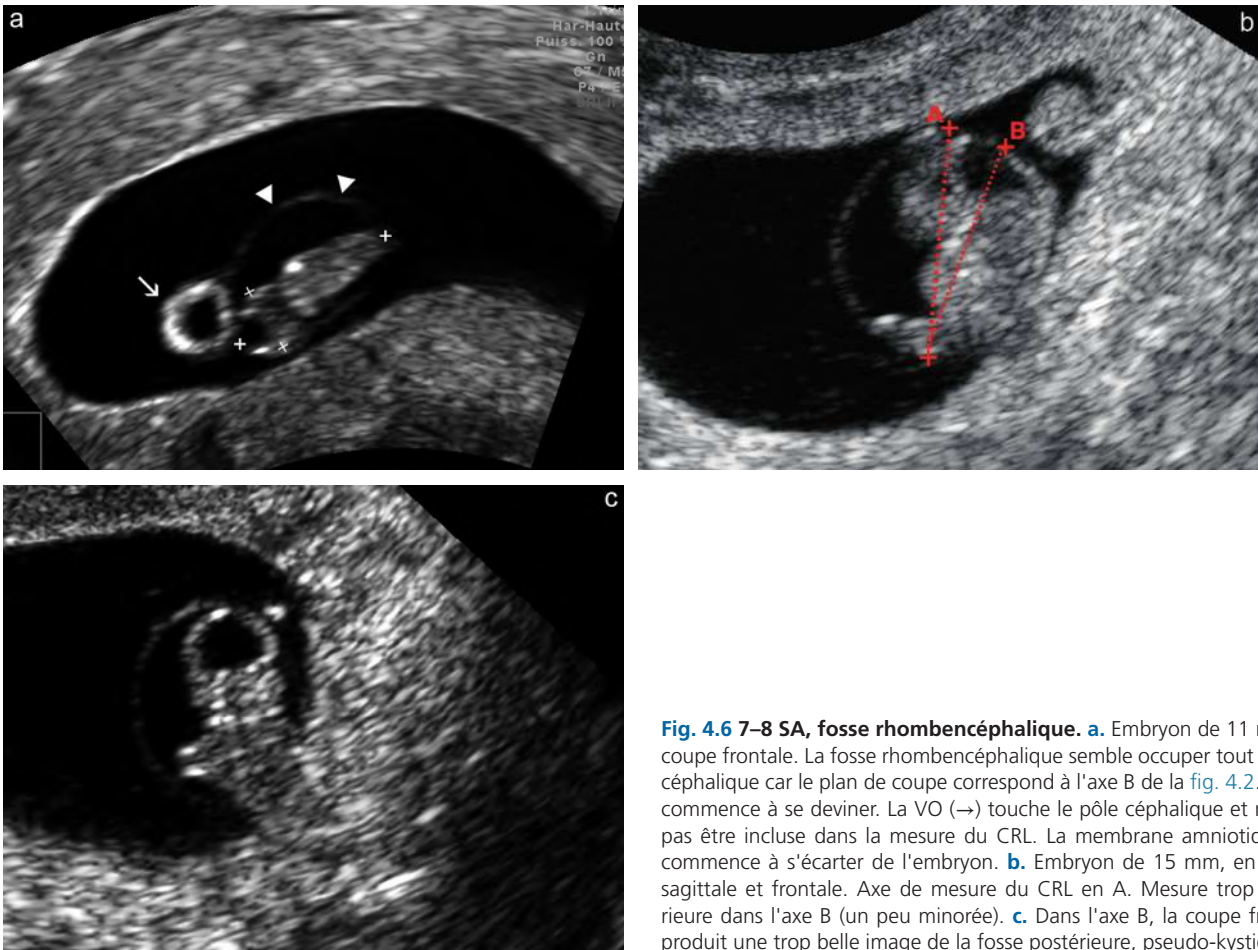


Fig. 4.6 7–8 SA, fosse rhombencéphalique. **a.** Embryon de 11 mm en coupe frontale. La fosse rhombencéphalique semble occuper tout le pôle céphalique car le plan de coupe correspond à l'axe B de la fig. 4.2. Le BIP commence à se deviner. La VO (→) touche le pôle céphalique et ne doit pas être incluse dans la mesure du CRL. La membrane amniotique (▶) commence à s'écarter de l'embryon. **b.** Embryon de 15 mm, en coupe sagittale et frontale. Axe de mesure du CRL en A. Mesure trop postérieure dans l'axe B (un peu minorée). **c.** Dans l'axe B, la coupe frontale produit une trop belle image de la fosse postérieure, pseudo-kystique.

Le système ventriculaire cérébral (V3, V4, aqueduc) de l'embryon forme des images très variables – et parfois inquiétantes – au pôle céphalique de l'embryon, selon la qualité de l'image et le plan de coupe (voir fig. 4.5 à 4.7 et 4.13). Vers 7,5 SA, on retrouve une image liquidienne assez volumineuse (2–3 mm) siégeant au niveau de la courbure nucale, étendue transversalement, et correspondant à la fosse rhombencéphalique, futur V4 (voir fig. 4.4 et 4.14). Cette image va diminuer vers 8,5 SA en prenant une forme en trèfle par croissance des ébauches cérébelleuses (voir fig. 4.5, 4.10 et 4.15). Cette lacune aura disparu après 9 semaines, comblée par le cervelet. Elle peut être trompeuse vers 8 SA car, en coupe frontale de l'embryon (voir fig. 4.6 et 4.7), l'aspect peut évoquer une « hydrocéphalie » ou une « méningocèle » très précoces (qui n'existent pas à cet âge).

Les anomalies cérébrales sont souvent les premières dans la chronologie du dépistage car l'étude attentive de l'extrémité céphalique permet des diagnostics très précoces : anencéphalie (voir fig. 4.7e), holoprosencéphalie (voir fig. 4.7d) ou anomalie de Chiari (voir chap. 10).

Le tube neural caudal est le principal inducteur du développement du squelette rachidien qui se met en place au cours de la 6^e semaine. À partir de 7 SA, la coupe échographique frontale peut repérer les deux lignes parallèles des futures lames

vertébrales (fig. 4.16) et à 9 SA, le rachis est bien identifiable (voir fig. 4.10), mais il faudra attendre 11 semaines pour que la segmentation vertébrale devienne nette (fig. 4.17).

Appareil cardiorespiratoire

Voir également le chapitre 11, Pathologie thoracique, et le chapitre 12, Pathologie cardiaque.

Le tube cardiaque unique est en place à J22–J23 quand apparaissent les premiers battements en même temps que se ferme la paroi thoracique. De 5 à 8 SA, ce tube va se couder puis se cloisonner (oreillettes puis ventricules) et les quatre cavités seront en place à 9 SA. Ces événements ne sont pas (encore) accessibles à l'imagerie échographique et il faudra attendre 11 SA pour commencer à identifier les quatre cavités (fig. 4.18).

Le rythme cardiaque embryonnaire suit une courbe assez constante, ascendante jusqu'à 10 SA puis descendante jusqu'à 14 SA, sans que ce paramètre soit assez précis pour être utilisé comme critère de datation (voir tableau 4.3). Une fréquence cardiaque élevée après 10 SA pourrait constituer un marqueur de trisomie 21.

L'appareil respiratoire se développe à partir d'une excroissance antérieure de l'intestin pharyngien primitif. L'arbre

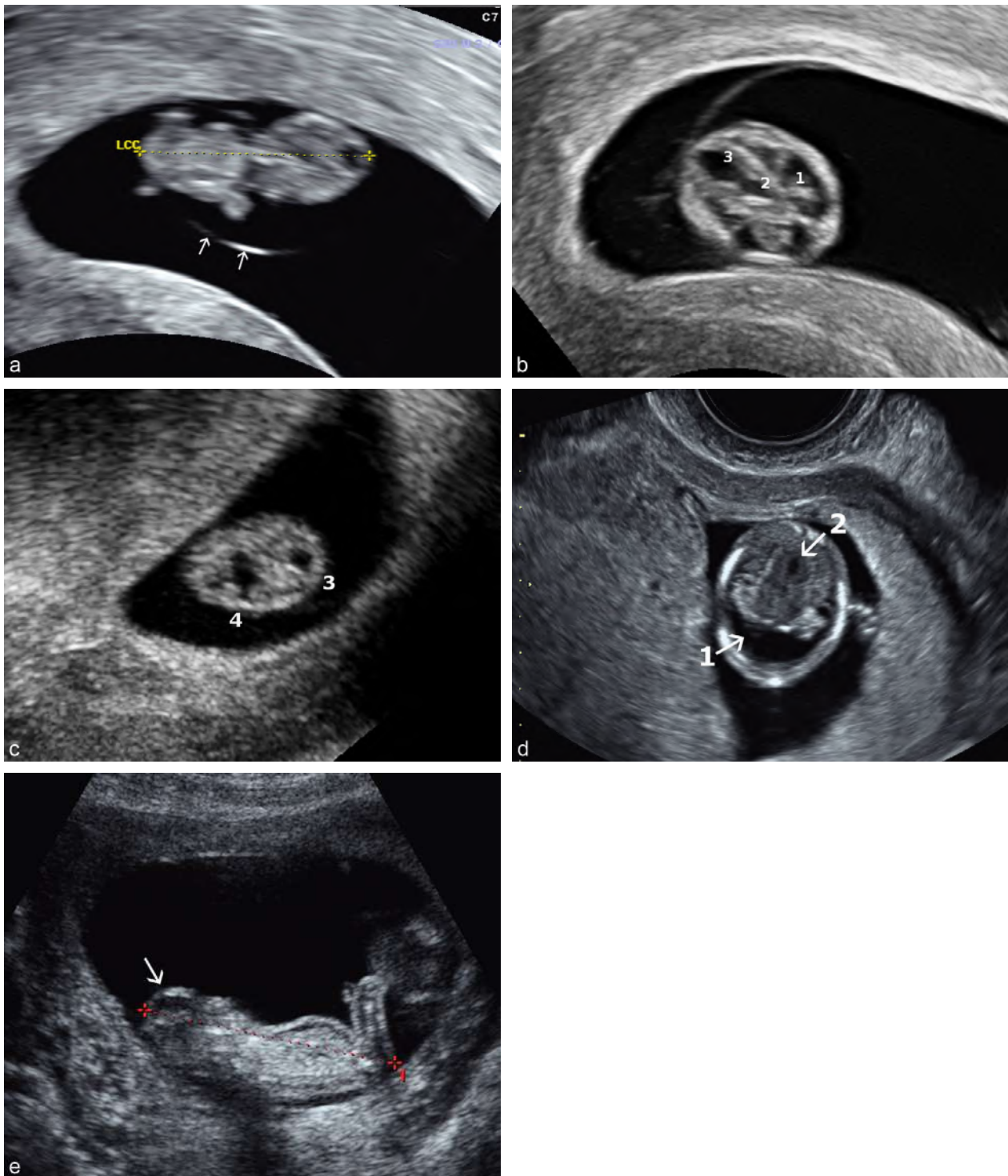


Fig. 4.7 Système nerveux central. **a.** 8 SA, embryon de 18 mm en coupe frontale : ébauches des membres et image liquidienne à extrémité céphalique car la coupe passe par l'aqueduc du mésencéphale (plan de coupe un peu en avant du plan A de la fig. 4.2). Membrane amniotique (→). **b.** 9 SA, télencéphale et diencephale sur une coupe axiale de l'extrémité céphalique, au niveau du vertex (plan b sur la fig. 4.5a) : ventricules latéraux avec les plexus choroïdes (1); troisième ventricule – V3 (2); aqueduc du mésencéphale (3). **c.** 8,5 SA, embryon de 21 mm, coupe axiale au niveau de la courbure nucale (plan c sur la fig. 4.5a) : aqueduc du mésencéphale (3); quatrième ventricule (4). **d.** Vers 11 SA. Dépistage précoce d'une holoprosencéphalie : ventricule unique (1) et aqueduc du mésencéphale (2). **e.** Vers 13 SA. Dépistage précoce d'une anencéphalie (→).



Fig. 4.8 8 SA, embryon de 18 mm en mode 3D. On note la double courbure céphalique, les ébauches de membres, la VO en oreiller derrière la tête.



Fig. 4.9 8,5–9 SA, en mode 3D. On note la disposition des membres dont la segmentation commence, le cordon dont l'implantation est dilatée par la hernie ombilicale physiologique et la VO sous les fesses.



Fig. 4.10 8,5–9 SA, embryon de 21 mm. Mesure du CRL (ou LCC). Le profil devient identifiable, la fosse rhombencéphalique (→) se referme, l'implantation du cordon est large et on devine l'ébauche du canal rachidien, sans segmentation visible.

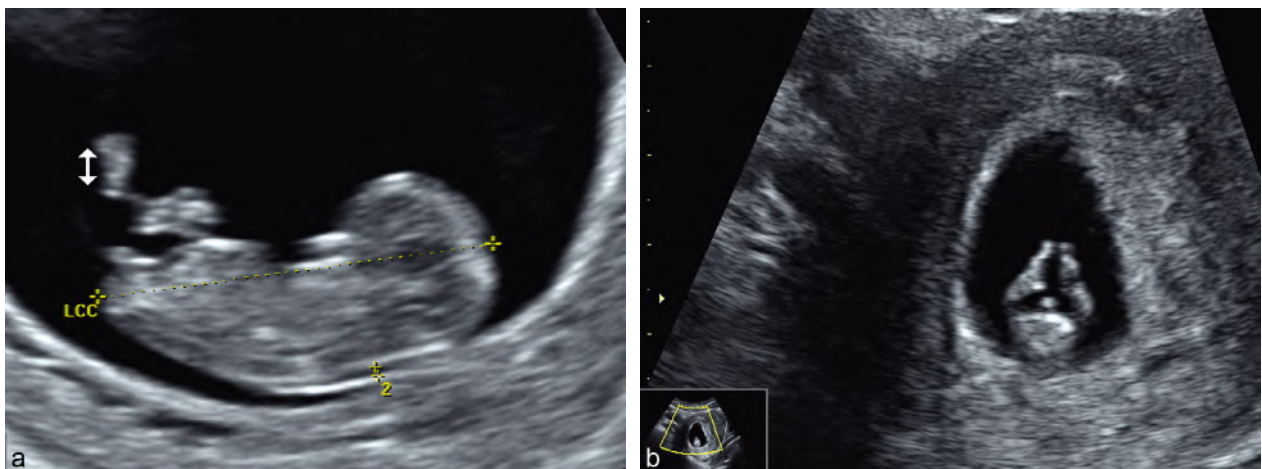


Fig. 4.11 10–10,5 SA, embryon de 39 mm. **a.** Mesure du CRL et de la clarté nucale (mesure trop précoce pour le calcul de risque de trisomie 21). Mesure du pied dont la plante est tournée en varus. **b.** Coupe transversale basse passant par les membres inférieurs et montrant la position des pieds en varus (qui « applaudissent »).

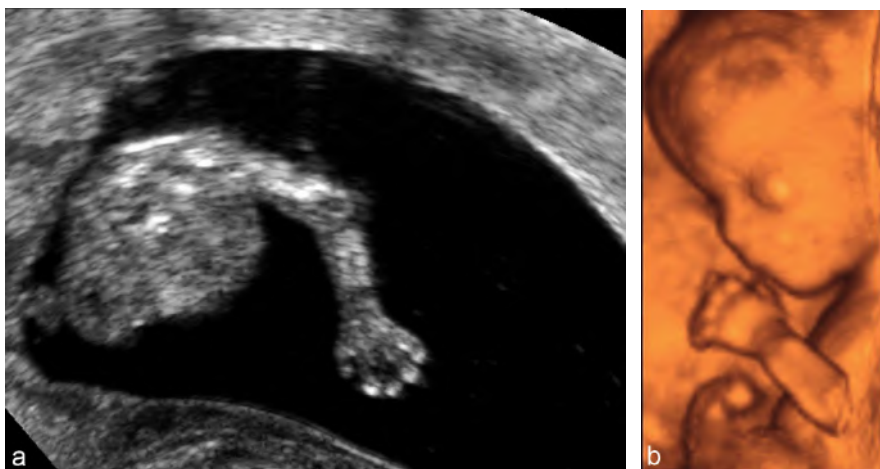


Fig. 4.12 12,5 SA, membre supérieur. **a.** Main semi-ouverte. **b.** Main et face en 3D.

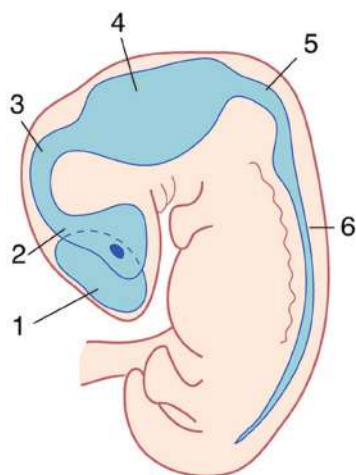


Fig. 4.13 Schéma du tube neural à 7,5-8 SA. 1 : Vésicules télencéphaliques (hémisphères cérébraux, en position latérale); 2 : V3 (en position médiane) et trou de Monro; 3 : aqueduc du mésencéphale; 4 : fosse rhombencéphalique (V4); 5 : myélocéphale; 6 : moelle épinière.



Fig. 4.15 9 SA, coupe transversale du pôle céphalique. En arrière, les ébauches cérébelleuses (→) comblent latéralement la fosse rhombencéphalique (image en trèfle). Aqueduc du mésencéphale (⇔).

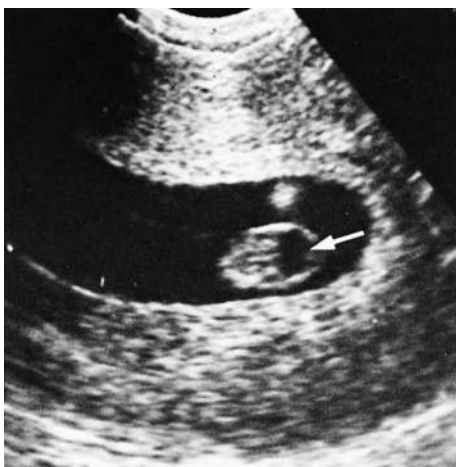


Fig. 4.14 7,5 à 8 SA, coupe transversale du pôle céphalique. Fosse rhombencéphalique (→) en arrière et apparition d'un écho médian en avant (BIP à 6 mm).



Fig. 4.16 7,5 SA, embryon en coupe frontale. Échos parallèles (→) du canal rachidien.

bronchique et les poumons sont en place à 8 semaines, mais le développement ne s'achèvera que vers 6 mois avec l'apparition des alvéoles. Les poumons, un peu plus échogènes que le foie (voir fig. 4.28a), sont éventuellement identifiables après 2 mois, de part et d'autre des échos cardiaques.

Appareil digestif

Voir également le chapitre 13, Pathologie de la paroi et du contenu abdominal.

L'intestin primitif s'est formé lors du processus de délimitation qui étrangle le lécithocèle pour séparer la vésicule ombilicale extra-embryonnaire et le tube digestif primitif intra-embryonnaire. L'intestin primitif antérieur participe à la formation des arcs branchiaux et en arrière formera l'œsophage, l'estomac et le duodénum. L'estomac est en place à 7 SA et l'échographie peut commencer à le repérer vers 10-11 SA (voir fig. 4.32). Le foie dérive d'un bourgeon de l'intestin primitif antérieur qui apparaît dans la 5^e semaine, grossit rapidement et occupe, à 10 SA, la plus grande partie de l'abdomen.



Fig. 4.17 12 SA, rachis. Apparition de la segmentation vertébrale. Noter, l'intestin échogène (*) et le tubercule génital en érection à 90° (†).

L'intestin primitif moyen formera l'intestin grêle et le côlon droit : il s'accroît très rapidement en longueur et fait hernie dans le cordon entre la 8^e et la 11^e SA. L'anse primitive effectue une rotation sur elle-même avant de réintégrer entièrement la cavité abdominale à 12 SA. L'échographie retrouve bien l'image de la hernie ombilicale physiologique : sous la forme d'un net élargissement de la base du cordon (fig. 4.19, et voir fig. 4.9, 4.10 et 13.2).

L'intestin postérieur donnera le côlon gauche, le recto-sigmoïde et le sinus uro-génital. Vers 12-13 SA, l'intestin est assez fortement échogène (de façon physiologique jusqu'à 20 SA) et le tronc embryonnaire se découpe en trois zones de haut en bas : échogène pour les poumons puis hypoéchogène pour le foie puis hyperéchogène pour l'intestin (voir fig. 4.28a).

Appareil urinaire

Voir également le chapitre 14, Pathologie de l'appareil génito-urinaire.

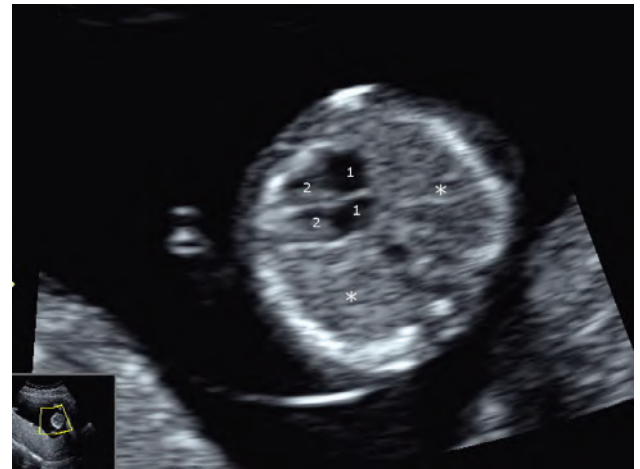


Fig. 4.18 À 2 mois et demi (12 SA), thorax foetal (par voie abdominale). Coupe transversale du thorax avec la coupe des quatre cavités du cœur (1 = oreillette, 2 = ventricule) et les deux poumons (*) assez échogènes.



Fig. 4.19 Hernie ombilicale physiologique (→). a. Voie abdominale : vers 9,5 SA, CRL à 30 mm, en coupe sagittale. b. Voie vaginale : vers 9 SA, en coupe transversale.



Fig. 4.20 Rein à 2 mois et demi. Coupe frontale de l'abdomen (voie vaginale), bassinnet bien visible, parenchyme homogène (→).

Le rein commence à se différencier à 7 SA à partir du métanéphros, à l'extrémité caudale de l'embryon. Une migration relative amène la masse rénale en position lombaire vers 2 mois et la production d'urine commence vers 13 SA. En échographie, le rein devient bien visible vers 11–12 SA, en particulier sur une coupe frontale du tronc par voie vaginale. Le parenchyme rénal est nettement échogène, homogène, et le bassinnet également bien visible (fig. 4.20) : ces aspects sont physiologiques.

La vessie dérive du sinus urogénital apparu après cloisonnement de la partie postérieure de l'intestin primitif (cloaque). Elle est en place vers 2 mois et commence à se voir en échographie vers 11 SA, en particulier sur la coupe sagittale pour la mesure de la clarté nucale (voir fig. 4.29).

Annexes de l'embryon

Voir également le chapitre 5, Annexes du fœtus.

Rappel embryologique et physiologique

Vers le 15^e jour, c'est-à-dire au moment du retard de règles, tous les éléments sont en place. L'œuf est implanté dans la muqueuse utérine. Le bouton embryonnaire s'est transformé en un appendice pédiculé creusé de deux cavités hémisphériques : la vésicule ombilicale (ou vitelline) et la cavité amniotique (fig. 4.21, et voir fig. 3.9e et f). Entre les deux cavités, les cellules du bouton embryonnaire s'organisent et se différencient en deux couches formant le disque embryonnaire didermique. L'ensemble baigne dans la cavité du blastocyste (blastocèle) qui deviendra le cœlome externe (ou cœlome extra-embryonnaire ou cavité chorale), le pédicule devenant le pédicule embryonnaire.

Le disque embryonnaire donnera l'embryon après les étapes de gastrulation, neurulation et délimitation. Tout le reste, c'est-à-dire plus de 90 % de la masse de l'œuf, formera les annexes de l'embryon.

Parois de la cavité ovulaire

Elles seront à l'origine du trophoblaste puis du placenta.

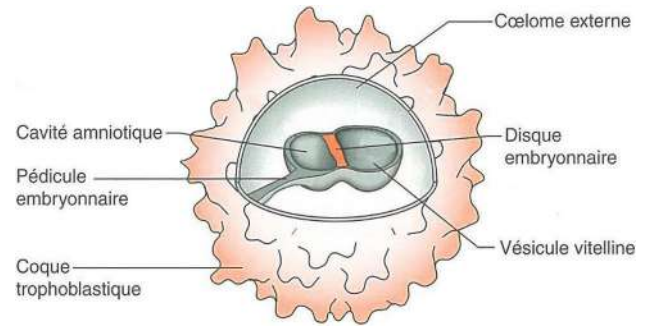


Fig. 4.21 Organisation interne du blastocyste. Sources : Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine, de la molécule à la clinique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008.

Les cellules externes, au contact de l'endomètre maternel, vont fusionner pour former le syncytiotrophoblaste (tissu multinucléé sans limite nette entre les cellules) qui se creuse de lacunes et érode l'endomètre (véritable tissu pseudotumoral) jusqu'à ouvrir les artérioles maternelles, préfigurant la chambre intervilluse. Ce **syncytiotrophoblaste** se comporte par ailleurs comme une grosse glande endocrine sécrétant l'HCG (stimulation et maintien du corps jaune maternel) puis les estrogènes et la progestérone (remplacement du corps jaune après le 1^{er} trimestre).

La couche cellulaire interne constitue le **cytotrophoblaste** qui suit la progression du syncytiotrophoblaste, puis l'envahit et le refoule pour former les futures villosités. Une partie des cellules trophoblastiques va migrer en périphérie de l'œuf formant le trophoblaste extravilloux qui se transforme en « coque trophoblastique » au contact de l'endomètre déidualisé. Une partie du trophoblaste extravilloux va coloniser les artères spiralées maternelles, à contre-courant, puis détruire la paroi musculaire qui devient une simple paroi fibreuse atone et insensible aux agents vasoconstricteurs. Cette transformation artérielle est essentielle au bon déroulement de la grossesse, elle permettra (au 2^e trimestre) une perfusion sans résistance de la chambre intervilluse et son insuffisance conduit à l'HTA gravidique.

L'invasion des artères spiralées par la prolifération du cytotrophoblaste forme initialement de véritables bouchons (*plugs*) qui empêchent une irruption brutale du sang maternel dans les lacunes trophoblastiques. Il existe seulement une **perfusion plasmatique** (on parle volontiers de « percolation » par allusion au filtrage du café en poudre) réalisant une circulation plasmato-choriale : l'absence d'hématie détermine une hypoxie nécessaire pour protéger les tissus embryonnaires du stress oxydatif. Ces bouchons vont se dissoudre progressivement vers 2 mois et demi autorisant, d'une part, un flux entrant de sang maternel dans la chambre intervilluse et, d'autre part, la poursuite de l'extension vasculaire du trophoblaste jusqu'aux artères myométriales au début du 2^e trimestre : c'est le début de la véritable circulation utéroplacentaire, qui devient réellement hémochoriale.

Rappelons que l'ensemble, cyto- et syncytiotrophoblaste, constitue le **chorion** de l'œuf. En dehors de son action d'envahissement et de lyse tissulaire, ce chorion a une action locale vasodilatatrice et angiogénétique avec développement d'un réseau vasculaire autour de l'œuf. Cette acti-

tivité est transitoirement observable au sein de l'endomètre dans les jours qui suivent l'implantation, jusqu'à 5 SA (voir fig. 3.10). Ces néovaisseaux sont prêts à être ouverts par le trophoblaste, puis envahis et bouchés, avant d'être rouverts dans la chambre intervillieuse au 2^e trimestre. Cet envahissement trophoblastique des vaisseaux maternels n'est pas directement observable, mais ses conséquences se marquent en amont par une baisse importante des résistances dans la circulation utérine.

On a donc bien noté qu'au 1^{er} trimestre il n'y a pas de véritable circulation utéro-trophoblastique, l'œuf étant seulement nourri par un filtrage plasmatique à travers les « bouchons » cytotrophoblastiques. Ceci se confirme par cartographie en Doppler couleur montrant assez peu de flux utéro-placentaire. En cas d'interruption de grossesse avec rétention d'œuf mort, on observe parfois des flux intratrophoblastiques qui témoignent probablement de la disparition anormale de ces bouchons (voir fig. 3.13).

Ce processus d'invasion trophoblastique des vaisseaux utérins (endométrieaux puis myométriaux) est fondamental. Son insuffisance détermine l'insuffisance vasculaire utéro-placentaire avec ses conséquences fœtales et maternelles (retard de croissance, HTA gravidique). Une prolifération excessive non limitée accompagne probablement les maladies trophoblastiques ou le placenta accreta.

Vésicule vitelline

Elle se développe par la croissance de la couche ventrale du disque didermique (l'hypoblaste) qui englobe une partie du blastocèle pour former une cavité hémisphérique : le lécithocèle ou vésicule vitelline primitive. Celle-ci va d'abord se transformer en vésicule secondaire après régression de sa partie la plus éloignée du disque embryonnaire, vers le 14^e jour (voir fig. 3.9). La délimitation, la plicature et l'enroulement de l'embryon vont ensuite l'étrangler et en isoler la partie proximale qui va s'intégrer à l'embryon pour former le futur intestin.

La partie extra-embryonnaire du lécithocèle devient la vésicule vitelline définitive (*secondary yolk sac* : YS) qui reste reliée à l'intestin embryonnaire par le canal vitellin. Elle est le siège de l'hématopoïèse initiale. Elle aurait aussi un rôle dans l'apport nutritif embryonnaire. L'absence de régression de son canal, dans sa partie proximale, est à l'origine d'un diverticule de l'intestin grêle, le diverticule de Meckel (source de complications chirurgicales).

Une excroissance postérieure de la vésicule vitelline primitive pousse dans le pédicule à côté du canal vitellin, c'est l'allantoïde ou diverticule allantoïdien qui s'étend dans toute la longueur du pédicule avant de régresser au cours du 2^e mois. L'allantoïde joue un rôle dans la production de cellules sanguines, elle sera à l'origine des vaisseaux ombilicaux et de l'ouraque.

Cavité amniotique

Elle se développe à la face dorsale du disque embryonnaire. Elle apparaît initialement au 7^e jour sous forme d'une lacune dans la profondeur du bouton embryonnaire et se remplit passivement de liquide extracellulaire. Elle est tapissée de cellules dérivées du feuillet dorsal de l'embryon (épiblaste) qui formeront l'amnios ou sac amniotique.

Au fur et à mesure de la délimitation, elle entoure la totalité de l'embryon avant d'englober le pédicule embryonnaire et le canal vitellin pour former le cordon ombilical. La production du liquide amniotique n'est pas parfaitement connue, en particulier au 1^{er} trimestre, et il existe plusieurs voies de remplissage de la cavité :

- au 1^{er} trimestre, il n'y a pas de production active par l'embryon et la présence d'un embryon n'est pas indispensable pour le développement ou le maintien de la cavité amniotique, comme en témoigne l'observation quotidienne d'œufs « clairs » sans embryon visible ;
- l'embryon participe néanmoins normalement à la production du liquide amniotique par les échanges à travers la peau (bien perméable jusqu'à 20 semaines, avant sa kératinisation) et via le cordon. La production urinaire fœtale ne devient significative qu'après 2 mois et demi, la production pulmonaire plus tardivement ;
- au 1^{er} trimestre, il existe essentiellement une diffusion de liquide à travers le chorion (les trophoblastes) et l'amnios ;
- l'épithélium amniotique est probablement à l'origine d'une sécrétion active de liquide.

Vésicule ombilicale, échographie

Pour repérer précocement l'embryon, il faut d'abord identifier la vésicule ombilicale (VO) car son apparition précède celle de l'embryon. Sa taille est initialement plus grande et, surtout, il ne peut exister d'embryon sans VO. En se délimitant, l'embryon délimite également la vésicule ombilicale en lui restant étroitement accolé par un large canal vitellin : on peut l'imaginer sous la forme d'un jeune enfant couché sur un énorme ballon de plage plus gros que lui.

Visible dans la 5^e SA, la vésicule ombilicale est d'abord accolée (voir fig. 4.2) à la face ventrale de l'embryon (5–6 SA) puis s'en écarte par allongement du canal vitellin en un fin pédicule (fig. 4.22) qui s'inclura dans le cordon ombilical. Elle est souvent retrouvée vers 7 SA à l'un des deux pôles embryonnaires (voir fig. 4.6). À 8 SA, on la retrouve entre l'embryon et la paroi trophoblastique et, après 9 SA, elle devient très périphérique, au contact du trophoblaste (voir fig. 4.9). Cette évolution est liée à la croissance du sac amniotique qui refoule la vésicule dans le coelome externe, en étirant le canal vitellin qui s'incurve plus ou moins à la surface du sac (voir fig. 4.22). Le canal vitellin est souvent visible sous forme d'un point dense à la coupe de la membrane amniotique, il est habituellement très fin mais peut avoir un calibre de 1 à 1,5 mm sans signification péjorative. On peut parfois le voir flotter dans le coelome externe, puis il disparaît en s'incorporant au cordon.

Mesurant 2 mm à 5 SA, la VO va atteindre 4 à 5 mm entre 8 et 10 semaines, puis décroître pour presque toujours disparaître après 12 semaines. On observe parfois des dimensions supérieures (jusqu'à 9 mm), ou une persistance au-delà de 12 semaines. La paroi de la VO est le plus souvent fine et parfaitement arrondie, mais on la retrouve parfois déformée, aplatie ou polygonale (voir fig. 4.22), ou épaissie, sans que cela soit péjoratif si l'embryon présente un développement normal. En revanche, des anomalies de volume ou d'aspect accompagnent volontiers les interruptions spontanées de grossesse (fig. 4.23 et 4.24, et voir fig. 3.12).

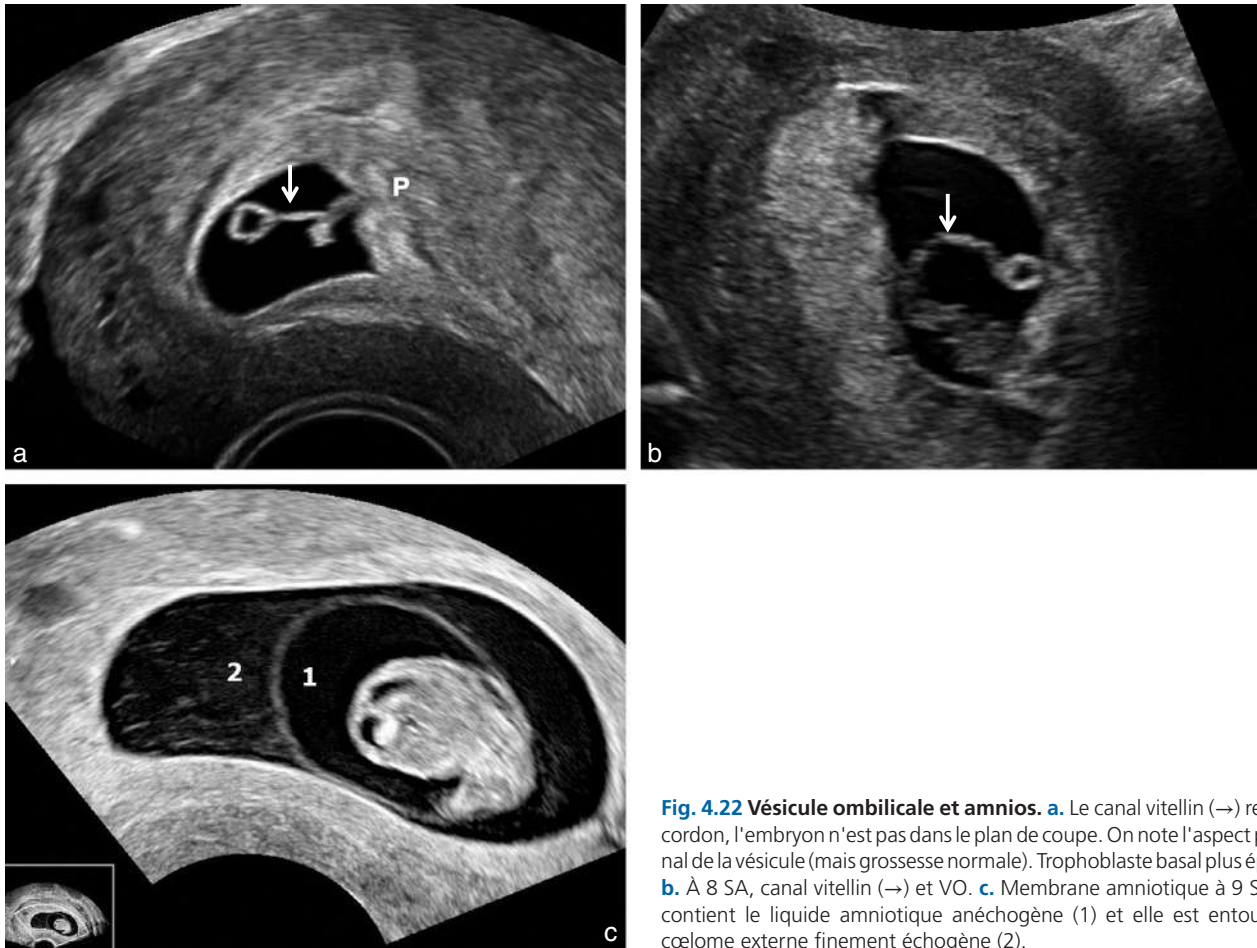


Fig. 4.22 Vésicule ombilicale et amnios. **a.** Le canal vitellin (→) rejoint le cordon, l'embryon n'est pas dans le plan de coupe. On note l'aspect polygonal de la vésicule (mais grossesse normale). Trophoblaste basal plus épais (P). **b.** À 8 SA, canal vitellin (→) et VO. **c.** Membrane amniotique à 9 SA : elle contient le liquide amniotique anéchogène (1) et elle est entourée du cœlome externe finement échogène (2).

Amnios et cœlome extra-embryonnaire

L'embryon se développe dans la cavité amniotique limitée par la membrane amniotique et l'ensemble baigne dans le cœlome extra-embryonnaire ou cœlome externe (voir fig. 4.21 et 3.9).

L'échographie précoce apporte une image *in vivo* un peu différente de celle des schémas embryologiques (et le dessinateur du schéma n'est pas gêné par de mauvaises conditions d'examen !). Par exemple :

- la cavité amniotique initiale est de taille voisine à celle de la VO située de l'autre côté du disque embryonnaire. En réalité, la cavité amniotique est beaucoup plus petite, avec une paroi beaucoup plus fine, et elle ne devient visible qu'après la délimitation embryonnaire. La VO est visible un peu avant 5 SA, alors que dans les meilleures conditions l'amnios n'apparaît qu'une semaine plus tard ;
- l'ensemble VO + cavité amniotique, suspendu au pédicule embryonnaire, est beaucoup plus petit par rapport à la cavité chorale (cœlome externe). Vers 6–7 semaines, on présente des schémas où l'embryon occupe la moitié ou les deux tiers de l'œuf alors qu'en réalité il n'en occupe qu'un dixième ;
- l'accolement des membranes est schématisé beaucoup trop précocement, vers 8 SA, alors que l'échographie montre souvent une membrane amniotique bien visible après 10 SA, à distance de la paroi chorale.

Avant 7 SA, la cavité amniotique est peu développée, la cavité ovulaire que l'on voit en échographie correspond essentiellement au cœlome extra-embryonnaire. La membrane amniotique est rarement visible, on peut la deviner parfois à proximité de l'embryon (voir fig. 3.5a et c). À partir de 7 SA, le liquide amniotique augmente rapidement, la membrane amniotique s'écarte de l'embryon et devient échographiquement visible sous forme d'une fine ligne arciforme (voir fig. 4.6, 4.7 et 4.22). Vers 10–12 SA, la membrane amniotique devient invisible en s'accolant complètement au sac trophoblastique.

L'amnios contient le liquide amniotique, parfaitement anéchogène pendant la période embryonnaire. Par contraste, le cœlome externe contient un tissu mésenchymateux lâche qui est finement échogène en haute fréquence (voir fig. 4.22c).

Trophoblaste

Le sac trophoblastique (ou chorial) se développe d'abord dans l'endomètre, jusqu'à 5 SA. Ensuite, il pousse dans la cavité utérine en soulevant puis s'entourant d'une couche d'endomètre. L'endomètre prend le nom de « **caduque** » : caduque basale (ou basilaire) entre l'œuf et la paroi utérine, caduque réfléchie autour de l'œuf et caduque pariétale tapissant le reste de la cavité. La croissance de l'œuf va conduire, dans le 4^e mois, à un accolement de la caduque réfléchie et de la caduque parié-

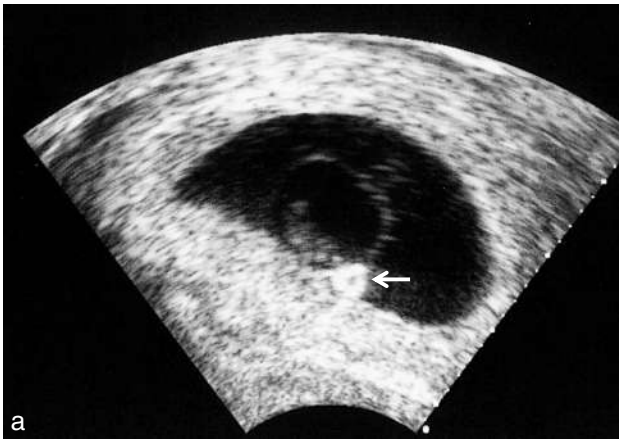


Fig. 4.23 Vésicule ombilicale et grossesse précocement interrompue. **a.** À 8 SA. La VO est petite et hyperéchogène (→). On devine l'embryon mort hypo-échogène dans la bulle amniotique. **b.** À 9 SA. Sac ovulaire de grande taille et VO hypertrophique (10 mm). **c.** À 11 SA. Embryon mort, hypo-échogène et homogène. La LCC (21 mm) correspond à 8,5 SA, ce qui peut constituer une indication sur la date d'interruption de la grossesse.

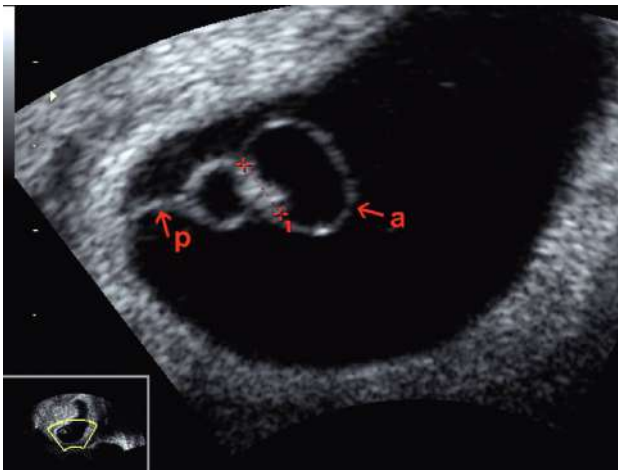


Fig. 4.24 Grossesse précocement interrompue à 7,5 SA. Petit embryon de 3,5 mm sans activité cardiaque. VO d'aspect normal au contact de l'embryon. Cavité amniotique en cours d'expansion (a). Le pédicule (p) est logiquement le pédicule embryonnaire (et non le canal vitellin).

tale. La cavité utérine disparaît totalement mais l'accrolement n'est pas absolu et il peut se dissocier en cas de saignement : c'est l'hématome décidal qui siège entre les caduques.

Le trophoblaste forme un sac échogène épais de quelques millimètres qui, après 7 semaines, tapisse toute la cavité utérine. Il devient difficile de le différencier des caduques auquel il est accolé, sauf présence de liquide ou de sang autour de l'œuf comme à la [figure 4.25](#). À partir de 7–8 semaines, on commence



Fig. 4.25 Trophoblaste et caduques à 8 SA. Petit épanchement péri-ovulaire. La couronne trophoblastique est entourée de la caduque réfléchie (très mince) qui est séparée de la caduque pariétale.

à repérer la zone basale plus épaisse et plus dense où se développera le futur placenta ([fig. 4.26](#) et [4.27](#), et voir [fig. 4.5](#) et [4.22](#)), le reste de la couronne cessant de s'épaissir puis régressant.

Après 10 semaines, il est habituellement possible de localiser la placentation par rapport au col, sans en tirer d'argument pronostique formel. Cependant, l'épaisseur n'est

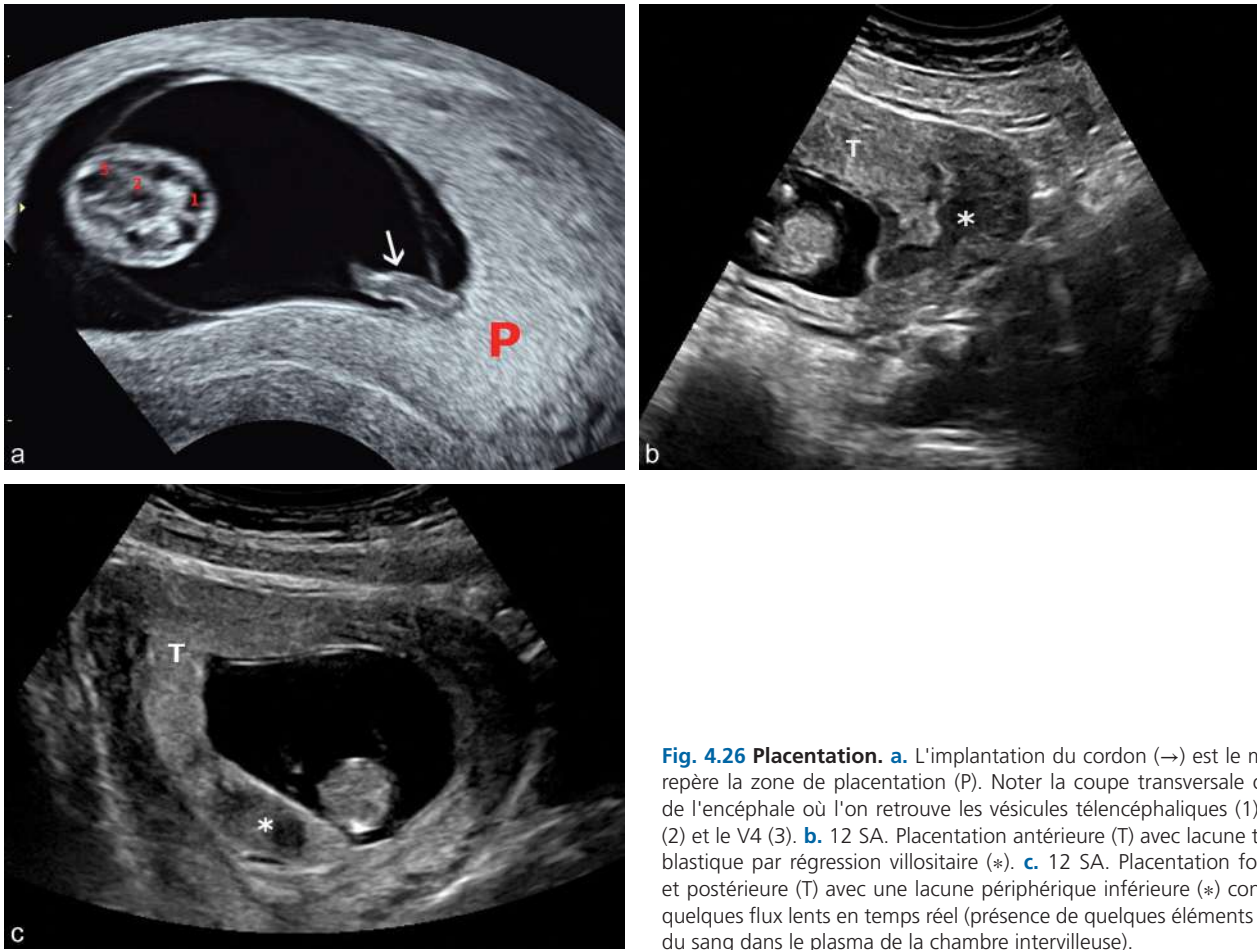


Fig. 4.26 Placentation. **a.** L'implantation du cordon (→) est le meilleur repère la zone de placentation (P). Noter la coupe transversale oblique de l'encéphale où l'on retrouve les vésicules télencéphaliques (1), le V3 (2) et le V4 (3). **b.** 12 SA. Placentation antérieure (T) avec lacune trophoblastique par régression villositaire (*). **c.** 12 SA. Placentation fondique et postérieure (T) avec une lacune périphérique inférieure (*) contenant quelques flux lents en temps réel (présence de quelques éléments figurés du sang dans le plasma de la chambre intervillieuse).

pas toujours un critère fiable pour situer la placentation et, dans l'idéal, il faudrait repérer l'implantation du cordon (fig. 4.26a) qui correspond toujours à la zone basale : ceci est souvent possible et assez rapide en Doppler couleur.

Le trophoblaste donne naissance au **placenta** en se délimitant par une forte croissance dans la zone basale et par l'atrophie des villosités siégeant en dehors, sur le reste de la surface ovulaire. Ces remaniements se traduisent parfois, dans le 3^e mois, par des lacunes transitoires en périphérie du futur placenta, contenant du plasma avec quelques flux lents (pas de flux maternels car les bouchons trophoblastiques sont encore présents). Ces lacunes correspondent donc à des espaces de régression villositaire et à une simple exagération d'un processus physiologique : ceci ne doit pas être interprété comme des hématomes déciduaux, des décollements ou des kystes trophoblastiques (fig. 4.26b et c). Ce volume sans villosité va ensuite se collaber et disparaître au 2^e trimestre. La plaque choriale et la plaque basale vont fusionner et un dépôt de fibrine fermera la périphérie de la chambre intervillieuse réalisant l'anneau obturant de Winckler.

Cordon ombilical

Le cordon est formé par la réunion de deux pédicules :

- le pédicule embryonnaire qui attache l'embryon au sac trophoblastique et dans lequel va pousser une excroissance de l'entoblaste (l'allantoïde ou canal allantoïdien) à l'origine des vaisseaux du cordon ;



Fig. 4.27 À 8 SA. Aspect kystique du cordon (→) et placentation (P).

- le pédicule vitellin entre l'intestin primitif et la vésicule vitelline.

La croissance très rapide du liquide amniotique repousse l'amnios qui vient engainer et fusionner les deux pédicules.

Le cordon peut être repéré à partir de 8 semaines, court, épais et peu spiralé (voir fig. 4.9, 4.10 et 4.26). On peut par-

fois observer à cette période une dilatation kystique transitoire (voir fig. 4.27).

Ulérieurement, le cordon s'allonge et commence à s'enrouler sur lui-même. Son insertion sur la paroi correspond normalement à la zone d'implantation et permet de repérer le futur placenta.

Datation précoce de la grossesse

Dater précisément une grossesse, c'est déjà en améliorer le pronostic. Cet acte de datation est fondamental dans l'activité échographique et la méthode échographique a maintenant pris le pas sur toutes les autres. Sans datation, il sera difficile d'interpréter les différentes données de la surveillance (clinique, biologique et surtout échographique) : les décisions thérapeutiques risquent d'être erronées, les conséquences peuvent être graves tout particulièrement pour l'interprétation des marqueurs biologiques de la trisomie 21. L'acte de datation impose rigueur et minutie, à la fois dans les mesures, les calculs et la rédaction.

Les datations imprécises ou erronées sont une source très importante de « cafouillages », d'hésitations et d'angoisses, d'erreurs de diagnostic, d'exams et de dépenses inutiles, surtout en maternité en fin de grossesse.

L'accès rapide à une datation précise est donc une nécessité médicale, et cela devrait même être un droit car en dépend la prise en charge éventuelle d'une IVG (qui est un autre droit). Sans datation, pas de sécurité pour l'IVG et même risque non négligeable d'accident : ce n'est évidemment pas la même chose, à bien des points de vue, que d'évacuer un petit œuf de 40 mm ou un fœtus de 15 cm ! Sans datation rapide et précoce, on risque le refus de la procédure médicamenteuse après 7 SA, ou on risque le refus d'IVG par certaines équipes au-delà de 12 SA, ou on risque de dépasser le période légale de 14 SA (12 semaines de grossesse, loi du 4 juillet 2001) : c'est une conséquence dramatique pour bien des femmes qui n'ont pas les moyens de voyager à l'étranger. Et, sans datation précise, pas d'interprétation fiable du calcul de risque d'anomalie chromosomique et parfois même indication injustifiée de prélèvements invasifs.

Bases physiologiques, techniques et pratiques pour la détermination du début de la grossesse (datation de la grossesse)

Le « top départ » de la grossesse est constitué par le succès de la fécondation : pénétration du spermatozoïde dans l'ovocyte, formation des deux pronuclei mâle et femelle puis fusion pour former le zygote suivi de la première division cellulaire aboutissant à la constitution de l'embryon. L'ensemble de cette étape s'étale sur environ 24 heures. La formation des deux pronuclei est observable *in vitro* et peut servir de marqueur pour le 1^{er} jour de la grossesse.

La « datation » de la grossesse consiste à déterminer rétrospectivement, et le plus précisément possible, la date de ce premier jour. *A priori*, une datation précise à plus ou moins un jour ne paraît pas indispensable en regard de la grande imprécision et variabilité dans la suite de cette aventure humaine qu'est la grossesse. Cependant, l'expérience

montre que les petites imprécisions et les petites erreurs de toute nature tendent à s'additionner conduisant *in fine* à de grosses erreurs dans les dates et dans les décisions qui en découlent. En particulier, le fait de bouger d'un jour ($x \text{ SA} + 3 \text{ j}$ ou $x \text{ SA} + 4 \text{ j}$) peut faire changer l'âge d'une semaine. Et, par exemple à 24 ou 25 semaines, cela peut faire basculer complètement une décision de transfert *in utero*... DONC : grande précision dans les mesures et les dates, souplesse et bon sens dans l'interprétation.

L'expérience clinique, l'embryologie, la biologie ou l'échographie ont montré que les paramètres les plus simples et les mieux corrélés à l'âge de grossesse (et à la date d'accouchement) étaient biométriques : longueur échographique de l'embryon en début de grossesse, puis dimensions du crâne et des os longs après 2 mois et demi. Les autres paramètres, anamnétiques, morphologiques ou hormonaux, sont beaucoup moins fiables ou précis en pratique clinique (même s'ils doivent être connus).

À partir de la biométrie du 1^{er} trimestre, on a pu établir des courbes, des tables et des formules donnant une correspondance entre la mesure de tel ou tel paramètre – longueur de l'embryon en particulier – et l'âge de la grossesse, en calculant la **précision** qui s'appelle, ici, la marge d'incertitude ou intervalle de prédictivité. Cette précision s'exprime en jours (et dixièmes de jour) autour de la valeur délimitant des bornes entre lesquelles se retrouvent 95 % des grossesses : par exemple, si l'on dit qu'une longueur de 32 mm correspond à 10 SA plus ou moins 4,5 jours, on veut dire que 95 % des embryons de 32 mm ont un âge compris entre 9 SA + 2,5 j et 10 SA + 4,5 j.

Mais toute la valeur de ces courbes repose sur la façon dont a été déterminé le début de grossesse. On exclut évidemment la biométrie embryonnaire et il reste les 6 autres méthodes (plus ou moins archaïques !) de datation :

1. La date du début des dernières règles (+ 14 jours) en ne retenant que les femmes dont les **cycles sont réguliers** et de 28 jours (et en corrigeant parfois en fonction de la durée habituelle du cycle sachant que l'ovulation survient normalement 14 jours avant les règles).

Ce renseignement relève de l'interrogatoire et il est avant tout dépendant de la mémoire de la patiente : par tradition et par habitude, cette mémoire est assez bonne. Et c'est cet élément qu'a utilisé Robinson il y a 40 ans pour produire une formule de calcul d'âge gestationnel en fonction de la LCC, formule qui est toujours largement utilisée. Mais ce paramètre est loin d'être parfait quand on sait que 20 % des femmes ovulent avant le 11^e jour du cycle ou après le 21^e jour. De plus, la notion de régularité des cycles est rétrospective : nul ne peut affirmer que le cycle actuel (de conception) aurait été « régulier ». Il s'ensuit une marge d'erreur assez large, de l'ordre de 6 à 7 jours, car le flou des dates et de la mémoire vient s'ajouter à la variabilité biologique.

Remarque 1

Rétrospectivement, on reste très admiratif devant la qualité du travail de Robinson car ses mesures ont été réalisées en balayage manuel (imagerie statique) et les résultats confirmés par presque toutes les études ultérieures avec un matériel plus performant et plus facile à utiliser.

Remarque 2

Même si l'on pense que la date des dernières règles est un indicateur globalement peu fiable, il convient de la prendre en considération avant de décider de la date de début de grossesse :

- par respect pour la patiente car c'est **son** information et **sa** grossesse ;
- par prudence car on peut parfois corriger une grosse erreur d'inattention ;
- pour faire un compromis entre ce que dit notre calcul et ce que pense la patiente, afin d'obtenir un accord sur cette date ;
- pour faire un peu d'information sur le cycle, l'ovulation, la fécondation, la durée de la grossesse.

2. Le rapport fécondant est un élément éminemment clinique et généralement très imprécis (car pas toujours unique et pas toujours mémorisé). Pour l'interpréter, il faut prendre en compte la durée de vie de l'ovocyte (2 jours) et celle des spermatozoïdes (5 jours), ce qui laisse une certaine élasticité dans la date effective de fécondation.

3. La date de l'ovulation. On peut l'évaluer par plusieurs méthodes mais qui sont toutes rétrospectives :

- le ménotherme (courbe de température) repère *a posteriori* la date du début de la montée thermique signant l'ovulation avec précision d'environ 3 jours ;
- les tests hormonaux d'ovulation détectent l'augmentation de l'hormone LH qui déclenche l'ovulation (36 heures après le pic de LH) ;
- le monitoring échographique repère la disparition du follicule mûr et il est assez précis à condition d'être quotidien à partir de 16–18 mm de diamètre.

Avec ces méthodes plus précises, diverses courbes ou formules de calcul de corrélation AG/LCC ont été publiées depuis 1985. On ne s'écarte pas beaucoup des résultats de Robinson pour les valeurs et la prédictivité s'améliore autour de 6 jours.

4. La biologie avec le taux d'hormone chorionique gonadotrope (HCG) produite par l'œuf.

L'HCG est formée de deux sous-unités, alpha et bêta. La chaîne alpha est commune à l'HCG et à plusieurs hormones hypophysaires (LH, FSH, TSH), elle n'est donc pas spécifique de la grossesse. Avec des méthodes radio-immunologiques très sensibles, on dose donc actuellement l'HCG bêta qui est spécifique et qui est produite par l'œuf de façon proportionnelle à la masse de tissu trophoblastique. Cependant, le taux d'HCG présente une énorme variabilité : par exemple, à la fin de la 9^e semaine, les valeurs normales s'étalent entre 35 000 et 160 000 UI/L.

Le taux d'HCG ne peut donc pas être utilisé pour dater la grossesse. Mais il a quand même parfois le grand intérêt de fixer une limite quand un test ou un dosage a été effectué : sachant que la sécrétion d'HCG dans le sang commence peu de temps après l'implantation de l'œuf, au 9^e jour, on peut retenir que : HCG plasmatique > 10 UI/L = œuf > 10 jours. On sait également que le taux d'HCG double toutes les 48 heures entre 5 et 7 SA (c'est approximatif) et qu'il plafonne vers 9–12 SA : on peut, en tout début de grossesse, reconstruire à rebours le point de départ de la sécrétion.

5. La PMA simple (procréation médicalement assistée) qui associe traitement inducteur d'ovulation ± insémination intra-utérine. On s'approche d'une bonne précision mais il faut intégrer le délai d'environ 36 heures entre l'injection déclenchante de gonadotrophine et l'ovulation, la durée de

vie de l'ovule, le temps de migration des spermatozoïdes... La prédictivité s'améliore à ± 5 jours.

6. La PMA avec FIV, éventuellement ICSI. Avec la fécondation *in vitro* – et encore davantage avec l'injection intra-ovocytaire du spermatozoïde – on est pratiquement à la minute près dans le « top départ ». On peut considérer que la date de la ponction ovocytaire est équivalente à celle de l'ovulation. La prédictivité de la datation échographique s'améliore logiquement et la marge d'incertitude s'abaisse entre 4,0 jours (Lasser, 1993) et 4,7 jours (Wisser, 1994). On aurait pu espérer une précision encore plus grande avec la FIV mais, en pratique, la population des « grossesses FIV » :

- n'est pas parfaitement homogène car il y a des variations pour la définition de la date de début (date de la ponction pour prélèvement ovocytaire ou date du transfert embryonnaire) ;
- n'est probablement pas biologiquement identique à la population des grossesses naturelles non « assistées » car la vie *in vitro* puis préimplantatoire de l'œuf est différente dans sa durée et ses conditions.

Les marges d'incertitude reflètent donc la variabilité biologique (les embryons ne sont pas tous identiques au même âge) mais aussi l'imprécision sur le « top départ » pour les études plus anciennes. Cette imprécision devient beaucoup moins importante dans les études récentes utilisant des grossesses issues de la PMA et ce sont ces résultats qui devraient être privilégiés, en particulier la formule de Wisser (voir plus bas).

Longueur cranio-caudale (LCC) ou CRL

(tableau 4.3, fig. 4.28 et 4.29)

La datation échographique repose sur la mesure d'un certain nombre de paramètres ovulaires (biométrie de datation), en retenant que la précision sera d'autant plus grande que la mesure est précoce, que la structure mesurée est grande, que la croissance du paramètre est rapide et que sa variabilité est faible. Les deux premiers termes, mesure précoce et grande structure, sont contradictoires et doivent faire l'objet d'un compromis. Partant de là, il est rapidement apparu (Robinson, 1973) que la meilleure mesure pour la datation est celle de la longueur cranio-caudale de l'embryon (LCC) ou CRL (*crown-rump length*). En effet, ce paramètre ne présente pas de variation significative selon la race ou l'ethnie, selon le sexe de l'embryon ou selon le nombre d'embryons. Même en cas d'anomalie chromosomique, tout au moins pour les grossesses qui se poursuivront au-delà du 1^{er} trimestre, le CRL semble préservé et n'est pas considéré comme un signe d'appel : cependant, en cas de datation sûre et vérifiée, une biométrie insuffisante et précoce invite à une grande méfiance.

Les variations interindividuelles (variabilité biologique) semblent également faibles. Mais il n'y a pas de grandes études reliant la LCC avec la stature des géniteurs, ou avec le poids et la taille à la naissance, ou avec la stature adulte. On ne connaît pas bien cette variabilité, à quel stade elle s'installe ou devient significative, si un gros ovocyte ou une grosse morula donneront des gros bébés.

Formules de calcul

Les différentes études ont abouti à la production de nombreuses tables d'équivalence âge (SA)/CRL (mm) avec une moyenne (ou une médiane) et des écarts (en DS ou en

percentiles). Ces mêmes études ont proposé diverses formules (équations) de calcul qui peuvent s'intégrer au logiciel de l'appareil d'échographie pour proposer une datation automatique à l'issue des mesures. Parmi les équations les plus célèbres :

- celle de Robinson en 1975 avec CRL en millimètres : AG en jours d'aménorrhée = $8,052 \times \sqrt{\text{CRL} + 23,73}$;
- celle de Wisser, en 1994, également avec CRL en millimètres : AG en jours d'aménorrhée = $35,72 + 1,082 \text{CRL}^{1/2} + 1,472 \text{CRL} - 0,09749 \text{CRL}^{3/2}$.

Technique de mesure

La mesure de la LCC doit répondre à un certain nombre de critères (voir fig. 4.10, 4.11, 4.28 et 4.29) :

- mesure entre la 7^e et la 13^e semaine : car avant, l'embryon est trop petit par rapport à la définition de l'image et, plus tard, la longueur varie trop avec les mouvements. On verra plus bas que la meilleure précision se situe plutôt entre 8 SA + 0 j et 11 SA + 0 j ;
- mesure de tout l'embryon selon le grand axe donc sur une coupe sagittale médiane où l'embryon dessine un « haricot » : les coupes frontales risquent de ne pas prendre en compte la totalité du pôle céphalique (voir fig. 4.3, 4.4, 4.6 et 4.7). On recommande que la coupe passe par le tubercule génital (CFEF) plutôt que par la courbure de la fesse : cette exigence paraît un peu excessive car cette coupe est souvent difficile à obtenir et, surtout, l'examen direct d'un embryon montre qu'il y a très peu de différence (≤ 1 mm). De plus, ce dernier critère n'a pas été utilisé pour l'établissement des courbes par Robinson et ses successeurs ;
- mesure de l'embryon au repos, le dos « rond » et les membres inférieurs fléchis : à partir de 11 SA, les mouvements de flexion ou d'extension du tronc vont perturber la mesure (voir fig. 4.28) ;
- mesure de l'embryon seul, en éliminant la vésicule ombilicale parfois très proche : le problème ne se pose réellement que vers 6–7 SA (voir fig. 4.6).

Remarque

Les extrémités de l'embryon doivent être bien individualisées pour que les calipers soient placés sans arrière-pensées. Le contour céphalique du vertex est bien net le plus souvent et permet de déterminer avec précision le point de mesure à l'extrémité craniale. Pour l'extrémité caudale, certains auteurs proposent un point qui serait plus précis et plus constant que la fesse ou le périnée : il s'agit de l'extrémité inférieure du rachis au niveau du point où elle se confond avec le revêtement cutané (voir fig. 16.8 et 16.11). Cependant, ce point n'est pas toujours facile à repérer et il s'agit d'une image « fragile », assez variable selon la qualité de l'image, le plan de coupe et le degré d'ossification du rachis. *In fine*, la différence est faible avec le repérage classique du point caudal et c'est heureux : dans le cas contraire, il faudrait changer toutes les tables et formules de datation de la grossesse.

On voit trop souvent des mesures erronées par mauvaise orientation du plan de coupe ou mauvais positionnement des calipers. Le **mode 3D (triplan)** permet, surtout par voie vaginale, une acquisition plus précise de la coupe sagittale idéale, quelle que soit la position du fœtus, en le « mobilisant » précisément dans les trois axes (voir fig. 4.29). Mais, comme vu plus haut, cela suppose une bonne acquisition volumique de départ.

Précision

La précision de la datation dépend de la méthode utilisée pour établir la norme statistique. Chaque formule est assortie d'une marge d'incertitude.

La précision dépend donc de la qualité de l'examen échographique et de la précision de la mesure : qualité et réglage de l'appareil, expérience de l'opérateur, difficultés liées à la patiente.

Elle dépend aussi de la **date de la mesure**.

L'**échographie vaginale très précoce** devrait théoriquement permettre une évaluation très fine de la date de fécondation puisque l'on se situe au plus près de l'événement. Plusieurs raisons doivent cependant modérer cet enthousiasme :

- les mesures concernent des dimensions très faibles donc avec une erreur relative importante, et les limites de l'écho embryonnaire sont assez floues (vésicule télencéphalique inconstamment visible, voir fig. 4.1 à 4.3) ;
- pendant les premiers jours, la croissance apparente de l'embryon est très lente dans la longueur et se fait surtout par enroulement (on passe d'un disque embryonnaire de 1,5 mm à J15 à un embryon de 6 mm à J32, soit un gain de 4–5 mm en 15 jours, alors que la longueur gagnera 15 mm dans les 15 jours suivants) ;
- la croissance ovulaire initiale semble soumise à des variations individuelles inexplicables. Cela est parfois évident en cas de gémellaire dizygote et on a pu évoquer des retards d'implantation ou des arrêts momentanés des divisions cellulaires (diapause).

Plus tard dans la grossesse, les dizaines d'études sur des millions de grossesses montrent une cohérence presque parfaite, à 1 ou 2 jours près, lorsqu'on mesure entre 7,5 et 11 SA. On constate que la variabilité est la plus faible entre 15 et 45 mm de LCC, et encore très faible entre 10 et 60 mm : la précision serait alors inférieure à 3 jours. On constate également qu'entre 7 et 11 SA, **l'utilisation de plusieurs paramètres ne permet pas d'améliorer la précision** par rapport à la LCC seule (c'est même plutôt l'inverse).

À partir de 11,5–12 SA, la variabilité augmente. Et, surtout, les mouvements de l'embryon et les variations de tonus font varier la longueur (voir fig. 4.28). La mesure devient plus difficile, moins fiable, et il devient utile de la conforter en y associant celles d'autres paramètres (diamètre bipariétal, périmètre crânien, circonférence abdominale, fémur après 14 SA) : il est possible d'utiliser une moyenne de ces mesures pour établir une datation. Cependant, les recommandations françaises sont de n'utiliser que la LCC (bien mesurée) entre 45 et 84 mm ce qui semble écarter les mesures entre 10 et 45 mm, pourtant plus fiables.

Remarque

Ce choix de datation par LCC entre 45 et 84 mm résulte d'un compromis pour simplifier la surveillance du début de grossesse et diminuer le nombre d'examen. Il permet de faire à la fois en une seule séance la datation et la mesure de clarté nucale. Mais, à force de respect des « recommandations », on oublie le bon sens élémentaire. Il est évident qu'une LCC mesurée à 8–10 semaines est plus précise que la mesure à 13 SA et, si on en dispose, elle doit être utilisée préférentiellement pour la datation. L'expérience quotidienne montre combien il est parfois difficile de mesurer un petit fœtus de 7 à 8 cm quand il a décidé de s'agiter et les mesures successives révèlent une grande variabilité.

Tableau 4.3 Datation de la grossesse

ÂGE DE GROSSESSE		SAC OVULAIRE ET VO (D. MOY. MM)	LCC (MM) ET CŒUR	BIP (MM)	C.ABDO (MM)	PIED (MM)	FÉMUR (MM)
EN SEMAINES D'AMÉNORRHÉE	EN JOURS DE GROSSESSE						
4 SA 2j	16j	1-2					
3j	17j						
4j	18j	3-4					
5j	19j						
6j	20j	VO à 1 mm					
5 SA 0j	21j	7-8					
1j	22j	VO à 2 mm	1				
2j	23j		Cœur ⊕				
3j	24j		90-100 bpm				
4j	25j	13	2				
5j	26j	VO à 3 mm	3				
6j	27j		100-120 bpm				
6 SA 0j	28j	15	4				
1j	29j						
2j	30j		5				
3j	31j						
4j	32j		6				
5j	33j		120-140 bpm				
6j	34j		8				
7 SA 0j	35j	23	9	5			
1j	36j		10				
2j	37j						
3j	38j						
4j	39j		14				
5j	40j		160-170 bpm				
6j	41j		15				
8 SA 0j	42j	32	16	7			
1j	43j		17				
2j	44j						
3j	45j						
4j	46j		20				
5j	47j	VO à 3,5 mm	170-180 bpm				
6j	48j		23				
9 SA 0j	49j	38	24	9			
1j	50j		25				
2j	51j						
3j	52j		27				
4j	53j	VO à 4 mm	170-180 bpm				
5j	54j		30				
6j	55j		31				
10 SA 0j	56j	45	32	12	40	5,5	
1j	57j		33				
2j	58j						
3j	59j	VO à 4,5 mm	35				
4j	60j						
5j	61j						
6j	62j		41		48		
11 SA 0j	63j		42	15	49	7	
1j	64j		43		50		
2j	65j						
3j	66j						
4j	67j		50				
5j	68j						
6j	69j		53		57		
12 SA 0j	70j		54	18	58	9	7-8
1j	71j		55		59		
2j	72j						
3j	73j		160 bpm				
4j	74j		63				
5j	75j						
6j	76j		69		68		
13 SA 0j	77j		70	23	69	12	10
1j	78j		71		70		
2j	79j						
3j	80j						
4j	81j		75-80				

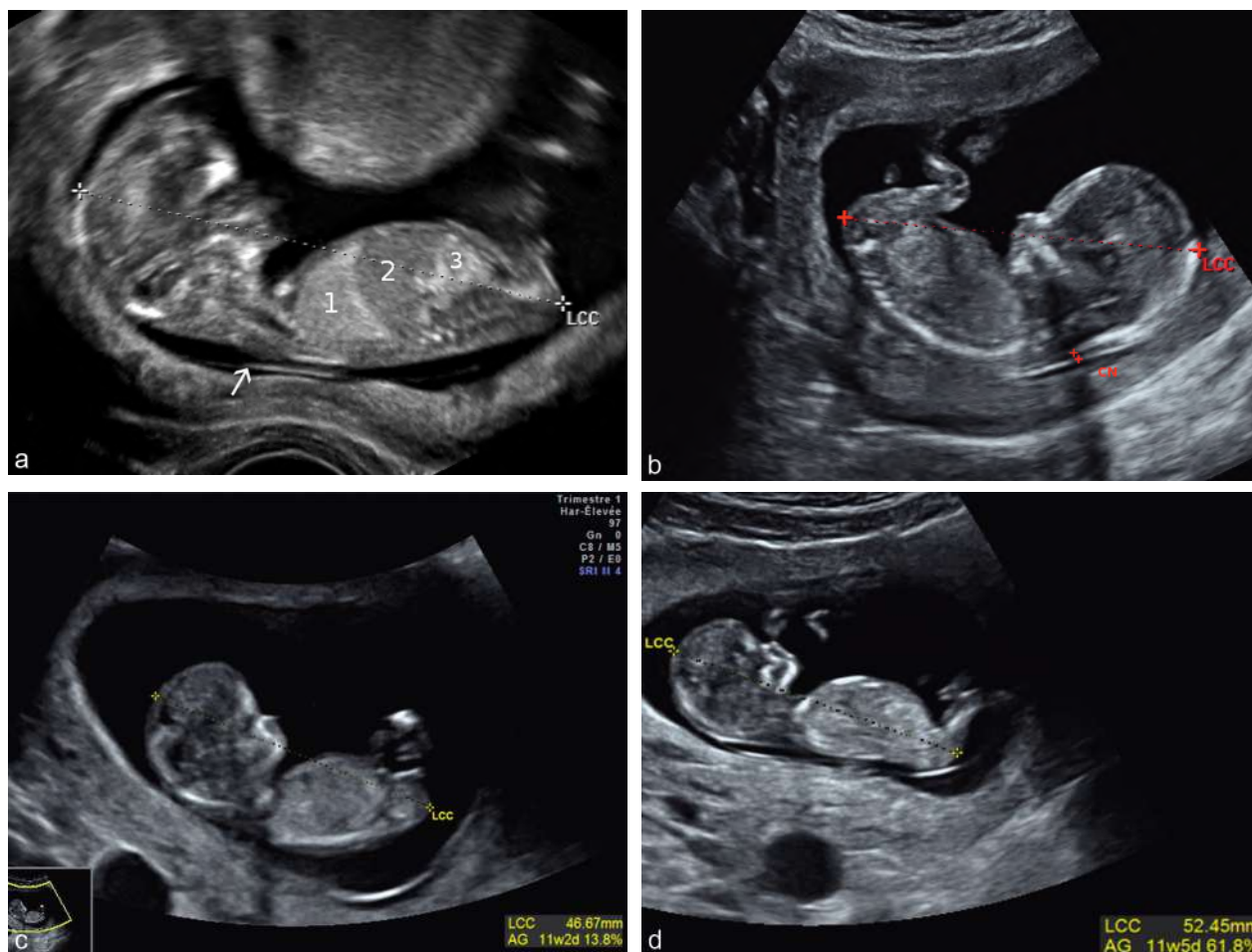


Fig. 4.28 Mesure de la longueur crano-caudale (LCC). **a.** LCC (ou CRL) à 65 mm = mesure convenable sur un fœtus au repos. Noter les échogénéicités différentes du poumon (1), du foie (2) et de l'intestin (3). La clarté nucale n'est pas clairement visible : l'image de membrane (→) correspond à l'amnios et non à la surface cutanée. **b.** LCC à 54 mm = la mesure est nettement sous-estimée par l'hyperflexion du fœtus. De même, la mesure de la nuque peut être un peu sous-évaluée. **c.** et **d.** 11 SA et 2 j. Même fœtus mesuré à deux minutes d'intervalle : il y a une différence d'au moins 5 mm selon la posture (soit 3 jours d'âge gestationnel).

Le **tableau 4.3** propose une table des mesures de LCC issues de plusieurs études régionales (Lille) et des pratiques des services où travaillent les auteurs. Assez logiquement, ces mesures sont très proches à la fois des résultats de Robinson et de Wisser (à peu près intermédiaires entre les deux).

Diamètre ovulaire (voir **tableau 4.3**)

Avant 6 semaines, la datation repose sur le seul diamètre ovulaire qui est un paramètre plus imprécis et il est plus prudent de la confirmer (ainsi que la vitalité ovulaire) par un contrôle vers 10–12 SA. On utilise soit la mesure du plus grand diamètre, soit le diamètre moyen :

- coupe sur le plus grand axe de l'œuf;
- mesure de la partie liquidienne interne, en excluant la couronne trophoblastique;
- moyenne de deux diamètres orthogonaux.

Après 7 SA, le diamètre ovulaire présente une trop grande variabilité pour être utile à la datation (mais parfois intéressant pour évaluer la trophicité ovulaire).



Fig. 4.29 Mesure de la longueur crano-caudale (LCC). Le travail en mode triplan, sur les plans A et B, permet d'aboutir en C à une coupe parfaite pour la mesure de la LCC, à la fois sagittale et médiane : visualisation du V3 (1), de l'aqueduc (2), du V4 (3) ainsi que du tubercule génital avec la vessie (4). La clarté nucale (⇒) est fine mais la qualité de l'image est insuffisante pour une mesure. On produit en même temps une coupe axiale parfaite de l'extrémité céphalique en B et la mesure du BIP permet de conforter la datation.

Diamètre bipariétal ou BIP (voir tableau 4.3)

La mesure du BIP (fig. 4.30) nécessite une coupe transversale ou frontale de l'extrémité céphalique de l'embryon et un axe du faisceau US perpendiculaire à la ligne médiane du cerveau. Cela n'est pas toujours aisé à obtenir car, à la différence du fœtus, l'embryon est rarement couché sur le côté, qu'on l'aborde par voie vaginale ou par voie sus-pubienne. Les mesures faites sur un axe oblique seront imprécises en raison de la mauvaise définition du contour et de l'épaisseur de l'écho pariétal. Une bonne acquisition 3D permet de résoudre de façon élégante ce problème (voir fig. 4.29).

L'ossification des pariétaux apparaît bien dès la 8^e semaine mais le revêtement cutané et la surface osseuse seront tantôt confondus, tantôt séparés selon la qualité de l'image et l'avancement de la grossesse : ceci entraîne une ambiguïté dans la mesure (fig. 4.30b). En général, en début de grossesse (jusqu'à 2 mois et demi), on préférera une mesure au centre des échos pariétaux plutôt que sur l'image d'entrée, mal définie.

Longueur du pied (voir tableau 4.3)

De longue date, la longueur du pied est utilisée par les anatomopathologistes pour estimer l'âge embryofœtal. En échographie, l'image du pied est bien définie dès 10 SA, plus précocement que celle du fémur. La mesure doit se faire sur une coupe frontale de la plante du pied (voir fig. 4.11). Avant 12 semaines, cependant, la valeur est très faible (< 8 mm) et la moindre variation de placement des marqueurs entraîne une erreur relative importante. Comme pour toutes les petites mesures, l'agrandissement par zoom sera précieux.

Longueur du fémur ou LF (voir tableau 4.3)

Il s'agit de la longueur de la diaphyse ossifiée qui forme une image rectiligne en début de grossesse (fig. 4.31). Comme pour le pied, cette mesure n'est fiable qu'à partir d'une valeur suffisante, donc au-delà de 12 SA, et le fémur est donc peu utile pour la datation précoce.

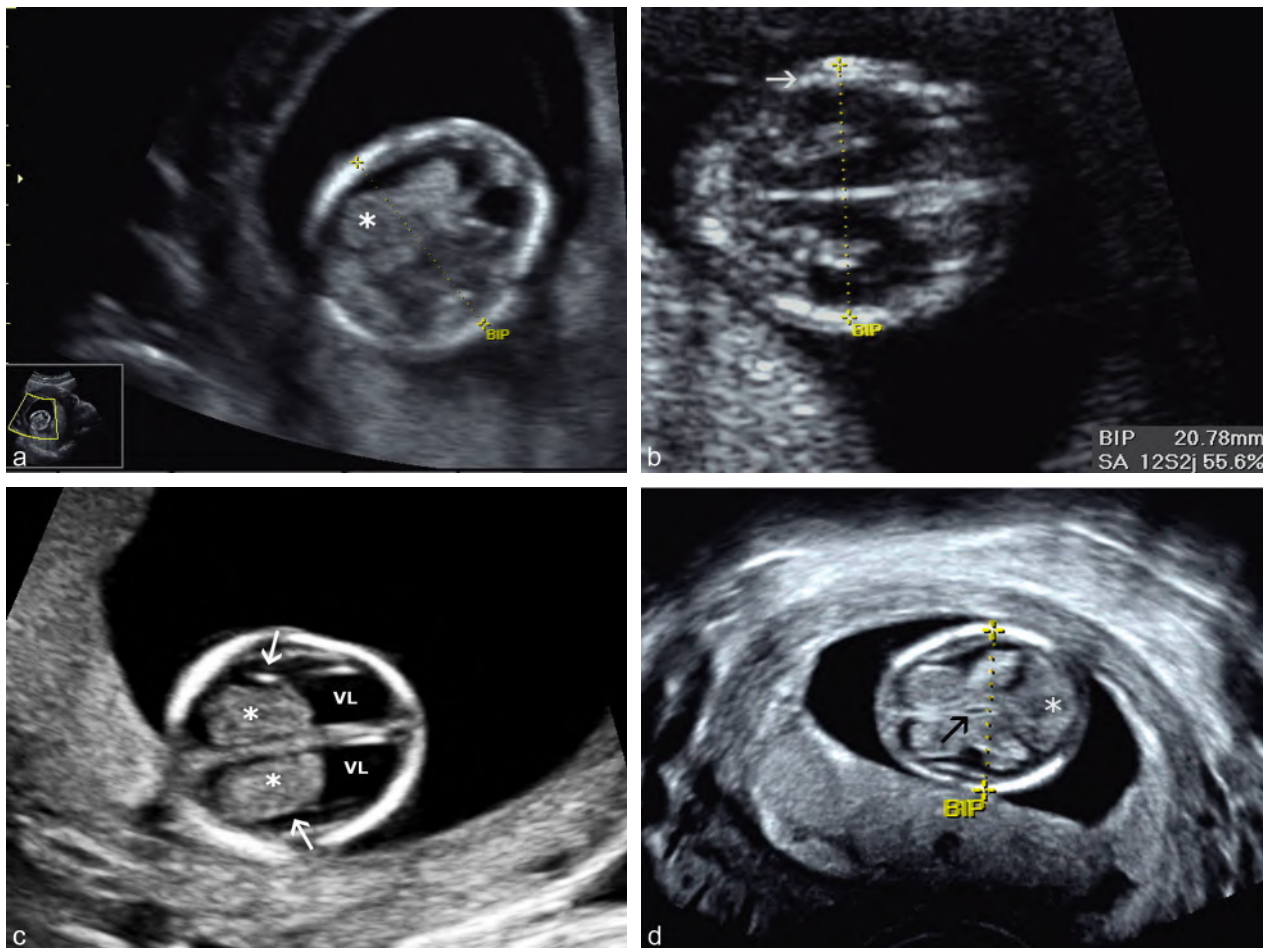


Fig. 4.30 Mesure du diamètre bipariétal (BIP) et étude du télencéphale. **a.** Plan de coupe un peu oblique à 13 SA (légère surestimation du BIP). Mesure au centre des échos pariétaux. Le plexus choroïde proximal (*) est bien visible de même la fine lame de tissu cérébral sous le plan osseux. **b.** Coupe frontale, 12 SA. Mesure erronée par confusion peau-os : le caliper proximal est placé dans l'écho cutané et non dans l'écho osseux moins bien visible (→), le caliper distal est bien placé dans l'écho osseux = erreur de 1,5 mm environ. **c.** Télencéphale à 12,5 SA. Le tissu cérébral commence à se deviner (→) autour des ventricules latéraux (VL), entre le bord externe du plexus choroïde et la surface cérébrale qui commence à s'individualiser par rapport à la table interne du pariétal. Les plexus choroïdes (*) occupent la moitié postérieure du VL. **d.** 13 SA. Entre les plexus choroïdes, on devine le troisième ventricule (→); en arrière, la tente du cervelet (*). Bonne mesure du BIP sur l'entrée dans l'écho pariétal (voie vaginale). Le revêtement cutané n'est pas visible ici. La surface cérébrale s'écarte du plan osseux et ébauche les futures scissures sylviennes.

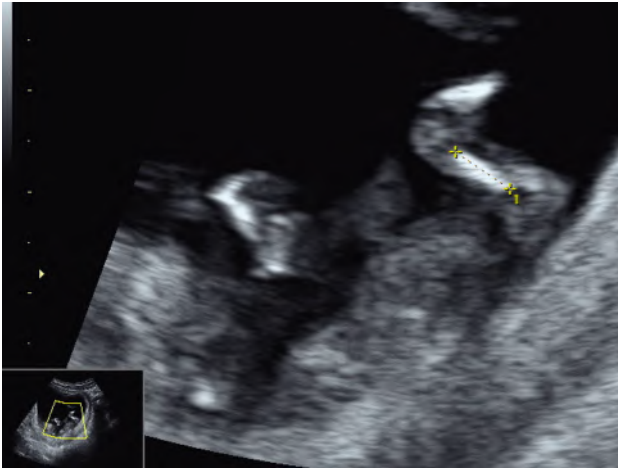


Fig. 4.31 Mesure de la longueur du fémur à 12 SA. Avec zoom, environ 6,5 mm.

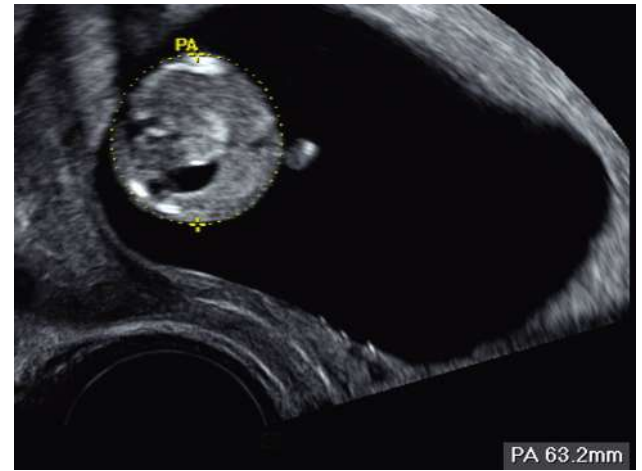


Fig. 4.32 Mesure de la circonférence abdominale vers 12,5 SA. Bonne mesure fiable, au zoom (63 mm). Estomac bien visible.

Circonférence abdominale (voir tableau 4.3)

En première moitié de grossesse, les diamètres abdominaux sont assez constants car il y a peu de déformations des contours et les troubles de croissance sont rares, en dehors des malformations fœtales. La circonférence abdominale (CA) peut donc contribuer à l'évaluation de l'âge embryofœtal, avec une assez bonne précision entre 2 et 4 mois (fig. 4.32). La précision est même sans doute bien meilleure que celle d'un BIP mesuré sur un contour ambigu, ou surtout celle du fémur qui devrait disparaître des paramètres de datation précoce. On rappelle que la coupe doit être bien orthogonale à l'axe du tronc et le travail en 3D facilite parfois la manœuvre.

Marqueurs morphologiques de datation

Les embryologistes utilisent des critères morphologiques très précis (stades embryonnaires) pour évaluer l'âge de la grossesse. Ces critères ne sont pas (encore) accessibles à l'imagerie et il n'y a donc pas de marqueurs morphologiques précis pour la datation échographique, pas plus au 1^{er} trimestre que dans la suite. On notera simplement :

- la rotation du pied qui correspond à un âge égal ou supérieur à 11 SA ;
- la présence de la hernie ombilicale physiologique qui correspond à moins de 12 SA.

Le tableau 4.3 fournit une table synthétique de datation jusqu'à 3 mois.

Interpréter et utiliser la datation

Le compte rendu échographique de la grossesse jeune conclura toujours par une datation en semaines et jours d'aménorrhée, avec une date probable de début de grossesse (début de grossesse vers le...). Il est indispensable d'y joindre une image illustrant la ou les mesures, afin de permettre un contrôle par le médecin ou la sage-femme qui fera la déclaration de grossesse (et qui engagera sa responsabilité sur cette date). **Sous réserve d'une exécution correcte, cette**

datation sera définitive et ne sera pas remise en cause par des examens plus tardifs.

La meilleure précision pour la datation est obtenue vers 7–10 SA. La précision reste convenable entre 11 et 13 SA + 6 j ce qui permet, à cette période, de combiner la datation et l'étude de la clarté nucale. Dans des conditions normales d'examen, **la seule mesure de la LCC** est suffisante et l'ajout d'autres paramètres n'améliore pas le résultat avant 12–13 SA.

L'échographie fournit un âge morphobiométrique qui peut présenter des différences plus ou moins importantes avec la durée réelle d'aménorrhée (date des dernières règles), avec l'âge ovulatoire (ovulation repérée sur le ménotherme), avec la date du rapport fécondant ou avec l'âge biologique vrai (fécondation). Mais cette datation échographique constitue en moyenne la moins mauvaise méthode de datation et, surtout, le meilleur « étalonnage » pour la suite des événements obstétricaux, date d'accouchement en particulier.

Le début de grossesse peut être énoncé sous forme d'une date simple ou d'une date assortie d'une marge d'incertitude qui selon les auteurs ou les habitudes peut aller de ± 3 jours à ± 7 jours. À notre avis, cette marge n'a pas d'intérêt en pratique et elle n'est jamais utilisée car on ne décide pas une césarienne, un déclenchement, un transfert à « plus ou moins » telle date. De plus, le calcul de cette marge est lui-même discutable (voir plus loin).

La datation échographique précoce devrait remplacer toutes les autres méthodes car sa supériorité est largement démontrée : c'est maintenant la *gold standard*. La date des dernières règles, comme le souligne Gardosi (*Time to forget the last menstrual period!*) est surtout utile pour fixer la date de la première échographie. Il existe des recommandations pour utiliser d'abord les dernières règles pour calculer la date de début de grossesse en la corrigeant avec la datation échographique seulement en cas de différence supérieure à 7 jours : cette pratique doit être abandonnée dès lors qu'on dispose d'une échographie de bonne qualité.

Deux cas particuliers de détermination du début de grossesse, la PMA et la grossesse gémellaire

La procréation médicalement assistée (PMA) et, en particulier, la fécondation *in vitro* (FIV)

La FIV devrait théoriquement servir à étalonner les tables et les formules de calcul pour l'estimation de la date de début de grossesse. En effet le déroulement des événements est connu à la minute près, à la différence d'une fécondation artisanale classique, faite à la maison, dans l'improvisation totale ! Malgré cela, il persiste des ambiguïtés sur le début de grossesse selon les médecins et les équipes.

Plusieurs phénomènes peuvent servir à « paramétrer » la date en cas de FIV :

- la ponction ovarienne (J0) pour recueil du ou des ovocytes. Cette ponction est suivie, dès la première heure, de la mise en présence de l'ovocyte avec les spermatozoïdes, ou d'une injection intracytoplasmique d'un spermatozoïde en cas d'ICSI ;
- l'observation de deux pronuclei dans l'ovocyte vient signer, à J1, le succès de la fécondation ;
- à J2, les premières divisions cellulaires aboutissent à un embryon formé de deux à huit cellules (blastomères) ;
- le transfert de l'embryon dans la cavité utérine se fait habituellement vers J2 ou J3 (le plus souvent au 3^e jour après le recueil) au stade de quatre à huit blastomères. Dans ce cas, l'embryon arrive dans l'utérus 2 à 3 jours plus tôt qu'en cas de fécondation normale ;
- dans certains cas, le transfert peut se faire plus tard, vers J5 ou J6, au stade de blastocyste, ce qui se rapproche du processus naturel mais nécessite la mise en culture de l'œuf pendant quelques jours ;
- la situation peut encore se compliquer en cas d'utilisation d'embryons congelés-décongelés. La date de ponction n'est plus utilisable évidemment, il faut mettre entre parenthèses les mois ou années de congélation et retenir que la congélation se fait vers J2 ou J3.

On voit ainsi que le début de grossesse après FIV n'est pas aussi évident qu'il paraît. On retient habituellement la **date de ponction** ou prélèvement ovocytaire comme début de grossesse (accord professionnel pour la France) car cette date est par principe très proche de celle de l'ovulation. Certains médecins utilisent plutôt la **date du transfert** dans l'utérus :

- si le transfert est précoce, au lendemain de la ponction, cela ne change pas beaucoup le début de grossesse ;
- mais si le transfert se fait plus tardivement, au stade de blastocyste, on perd 4 ou 5 jours de grossesse.

En cas d'IAC ou IAD, la date de l'insémination est équivalente à celle du rapport fécondant avec les mêmes incertitudes.

Les grossesses gémellaires ou multiples

La datation des grossesses gémellaires se fonde aussi sur la mesure de la LCC. En général, il existe une différence entre les deux fœtus. Cette différence est le plus souvent minime, elle serait transitoire et ne semble pas prédictive d'un écart des poids de naissance. Elle ne devrait pas dépasser 10 %.

En cas de différence de plus de 10 %, ou de plus de 8 à 10 mm en fin de 1^{er} trimestre (14 SA), il faut craindre une pathologie, surveiller de plus près et éventuellement demander un avis spécialisé. Cette différence peut être liée à :

- un RCIU précoce ;
- une malformation ou anomalie chromosomique ;
- un syndrome transfuseur-transfusé (STT) à expression précoce ;
- sans exclure la possibilité d'embryons d'âges différents (superfécondation ou superfétation, voir chap. 18).

La question controversée est le choix de l'embryon pour calculer le début de grossesse. Trois choix sont possibles, sans justification scientifique sérieuse pour aucun des trois :

- le consensus professionnel français est, évidemment, le plus compliqué. On devrait toujours prendre en compte le plus petit (court) des embryons-fœtus, sauf s'il existe une différence de plus de 8 mm. Dans ce dernier cas, c'est l'inverse et on se fonde sur le plus long ;
- au Canada, pour la SOGC, l'attitude est (évidemment) plus simple. On utilise toujours la plus grande LCC, considérant que le plus grand embryon est *a priori* le plus normal. C'est la position qui nous paraît la plus logique ;
- entre les deux, il reste le choix – sans doute normand – de ne pas choisir et d'utiliser la moyenne des mesures de LCC.

La « querelle » est finalement très théorique, les variations sont faibles en nombre de jours et l'implication obstétricale limitée car il n'y a jamais, en pratique, de dépassement de terme chez les gémellaires.

Pathologie précoce de la grossesse intra-utérine (en dehors des malformations)

Grossesse interrompue

La mort de l'embryon ou du fœtus entraîne plus ou moins rapidement le processus naturel d'évacuation utérine (décollement ovulaire, saignement, contractions utérines et ouverture du col). Le délai de mise en route de ce processus dépend de la vitalité du trophoblaste qui peut conserver une bonne sécrétion hormonale pendant plusieurs jours ou semaines après la mort embryonnaire.

Un avortement complet comporte l'expulsion (fig. 4.33) :

- du contenu ovulaire (embryon et liquide) ;
- des membranes ovulaires (amnios et trophoblaste) ;
- de la caduque (endomètre décidué).

La caduque est un endomètre hypertrophique et présente parfois un volume important. Macroscopiquement, ce tissu mou et friable est souvent confondu avec le trophoblaste : la différence n'apparaît clairement qu'en examinant le produit d'expulsion dans un peu d'eau où l'on reconnaît bien les villosités trophoblastiques flottantes (aspect d'anémone de mer : fig. 4.33b) et l'endomètre dépourvu de villosité (aspect de vieille éponge). On conçoit donc qu'il soit difficile de distinguer ces deux tissus par l'échographie.

L'œuf peut s'expulser en bloc (fig. 4.33a), intact, et rapidement accompagné de la muqueuse utérine : c'est souvent le cas des œufs de petite taille. Ailleurs, on observe d'abord l'évacuation de l'embryon et du liquide ovulaire avec rétention du sac trophoblastique aplati. Parfois le sac ovulaire s'évacue mais il persiste une rétention de caduque plus ou moins importante. La rétention de caduque est un phénomène habituellement physiologique (puisqu'il s'agit de

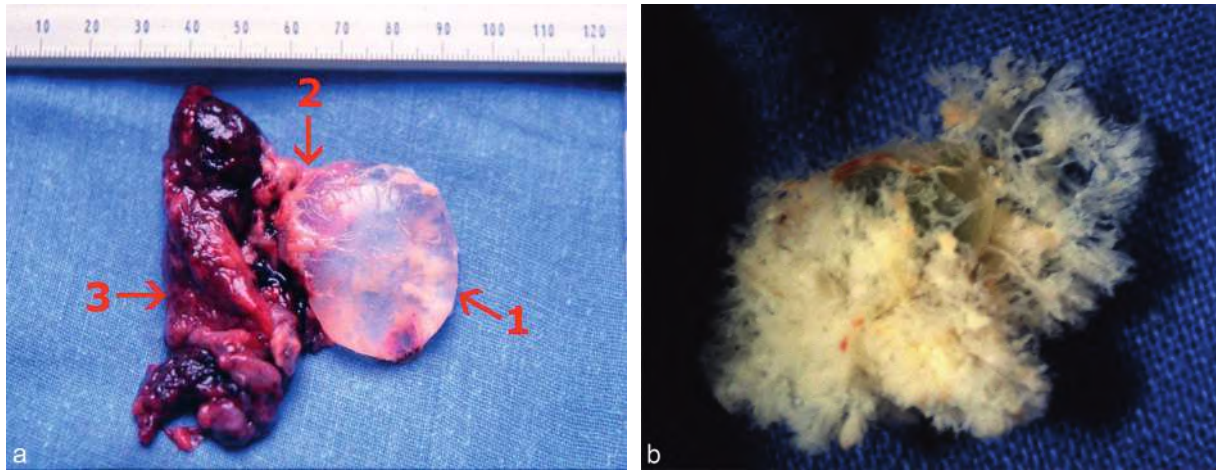


Fig. 4.33 Avortement spontané précoce et complet. a. Œuf clair d'environ 8 SA. Expulsion d'emblée complète. Le produit d'expulsion comporte le sac amniotique (1), le trophoblaste (2) et la caduque (3). Il n'y a pas d'embryon visible dans le sac amniotique ce qui correspond bien à un œuf clair. La caduque paraît abondante car elle s'est expulsée en bloc. Le trophoblaste est atrophique (aberration chromosomique probable), très pauvre en villosités représentées par un peu de tissu spongieux dispersé sur le sac amniotique et plus abondant à proximité de l'implantation. b. Autre produit d'expulsion précoce (œuf clair). Les villosités sont ici mieux développées formant le « chorion chevelu » autour du sac amniotique. La caduque est absente, restée dans l'utérus.

muqueuse utérine dans l'utérus) et l'évacuation se complète souvent spontanément. Parfois, la rétention se prolonge et la caduque se fibrose ou se calcifie : ceci conduira souvent à un curetage évacuateur pour suspicion d'avortement incomplet.

L'interruption spontanée de la grossesse peut donc réaliser plusieurs tableaux anatomo-échographiques.

Utérus vide ou avortement spontané précoce et complet

La cavité utérine est linéaire ou contient un peu de sang. Si l'avortement est récent, l'endomètre n'a pas encore régénéré. Seule l'anamnèse permet le diagnostic, tout au plus l'imbibition gravidique donne-t-elle un utérus un peu épais. Parfois, la patiente rapporte le produit d'expulsion qu'il convient d'examiner soigneusement à la loupe ou en anatomopathologie car si on ne retrouve que de l'endomètre déцидуализé sans villosité choriale, on ne pourra pas exclure la GEU. Pour le reste, la vacuité utérine échographique autorise l'abstention thérapeutique.

Rétention ovulaire partielle ou avortement incomplet

La cavité contient des structures hyperéchogènes qui peuvent correspondre à du trophoblaste, à de la caduque et/ou à des caillots. L'important est de reconnaître la présence de trophoblaste dont la rétention risque d'entraîner des saignements prolongés et une surinfection, mais il est souvent difficile d'identifier le trophoblaste avec certitude. Il s'agit d'une situation pratique fréquente, sans solution échographique absolue, avec à chaque fois la question de l'indication du curetage utérin. La situation est tout à fait la même qu'après l'IVG (voir fig. 3.38). On retiendra les points suivants :

- l'avortement spontané précoce est un phénomène naturel (à la différence de l'avortement provoqué ou « criminel ») qui évolue souvent (mais pas constamment) vers une évacuation spontanément complète. Le curetage n'est pas un geste

anodin, il comporte un taux de complications non négligeable (échec, perforations utérines, infections...), il ne doit plus être effectué systématiquement. Sauf en cas d'hémorragie sévère, le curetage n'est pas urgent et on peut souvent patienter un peu pour surveiller l'évolution spontanée ;

- le trophoblaste est habituellement plus échogène que la caduque. Le sang frais peut également être très échogène mais cette échogénicité varie en quelques heures ;
- en mode Doppler couleur, la présence d'un flux dans le contenu cavitaire est en faveur d'une rétention de trophoblaste mais ceci est physiologiquement incertain et inconstant. En effet, si la grossesse est interrompue, il n'y a plus d'activité cardiaque et donc pas de flux embryotrophoblastique. Quant à la vascularisation utéroplacentaire, elle n'existe plus dès que l'œuf est décollé de la paroi utérine. En outre, elle n'est théoriquement pas ouverte avant le 3^e mois (bouchons trophoblastiques). Cependant, en cas d'interruption spontanée ou provoquée de la grossesse, le processus physiologique n'est pas respecté et il est possible que les bouchons « sautent » : un flux artériolaire peut s'ouvrir dans le trophoblaste qui était jusqu'alors protégé. Dans tous les cas, cet élément n'a de valeur que positive : la présence d'un signal Doppler artériel plaide en faveur d'une rétention ovulaire partielle, mais, à l'inverse, l'absence de vascularisation visible ne permet pas d'exclure la présence de trophoblaste résiduel, sans connexion vasculaire significative. Le Doppler est donc insuffisant pour le diagnostic de rétention trophoblastique ;
- il y a des situations simples. La présence d'une volumineuse masse échogène intracavitaire implique une rétention trophoblastique souvent accompagnée de contractions utérines douloureuses. Une hémorragie génitale sévère implique l'évacuation rapide de l'utérus, quel que soit l'aspect échographique, car seule la vacuité utérine permet la rétraction hémostatique ;
- les situations douteuses sont celles de l'utérus ni vraiment vide ni vraiment plein, avec une cavité dont l'épaisseur se

situé entre 5 et 20 mm, hétérogène, sans signal Doppler et sans saignement abondant. Il n'existe pas, dans notre expérience, de critère formel d'identification du contenu utérin. L'hystérosonographie (échographie avec injection de liquide) a été proposée pour identifier le trophoblaste appendu à la paroi, mais le risque infectieux suscite des réserves dans ce contexte. En pratique, hors saignement inquiétant, l'épaisseur de la cavité est le critère qui guide la conduite :

- inférieure à 15 mm, plutôt abstention,
- supérieure à 15 mm, attitude active avec traitement par prostaglandines, ou curetage d'emblée, ou curetage différé;
- enfin, une rétention trophoblastique prolongée évoluera après quelques semaines vers la fibrose, parfois la calcification, et la constitution d'un « polype placentaire » réalisant en échographie une petite image intracavitaire très dense (voir fig. 2.57 et 2.58).

Rétention d'œuf mort ou avortement manqué (missed abortion)

Œuf embryonné non évolutif (voir fig. 4.23)

L'activité cardiaque doit toujours être retrouvée dans un écho embryonnaire de 4 mm ou plus. En cas de doute, et surtout si les conditions d'examen sont défavorables, un contrôle sera demandé 3 à 5 jours plus tard. Le diagnostic de mort ovulaire sera évident devant un sac ovulaire de grande taille (3 à 8 cm) contenant un écho embryonnaire sans pulsativité cardiaque. L'embryon mort prend souvent un aspect immédiatement évocateur en devenant moins échogène et homogène, par effacement des contrastes tissulaires internes. Sa taille permet de déterminer la date d'interruption de grossesse (et donc la durée de rétention d'œuf mort).

Œuf non embryonné ou « œuf clair »

(voir fig. 3.11 à 3.15)

Au-delà de 16 mm de diamètre ovulaire moyen, et dans des conditions normales d'examen, l'embryon doit toujours être visible. L'absence d'embryon dans un sac de plus de 20 mm définit l'œuf clair (*blighted ovum*) qui correspond à une résorption très précoce de l'embryon.

Le sac ovulaire en rétention peut évoluer de façon variable avant l'expulsion :

- poursuite momentanée de la croissance en conservant des contours internes réguliers;
- affaissement progressif et hypotonie ovulaire entraînant un aspect plus ou moins polygonal des contours ou un aplatissement, le trophoblaste perdant parallèlement sa forte échogénéité;
- hypertrophie trophoblastique avec apparition de petites lacunes liquidiennes, entourant un sac trop petit et irrégulier : cela se rencontre dans les rétentions prolongées et l'on parle de dégénérescence hydropique ou pseudo-molaire de l'œuf (souvent aberration chromosomique type triploïdie);
- en mode Doppler, la mort ovulaire s'accompagne parfois de l'apparition d'un flux sanguin lent à l'intérieur de la couronne trophoblastique (voir plus haut).

Il n'y a pas de conduite thérapeutique systématisée face à une rétention d'œuf mort au 1^{er} trimestre. Le saignement est souvent faible ou absent, il n'y a pas de risque infectieux (tant qu'on

n'intervient pas) et l'urgence est surtout psychologique. Selon les habitudes et la taille de l'œuf, on proposera soit un curetage évacuateur d'emblée, soit une tentative de déclenchement de l'expulsion par prostaglandines, soit l'attente d'une expulsion spontanée pendant un « certain » temps (1 à 4 semaines).

Avortement en cours (voir fig. 3.15)

L'échographie permet parfois de saisir l'œuf en cours d'expulsion, déformé en « sablier » lors du passage au niveau du col utérin. Le sac ovulaire peut aussi être retrouvé dans le vagin et c'est un piège : il faut le repérer car il serait stupide d'organiser un curetage évacuateur pour un œuf déjà évacué.

L'expulsion d'un œuf mort se fait volontiers en deux temps, d'abord celle du sac amniotique, avec ou sans embryon, puis celle du trophoblaste (l'amnios et le chorion ne sont pas encore solidaires, voir fig. 4.33a). La disparition de l'image liquidienne ovulaire sur des échographies successives peut donc correspondre :

- soit à une expulsion complète;
- soit à l'expulsion de l'amnios avec rétention du trophoblaste;
- soit à la rupture ovulaire avec évacuation du liquide et rétention ovulaire complète.

Grossesse menacée

Il s'agit ici d'un œuf embryonné avec activité cardiaque retrouvée. Dans l'immense majorité des cas, l'évolution de la grossesse en période embryonnaire obéit à la loi du « tout ou rien » (ça pousse bien ou ça ne pousse pas du tout). Les situations intermédiaires, la « souffrance » embryonnaire ou ovulaire, sont rares et précèdent habituellement de très peu l'arrêt de la grossesse.

Le problème clinique le plus courant est la menace d'avortement (*threatened abortion*) qui correspond à toute métrorragie de début de grossesse, associée ou non à des contractions utérines (à l'exclusion des saignements du col reconnus par l'examen au spéculum).

Plusieurs situations doivent faire émettre des réserves sur le pronostic.

Anomalies de l'implantation

La position de l'œuf dans la corne utérine ou proche de l'isthme utérin serait un facteur pronostique un peu défavorable (défaut de vascularisation) mais cela est loin d'être formel : le problème des grossesses angulaires ou interstitielles (cornuales) est traité au chapitre 3 avec la GEU.

Le retard d'implantation (fig. 4.34a) avec mobilité de l'œuf dans la cavité précède habituellement l'expulsion, même s'il existe une activité cardiaque. C'est un phénomène rare mais qui témoigne de la relative autonomie de l'œuf jeune.

Exceptionnellement, on a décrit des implantations du cordon à l'opposé de la zone du trophoblaste placentaire avec interruption secondaire de la grossesse.

Dimensions ovulaires anormales

Si l'œuf ou l'embryon sont tous deux trop petits ou trop grands pour l'âge théorique, et cela de façon harmonieuse, il s'agit quasi constamment d'une erreur de datation.

En revanche, une hypotrophie ovulaire (fig. 4.34 b à e) est certainement un élément péjoratif qui impose au mini-

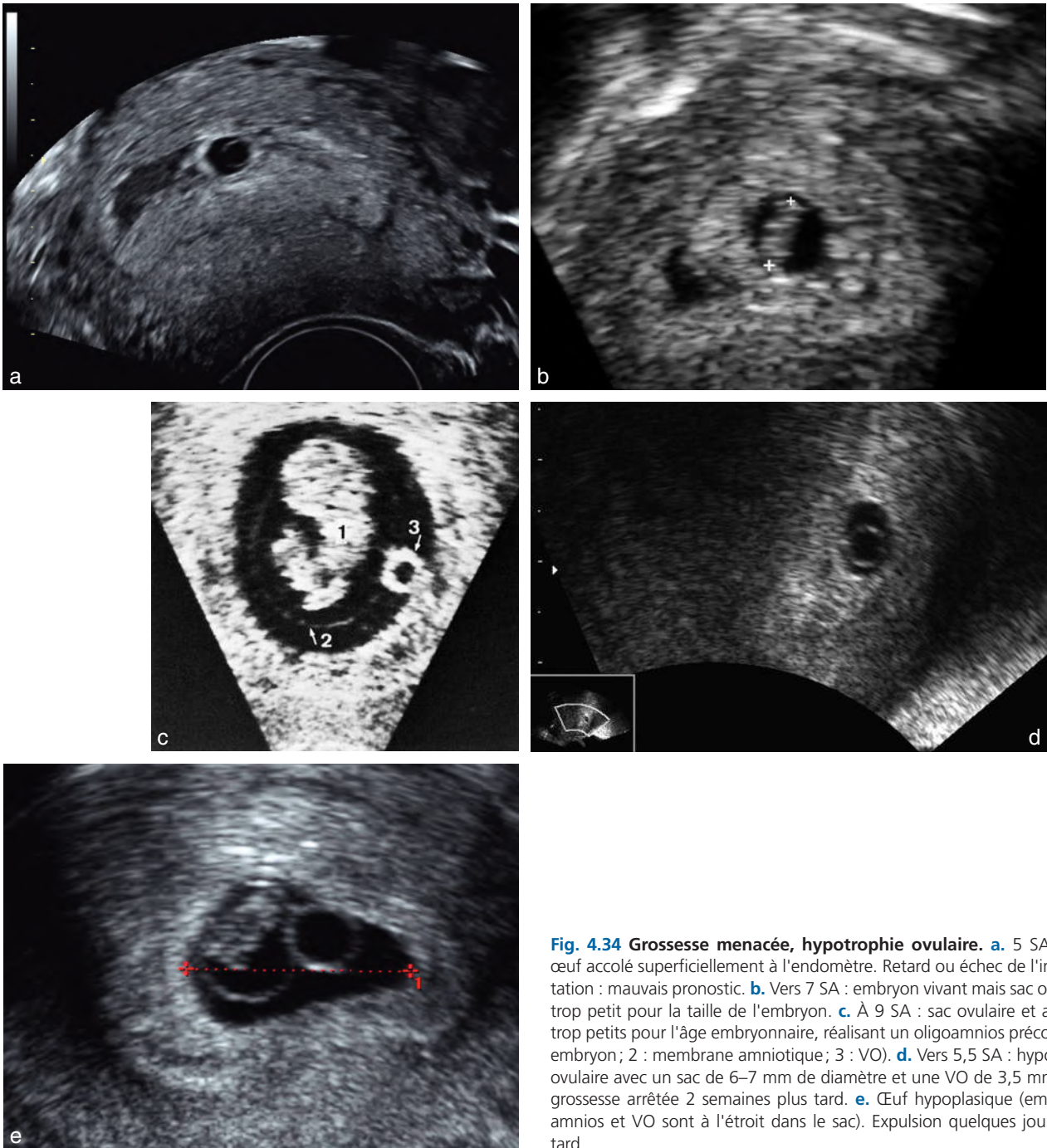


Fig. 4.34 Grossesse menacée, hypotrophie ovulaire. **a.** 5 SA. Petit œuf accolé superficiellement à l'endomètre. Retard ou échec de l'implantation : mauvais pronostic. **b.** Vers 7 SA : embryon vivant mais sac ovulaire trop petit pour la taille de l'embryon. **c.** À 9 SA : sac ovulaire et amnios trop petits pour l'âge embryonnaire, réalisant un oligoamnios précoce (1 : embryon ; 2 : membrane amniotique ; 3 : VO). **d.** Vers 5,5 SA : hypoplasie ovulaire avec un sac de 6–7 mm de diamètre et une VO de 3,5 mm. Puis grossesse arrêtée 2 semaines plus tard. **e.** Œuf hypoplasique (embryon, amnios et VO sont à l'étroit dans le sac). Expulsion quelques jours plus tard.

mum un contrôle très attentif vers 2 mois et demi avec étude morphologique et mesure de la clarté nucale. L'hypotrophie trophoblastique est souvent évidente, l'embryon semblant à l'étroit à l'intérieur du sac gestationnel. Sur le plan biométrique, la différence entre le diamètre ovulaire (maximum) et le CRL est de 15 à 20 mm pendant les deux premiers mois : on admet qu'une différence de moins de 10 mm est suspecte et une pathologie très probable en dessous de 5 mm.

Anomalies de la vésicule ombilicale

Des discordances précoces entre la taille de la vésicule ombilicale et l'âge embryonnaire – très grande vésicule (> 6 mm)

avant 8 semaines ou trop petite vésicule à paroi épaisse à la même période – sont parfois retrouvées peu avant une interruption de grossesse (voir fig. 4.23). La déformation des contours, l'hypotonie et l'aplatissement sont inhabituels donc suspects, mais sont assez souvent transitoires et peuvent s'observer dans des grossesses tout à fait normales (voir fig. 4.22).

Anomalies du rythme cardiaque embryonnaire

Entre 6 et 10 SA, le rythme cardiaque embryonnaire s'accélère rapidement, il double en passant de 90 à plus de 170 bpm. Un rythme trop lent ou une insuffisance

d'accélération seraient parfois observés avant l'arrêt de la grossesse (ou en cas d'aberration chromosomique). Un embryon de 10 mm ou plus doit avoir une fréquence cardiaque supérieure à 110. Une arythmie précoce est rare mais de mauvais pronostic.

Hématome décidual

L'hématome décidual, ou hématome péri-ovulaire ou décollement ovulaire partiel, est un phénomène fréquent dans les deux premiers mois. Il correspond à un saignement au niveau de l'endomètre décidualisé – donc en dehors de l'œuf – entre caduque pariétale et caduque réfléchie (voir fig. 4.25), habituellement au niveau du trophoblaste inactif (*subchorionic hemorrhage*). Il s'accompagne fréquemment d'un saignement vaginal et c'est l'image la plus fréquemment rencontrée en cas de **menace d'avortement**. Le terme d'hématome décidual nous paraît préférable à celui de décollement car il est plus exact (il n'y a pas encore d'accolement des caduques) et sans doute un peu moins inquiétant pour la patiente.

L'hématome décidual n'est pas une étiologie ou une explication des métrorragies du 1^{er} trimestre. Il est seulement l'image du saignement intra-utérin et il n'est pas automatiquement associé à un saignement extériorisé. Il s'accompagne parfois de douleurs (contractions utérines) qu'on mettra en rapport avec la distension utérine quand le saignement est brutal. Il est parfois fluctuant en sens inverse du saignement vaginal : après un franc saignement, l'hématome disparaît plus ou moins car il s'est évacué.

Plusieurs mécanismes peuvent être évoqués pour expliquer ce saignement de l'endomètre, mais ils sont rarement confirmés :

- origine mécanique représentée essentiellement par la présence ou par l'ablation d'un stérilet en début de grossesse, créant un traumatisme local ;
- étiologie hormonale par fluctuation (physiologique ?) de la production de progestérone au niveau du corps jaune, parfois cyclique induisant le phénomène trompeur des « règles anniversaires » à partir de la caduque pariétale ;

- atteinte infectieuse réalisant l'endométrite déciduale et/ou la chorioamniotite (avec classiquement une hydro-hématorrhée) ;
- trouble vasculaire ou trophique au niveau de la caduque (grossesse sur hyperplasie polypoïde ou glandulo-kystique).
L'**image échographique** de l'hématome décidual varie considérablement dans sa taille et son contenu (fig. 4.35 à 4.40) :
 - lacune triangulaire ou en croissant, s'insinuant à angle aigu entre la paroi ovulaire et la cavité utérine ;
 - siégeant toujours en dehors de la couronne trophoblastique ;
 - tantôt petite, 1 ou 2 cm, tantôt très étendue entourant la presque totalité de l'œuf qui paraît suspendu « en battant de cloche » au sein de l'hématome ;
 - contenant du sang et présentant donc une échogénicité évolutive, d'abord très forte dans les premières heures puis devenant anéchogène ou très finement échogène avec parfois organisation de cloisons fibrineuses.

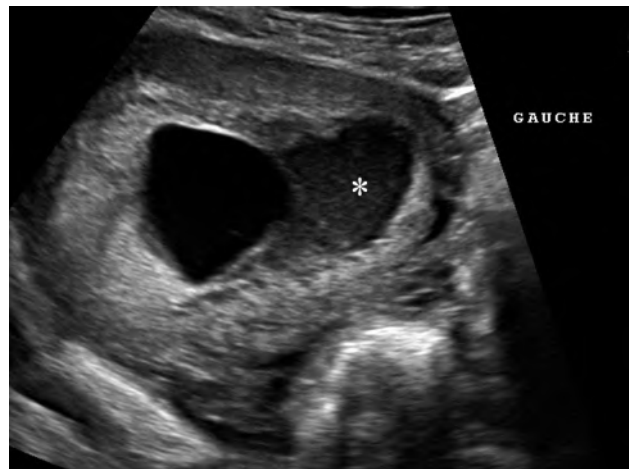


Fig. 4.35 Hématome décidual typique à 9 SA. Volume modéré, finement échogène (*), occupe la corne gauche de l'utérus.

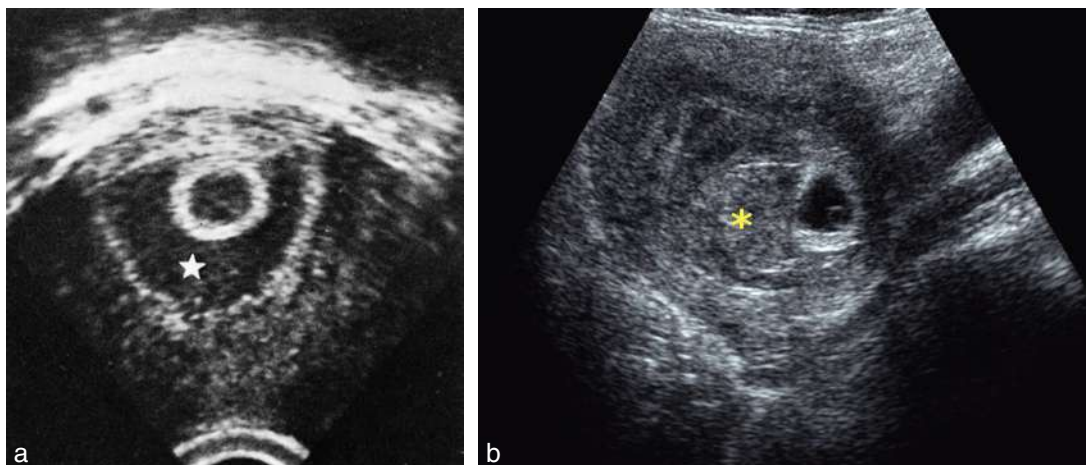


Fig. 4.36 Hématome décidual étendu à 5–6 SA. **a.** L'hématome (★) entoure complètement le petit œuf de 5 SA qui semble flotter dans la cavité utérine. **b.** Très gros caillot intra-utérin (*) à 6 SA, beaucoup plus gros que l'œuf. On pourrait évoquer un polype mais le Doppler couleur est négatif et l'évolution se fait vers la lyse du caillot.

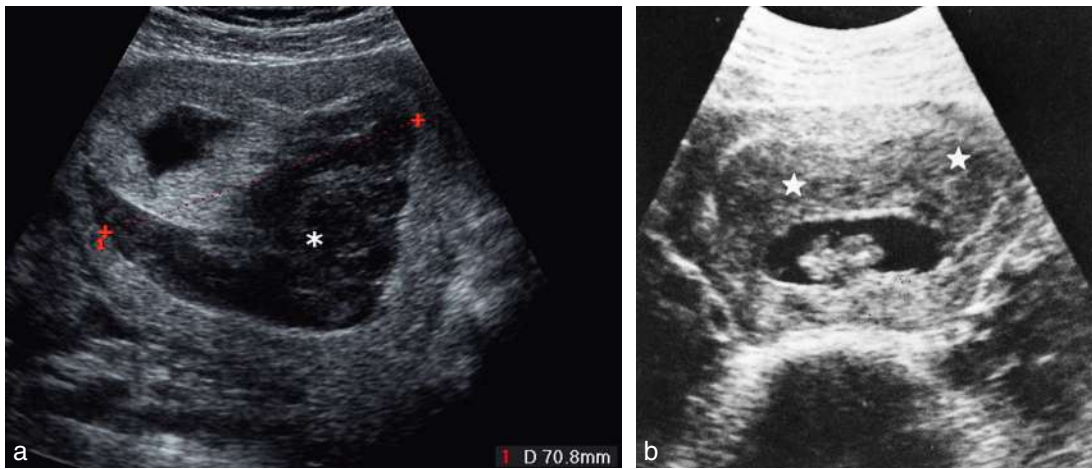


Fig. 4.37 Hématome décidual étendu à 8–9 SA. **a.** Hématome (*) très étendu à 8,5 SA, nettement plus volumineux que l'œuf (évolutif). **b.** Antérieur, étendu, récent et échogène (★). L'aspect est trompeur car l'hématome est aussi échogène que le trophoblaste qui siège en réalité en arrière.



Fig. 4.38 Hématome décidual (*) à 12 SA. Ancien, encore finement échogène, soulevant les membranes en arrière et au fond. Placentation antérieure (P).

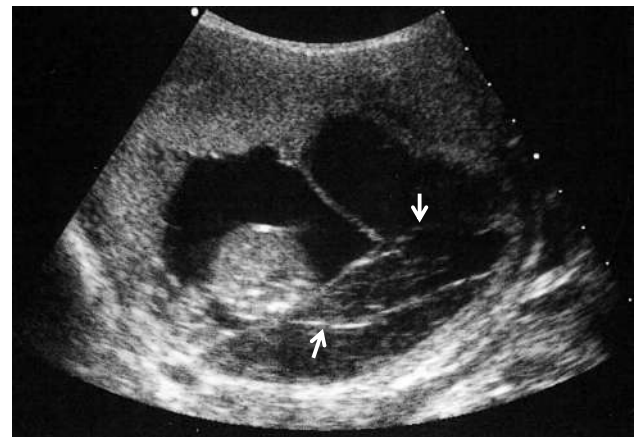


Fig. 4.39 Hématome décidual très étendu à 13 SA. Travées fibreuses (→) par organisation du caillot. Étendu sur plus de la moitié de la surface ovulaire avec décollement du bord placentaire. Avortement tardif à 4 mois et demi.



Fig. 4.40 Hématome décidual (*) avec décollement placentaire (P) à 12 SA. Évolution rapide vers un avortement.

L'hématome décidual sera parfois **difficile à différencier d'un deuxième sac ovulaire** avec lequel on l'a trop souvent confondu : absence de paroi propre et de couronne trophoblastique, raccordement à angle aigu avec l'œuf et bien sûr absence d'embryon. De même, à la phase initiale très échogène, l'hématome peut être difficile à distinguer du trophoblaste (voir fig. 4.37b).

L'**évolution** se fait vers la régression progressive avec un bon pronostic dans plus de 80 % des cas. On retiendra comme facteurs péjoratifs (voir fig. 4.37, 4.39 et 4.40) : le très grand volume initial (supérieur aux deux tiers du périmètre ovulaire), le décollement dans la zone de placentation, la persistance du décollement et/ou du saignement au-delà de 2 mois et demi. Le risque essentiel est celui de l'avortement tardif par rupture prématurée des membranes fragilisées par l'inflammation ou l'infection locale (chorioamniotite qui peut être primitive ou secondaire).

Le **traitement de la menace d'avortement** est purement empirique. Ni le repos, ni l'arrêt de travail, ni les

antispasmodiques, ni l'abstinence sexuelle n'ont fait la preuve de leur utilité (ni de leur inutilité!), mais ils sont habituellement conseillés. Le traitement hormonal (progestérone naturelle essentiellement) vise en théorie à mettre l'utérus au repos, il est très largement prescrit, son innocuité est probable mais aucune étude n'a permis de démontrer une quelconque efficacité. Une antibiothérapie serait logique si l'on soupçonne une étiologie infectieuse mais on ne dispose d'aucune série permettant de valider cette attitude.

L'avortement partiel de la grossesse gémellaire (lyse d'un deuxième œuf) constitue également une menace pour la grossesse : le problème est évoqué au chapitre 18.

Môle hydatiforme et tumeurs trophoblastiques

La môle hydatiforme (1/1000 grossesses en France) réalise une dégénérescence multikystique du trophoblaste, sans développement embryonnaire dans sa forme typique (fig. 4.41 et 4.42d). C'est la forme la plus fréquente des



Fig. 4.41 Môle hydatiforme complète, hystérectomie. Trophoblaste vésiculeux et caillots. Source : Dr M. Bonnière.

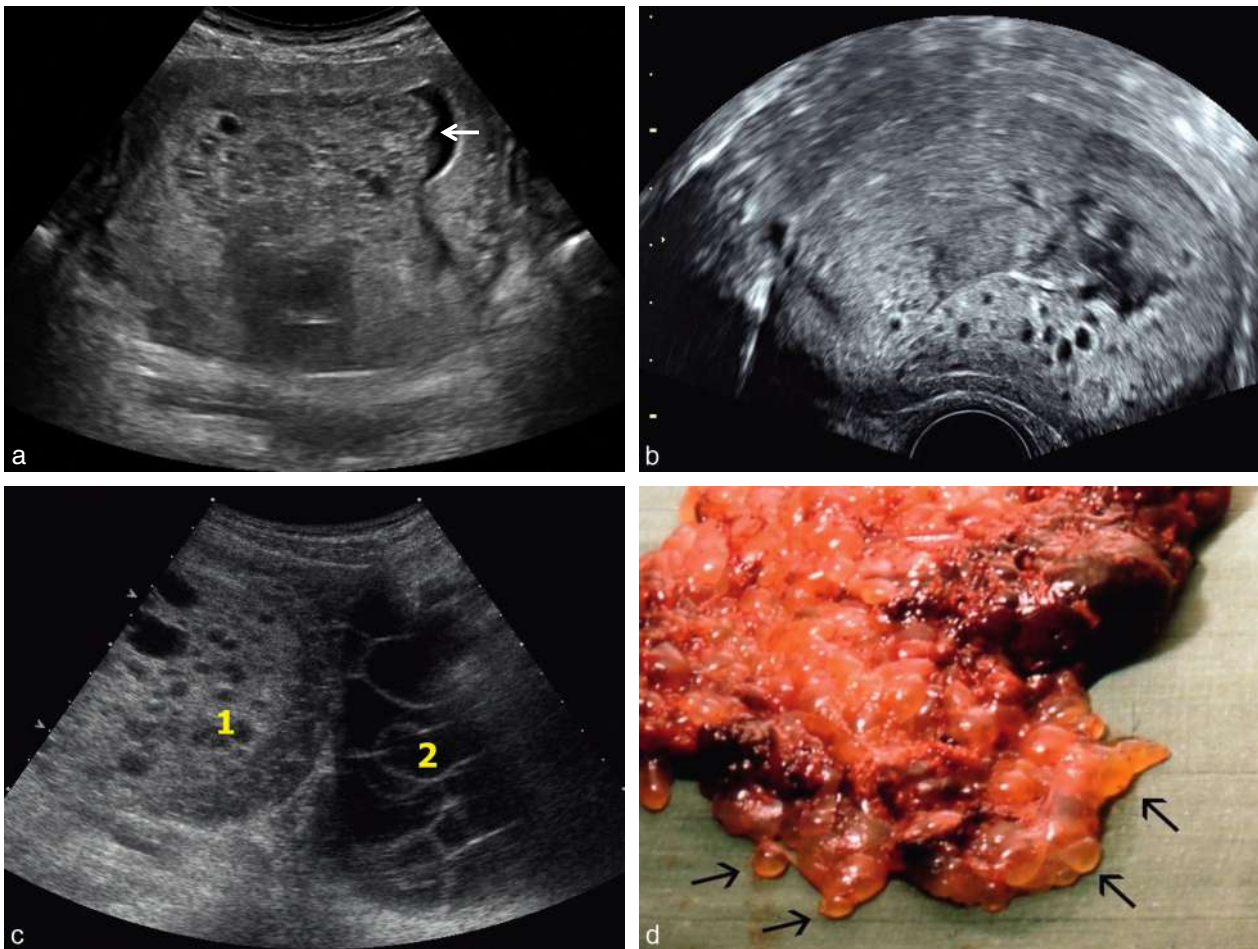


Fig. 4.42 Môle hydatiforme complète. **a.** Voie abdominale, à 12 SA, masse échogène contenant des petits kystes de taille variable. On note un décollement hémattique latéral (→). **b.** Voie vaginale, vers 2 mois. Aspect multivésiculaire tout à fait caractéristique. Absence de sac ovulaire visible et taux très élevé d'HCG plasmatique (200 000 UI). **c.** Voie abdominale. Masse trophoblastique intra-utérine (1) contenant de nombreux kystes inégaux et gros ovaire (2) multikystique d'hyperstimulation. **d.** Présentation anatomique de la môle complète, vers 4 mois : trophoblaste entièrement vésiculeux réalisant l'aspect classique en « frai de grenouille » ou en « grains de raisin » suivant les auteurs.

tumeurs trophoblastiques et les autres tumeurs sont le plus souvent (mais pas toujours) retrouvées dans les suites d'une grossesse molaire : prolifération trophoblastique persistante simple (définition purement biologique par le taux d'HCG), prolifération trophoblastique persistante avec métastases, môle invasive (dans le myomètre), choriocarcinome (rare, 1/20 000 grossesses, définition histologique). Le terme de « maladie trophoblastique » (*trophoblastic disease*) ou de tumeur trophoblastique gestationnelle (TTG) désigne plutôt ces évolutions compliquées de la môle hydatiforme.

La grossesse molaire n'acquiert habituellement un aspect échographique typique qu'à partir de 2 mois et ne se manifeste cliniquement qu'en fin de 1^{er} trimestre. Cependant, des avortements molaire peuvent se produire très précocement avec un tableau échographique de rétention ovulaire banale : le risque d'évolution vers une prolifération trophoblastique imposait, pour beaucoup d'équipes médicales, le contrôle histologique de toutes les fausses couches identifiées. Actuellement, on considère que la rareté de la maladie dans ses formes graves, sa bonne sensibilité à la chimiothérapie, le grand nombre d'avortements non suivis (et certainement des soucis d'économie) rendent discutable cet examen anatomopathologique.

On peut distinguer **trois formes de grossesse molaire** : môle complète, môle partielle et môle gémellaire, trois entités assez différentes sur le plan physiologique et pronostique.

Môle complète (voir fig. 4.41 et 4.42)

La môle complète est avant tout une curiosité cytogénétique. L'étude chromosomique retrouve une diploïdie normale (46,XX ou 46,XY) mais montre que tous les chromosomes sont d'origine paternelle. Il s'agit donc d'une dispermie (deux spermatozoïdes qui fusionnent dans un ovule qui a perdu son noyau) ou d'une monospermie (un seul spermatozoïde dans un ovule sans pronucleus femelle avec duplication mitotique réalisant une sorte de clonage

naturel). Le dernier mécanisme est le plus fréquent car les môles sont presque toujours XX, les œufs YY ne pouvant se développer.

La môle complète est un œuf sans embryon (pas de développement du bouton embryonnaire) avec développement exclusif d'un tissu trophoblastique multivésiculaire, occupant la totalité de la cavité utérine. L'aspect macroscopique est souvent décrit « en grappes de raisin » pour les œnologues ou « en frai de grenouille » par les amphibiologues. Secrétant de grandes quantités d'HCG, elle s'associe rapidement à de gros kystes ovariens fonctionnels, bilatéraux et multiloculaires (par hyperstimulation ovarienne).

L'aspect échographique classique en « tempête de neige » (pour les météorologues) a fait place en plus haute fréquence à de multiples kystes de taille variable, à parois fines, associés à des plages échogènes et à des zones liquidiennes hémorragiques. Un diagnostic précoce est parfois possible en haute fréquence, dès 8 SA, devant une petite masse multikystique intracavitaire qui peut être confondue avec un endomètre hypertrophique (mais taux d'HCG très élevé). La môle complète ne présente pas, par définition, de vascularisation villositaire et le Doppler sera donc silencieux dans la masse trophoblastique, un signal maternel étant seulement retrouvé en périphérie dans la caduque et le myomètre.

Môle partielle ou embryonnée (fig. 4.43)

Le trophoblaste hypertrophique contient un petit sac ovulaire avec parfois un embryon habituellement mort. Il s'agit presque toujours d'une triploïdie, les kystes d'hyperstimulation sont généralement absents et les risques de dégénérescence sont faibles (à surveiller quand même).

Môle gémellaire

Elle est exceptionnelle. C'est la coexistence d'un œuf embryonné normal, possédant son propre trophoblaste sain, et d'une grossesse molaire typique (voir chap. 18).

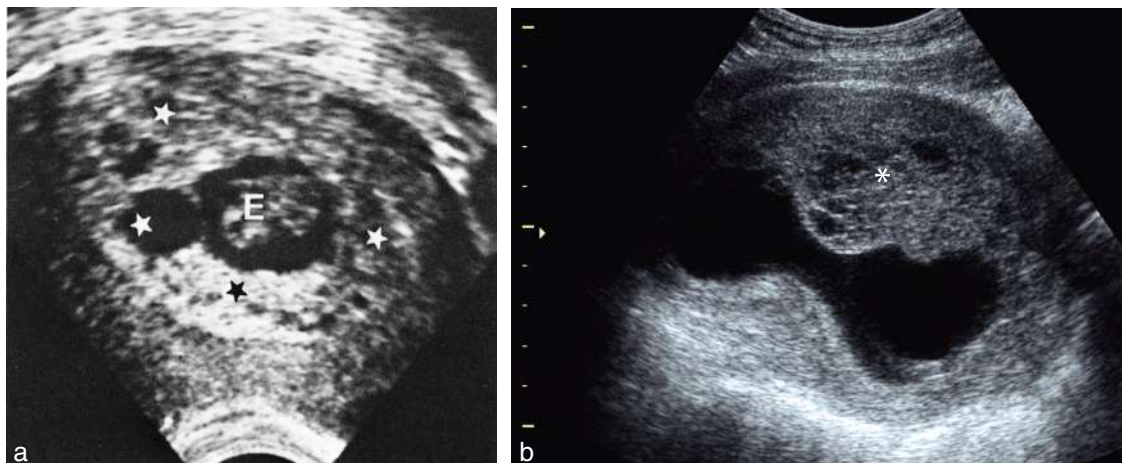


Fig. 4.43 Môle embryonnée. **a.** Vers 8 SA : trophoblaste hypertrophique et multivésiculaire (★), embryon mort (E). **b.** Vers 2 mois de grossesse : trophoblaste épais et microkystique (*), mais il existe un grand sac ovulaire et probablement un petit résidu embryonnaire sur certains plans de coupe.

La **môle hydatiforme doit être évacuée** par aspiration. Une surveillance de l'HCG plasmatique pendant un an (sous contraception orale) permet de dépister une évolution vers la prolifération trophoblastique persistante. En cas de métrorragies persistantes ou de régression insuffisante de l'HCG, l'échographie recherchera :

- la persistance de tissu trophoblastique dans la cavité avec des images de rétention peu spécifiques (= curetage itératif);
- une môle invasive avec des lacunes intramyométriales hypervascularisées, présentant un flux Doppler périphérique à basse résistance et à vitesse élevée et des résistances également basses dans les artères utérines;
- le choriocarcinome qui est également une tumeur intramyométriale à localisation parfois multiple, difficile à différencier d'une môle invasive en l'absence de contrôle histologique mais souvent d'aspect plus « compact » sans lacunes (traitement identique à la môle invasive = chimiothérapie).

Pour la prise en charge, on consultera avec profit le Centre de référence des maladies trophoblastiques de Lyon (www.mole-chorio.com) pour les dernières mises à jour et la participation au registre.

Pour en savoir plus

Embryologie

- Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie. *Encycl Méd Chir. Paris* : Elsevier; Obstétrique, 5-001-A-50 2002.
- Cours d'embryologie en ligne développés par les Universités de Fribourg, Lausanne et Berne (Suisse) : www.embryology.ch/index.html.
- Larsen WJ. *Human Embryology*. In : Churchill Livingstone. 3^e éd; 2001, Traduction française : Embryologie humaine, 2^e éd. De Boeck Université, 2003.
- Sadler TW, Langman J. *Embryologie médicale*. Pradel éditeur; 2007.
- Schoenwolf G. *Larsen's Human Embryology*. In : Churchill Livingstone 4^e éd, 2008.
- Tuchmann-Duplessis H. *Embryologie, travaux pratiques*. Embryogénèse. Tome 1. Paris : Masson; 1982.
- Wolff-Quenot MJ, Sick H. *Atlas d'embryologie humaine*. Bruxelles : De Boeck Université; 1997.

Datation de la grossesse

- Gardosi J. Dating of pregnancy : time to forget the last menstrual period. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 6 : 367-8.
- Grangé G, Pannier E, Goffinet F, Cabrol D. Dating biometry during the first trimester : accuracy of an every-day practice. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000; 8 : 861-4.
- Grangé G, Pannier E, Goffinet F, Zorn JR, Cabrol D. Dating biometry with crown-rump length, precision of a routine practice. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003; 32 : 221-6.
- Salomon L, et al. Revisiting first-trimester fetal biometry. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22 : 63-6.
- Salomon L, Bault JP. Datation et biométrie. In : Ph Coquel, Bault J-Ph, Ville Y, editors. *Pratique de l'échographie obstétricale au premier trimestre*. Sauramps médical; 2007. p. 111-25.
- Savitz DA, et al. Comparison of pregnancy dating by last menstrual period, ultrasound scanning, and their combination. *Am J Obstet Gynecol* 2002; 187 : 1660-6.

Croissance et vitalité embryonnaire

- Choong S, Rombauts L, Ugoni A, Meagher S. Ultrasound prediction of risk of spontaneous miscarriage in live embryos from assisted conceptions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22 : 571-7.
- Figueras F, Torrents M, Muñoz A, Comas C, Antolin E, Echevarria M, et al. Three-dimensional yolk and gestational sac volume. A prospective study of prognostic value. *J Reprod Med* 2003; 48 : 252-6.

- Hanprasertpong T, Phupong V. First trimester embryonic/fetal heart rate in normal pregnant women. *Arch Gynecol Obstet* 2006; 274 : 257-60.
- Jauniaux E, Johns J, Burton GJ. The role of ultrasound imaging in diagnosing and investigating early pregnancy failure. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25 : 613-24.
- Sawyer E, Jurkovic D. Ultrasonography in the diagnosis and management of abnormal early pregnancy. *Clin Obstet Gynecol* 2007; 50 : 31-54.

Dépistage morphologique précoce

- Fong KW, Toi A, Salem S, Hornberger LK, Chitayat D, Keating SJ, et al. Detection of fetal structural abnormalities with US during early pregnancy. *Radiographics* 2004; 24 : 157-74.
- Souka AP, Pilalis A, Kavalakis I, Antsaklis P, Papantoniou N, Mesogitis S, et al. Screening for major structural abnormalities at 11 to 14 weeks ultrasound scan. *Am J Obstet Gynecol* 2006; 194 : 393-6.

Menace d'avortement, métrorragies du premier trimestre, hématome décidual

- Bottomley C, Van Belle V, Pexsters A, Papageorghios AT, Mukri F, Kirk E, et al. A model and scoring system to predict outcome of intrauterine pregnancies of uncertain viability. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37 : 588-95.
- Dighe M, Cuevas C, Moshiri M, Dubinsky T, Dogra VS. Sonography in first trimester bleeding. *J Clin Ultrasound* 2008; 36 : 352-66.
- Dogra V, Paspulati RM, Bhatt S. First trimester bleeding evaluation. *Ultrasound Q* 2005; 21 : 69-85.
- Jeve Y, Rana R, Bhide A, Thangaratnam S. Accuracy of first-trimester ultrasound in the diagnosis of early embryonic demise : a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 38 : 489-96.
- Johns J, Hyett J, Jauniaux E. Obstetric outcome after threatened miscarriage with and without a hematoma on ultrasound. *Obstet Gynecol* 2003; 102 : 483-7.
- Levardon M, Chiche F. Métrorragies du 1^{er} trimestre Prise en charge et orientation diagnostique. *Rev Prat* 1992; 42(11) : 1429-35.
- Paspulati RM, Bhatt S, Nour SG. Sonographic evaluation of first-trimester bleeding. *Radiol Clin North Am* 2004; 42 : 297-314.
- Ploteau S, Philippe HJ, Winer N. Métrorragies du premier trimestre de la grossesse. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris) Obstétrique/Gynécologie*, 5-049-D-16, 2012; 7(3) : 1-9.
- Schauberger CW, Mathiason MA, Rooney BL. Ultrasound assessment of first-trimester bleeding. *Obstet Gynecol* 2005; 105 : 333-8.
- Stabile I, Campbell S, Grudzinskas JG. Threatened miscarriage and intrauterine hematomas Sonographic and biochemical studies. *J Ultrasound Med* 1989; 8 : 289-92.

Môle hydatiforme

- Benson CB, Genest DR, Bernstein MR, Soto-Wright V, Goldstein DP, Berkowitz RS. Sonographic appearance of first trimester complete hydatidiform moles. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16 : 188-91.
- Fowler DJ, Lindsay I, Seckl MJ, Sebire NJ. Routine pre-evacuation ultrasound diagnosis of hydatidiform mole : experience of more than 1000 cases from a regional referral center. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27 : 56-60.
- Garner EL, Goldstein DP, Feltmate CM, Berkowitz RS. Gestational trophoblastic disease. *Clin Obstet Gynecol* 2007; 50 : 112-22.
- Jain KA. Gestational trophoblastic disease : pictorial review. *Ultrasound Q* 2005; 21 : 245-53.
- Jung SI, Moon MH, Kim JA, Song MJ, Kim YJ, Lee YH. Characteristic sonographic vesicular pattern of a complete hydatidiform mole in the early first trimester. *J Reprod Med* 2008; 53 : 865-8.
- Kirk E, Papageorghiou AT, Condous G, Bottomley C, Bourne T. The accuracy of first trimester ultrasound in the diagnosis of hydatidiform mole. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 70-5.

Maladies et tumeurs trophoblastiques

- Chelli D, Dimassi K, Bouaziz M, Ghaffari C, Zouaoui B, Sfar E, et al. Imagerie des maladies trophoblastiques gestationnelles. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; 37 : 559-67.
- Dreyfus M, Tissier I, Philippe E. Les maladies trophoblastiques gestationnelles. Classifications, épidémiologie et bases génétiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2000; 29 : 125-30.
- Hancock BW, Nazir K, Everard JE. Persistent gestational trophoblastic neoplasia after partial hydatidiform mole incidence and outcome. *J Reprod Med* 2006; 51 : 764-6.

- Sebire NJ, Rees H, Paradinas F, Seckl M, Newlands E. The diagnostic implications of routine ultrasound examination in histologically confirmed early molar pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18 : 662-5.
- Smith HO, Kohorn E, Cole LA. Choriocarcinoma and gestational trophoblastic disease. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2005; 32(4) : 661-84.
- Soper JT. Gestational trophoblastic disease. *Obstet Gynecol* 2006; 108 : 176-87.
- Zhou Q, Lei XY, Xie Q, Cardoza JD. Sonographic and Doppler imaging in the diagnosis and treatment of gestational trophoblastic disease : a 12-year experience. *J Ultrasound Med* 2005; 24 : 15-24.

Centres de référence pour les môles et maladies trophoblastiques

- En France, Centre de référence des maladies trophoblastiques de Lyon. Site Internet : www.mole-chorio.com.
- En Grande-Bretagne, Hydatidiform Mole and Choriocarcinoma UK Information and Support Service. Site Internet : www.mole-chorio.org.uk/clinicians_info.html.

Annexes du fœtus : liquide amniotique et membranes, placenta et cordon ombilical

B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Liquide amniotique	143	Grossesse extra-amniotique	151
Rappel physiologique	144	Maladie ou syndrome des brides amniotiques	153
Aspect échographique du liquide amniotique	144	Placenta	155
Évaluation quantitative du liquide amniotique	146	Morphologie et structure placentaire	155
Évaluation quantitative « à l'estime »	146	Morphologie normale et variantes	155
Évaluation biométrique « objective »	146	Structure placentaire et évolution normale	158
En pratique	147	Anomalies de la structure placentaire	166
Excès de liquide amniotique et hydramnios	148	Insertion placentaire et placenta inséré bas (PIB)	171
Hydramnios chronique	148	Repérage du placenta	171
Hydramnios aigu	149	Évolution de la localisation placentaire	173
Oligoamnios	149	Placenta inséré bas (PIB)	173
Oligoamnios par fuite de liquide amniotique	150	Placenta accreta	178
Oligoamnios par insuffisance de production	150	Cordon ombilical	184
Membranes ovulaires	151	Cordon normal	184
Visualisation des membranes	151	Anomalies du cordon	186
La grossesse gémellaire	151	Anomalies de structure	186
L'hématome décidual	151	Anomalies du trajet	189
Les replis de membranes	151		
Le clivage amniochorial tardif	151		

Le développement initial du sac trophoblastique, de l'amnios et du cordon a été décrit au chapitre 4 et nous étudierons ici les annexes fœtales aux 2^e et 3^e trimestres :

- le liquide amniotique (LA) est un élément essentiel du bien-être fœtal;
- les membranes ovulaires ne sont normalement pas visibles;
- la structure échographique du placenta apporte peu d'informations sur son fonctionnement (qui sera surtout évalué par le Doppler ombilical et utérin) mais l'échographie est déterminante pour le dépistage des insertions basses;
- l'étude de la totalité du cordon est impossible en examen de routine mais les anomalies dangereuses du cordon sont beaucoup plus rares que les simples variations anatomiques.

Guide d'examen échographique pour les annexes du fœtus à 32 SA

Les recommandations du Comité national technique de l'échographie de diagnostic prénatal (CNTE) sont assez simples :

- pour le liquide amniotique : évaluation subjective de la quantité de liquide;
- pour le placenta : grade (classification de Grannum) et localisation (en précisant si bas-inséré ou non-bas-inséré);
- pour le cordon : présence de trois vaisseaux.

Liquide amniotique

Le liquide amniotique est un élément essentiel du bien-être fœtal. Il participe également au bien-être de l'échographiste

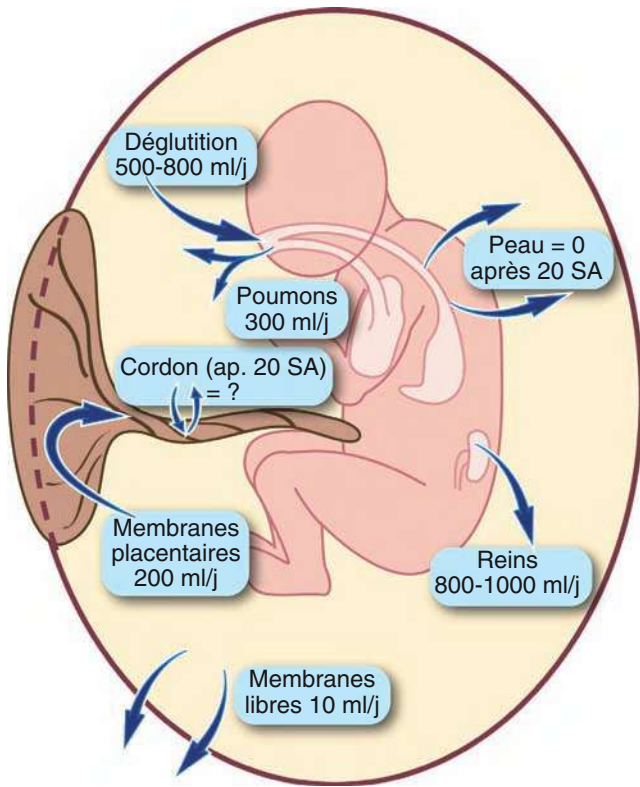
puisque ses variations de volume peuvent faciliter ou gêner considérablement l'exploration. La physiologie nous montre que le liquide amniotique est le reflet direct de la perfusion rénale du fœtus, donc de son état circulatoire et de l'état des relations fœtomaternelles : en évaluant le liquide amniotique, nous nous plaçons au bout d'une chaîne physiologique, ce qui permet de détecter les défaillances sur les maillons précédents.

Rappel physiologique

Les connaissances souffrent encore de beaucoup d'incertitudes, en particulier dans les mécanismes de régulation du volume et de la composition du liquide. La figure 5.1 résume les principales données sur la production et la résorption du liquide amniotique.

Il y a quatre voies principales pour la circulation du liquide :

- **deux voies d'entrée** qui sont la diurèse fœtale (800–1000 mL/j à terme) et la sécrétion pulmonaire (200–300 mL/j dont la moitié est reprise par la déglutition);
- **deux voies de sortie** qui sont la déglutition fœtale (500–800 mL/j à terme et toujours inférieure à la diurèse) et l'absorption à travers les membranes de la surface placentaire (voie dite « intramembranaire » qui est de l'ordre de 200 à 500 mL/j et qui compense le déséquilibre entre déglutition et diurèse).



Volume	Vers 22 SA	Vers 33 SA	Après 39 SA
moyen = 750–800 mL	500–700 mL	700–1000 mL	Diminution
Donc volume relativement constant entre 20 et 40 SA			
< 250 mL = OLIGOAMNIOS		> 2000 mL = HYDRAMNIOS	

Fig. 5.1 Physiologie du liquide amniotique.

Il y a des voies (probablement) accessoires :

- entrée au travers de la peau fœtale, surtout avant 20 SA car au-delà la kératinisation bloque la sortie d'eau;
- production probable de liquide par les membranes elles-mêmes : cette hypothèse est souvent évoquée à partir d'études histologiques des membranes mais la preuve de ce phénomène, son importance et sa régulation sont encore inconnues;
- sortie par résorption à la surface du cordon : probablement minime et seulement après 20 SA;
- sortie au travers des membranes libres extraplacentaires (voie « transmembranaire ») via l'accolement aux caduques utérines : la surface est très importante mais les publications ne font état que d'un flux très minime de l'ordre de 10 mL/j sans précision sur les preuves ou les méthodes de mesure.

Il est certain que les transferts entre la cavité amniotique et la circulation fœtale sont importants et rapides, particulièrement pour la voie intramembranaire. On estime que le liquide se renouvelle toutes les 3 heures (échanges de l'ordre de 500 mL/heure). Malgré ces flux très importants, le volume de liquide reste remarquablement stable sur le court terme ce qui témoigne d'une régulation très fine. Mais cette régulation des transferts est mal connue et son étude difficile car il n'y a pas de modèle animal satisfaisant (et l'expérimentation humaine est impossible).

Le liquide amniotique a un rôle majeur dans le développement fœtal :

- protection mécanique du fœtus et du cordon par le matelas d'eau incompressible;
- protection infectieuse par ses capacités bactériostatiques;
- mobilité fœtale essentielle pour l'appareil musculo-squelettique;
- contact physique et sensoriel avec l'environnement (sons, odeurs et goûts, toucher...).

Aspect échographique du liquide amniotique

Échographiquement, le liquide amniotique est presque anéchogène en première moitié de grossesse, identique au contenu vésical maternel. En deuxième partie de grossesse, il contient de fins échos mobiles, en abondance très variable et d'autant plus marqués que l'on utilise une haute fréquence (fig. 5.2). L'aspect peut être franchement floconneux en fin de grossesse et même tellement échogène que les vaisseaux du cordon semblent y découper des trous anéchogènes (fig. 5.2 et 5.3).

Ces échos amniotiques correspondent normalement à la desquamation de cellules cutanées et à des flocons de vernix. Le vernix est une production sébacée qui forme un enduit blanc, gras et pâteux, sur la peau du fœtus en deuxième partie de grossesse : plus on approche du terme, plus le vernix se détache de la peau pour former des particules en suspension pouvant donner un aspect presque laiteux au liquide. La présence ou l'absence des flocons, leur abondance ou la date d'apparition sont extrêmement variables d'un fœtus à l'autre.

Mais, ces mêmes échos peuvent être produits par la présence de sang ou de méconium et il est *a priori* impossible en échographie d'identifier la nature des flocons (particules trop petites par rapport à la longueur d'onde). Les échos se regroupent parfois pour former des structures flottantes

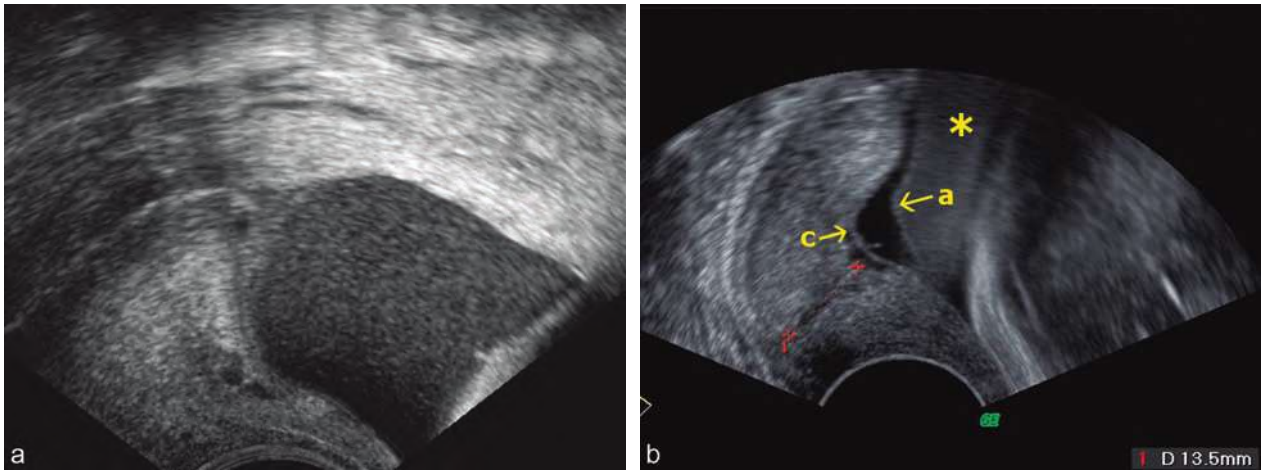


Fig. 5.2 Liquide amniotique à 5 mois, grossesse normale. **a.** Voie vaginale et haute fréquence, aspect très finement échogène. **b.** Voie vaginale, fin de grossesse, mesure du col : liquide échogène (*) soulignant le clivage entre amnios et chorion en regard du col. Les membranes sont intactes et le liquide très échogène ne doit pas être confondu avec un bord placentaire. On observe ici une poche amniochoriale avec un peu de liquide qui a filtré entre l'amnios (a) et le chorion (c).

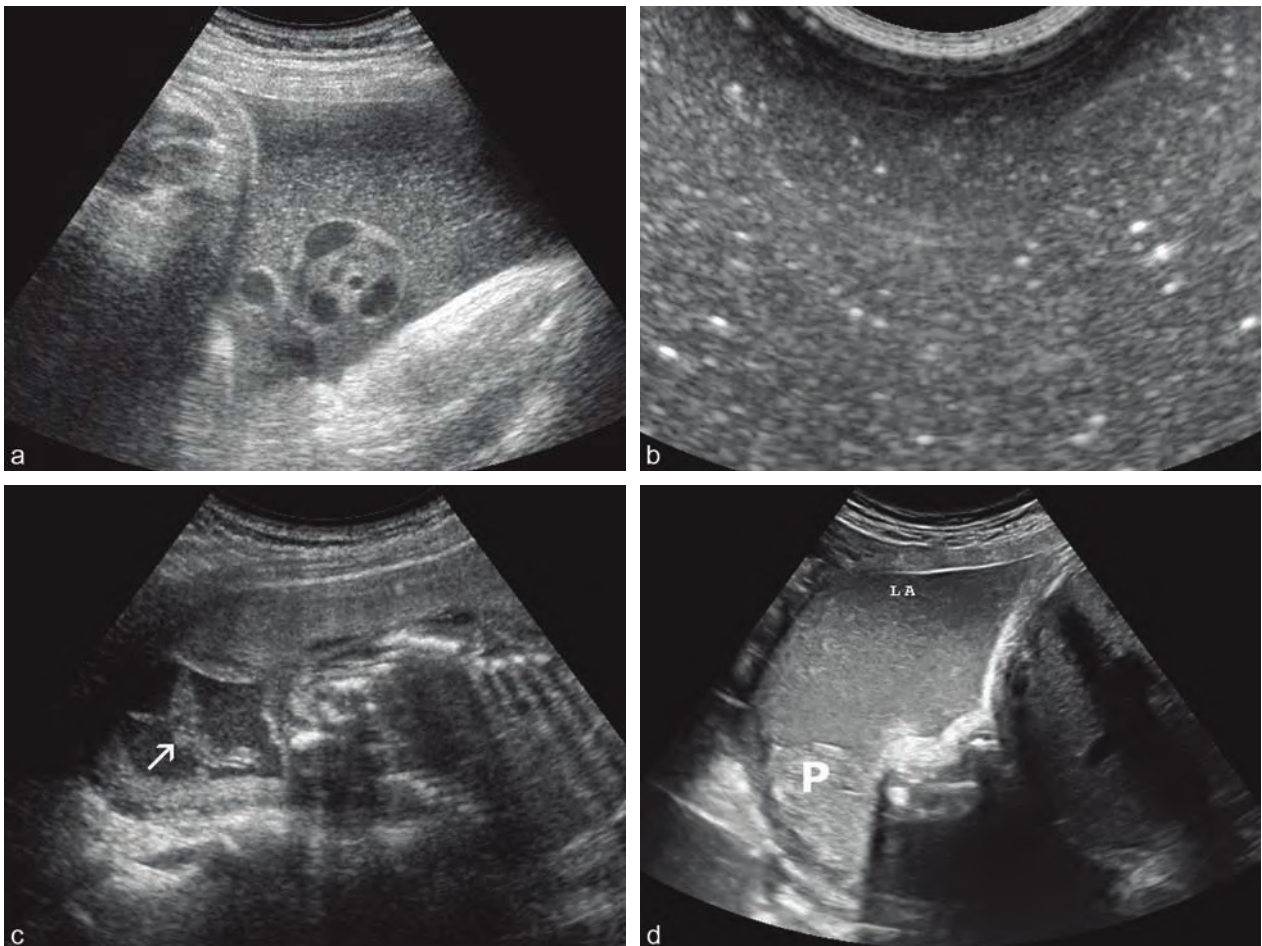


Fig. 5.3 Liquide amniotique en fin de grossesse. **a.** Aspect floconneux, très échogène, où le cordon dessine des « trous » anéchogènes. **b.** Après accouchement normal : échographie d'un échantillon de LA contenant beaucoup de flocons de vernix et dont l'aspect macroscopique est presque « laiteux ». **c.** Sang et caillots flottant (→) dans le liquide (hématome décidual qui a diffusé au travers des membranes). **d.** Liquide hyperéchogène (LA) à 40 SA, aussi échogène que le placenta (P) : cet aspect est inhabituel mais normal.

(fig. 5.3c) et ceci est quand même très évocateur de caillots sanguins (après une ponction ou en cas d'hématome déци-dual qui diffuse à travers les membranes). Il n'y a donc pas d'information pronostique – sur la vitalité ou la maturité foetale – à retirer de l'aspect échographique du liquide.

Évaluation quantitative du liquide amniotique

Le volume de liquide amniotique est relativement constant entre 20 et 40 semaines, alors que le poids foetal passe de 400 à plus de 3000 g. Le volume maximal de liquide est atteint entre 7 mois et 7 mois et demi (environ 800 à 1000 mL), mais, comparativement au volume foetal, l'abondance est plus grande vers 5–6 mois («hydramnios physiologique»). Au voisinage du terme, on observe une décroissance absolue et relative du liquide («oligoamnios physiologique»).

La seule méthode scientifiquement rigoureuse serait la mesure du volume de dilution d'un colorant (rouge Congo) mais cela nécessite deux ponctions de la cavité, l'une pour l'injection, l'autre pour le recueil d'un échantillon, avec des risques finalement superflus.

Évaluation quantitative « à l'estime »

Cette méthode subjective est le plus souvent suffisante pour reconnaître un liquide normal ou abondant. L'échographe entrainé est habitué à « voir son liquide » sur l'écran (fig. 5.2, 5.3 et 5.4) : belles poches de liquide, membres libres et bien mobiles, cordon bien visible. Cela contraste avec le malaise et les difficultés techniques rencontrées en cas d'insuffisance, avec parfois des aspects de compression foetale (fig. 5.5). Quant à l'hydramnios, il distend de manière évidente l'utérus et écarte exagérément la sonde et la paroi des structures foetales (fig. 5.4b).

Pour la surveillance de la grossesse normale, les recommandations professionnelles pour la France (CNTE) sont d'effectuer une évaluation simplement subjective au 3^e trimestre et d'indiquer que le volume amniotique est « normal » dans le compte rendu.

Évaluation biométrique « objective »

De nombreuses méthodes de mesure ont été proposées pour une évaluation « objective ». L'évaluation du volume total intra-utérin (VTIU) est imprécise (car il faudrait déduire le volume foetoplacentaire) et difficilement réalisable en raison du champ trop étroit des sondes modernes. Il est donc proposé de mesurer une ou plusieurs « citernes » de liquide ce qui constitue en fait un échantillonnage et une évaluation assez indirecte.

« Règle du 1 cm » de Chamberlain et Manning

C'est la première méthode proposée, postulant que le liquide amniotique est normal si l'on peut trouver au moins une citerne de 1 cm ou plus de profondeur (axe vertical) sous réserve que la largeur soit d'au moins 1 cm. C'est la méthode la plus simple, la plus rapide, mais elle est tout aussi subjective et imprécise que les autres ! À l'usage, il faut relever la limite à 2 cm en faisant la moyenne de deux diamètres perpendiculaires et exclure le cordon de la mesure :

- plus grande citerne < 1 cm = oligoamnios sévère ;
- entre 1 et 2 cm = oligoamnios franc ou modéré ;
- de 2 à 8 cm = liquide amniotique normal (mais 2 cm c'est quand même très peu !);
- de 8 à 12 cm = excès de liquide ou hydramnios modéré (fig 5.4a) ;
- de 12 à 16 cm = hydramnios moyen (fig 5.4b) ;
- > 16 cm = hydramnios sévère.

Méthode des « quatre quadrants » de Phelan et Rutherford (voir fig. 5.6 et tableau 5.1)

La face antérieure de l'utérus est divisée en quatre quadrants (centrés par l'ombilic, donc seulement deux quadrants avant 20 SA). Dans chaque quadrant, on recherche la plus grande citerne dont on mesure la profondeur dans un axe vertical (par rapport au plan de la table d'examen) et l'on fait la somme des quatre valeurs (dont une ou deux peuvent être nulles) qui définit l'index amniotique (IA) : le tableau 5.1 propose les valeurs limites en pratique courante.

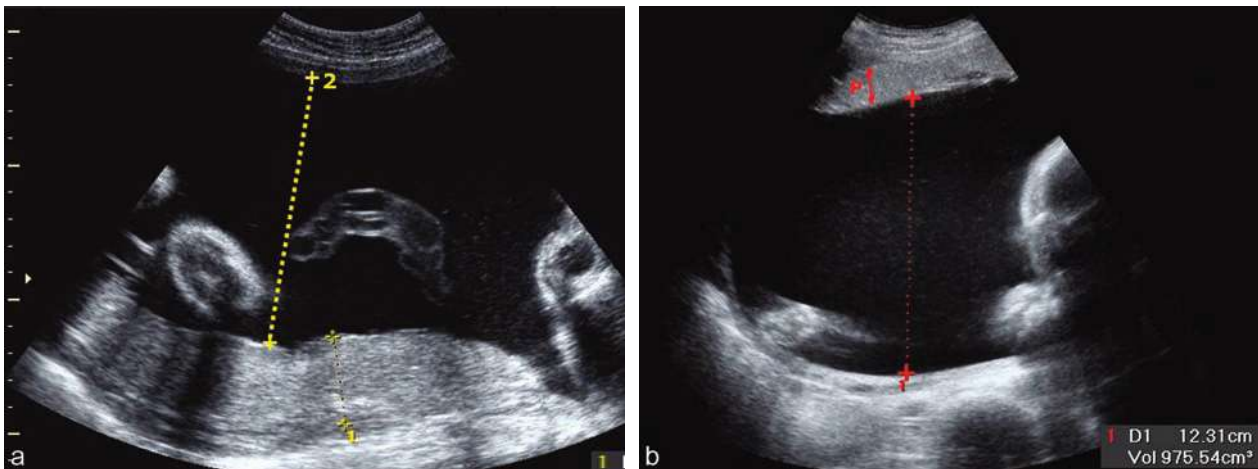


Fig. 5.4 Liquide amniotique abondant. a. Hydramnios modéré (ou excès de liquide) à 7 mois : plus grande citerne = 95 mm (2) ; épaisseur du placenta (1) = 25 mm. b. Hydramnios majeur par sténose duodénale à 30 SA : plus grande citerne = 123 mm ; IA supérieur à 35, placenta (P) un peu aminci (épaisseur = 20 mm).

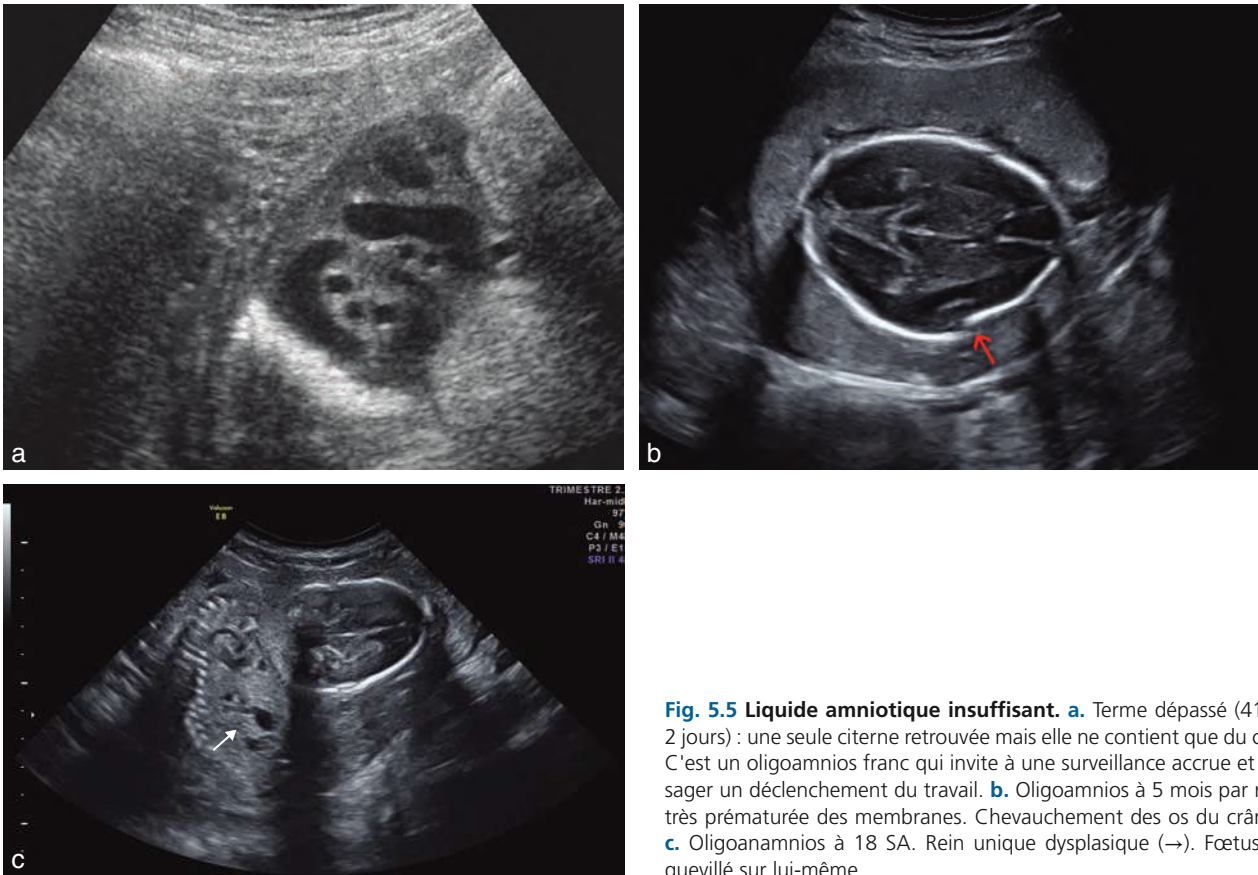


Fig. 5.5 Liquide amniotique insuffisant. **a.** Terme dépassé (41 SA et 2 jours) : une seule citerne retrouvée mais elle ne contient que du cordon. C'est un oligoamnios franc qui invite à une surveillance accrue et à envisager un déclenchement du travail. **b.** Oligoamnios à 5 mois par rupture très prématurée des membranes. Chevauchement des os du crâne (→). **c.** Oligoamnios à 18 SA. Rein unique dysplasique (→). Fœtus recroquevillé sur lui-même.

La présence du cordon exclut la citerne de la mesure pour certains auteurs, mais d'autres valident la citerne en mesurant le liquide au-dessus ou en dessous de l'image du cordon. Il est recommandé de ne pas appliquer de pression trop importante avec la sonde, de pratiquer la mesure lors d'une période de relative inactivité fœtale et de répéter la mesure si l'IA est pathologique.

Certains perfectionnent (ou compliquent) encore l'évaluation de l'index amniotique en utilisant une courbe en percentiles prenant en compte l'âge gestationnel et la diminution physiologique de la quantité de liquide amniotique en fin de grossesse. Dans cette étude (voir [tableau 5.1](#)), la variation de mesure intra-observateur est de 5 mm et la variation inter-observateur de 9,5 mm (ce qui remarquablement et étonnamment faible!).

Tableau 5.1 Index amniotique (IA) : répartition des valeurs.

IA (mm)	1 ^{er} p	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p	99 ^e p
Mesure moyenne	62 mm	76 mm	129 mm	219 mm	269 mm
16–36 SA	73 mm	88 mm	142 mm	229 mm	277 mm
37–41 SA	55 mm	68 mm	115 mm	196 mm	241 mm
> 41 SA	56 mm	67 mm	108 mm	174 mm	209 mm

D'après Moore TR. The amniotic fluid index in normal human pregnancy. Am J Obstet Gynecol 1990; 162(5) : 1168–73.

Enfin, on peut retenir que, selon Larmon, un point d'index correspondrait à 30 mL de liquide amniotique, ce qui se traduirait – avec une large marge d'incertitude – par un volume de 600 mL pour un index à 20.

En pratique

Les méthodes d'évaluation quantitative ont l'avantage théorique d'être reproductibles et comparatives. Cependant, les mesures elles-mêmes comme le choix de la citerne sont largement subjectifs et varient beaucoup d'un observateur à l'autre. L'expérience montre qu'on se retrouve encore, pour les mêmes grossesses, avec des IA calamiteux pour l'observateur anxieux, ou très satisfaisants pour le tempérament optimiste!

En outre, les différents index ne prennent pas suffisamment en compte les variations selon l'âge de la grossesse. Or, un liquide simplement « peu abondant » vers 5 mois aura un pronostic très réservé, alors qu'il s'agit d'un phénomène normal à terme (voir plus haut).

La biométrie n'a pas fait la preuve d'une supériorité évidente sur l'évaluation subjective, elle sert à confirmer cette impression subjective et, en cas de discordance, c'est l'impression qui l'emporte pour un examinateur chevronné. Ajoutons que lorsqu'une anomalie du liquide est dangereuse pour le fœtus, elle est souvent caricaturale, soit dans l'excès, soit dans l'insuffisance. Le calcul d'un index amniotique oblige quand même l'examinateur à une étude attentive de l'ensemble de la cavité amniotique et c'est déjà beaucoup.

Liquide amniotique	Index amniotique (A + B + C + D en cm)
Oligoamnios sévère	< 5
Oligoamnios modéré	< 8
Normal vers 6 mois	15 à 22
Normal vers 8 mois	10 à 20
Hydramnios modéré (excès simple)	20–25
Hydramnios vrai	> 25

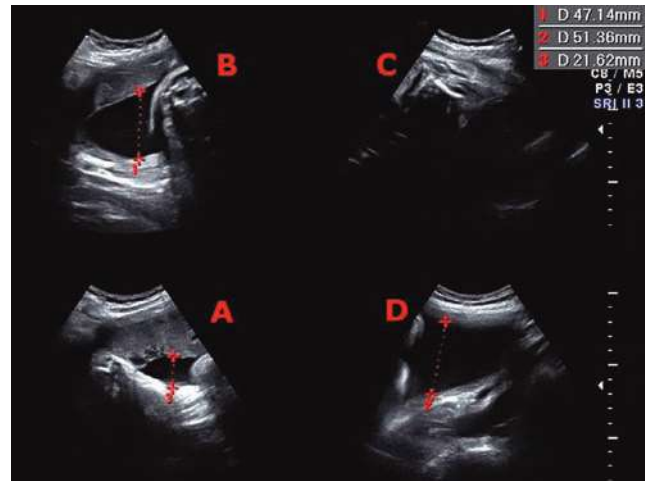


Fig. 5.6 Mesure de l'index amniotique à 37 SA. Index normal à 11–12 cm. L'une des mesures (quadrant D) n'est pas dans un axe strictement vertical (sans conséquence) et le quadrant C ne contient pas de liquide.

Excès de liquide amniotique et hydramnios

L'hydramnios – ou *polyhydramnios* des Anglo-Saxons – est classiquement défini par un volume de liquide supérieur à 2 L à terme (normalement de l'ordre de 800 mL). Entre 1 et 2 L pour les hydramnios modérés, on parlera plutôt de liquide abondant ou d'excès de liquide, termes plus rassurants pour tout le monde. Il s'agit ici de valeurs théoriques car il n'y a jamais, en pratique, de mesure directe du liquide qu'il s'agisse d'une pesée lors de l'accouchement ou d'un calcul du volume de dilution d'un marqueur injecté (non réalisable en pratique quotidienne). On reste le plus souvent au niveau de l'impression et de l'approximation : beaucoup de liquide, pas beaucoup ou pas du tout...

L'échographie (fig. 5.4) permet toujours un diagnostic aisé de l'hydramnios vrai, les mesures des citernes permettant de suivre l'évolution (mais pas beaucoup mieux que la hauteur utérine ou le périmètre ombilical maternel).

La clinique permet d'opposer deux tableaux différents par leurs étiologies et leur pronostic : l'hydramnios chronique (1 à 2 % des grossesses, davantage si l'on inclut les excès simples) et l'hydramnios aigu, beaucoup plus rare (< 1/1000).

Hydramnios chronique

L'hydramnios chronique (fig. 5.4) est modéré (inférieur à 5 L le plus souvent), d'évolution progressive sans gêne fonctionnelle pour la mère et, surtout, l'utérus reste souple sous la sonde. L'enquête étiologique repose sur l'examen échographique et s'organise en deux parties : insuffisance de résorption du liquide amniotique et excès de production.

Insuffisance de résorption digestive du liquide

- par malformation digestive : atrésie de l'œsophage et sténose duodénale surtout (obstruction haute, voir fig. 5.4b);

- par compression digestive : tumeur du cou (lymphangiome, goitre) et du thorax, hernie diaphragmatique;
- par trouble de la déglutition : fente labiopalatine, macroglossie, syndrome de Pierre Robin, malformations du système nerveux central, immobilisme fœtal par pathologies neuromusculaires (maladie de Steinert, syndrome de Pena-Shokeir avec RCIU et arthrogrypose);
- par anomalies chromosomiques et/ou syndromes polymalformatifs (nanisme à thorax étroit).

Excès du production du liquide

- par gêne circulatoire en amont d'une insuffisance cardiaque (malformation, trouble du rythme à type de tachycardie supraventriculaire, myocardite, shunt artérioveineux), souvent associée secondairement à une ascite ou une anasarque fœtoplacentaire;
- par anémie fœtale sévère qui agit à la fois par l'insuffisance cardiaque et par modification de l'osmolarité plasmatique, également fréquemment associée à une ascite ou anasarque fœtale (hémolyse par allo-immunisation érythrocytaire type Rhésus, parvovirus B19, hémorragie fœtomaternelle, alpha-thalassémie homozygote...);
- par anencéphalie et méningocèle avec transfert de liquide à travers les méninges découvertes;
- par grossesse gémellaire monochoriale avec forme mineure du syndrome transfuseur–transfusé (STT);
- par augmentation de la diurèse fœtale dans la macro-somie diabétique, plus exceptionnellement l'hyperaldostérisme comme dans le syndrome de Bartter.

Remarque

Le diabète maternel est cité comme étiologie de presque tous les problèmes de grossesse, véritable « bouc émissaire » qui évite parfois d'aller plus loin dans la réflexion. Il est toujours cité comme étiologie des hydramnios mais, en pratique, ce n'est pas toujours le cas sauf en cas de macrosomie où le liquide est certes abondant mais quelle que soit l'origine de la macrosomie. Et, inversement, il est bien rare actuellement que ce soit un excès de liquide ou un hydramnios qui conduisent à la découverte d'un diabète.

Enquête étiologique négative

Dans un tiers des cas, l'enquête étiologique négative conduit par élimination au diagnostic d'hydramnios idiopathique ou isolé qui souvent s'atténue spontanément en fin de grossesse, avec un bon pronostic pour le fœtus qui présente souvent un poids supérieur à la moyenne (« grand fœtus = grand liquide »).

L'indication du *caryotype fœtal* ne fait pas l'unanimité mais on peut proposer l'attitude suivante :

- systématique en cas de malformation fœtale associée (soit pour documenter une malformation létale, soit pour guider la prise en charge d'une malformation non létale) et en cas de RCIU inexplicé associé ;
- peu utile dans les hydramnios fonctionnels de l'insuffisance cardiaque, de l'anémie, du STT ou du diabète ;
- conseillée dans l'hydramnios isolé mais important où des ponctions évacuatrices sont nécessaires ;
- inutile dans l'hydramnios isolé et modéré.

Hydramnios aigu

L'hydramnios aigu est considérable (10 L et plus), souvent précoce (fin du 2^e trimestre) et il évolue sur quelques jours. Il entraîne un retentissement fonctionnel évident : gêne respiratoire, douleurs, vomissements, œdèmes... L'utérus est énorme et constamment dur sous la sonde.

L'échographie retrouve parfois une malformation (anencéphalie, tératome sacro-coccygien), mais l'étiologie essentielle est la grossesse gémellaire monochoriale diamniotique avec déséquilibre des circulations fœtoplacentaires (syndrome transfuseur-transfusé ou STT). Le fœtus transfusé flotte dans une immense « piscine », alors que l'autre fœtus, le transfuseur (hypotrophique), est parfois difficile à retrouver, plaqué en périphérie dans son sac amniotique sans liquide (jumeau « coincé » ou *stuck-twin*). Le pronostic est dans tous les cas très réservé, la prise en charge reposant sur les ponctions évacuatrices répétées et la coagulation par laser des anastomoses placentaires (voir chap. 18, *Grossesses gémellaires*).

Oligoamnios (fig. 5.5 et 5.7)

Selon les sources, sa fréquence varie dans une large fourchette, 0,4 et 4 % des grossesses. En théorie, on parlera d'oligoamnios (ou *oligohydramnios* ou oligoamnios) quand la quantité de liquide est inférieure à 250 mL à terme. En pratique, la définition et le diagnostic sont exclusivement échographiques car la clinique est extrêmement pauvre : l'oligoamnios est franc ou sévère quand la plus grande citerne visible est inférieure à 2 cm ou l'index amniotique inférieur à 5.

L'absence totale de liquide amniotique définit l'anamnios où les seules lacunes liquidiennes autour du fœtus correspondent à des coupes du cordon (fig. 5.5). La définition classique exclut la perte de liquide par rupture des membranes mais il s'agit d'une subtilité nosologique sans utilité pratique : le terme d'oligoamnios est avant tout descriptif et la fuite de liquide est la première étiologie recherchée.

Le diagnostic échographique est *a priori* évident mais, en cas de mauvaises conditions d'examen (obésité), le cordon (que l'on repère grâce au Doppler couleur) peut simuler des citernes de liquides. Au 2^e trimestre, la compression du fœtus peut provoquer un chevauchement des os du crâne qui, *per se*, n'est pas pathologique.

L'enquête étiologique recherchera donc :

- soit une fuite de liquide ;
- soit une insuffisance de production d'origine uronéphrologique.

Rappelons que l'**oligoamnios sévère est toujours pathologique**, soit par son origine, soit par ses conséquences fœtales et obstétricales :

- avant tout, l'hypoplasie pulmonaire qui compromet le pronostic vital ;
- le syndrome d'immobilité fœtale par compression (déformations du squelette avec pied bot et dolichocéphalie, raideurs articulaires, hypotrophie musculaire) dont le pronostic est bon ;
- l'infection ovulaire qui peut être la cause ou la conséquence de la rupture des membranes ;

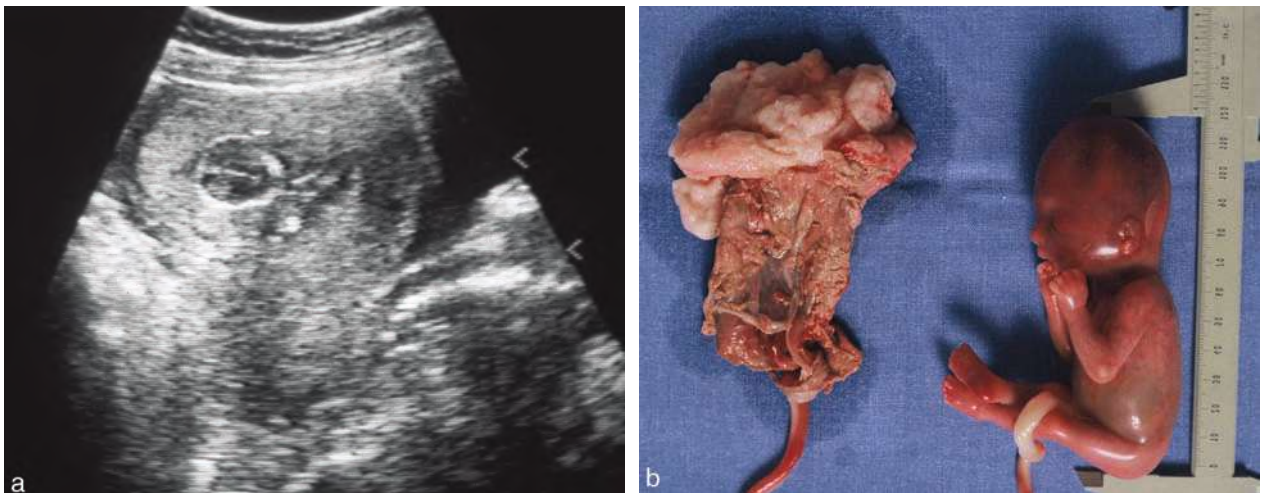


Fig. 5.7 Grossesse extramembraneuse. Avortement tardif à 17 SA. a. Anamnios précoce (2 mois et demi), seul le crâne est bien identifiable. b. Le placenta est extrachorial (les membranes s'insèrent en dedans de la surface placentaire), le sac est petit et le cordon en sort par un orifice beaucoup plus petit que le fœtus. Noter l'absence de spiralisation du cordon par immobilisme fœtal précoce.

- la prématurité soit spontanée, soit provoquée ;
- les dystocies diverses lors de l'accouchement (dynamique ou mécanique), et la souffrance fœtale par compression du cordon.

Oligoamnios par fuite de liquide amniotique

La fuite de liquide amniotique, par **rupture prématurée des membranes** (RPM), est souvent évidente à l'interrogatoire et à l'examen au spéculum montrant l'écoulement en provenance du col ou une quantité anormale de liquide dans le vagin. En cas de doute, divers tests vaginaux sont proposés, plus ou moins spécifiques du liquide amniotique : mesure du pH, test de cristallisation, recherche de cellules fœtales, dosage de la diamine-oxydase, de l' α -fœtoprotéine, de l'IGFBP1.

La **grossesse extramembraneuse** (fig. 5.7) est un cas particulier et rare. Lorsque la rupture des membranes se produit très tôt, au 1^{er} trimestre et avant l'accolement des caduques, *et si* l'avortement ne se produit pas rapidement (comme c'est le plus souvent le cas), on peut assister au développement d'une grossesse extramembraneuse. Le liquide amniotique s'évacue, la cavité amniotique cesse de grandir, le fœtus quitte la poche amniochoriale qui se rétracte progressivement sur le placenta formant une corolle avec un petit orifice d'où sort le cordon. Le fœtus se développe alors en dehors de l'amnios, dans la cavité utérine tapissée par la caduque pariétale.

Il est rare que la grossesse se prolonge jusqu'à terme et le pronostic fœtal est très mauvais : complications de l'oligoamnios sévère et prolongé (hypoplasie pulmonaire et déformations), infection et prématurité, présentation du siège habituelle. Ce très rare accident passe sans doute inaperçu dans bien des cas faute d'examen attentif du placenta et des membranes, en particulier dans les avortements tardifs. Cliniquement, il existe un écoulement chronique de liquide clair ou rosé (hydrohématorrhée). En échographie, le diagnostic est pratiquement impossible :

- l'anamnios n'est pas spécifique mais il est total car l'œuf est ouvert en permanence (fig. 5.7a) ;
- le fœtus est immobile (également non spécifique) ;
- le placenta est hyperéchogène, épais et « tassé » par la rétraction utérine.

Le diagnostic de grossesse extramembraneuse est surtout rétrospectif à l'examen du placenta ou du produit d'expulsion (fig. 5.7b) : le placenta est largement extrachorial avec un sac inséré près de l'émergence du cordon, le sac membraneux est petit et le cordon en sort par un orifice beaucoup plus petit que le fœtus.

En dehors de ce cas très particulier, **le pronostic de la rupture prématurée des membranes** est toujours difficile à établir avec précision. C'est avant tout le risque d'hypoplasie pulmonaire que l'on cherche à évaluer :

- la date de la rupture constitue le premier facteur pronostique, unanimement admis par tous les auteurs :
 - avant 17 SA (fig. 5.5c), les chances de survie sans séquelles sont très faibles et l'interruption de grossesse est une option raisonnable,
 - entre 17 et 26 SA, le risque d'hypoplasie va décroissant avec un taux de 50 % vers 20 SA, l'expectative sans traitement est le plus souvent proposée,

- après 26 SA, l'hypoplasie est plus rare et une attitude plus active est recommandée (prévention de la prématurité, de la maladie des membranes hyalines et de l'infection) d'autant que l'on entre dans la période de viabilité médicale ;
- la sévérité de l'oligoamnios : la récupération intermittente ou permanente d'un volume de liquide normal améliore nettement le pronostic ;
- la durée de la rupture (c'est-à-dire la durée d'exposition du fœtus à l'oligoamnios) n'apparaît pas, isolément, comme un facteur déterminant car elle est largement dépendante de la date de la rupture ;
- l'étude échographique des poumons fœtaux est pour le moment assez décevante :
 - les mouvements respiratoires ne sont pas corrélés avec la présence ou l'absence d'hypoplasie,
 - l'échogénicité pulmonaire (en comparaison avec le foie) n'apporte pas d'information fiable,
 - le volume pulmonaire peut être évalué par le calcul de la surface pulmonaire sur une coupe transversale du thorax (ou en reconstruction 3D) mais la mesure est d'autant plus difficile que l'oligoamnios est sévère et que la grossesse est avancée,
 - le Doppler des artères pulmonaires a été proposé dans cette indication car l'hypoplasie entraîne une élévation des résistances.
- l'IRM serait plus performante pour le calcul du volume pulmonaire mais également plus gênée par les mouvements fœtaux (et par les restrictions pour l'usage du galodinium).

Oligoamnios par insuffisance de production

L'insuffisance de production témoigne soit d'une pathologie uronéphrologique, soit d'une insuffisance rénale fonctionnelle. Toutes les formes précoces et sévères peuvent entraîner une hypoplasie pulmonaire mais ce problème est secondaire par rapport à la pathologie responsable de l'oligoamnios :

- les **uronéphropathies** : il s'agit soit d'atteintes rénales bilatérales sévères (agénésies rénales, dysplasies multikystiques ou polykystoses rénales), soit d'uropathies obstructives bilatérales ou basses (valves de l'urètre postérieur, mégavessie, obstructions pyélo-urétérales bilatérales). On peut considérer que toutes les uronéphropathies qui s'accompagnent d'un oligoamnios ont un pronostic catastrophique (voir chap. 14) ;
- l'**insuffisance** rénale fonctionnelle accompagne la plupart des retards de croissance intra-utérins (RCIU). L'oligoamnios est un indice de gravité très important. Il est secondaire à une redistribution vasculaire qui privilégie les organes nobles (cerveau et cœur) au détriment des autres, en particuliers les reins d'où un effondrement de la fonction rénale fœtale et une chute de la diurèse. Le problème devient celui de l'étiologie du RCIU (voir chap. 7) : ou bien il existe une insuffisance vasculaire utéroplacentaire, ou bien il faut rechercher une fœtopathie (malformation, anomalie chromosomique, infection). Une atteinte rénale directe, et souvent réversible, peut se rencontrer dans certaines infections virales (CMV, parvovirus B19 : voir chapitre 17) ou de traitements maternels (anti-inflammatoires non stéroïdiens, anti-hypertenseurs type IEC) ;

- les **anomalies chromosomiques** sont rarement en cause et, *a priori*, l'oligoamnios isolé n'est pas une indication de caryotype foetal. En cas de RCIU, le risque d'anomalie chromosomique serait même plus faible en présence d'un oligoamnios.

L'oligoamnios est souvent gênant pour l'exploration foetale et, en cas de doute étiologique, une amnio-infusion de sérum physiologique peut être proposée (par voie abdominale, échoguidée) associée parfois à un prélèvement de sang foetal.

Le **dépassement de terme** est également une source d'insuffisance rénale fonctionnelle et donc de baisse de production de liquide amniotique (fig. 5.5a) : mieux que la durée du dépassement, l'oligoamnios permet de définir les prolongations pathologiques (avec insuffisance ou sénescence placentaire) qui nécessitent une prise en charge active. Ici également, l'amnio-infusion, avant ou pendant le travail, a été proposée en vue d'améliorer le pronostic de l'accouchement : peu d'études ont validé cette méthode qui est abandonnée par beaucoup d'équipes.

Membranes ovulaires

Rapidement, dès les premières semaines, le sac trophoblastique tapisse la paroi interne de l'utérus, sans espace mort visible. La membrane amniotique rejoint le sac trophoblastique après 2 mois et demi. Les caduques ovulaires et pariétales sont définitivement accolées après 4 mois (voir chap. 4). Les membranes ovulaires ne sont donc pas normalement visibles au-delà du 1^{er} trimestre.

Visualisation des membranes

Certaines circonstances permettent de les visualiser (fig. 5.8) : cloison des géminaires, soulèvement par un hématome décidual, replis de membranes ou clivage amniochorial tardif.

La grossesse gémellaire

Elle montre une cloison membraneuse entre les deux fœtus (voir chap. 18). Il s'agit soit d'un accolement des deux amnios dans les grossesses monochoriales, soit d'un accolement amniochorial dans les dichoriales (plus épais, avec adossement de deux amnios et deux chorions).

L'hématome décidual

Il soulève les membranes et peut revêtir deux formes :

- soit un hématome décidual étendu du 1^{er} trimestre (voir chap. 4) qui ne s'est pas totalement résorbé au 2^e trimestre et qui siège à distance du placenta (asymptomatique) ou beaucoup plus rarement un hématome d'apparition tardive (fig. 5.8a) ;
- soit un hématome rétroplacentaire marginal qui diffuse sous les membranes en bordure du placenta (voir plus bas).

Les replis de membranes (fig. 5.8b, c et d)

Ils s'observent parfois au 2^e trimestre, beaucoup plus rarement en fin de grossesse (soit parce qu'ils s'effacent, soit parce qu'ils sont plus difficilement visibles). Deux types de replis :

- le repli amniochorial, épais de 3 à 4 mm, présente une image en sandwich avec une bande claire entre deux faces échogènes, un bord libre arrondi et une base évasée en « lambda » (fig. 5.8b, c et d) ;
- le repli purement amniotique, plus rare, forme une cloison très fine, linéaire (fig. 5.8e).

Ces replis pourraient correspondre à un excès de surface transitoire des membranes, disparaissant donc assez souvent au 3^e trimestre avec l'expansion ovulaire. Certains replis épais sont probablement en rapport avec des synéchies utérines sur lesquelles les membranes (et parfois le bord du placenta) se tendent comme un drap sur une corde à linge. En bordure du placenta, ces replis peuvent également correspondre à un placenta marginé (voir plus loin fig. 5.17).

Par prudence, on s'assurera de l'absence d'adhérence ou de bride avec le fœtus et on n'en trouvera jamais en pratique. Ces replis peuvent entraîner une gêne pour la version spontanée du fœtus ou l'échec d'une version par manœuvre externe. Le diagnostic différentiel se discute avec une cloison utérine qui est plus épaisse, s'implante sur le fond utérin et contient du myomètre en continuité avec la paroi utérine (mais certaines synéchies sont très épaisses et fibreuses, et certaines cloisons utérines sont très fines...).

Le clivage amniochorial tardif (fig. 5.2b et 5.9b)

Jusqu'à 3 mois, la membrane amniotique peut être encore visible par retard d'accolement à la paroi trophoblastique (fig. 5.9a). Aux 2^e et 3^e trimestres, un dédoublement secondaire peut se produire à l'occasion d'une petite brèche ou d'une porosité de l'amnios. Il se forme alors une poche de liquide plus ou moins étendue entre amnios et chorion (poche amniochoriale) : c'est un phénomène peu fréquent car l'accolement des membranes est habituellement très solide, il passe souvent inaperçu et il n'a pas été décrit de conséquence sur le déroulement de la grossesse. L'examen attentif des membranes au pôle inférieur de l'œuf aux 2^e et 3^e trimestres (lors de l'échographie vaginale pour mesure du col) montre parfois ce dédoublement des membranes : le liquide qui a « filtré » à travers l'amnios est parfaitement anéchogène.

Pendant, le chorion peut se fissurer secondairement et la rupture de la poche amniochoriale provoque une évacuation brutale de liquide. La poche n'est évidemment plus visible à l'échographie de contrôle. L'écoulement se tarit rapidement car le ré-accolement des membranes vient « colmater » la fissure. Il s'agit d'une fausse rupture des membranes car l'amnios est intact et *a priori* il ne s'agit pas d'une cicatrization des membranes (processus très improbable).

En dehors de la rupture prématurée classique ou des infections (chorioamniotites non visibles), il y a deux pathologies difficilement classables mais spécifique des membranes ovulaires : la grossesse extra-amniotique et la maladie des brides amniotiques.

Grossesse extra-amniotique

La grossesse extra-amniotique est une forme de grossesse extramembraneuse. Elle résulte de la rupture isolée de l'amnios, plus ou moins précocement au 1^{er} trimestre alors que le chorion reste intact. La cavité amniotique se vide

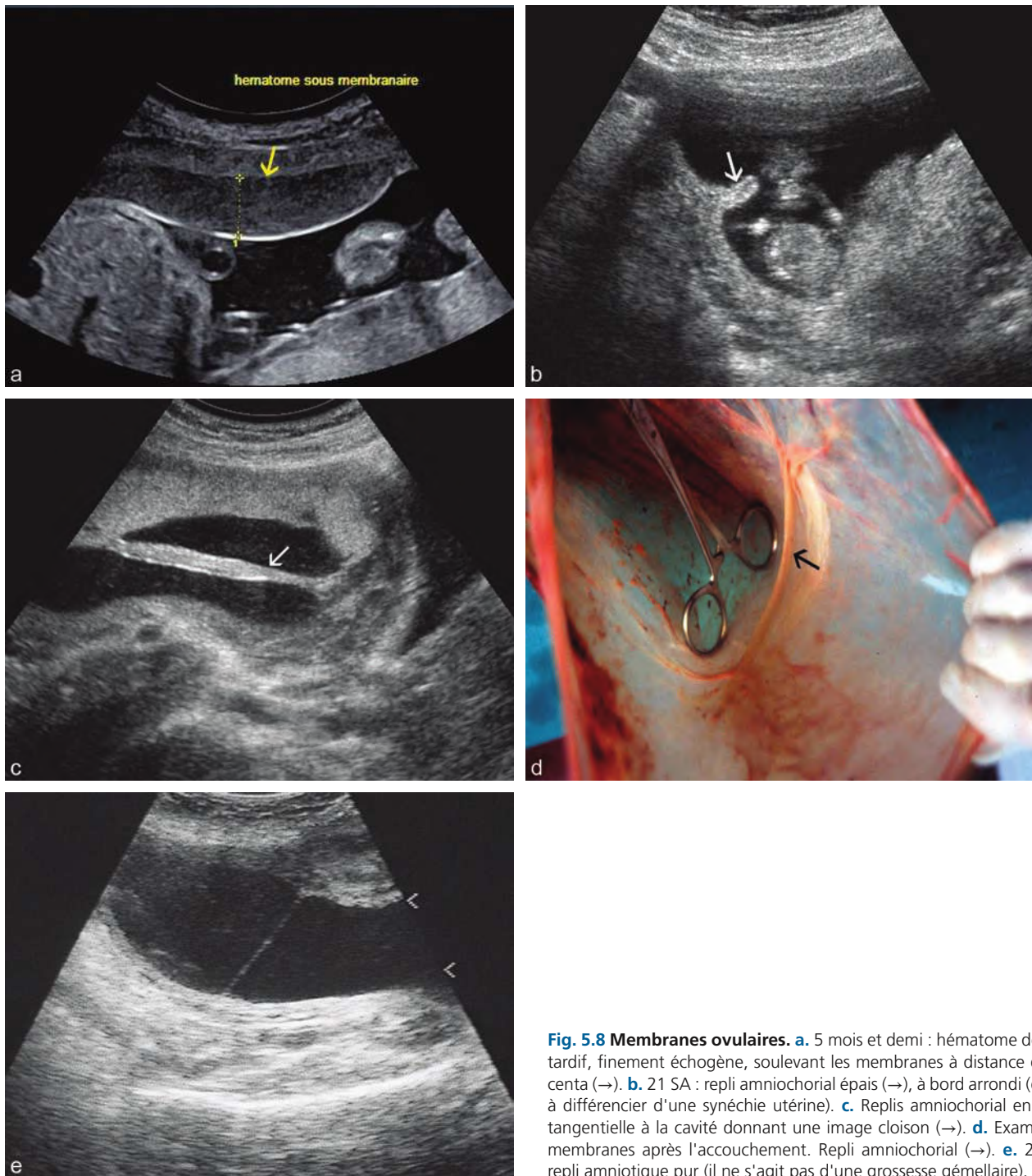


Fig. 5.8 Membranes ovulaires. **a.** 5 mois et demi : hématome décidua tardif, finement échogène, soulevant les membranes à distance du placenta (→). **b.** 21 SA : repli amniochorial épais (→), à bord arrondi (difficile à différencier d'une synéchie utérine). **c.** Replis amniochorial en coupe tangentielle à la cavité donnant une image cloison (→). **d.** Examen des membranes après l'accouchement. Repli amniochorial (→). **e.** 21 SA : repli amiotique pur (il ne s'agit pas d'une grossesse gémellaire).

rapidement ou progressivement selon les cas, et le liquide va remplir une poche amniochoriale. L'embryon peut quitter l'amnios et, si la grossesse se poursuit, le développement se poursuivra dans une poche purement choriale, l'amnios se rétractant autour de l'insertion du cordon sur le placenta.

La grossesse extra-amniotique est rare, rarement observable et rarement observée faute d'un examen attentif ou

orienté des produits d'avortement. Elle est surtout discrète car il n'y a pas de fuite extériorisée de liquide ou d'effondrement de la cavité ovulaire en échographie. Il y a donc probablement une sous-estimation de sa fréquence. Les quelques publications sur ce sujet indiquent toutes que, le plus souvent, la grossesse s'interrompt rapidement mais sans précision sur la fréquence, le terme ou le mécanisme de cet accident.

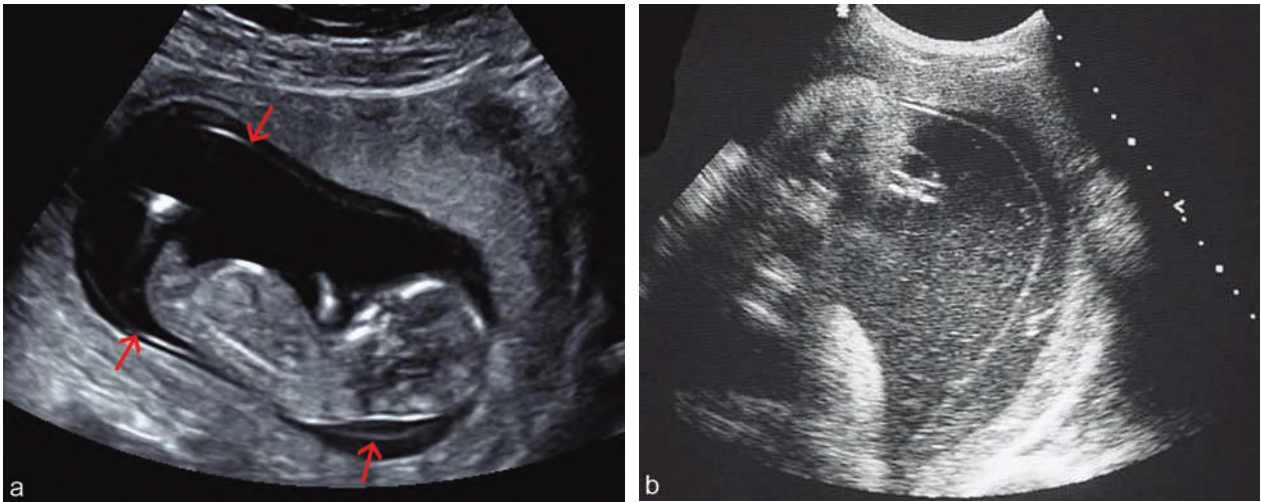


Fig. 5.9 Membranes ovulaires : amnios. **a.** 13 SA. Grossesse normale avec simple retard d'accolement de l'amnios (→) qui reste parallèle au chorion (différence avec une grossesse extra-amniotique où l'amnios flotte dans l'œuf). **b.** 8 mois et demi : clivage amniochorial tardif. L'amnios est partiellement décollé mais reste proche de la paroi (différence avec une grossesse extra-amniotique).

L'embryon se développe en dehors de l'environnement protecteur de l'amnios et de la surface de glissement de la membrane amniotique. La grossesse extra-amniotique est une bonne candidate pour expliquer certaines maladies des brides amniotiques (voir ci-dessous) : l'embryon quitte l'amnios, l'œuf se rétracte plus ou moins, l'embryon est collé contre le chorion et des adhérences se forment avec les téguments fœtaux.

Le diagnostic échographique est difficile mais peut être évoqué :

- en milieu ou en fin de grossesse, le sac amniotique peut rester visible donnant un aspect de chiffon flottant dans le liquide (fig. 5.10c). Ce sac peut entraîner des complications mécaniques par enroulement autour des membres ou du cordon (fig. 5.10d) ;
- en début de grossesse, on peut y penser devant certaines images « incohérentes », en cas de grossesse interrompue ou menacée, avec des aspects de vésicule ombilicale intra-amniotique ou d'embryon extra-amniotique (fig. 5.11).

Maladie ou syndrome des brides amniotiques

Voir fig. 5.10 et le chapitre 15, pour la pathologie des membres, et le chapitre 8, pour l'encéphalocèle.

La maladie des brides amniotiques (ou maladie amniotique, *amniotic band syndrome*) constitue une entité anatomoclinique mystérieuse, difficilement classable et qui n'a probablement pas toujours de rapport avec une pathologie de la

membrane amniotique. On utilise aussi l'acronyme *ADAM complex* pour *Amniotic Deformities Adhesion Mutilation*. Elle associe de façon diverse des malformations fœtales assez caractéristiques car **asymétriques et non systématisées** :

- amputations nettes de membres ou de doigts (fig. 5.10e) ;
- syndactylies ;
- sillons cicatriciels sur les membres (fig. 5.10b) ;
- encéphalocèle, anencéphalie, larges accolements céphaliques ou abdominaux à la paroi ovulaire entraînant d'énormes schisis (*schisis association*).

La maladie tire son nom de la présence – inconstante – de fins filaments tendus entre les lésions et l'amnios ou entre les lésions elles-mêmes. Pour la pathogénie, c'est le grand mystère :

1. **mécanismes endogènes** : grossesse extra-amniotique expliquant des adhérences très précoces entre l'embryon et le chorion, ou théorie vasculaire avec nécroses ischémiques superficielles ;
2. **mécanismes exogènes** par agent tératogène (infectieux ou autre) qui provoque la ou les lésions tégumentaires superficielles (inflammation, ulcérations, nécrose?) à l'origine des adhérences à la paroi amniotique. L'agent tératogène n'est pas connu et n'est probablement pas unique.

En échographie, les malformations fœtales sont au premier plan et c'est leur nature qui fait penser à ce syndrome car la visualisation de brides est assez rare. La fixation d'une partie du fœtus à la paroi (tronc ou extrémité céphalique) est très évocatrice.



Fig. 5.10 Membranes ovulaires et brides amniotiques. **a.** 14 SA : bride amniotique. Image membraneuse (1 et 2) au milieu de la cavité amniotique et s'insinuant entre les membres (diagnostic rétrospectif). **b.** Même dossier qu'en a : striction d'un membre inférieur (B) par une bride épaisse. On note également une ulcération (A) de toute la plante du pied (adhérence, inflammation ou nécrose superficielle?). **c.** Membrane flottante (→) dans la cavité amniotique à 32 SA. **d.** Même dossier qu'en c : placenta et cordon après mort foetale *in utero* à 8 mois. Amnios rétracté à la base du cordon avec une partie enroulée et étranglant le cordon (c'est la même membrane aux deux endroits et, en histologie, c'est bien de l'amnios) : aspect en faveur d'une grossesse extra-amniotique. **e.** Maladie des brides amniotiques : aspect typique d'amputation des doigts.

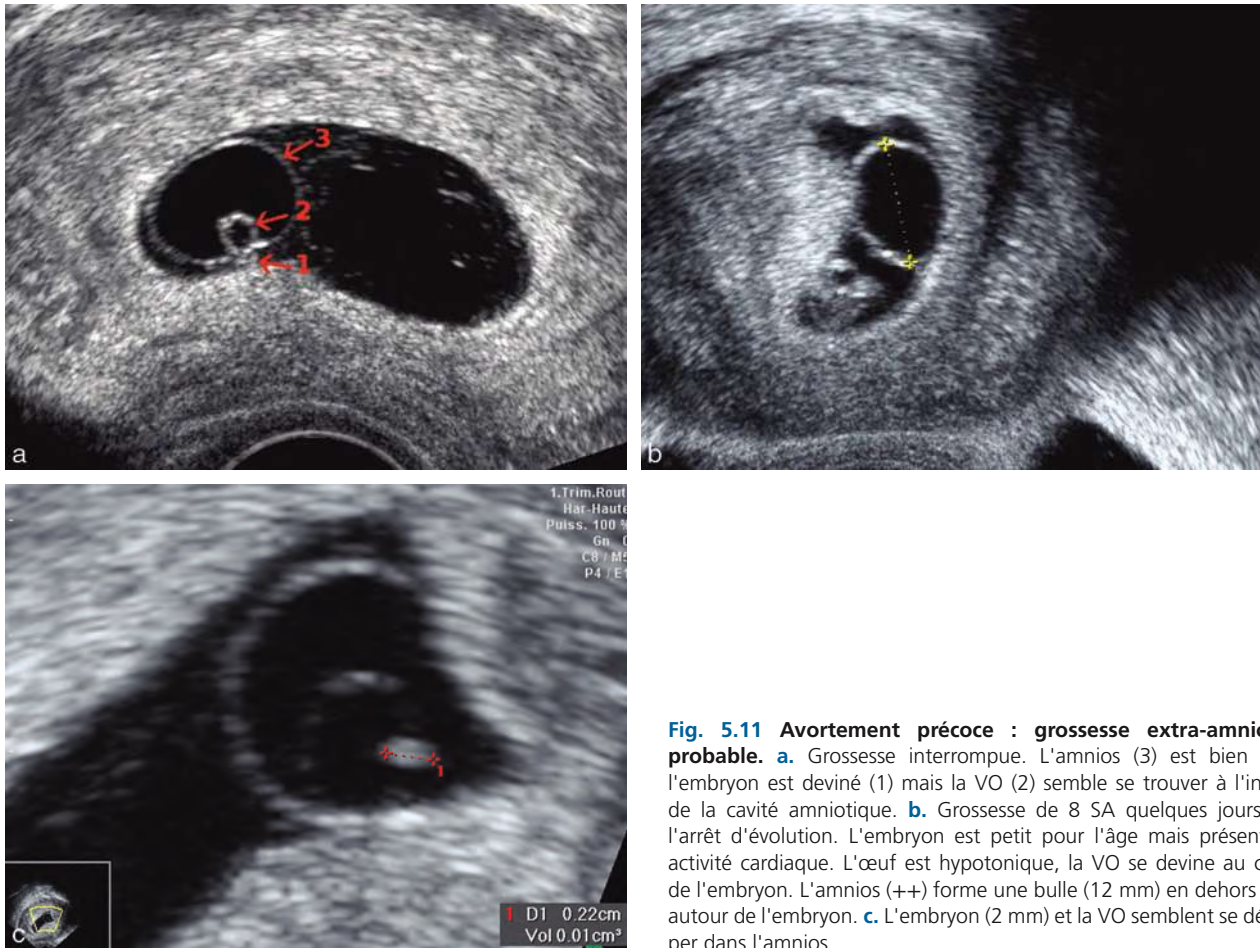


Fig. 5.11 Avortement précoce : grossesse extra-amniotique probable. **a.** Grossesse interrompue. L'amnios (3) est bien visible, l'embryon est deviné (1) mais la VO (2) semble se trouver à l'intérieur de la cavité amniotique. **b.** Grossesse de 8 SA quelques jours avant l'arrêt d'évolution. L'embryon est petit pour l'âge mais présente une activité cardiaque. L'œuf est hypotonique, la VO se devine au contact de l'embryon. L'amnios (++) forme une bulle (12 mm) en dehors et non autour de l'embryon. **c.** L'embryon (2 mm) et la VO semblent se développer dans l'amnios.

Placenta

Le placenta est un organe aussi mystérieux que fascinant, alors qu'il n'est souvent l'objet que d'un rapide coup d'œil avant de passer à l'incinérateur, au titre de résidu biologique donc forcément « sale » : ceci constitue un gâchis scandaleux de sang fœtal et de cellules souches, ou de diverses protéines utiles, tous produits qu'un minimum d'organisation permettrait de récupérer à peu de frais (en particulier par la généralisation du don de sang de cordon).

Le placenta est fascinant par la complexité et la multiplicité de ses fonctions, pas son caractère provisoire et évolutif, par son apparente fragilité qui cache une extraordinaire résistance aux phénomènes d'usure et de vieillissement : c'est quand même le seul organe où les infarctus et les thromboses sont des phénomènes quasiment normaux... Mais, pour l'échographiste, en dehors de la localisation, il est surtout décevant et désespérant faute de pouvoir établir des corrélations solides entre l'image et la fonction, ou le pronostic.

Morphologie et structure placentaire

Morphologie normale et variantes

Initialement, vers 9–10 semaines, le futur placenta est un simple épaissement de la paroi ovulaire. En deuxième partie de grossesse (fig. 5.12a), il forme un disque épais qui se moule sur la concavité utérine, de forme semi-lunaire à la coupe, d'échogénicité toujours plus forte que le myomètre. On

se reportera à la synthèse schématique tirée du *Précis d'obstétrique* de R. Merger pour comprendre l'architecture de cet organe extraordinaire (fig. 5.13). Le schéma de la figure 5.14 présente les corrélations anatomo-échographiques.

Le placenta présente :

1. une face fœtale, ou plaque chorale, tapissée par l'amnios et sur laquelle peuvent s'observer les vaisseaux issus du cordon. C'est la face qui baigne dans la cavité amniotique et constitue une surface d'échanges liquidiens très importants;
2. une face utérine, ou face maternelle ou plaque basale, nettement soulignée en fin de grossesse par des calcifications, beaucoup plus floue ou même indiscernable du myomètre au deuxième trimestre. Cette face utérine est séparée du muscle utérin par une couche résiduelle d'endomètre qui constitue la caduque basale. La caduque basale contient un riche réseau veineux de drainage du placenta, mais elle a surtout un rôle majeur de barrière empêchant l'extension du trophoblaste fœtal vers le myomètre maternel. Elle constitue le plan de clivage qui permettra le détachement du placenta lors de la délivrance.

La **biométrie du placenta** n'a que très peu d'intérêt pratique : à terme, le diamètre est de l'ordre de 20 cm et l'épaisseur en moyenne de 35 mm. Le placenta, avec ses membranes et le cordon, représente entre 1/5^e et 1/6^e du poids de naissance de son propriétaire (500–650 g à terme). Des courbes d'épaisseur placentaire ont été élaborées il y a de nombreuses années mais sans grande postérité et on retient, pour la deuxième partie de grossesse, une valeur de

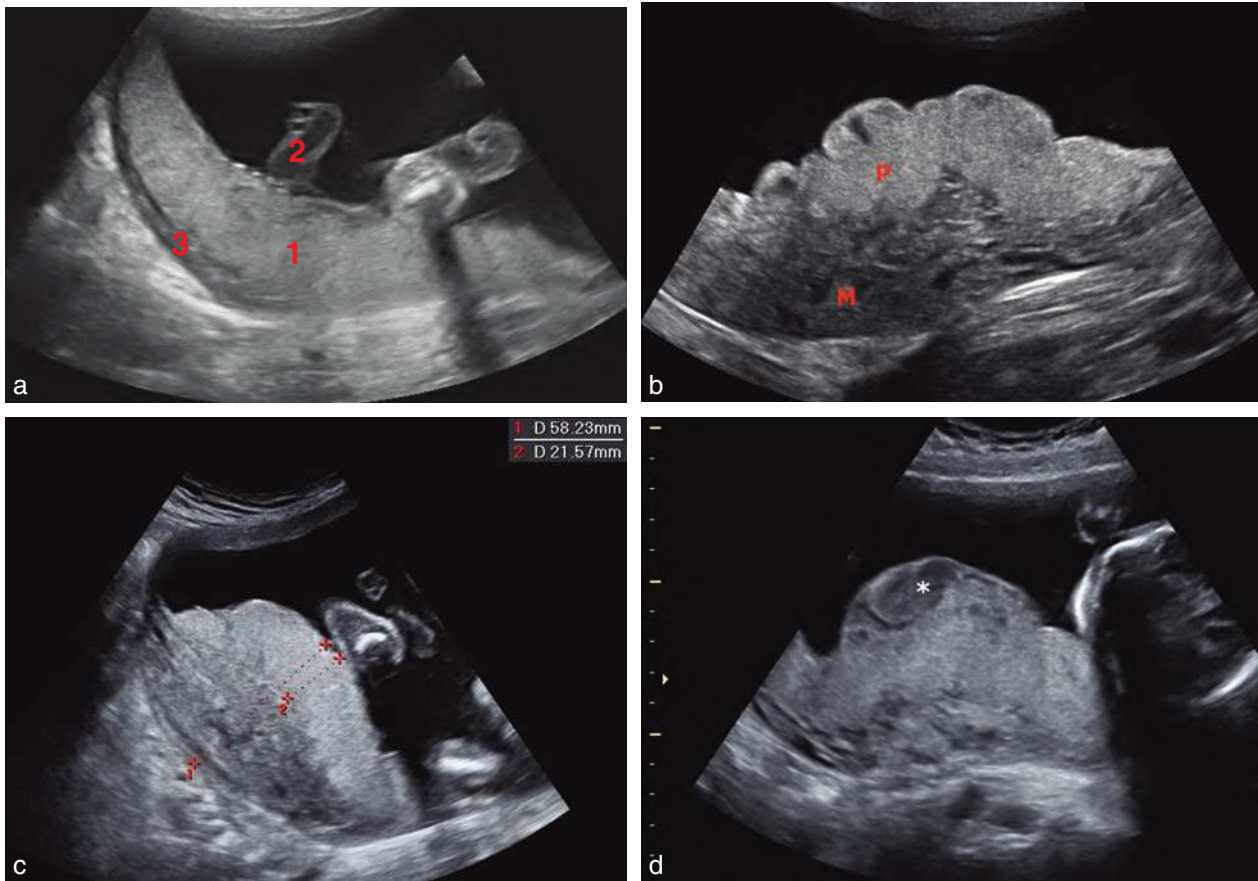


Fig. 5.12 Placenta au 2^e trimestre. **a.** Aspect normal à 23 SA : placenta postérofondique, structure (1) homogène grade 0, insertion (2) centrale du cordon, lit placentaire (3) montrant bien sur cette image la bande claire de caduque superficielle soulignant la plaque basale et la couche spongieuse échogène reposant sur le myomètre dont la visibilité et l'épaisseur sont très variables selon l'endroit et le plan de coupe. **b.** Aspect épais « en brioche » du placenta (P) accentué par un myomètre postérieur (M) très épais, d'environ 4 cm, avec un important réseau vasculaire. **c.** Pseudo-épaississement (1) : le placenta (2) mesure 20 mm mais repose sur un myomètre très épais (3–4 cm) en rapport avec l'endroit (le fond est souvent plus épais) et une contraction localisée. L'ensemble placenta + myomètre (1) atteint 6 cm d'épaisseur. **d.** Aspect « en boule » au 2^e trimestre. Épaississement lié à un lac sous-chorial (*) un peu dilaté et à un myomètre basal assez épais (23 SA).

1 mm par semaine d'aménorrhée. On parlera de « gros placenta » si l'épaisseur dépasse 50 mm au 3^e trimestre.

Les **variations morphologiques** sont nombreuses et, il faut le souligner, le plus souvent physiologiques. On peut ainsi rencontrer un(e) :

- **augmentation de l'épaisseur** ou pseudo-hypertrophie (fig. 5.12b, c et d) réalisant un aspect de placenta « en boule » au 2^e trimestre, ou formation d'un bourrelet, d'un gros plis, en cas de siège latéral (à différencier d'un placenta inséré sur un myome ou un épaississement myométrial). En réalité, c'est l'épaisseur du myomètre sous le placenta qui est extrêmement variable, de 4–5 mm à 45–50 mm selon l'endroit dans l'utérus, selon la parité et l'âge de la grossesse, selon l'existence de contractions localisées;
- **épaisseur diminuée** en cas d'excès de liquide (voir plus haut fig. 5.4b) ou s'il est anormalement étalé sur une grande surface (placenta dit « membranacea »);
- **cotylédon aberrant** (fig. 5.15) ou accessoire, nettement séparé de la masse placentaire mais relié par un pédicule vasculaire qui court dans les membranes (placenta dit « succenturiata ») : risque de rétention après la délivrance, risque de rupture du pédicule en cours de travail si les vaisseaux sont dans l'aire de dilatation (hémorragie de Benckiser);
- **placenta bifolié, bilobé ou bipartita** (le cordon s'insère sur les membranes entre deux masses placentaires plus ou moins égales ou sur l'une ou l'autre masse, fig. 5.16);
- **placenta annulaire** (en anneau plus ou moins complet autour du col) et placenta fenêtré dépourvu de cotylédon en son centre par régression focale des villosités chorales;
- **placenta marginé ou circumvallé** (ou bordé, circumvallata, circummarginé, extrachorial) :
 - caractérisé par une insertion des membranes en dedans du pourtour de la plaque chorale avec à ce niveau un anneau blanchâtre (dépôt de fibrine), d'épaisseur variable (fig. 5.17a),
 - phénomène présent, à des degrés divers dans 1 à 15 % des placentas, qui intrigue les accoucheurs depuis quelques siècles et que l'on hésite à classer entre la variante normale, la pathologie ou la curiosité anatomique,
 - attribué à une plaque chorale plus petite que la plaque basale, sans qu'on saisisse bien ni le mécanisme, ni la raison (la grossesse extramembraneuse – voir plus haut et fig. 5.7 – détermine un placenta extrachorial total mais impossible à reconnaître en anténatal),
 - associé, dans la littérature, avec presque toutes les pathologies gravidiques (prématurité, RCIU, HTA, mort fœtale *in utero*, métrorragies, oligoamnios) mais

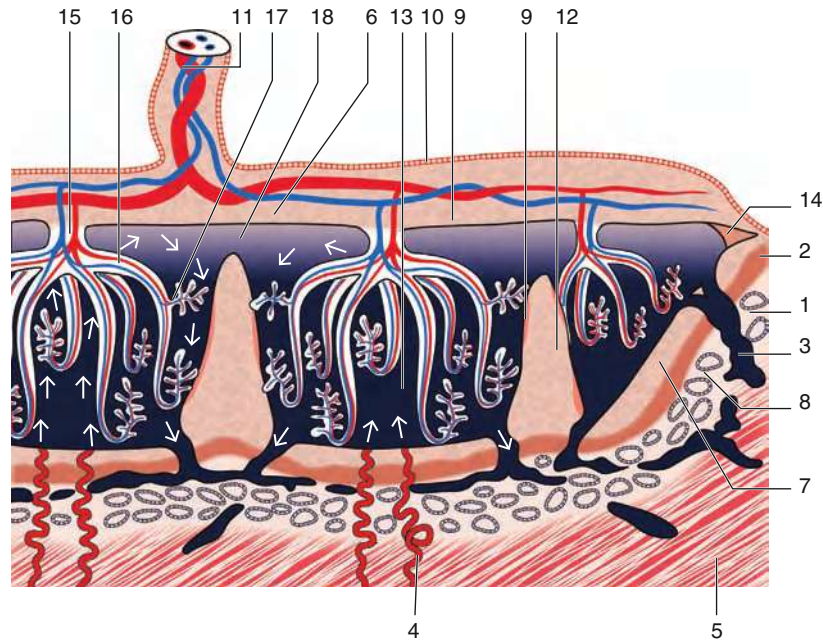


Fig. 5.13 Architecture vasculaire du placenta. 1. Caduque basale, couche spongieuse (reste après la délivrance). 2. Caduque basale, couche compacte de Winckler (s'éliminera avec le placenta). 3. Veine utérine. 4. Artérioles utéro-placentaires, plus ou moins anastomosées entre elles. 5. Muscle utérin. 6. Plaque choriale. 7. Plaque basale. 8. Couche fibrinoïde de Nitabuch (plan de clivage pour la délivrance et barrière immunitaire). 9. Dépôts fibrinoïdes. 10. Amnios. 11. Vaisseaux du cordon. 12. Septum intercotylédonnaire. 13. Chambre intervillieuse. 14. Anneau obturant de Winckler (dépôt fibrinoïde qui ferme la chambre intervillieuse). 15. Tronc villositaire de 1^{er} ordre. 16. Tronc villositaire de 2^e ordre. 17. Tronc villositaire de 3^e ordre. 18. Lac sous-chorial (qui n'est pas cloisonné par les septa). Source : Merger R, Lévy J, Melchior J. Précis d'obstétrique. Paris : Masson ; 1974.

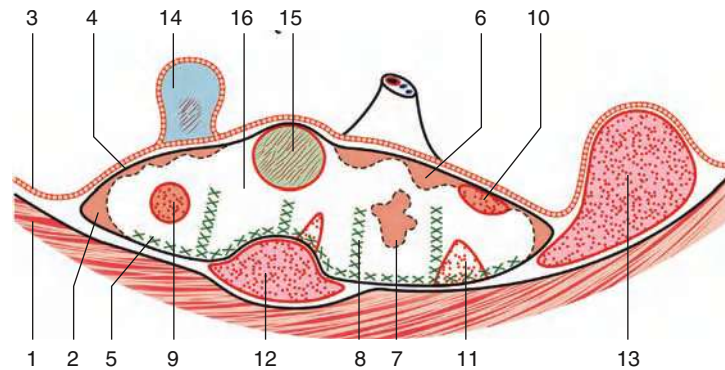


Fig. 5.14 Structure échographique du placenta. 1. Myomètre. 2. Sinus marginal : partie périphérique de la chambre intervillieuse où les villosités ont régressé formant un espace triangulaire à la coupe, anéchogène, contenant des flux lents en haute fréquence, en continuité avec le lac sous-chorial. 3. Amnios. 4. Plaque choriale : forme le toit de la chambre intervillieuse. 5. Plaque basale : souvent siège de calcifications (xx). 6. Lac sous-chorial : lacune anéchogène sous la plaque choriale (espace sans villosités) contenant des flux lents. 7. Lacune ou caverne placentaire : zone de raréfaction ou de régression villositaire, siégeant au centre de certains cotylédons, formant une lacune anéchogène à contours irréguliers un peu flous contenant des flux tourbillonnaires assez lents. 8. Septum intercotylédonnaire : visible par la présence de calcifications (xx). 9. Thrombose de la chambre intervillieuse : caillot nodulaire unique ou multiple attribué à une rupture villositaire, formé d'un mélange d'hématies fœtales et maternelles. Image d'abord hétérogène évoluant vers une lacune anéchogène arrondie avec renforcement périphérique. 10. Thrombose sous-choriale : c'est une thrombose du lac sous-chorial qui passe habituellement inaperçue en échographie. Elle peut (rarement) prendre un caractère extensif et devient la thrombose sous-choriale massive si le caillot mesure plus de 1 cm d'épaisseur et occupe plus de la moitié de la surface placentaire. 11. Infarctus placentaire : par obstruction d'une artère utéroplacentaire, d'abord isoéchogènes puis hypoéchogènes quand ils sont anciens, formant une lacune préférentiellement basale, parfois entourée de calcifications (en pratique, il est le plus souvent impossible de les repérer en échographie). 12. Hématome rétroplacentaire ou décidual basal : se forme entre la plaque basale et la paroi utérine, dans la zone de clivage de la caduque. Il stoppe l'alimentation de la chambre intervillieuse et on retrouve toujours un infarctus placentaire dans la zone décollée. 13. Hématome décidual marginal : se forme sous le bord du placenta et diffuse sous les membranes adjacentes. 14. Kyste de la plaque choriale :
 – soit pseudo-kyste ou hématome kystique par rupture d'un petit vaisseau fœtal sur la plaque choriale entraînant un décollement hématique de l'amnios ;
 – soit kyste mucoïde du cordon à proximité de l'implantation ;
 – soit kyste cytotrophoblastiques.
 15. Chorio-angiome : tumeur bénigne solide formée de cellules endothéliales, toujours de siège sous-chorial, faisant légèrement saillie sur la plaque choriale. 16. Tissu placentaire homogène : formé de villosités tassées dans la chambre intervillieuse virtuelle.

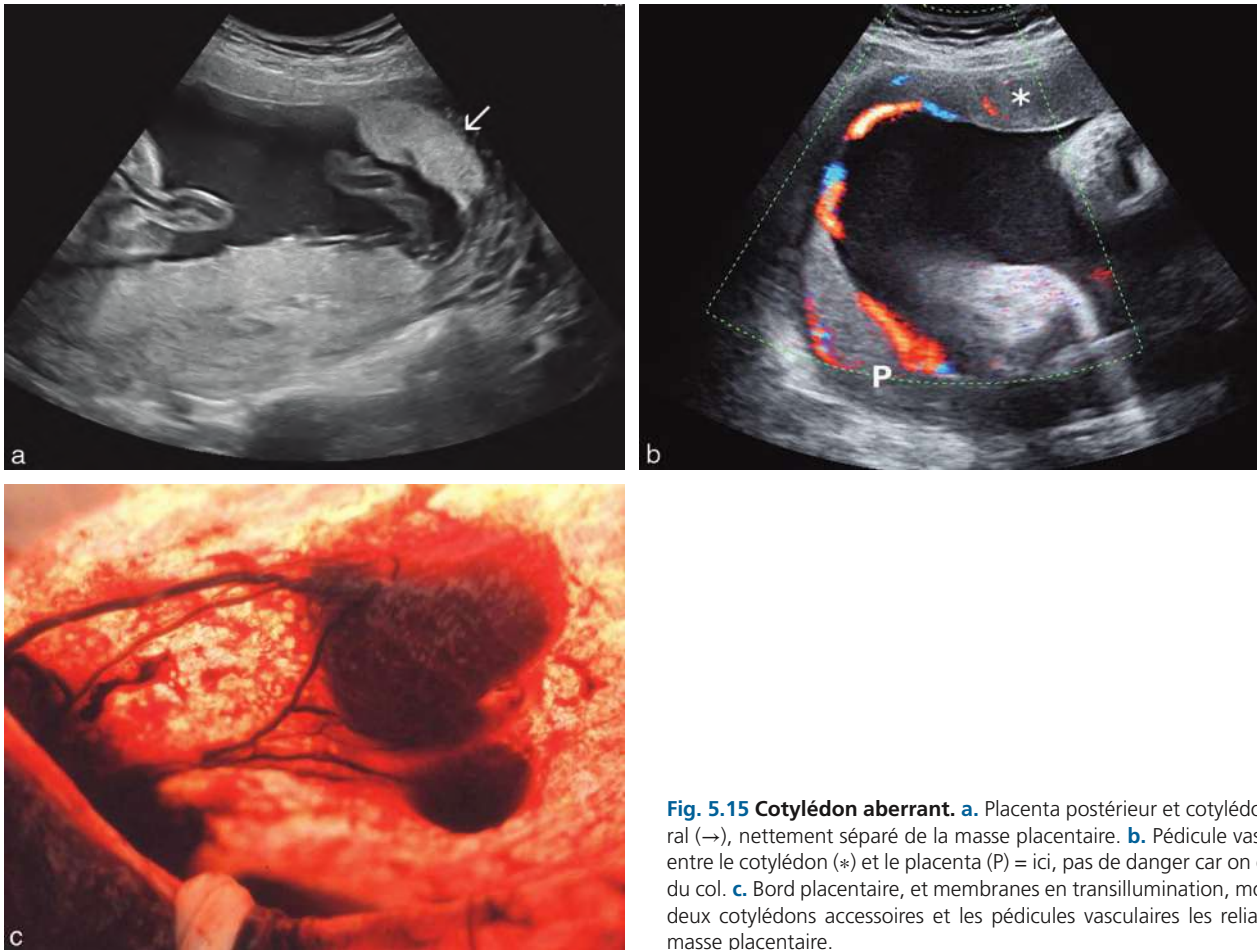


Fig. 5.15 Cotylédon aberrant. **a.** Placenta postérieur et cotylédon latéral (→), nettement séparé de la masse placentaire. **b.** Pédicule vasculaire entre le cotylédon (*) et le placenta (P) = ici, pas de danger car on est loin du col. **c.** Bord placentaire, et membranes en transillumination, montrant deux cotylédons accessoires et les pédicules vasculaires les reliant à la masse placentaire.

sans fondement statistique sérieux et surtout un biais de sélection évident (le placenta marginé n'est pas signalé dans les grossesses normales car l'étude du placenta n'est réalisée qu'en cas de pathologie!),

- diagnostic parfois évoqué lors de l'échographie du 2^e trimestre (fig. 5.17b) sur la présence d'un soulèvement du bord placentaire avec un repli échogène plus ou moins épais mais qui ne s'observe plus en fin de grossesse.

Structure placentaire et évolution normale

Interpréter la structure échographique du placenta

Interpréter la structure échographique du placenta nécessite un *triple rappel* :

1. le placenta est un organe provisoire à vie courte qui présente normalement des phénomènes de sénescence en fin de grossesse;
2. le placenta présente une surface d'échange maternofoetal qui est considérable, qui augmente considérablement (elle passerait de 5 à 12 m² au cours du 3^e trimestre) et qui est largement surdimensionnée pour des raisons de sécurité. Il faut donc des lésions importantes et diffuses pour en modifier le fonctionnement : on admet habituellement que 25 à 30 % du volume placentaire peuvent être

amputés sans altérer le déroulement immédiat de la grossesse. Cependant, passé un certain seuil de réduction de la surface d'échange, on risque de basculer brutalement dans l'insuffisance placentaire;

3. les corrélations anatomo-échographiques (voir fig. 5.14) sont difficiles à établir et un même aspect échographique peut correspondre à des « lésions » histologiques différentes. Les anomalies fonctionnelles les plus graves ont rarement une traduction échographique, elles sont souvent diffuses – et à une échelle microscopique – et elles sont surtout liées à une pathologie en amont, au niveau des vaisseaux utéroplacentaires.

Remarque

Pour établir des corrélations anatomo-échographiques, il faut :

- repérer une image ou une lésion en échographie prénatale;
- récupérer le placenta après l'accouchement et refaire une échographie pour essayer de retrouver la même image;
- découper la zone d'intérêt ou la marquer avant de demander un examen anatomopathologique ciblé.

Chacune de ces étapes est incertaine, ces études sont assez rares et peu probantes car elles renseignent sur une lésion focale et non sur la fonction. Les études intéressantes seraient fonctionnelles et immuno-histochimiques mais on reste limité par l'impossibilité de l'expérimentation *in vivo* et l'absence de bon modèle animal.

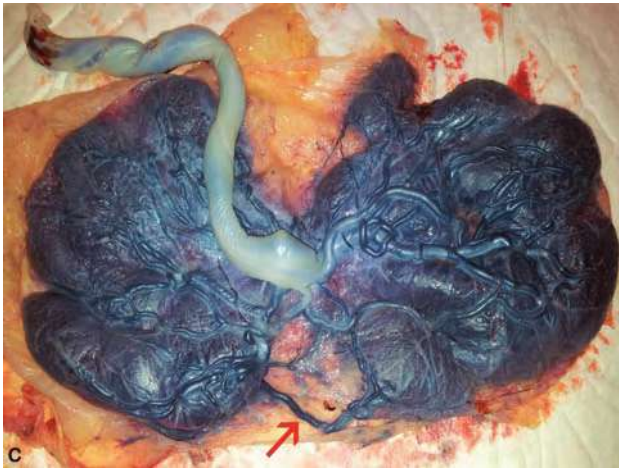
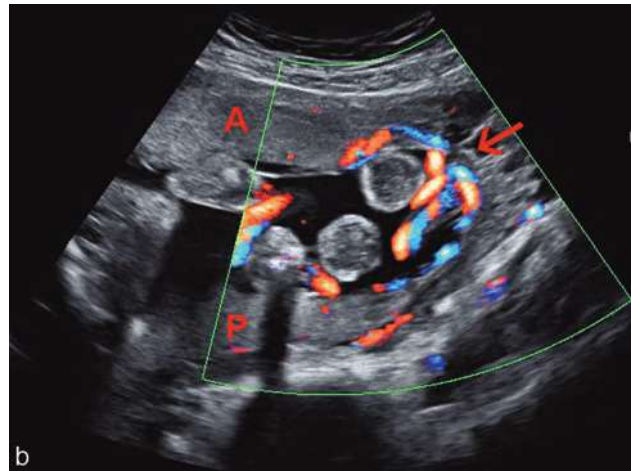


Fig. 5.16 Placenta bipartita. **a.** Placenta antérieur (A) et image placentaire postérieure (P) qui semble de volume identique. Le cordon (→) semble émerger entre les deux masses. **b.** Même placenta qu'en a : implantation entre les deux parties. **c.** Même placenta qu'en a : on note des vaisseaux vélamenteux (→) = danger.

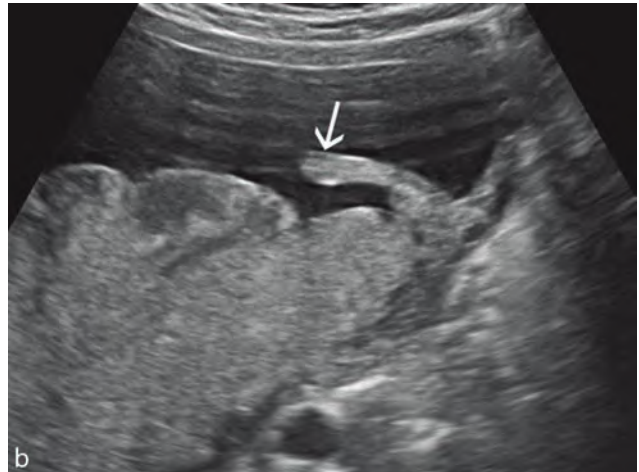
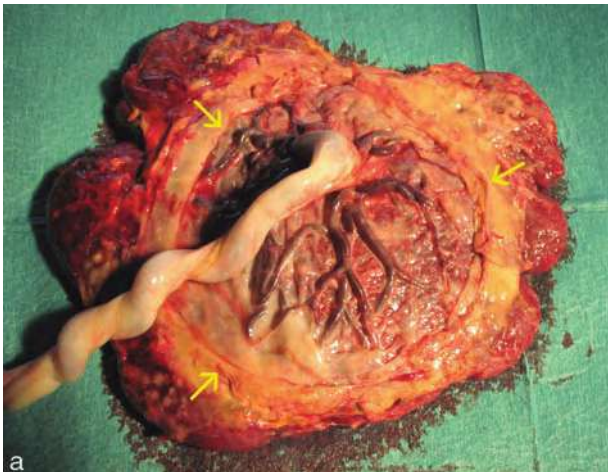


Fig. 5.17 Placenta marginé. **a.** Placenta marginé ou circumvallé. Les membranes s'insèrent en dedans du bord avec un anneau de dépôt de fibrine. **b.** Placenta marginé ou circumvallé (25 SA). Repli épais en bordure du placenta (→).

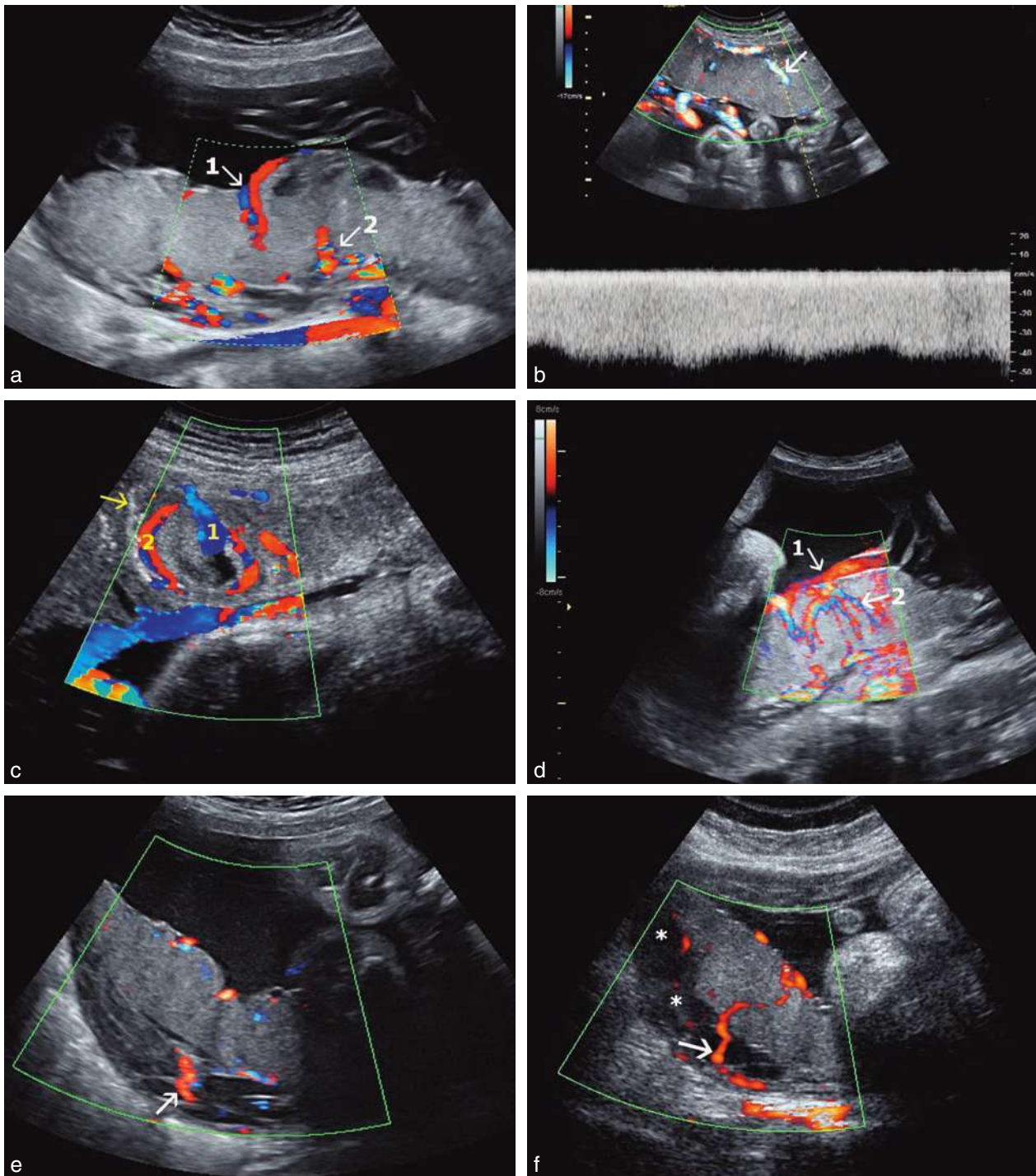


Fig. 5.18 Architecture vasculaire du placenta. **a.** À 24 SA. Tronc villositaire de 1^{er} ordre (1) s'enfonçant sous la plaque chorale et flux d'une artériole utérine (2) montant à partir de la plaque basale. **b.** À 33 SA. Flux artériel utéroplacentaire (→) au centre du cotylédon : flux continu avec une légère accélération systolique + vitesse assez élevé (40 cm/sec) = débit très important. **c.** Sur le même plan de coupe d'un cotylédon, on retrouve le flux central entrant (1) à 15–20 cm/sec, et le flux périphérique (2), plus lent, qui retourne vers la base de la chambre intervillositaire. Raréfaction villositaire au centre du cotylédon. Septum calcifié (→). **d.** À 33 SA. Le tronc villositaire de premier ordre (1) se divise pour donner plusieurs troncs de 2^e ordre (2) formant cette image de candélabre inversé. On est frappé par la corrélation presque parfaite avec le schéma des villosités de la figure 5.13. **e.** À 37 SA. Sur un placenta postéfondique, le lit vasculaire placentaire est très épais, formé du réseau veineux de la caduque et de celui du myomètre = aspect de pseudo-décollement. À ce niveau, l'ensemble myomètre + caduque atteint 3 cm d'épaisseur. Les flux veineux sont très lents et n'ont pas de signal Doppler. Une artère utéroplacentaire (→) traverse ce réseau. **f.** Pseudo-décollement placentaire (*) par le lit veineux hypertrophié. Une artère utéroplacentaire (→) traverse perpendiculairement pour s'ouvrir dans la plaque basale.

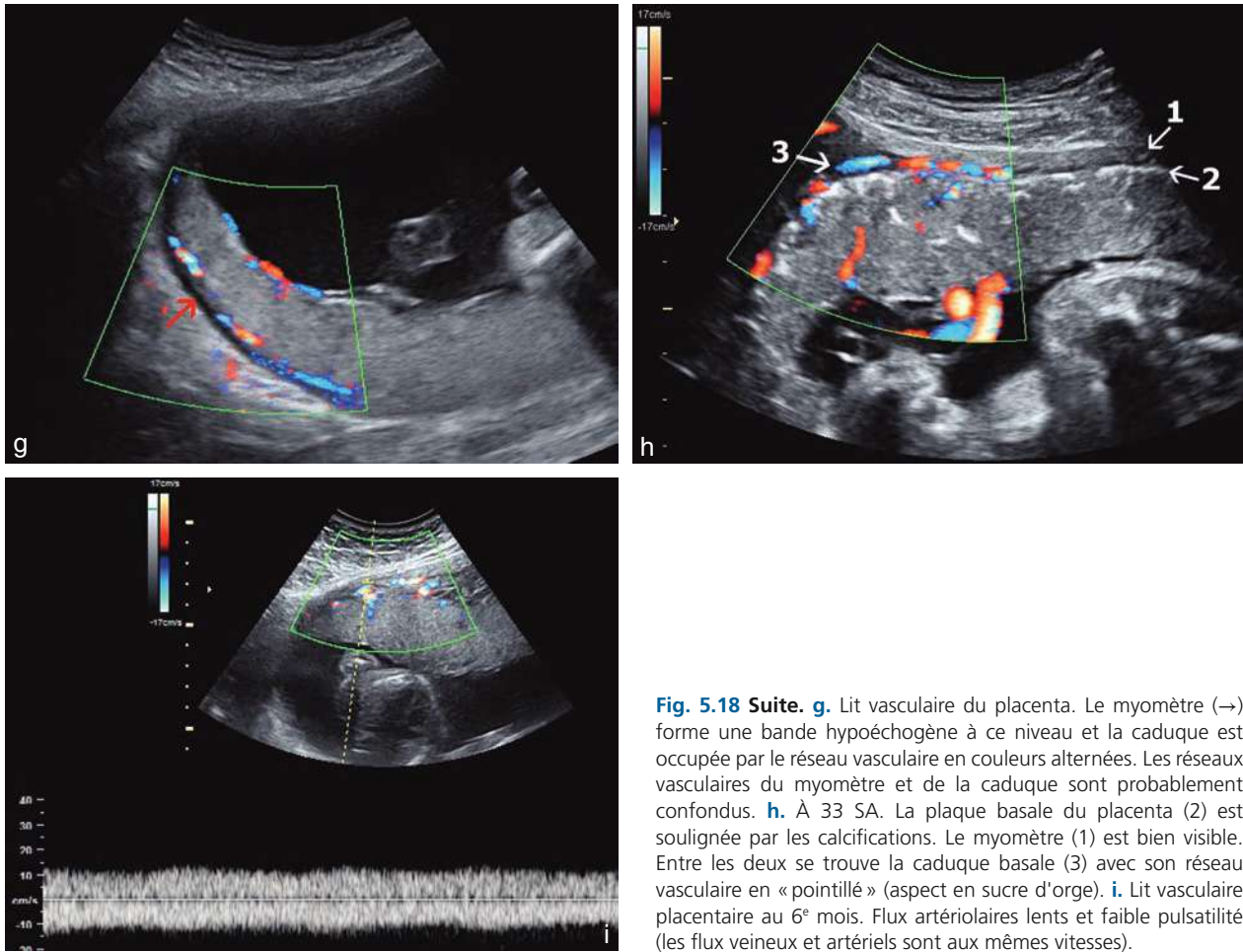


Fig. 5.18 Suite. **g.** Lit vasculaire du placenta. Le myomètre (→) forme une bande hypoéchogène à ce niveau et la caduque est occupée par le réseau vasculaire en couleurs alternées. Les réseaux vasculaires du myomètre et de la caduque sont probablement confondus. **h.** À 33 SA. La plaque basale du placenta (2) est soulignée par les calcifications. Le myomètre (1) est bien visible. Entre les deux se trouve la caduque basale (3) avec son réseau vasculaire en « pointillé » (aspect en sucre d'orge). **i.** Lit vasculaire placentaire au 6^e mois. Flux artériels lents et faible pulsatilité (les flux veineux et artériels sont aux mêmes vitesses).

Architecture vasculaire du placenta

Grossièrement, le placenta est avant tout une grosse éponge vasculaire où s'entremêlent les circulations maternelles et fœtales (fig. 5.13 et fig. 5.18). Le mode B et le mode Doppler permettent d'appréhender une partie de ces deux flux mais sans apport décisif sur le plan physiopathologique, pour les raisons énumérées ci-dessus.

L'unité fonctionnelle du placenta est le **cotylédon** (15 à 30 par placenta) qui est formé d'une grosse arborescence villositaire issue d'un tronc villositaire dit « de 1^{er} ordre » qui se divise ensuite en villosités de 2^e puis de 3^e ordre. Ce tronc villositaire est alimenté par les vaisseaux du cordon et il naît de la plaque chorionale qui constitue le toit du cotylédon. Les villosités baignent dans la chambre intervillieuse qui est un espace normalement presque virtuel et qui contient du sang maternel : les villosités sont dites « en érection » dans la chambre car la pression artérielle y est 4 à 5 fois plus élevée que la pression de la chambre (environ 45 mmHg *versus* 10 mmHg). Le sang maternel est injecté dans la chambre intervillieuse au niveau de la plaque basale (le plancher du cotylédon) par des artérioles utérines dépourvues de paroi élastique (une centaine d'artérioles, une à trois par cotylédon), présentant donc une très faible résistance : la portion terminale dilatée de l'artériole

constitue en outre une chambre de décompression. Le sang monte verticalement au centre du cotylédon, « rebondit » sur la plaque chorionale (le plafond) et redescend lentement vers la périphérie où il est aspiré dans les abouchements veineux. Le sang est ensuite drainé par l'abondant réseau veineux étalé dans la caduque basale (zone spongieuse profonde).

Les cotylédons sont délimités et séparés par des replis de la plaque basale et de la caduque qui forment des cloisons (ou septa). On notera que les septa ne montent pas jusqu'au « plafond » et qu'il existe ainsi un film sanguin presque continu, d'épaisseur très variable, sous la plaque chorionale (le lac sanguin sous-chorionale). Les septa sont visibles sur la face basale sous forme de sillons qui délimitent les cotylédons. Mais contrairement aux schémas embryologiques ils sont très fins, virtuels et invisibles en échographie jusqu'en fin de grossesse où ils apparaissent seulement par les calcifications qui se forment préférentiellement à ce niveau (voir plus loin fig. 5.22e et f).

La plaque basale et la plaque chorionale sont solidarisées par une partie des villosités dites « crampons » dont l'extrémité est fusionnée avec la couche basale, les autres villosités flottant librement dans la chambre intervillieuse. En périphérie de la chambre intervillieuse, la plaque basale et la plaque

choriale sont fusionnées avec une étanchéité assurée par un anneau de substance fibrinoïde (anneau de Winckler).

L'échographie ne visualise pas la chambre intervillieuse qui est normalement remplie par les villosités bien serrées et échogènes. En revanche, elle devient bien visible en cas de disparition des villosités avec formation d'une « caverne » au centre du cotylédon ou sous le toit de la chambre où se forme un lac sanguin plus ou moins visible où le sang maternel circule lentement (voir plus bas). Le **mode Doppler couleur**, dans de bonnes conditions, permet de dessiner les différents flux sanguins :

- le flux sanguin maternel entrant (fig. 5.18a, b et c) dans la chambre intervillieuse : il « monte » verticalement depuis la plaque basale. À l'issue du processus de décompression dans le réseau artériel utérin, il s'agit d'un flux assez lent (au maximum 30–40 cm/sec), qui ralentit rapidement et qui est presque continu, avec une simple ondulation systolique signalant le rythme cardiaque maternel ;
- les troncs villositaires fœtaux (1^{er} et 2^e ordres) donnant une image en candélabre suspendu à la plaque choriale, avec un flux de type fœtal (fig. 5.18d) ;
- le réseau artérioveineux d'alimentation et de drainage peut se repérer en pointillé sous la plaque basale (fig. 5.18h et i), dans la bande anéchogène plus ou moins nette qui correspond à la caduque basale. Ce réseau est doublé par un réseau parallèle situé dans le myomètre adjacent. La chambre intervillieuse n'est pas alimentée directement par des branches terminales de l'artère utérine, mais par l'intermédiaire d'un système anastomotique siégeant dans le myomètre et la caduque d'où partent les artères s'ouvrant dans la plaque basale : ceci explique l'absence de pulsativité du flux artériel entrant. De plus, ce système comporte de nombreux shunts artérioveineux dont la régulation est mal connue.

Le **lit placentaire** (fig. 5.18g, et voir plus loin fig. 5.38) correspond à la surface d'insertion placentaire sur la paroi utérine. C'est une zone essentielle sur le plan physiologique (échanges vasculaires, clivage lors de la délivrance) et pathologique (hématomes rétroplacentaires, placenta accreta). Anatomiquement, on retrouve successivement (revoir plus haut le schéma de la fig. 5.13) la plaque basale, puis la caduque basilaire, puis le myomètre. L'aspect échographique de ce lit placentaire est très variable selon la zone d'insertion (fondique, latérale, antérieure ou postérieure), le niveau (corps ou segment inférieur), la pression de la sonde, la parité ou d'une grossesse à l'autre. Les perforations artérielles et veineuses de la plaque basale ne sont pas visibles en échographie mais le Doppler couleur repère bien le flux entrant maternel progressant perpendiculairement au centre du cotylédon. Entre la plaque basale et le myomètre, on visualise (mais pas toujours et pas partout) une bande claire assez fine correspondant à la caduque basale avec son réseau veineux (fig. 5.18h et i) : c'est le Doppler couleur qui la visualise le mieux formant une bande de couleurs alternées en « sucre d'orge ». Mais le réseau vasculaire de la caduque se confond souvent avec celui du myomètre sous-jacent : la caduque basale et le myomètre sont difficiles à distinguer l'un de l'autre, en particulier au niveau du fond utérin où le lit veineux (caduque et myomètre) est parfois tellement important qu'il peut simuler un décollement placentaire (fig. 5.18e et f). Le terme d'éponge vascu-

laire est particulièrement bien adapté à l'ensemble formé par la caduque basilaire et le myomètre superficiel :

- double réseau artérioveineux anastomotique hypertrophié dans la caduque et le muscle (fig. 5.16) ;
- flux veineux probablement accéléré par les anastomoses artérioveineuses dans le myomètre ;
- artérioles dilatées dépourvues de paroi musculaire suite à l'envahissement trophoblastique jusqu'au tiers superficiel du myomètre ;
- système anastomotique artériel dans le myomètre ;
- régime circulatoire artériel à faible pression et vitesse lente (fig. 5.18i), pas très éloigné du régime veineux ;
- le doppler couleur visualise bien les artérioles utéro-placentaires traversant le lit veineux lacunaire (fig. 5.18e et f).

Au total, le lit vasculaire du placenta présente une variabilité assez déroutante qui explique bien, en particulier, les difficultés diagnostiques pour les insertions accreta (voir plus loin fig. 5.38).

Évolution de la structure placentaire (voir plus haut schéma de la fig. 5.14)

Au 2^e trimestre, le placenta présente une structure homogène, avec une échogénicité modérée, un peu plus forte que le myomètre, qui correspond à la masse des villosités fœtales baignant dans un espace sanguin maternel virtuel.

La maturation (ou sénescence) placentaire se traduit par la perte de l'homogénéité du tissu placentaire. Il est préférable d'utiliser le terme de maturation plutôt que « sénescence » qui a une connotation péjorative ou pathologique. En pratique, les différents éléments de cette maturation sont **presque toujours physiologiques**, sans corrélation véritable avec une altération ou une usure des fonctions placentaires (et il serait abusif de se fonder sur ces seuls éléments pour une décision obstétricale).

Hormis les calcifications dont l'aspect est évident, un des éléments sémiologiques le plus important est **la présence ou l'absence de flux sanguins** dans les diverses lacunes hypo-échogènes, lorsqu'on observe avec la sonde immobile ou qu'on éclaire en Doppler couleur : cela différencie le tissu placentaire actif (par exemple chambre intervillieuse) et les zones exclues (par exemple caillot ou nécrose). Les éléments de la maturation placentaire associent en proportion variable les calcifications, les cavernes placentaires, le lac sous-chorial et le sinus marginal, les zones d'infarctus, de NIDF ou de thrombose.

Calcifications placentaires

La présence de calcifications est le principal élément visible de la maturité ou de l'âge du placenta mais le déterminisme et la signification de ce phénomène restent mystérieux, comme une grande partie du fonctionnement placentaire. De plus, il serait simpliste d'assimiler le placenta à une cafetière électrique ou une machine à laver dont le fonctionnement serait altéré par des dépôts calcaires !

Cliniquement, ces calcifications sont parfois visibles à l'inspection du placenta à terme sous forme d'une fine couche blanchâtre recouvrant partiellement la plaque basale et donnant au toucher une sensation râpeuse de « papier de verre » (*sandpaper*).

Échographiquement, les calcifications réalisent des zones de densification punctiformes, plus ou moins regroupées en

amas, habituellement sans cône d'ombre, siégeant surtout dans la plaque basale (amas linéaires ou pointillés, fig. 5.18h et 5.22c et d) et les septa intercotylédonnaires (voir plus loin fig. 5.22e et f). Ces calcifications apparaissent vers le 7^e mois mais leur abondance est extrêmement variable d'une grossesse à l'autre.

La visualisation des calcifications dépend de leur capacité à provoquer une réflexion du faisceau US (écho) et/ou une atténuation (cône d'ombre) et ceci dépend essentiellement de leur taille relativement à la longueur d'onde des ultrasons. En outre, les calcifications peuvent engendrer des artefacts de résonance (images en queue de comète) ou de scintillement en mode couleur, mais ceci est peu important dans le placenta. Dans tous les cas, l'imagerie échographique ne dépiste que les amas de calcifications suffisamment volumineux (de l'ordre de 0,2 à 0,5 mm) et ignore probablement une grande partie du phénomène.

Remarque

La calcification est un phénomène physiologique et obligatoire au niveau de l'os, mais partout ailleurs elle est soit inconstante, inhabituelle et variable (par exemple vieillissement de certains tissus et en particulier des petits vaisseaux sanguins), soit accidentelle (par exemple tissu cicatriciel), soit pathologique. Pour qu'elle se produise, il faut d'abord du calcium circulant – il y en a toujours suffisamment dans le sang – et une amorce (on parle de « nucléation ») qui se produit normalement sur les membranes des chondrocytes osseux qui attirent le calcium. En dehors de l'os, cette nucléation se produit sur des cellules altérées ou mortes (par exemple, tissus nécrotiques ou hypoxiques, cellules tumorales, cellules endothéliales vasculaires, cellules des capsules articulaires, etc.) ou sur des corps étrangers. Partant d'une amorce, la calcification peut s'étendre et devenir significative si le milieu est favorable : il faut à la fois la présence d'une trame de tissu collagène et une concentration suffisante en ions calcium et phosphate. Un ralentissement circulatoire favorise également les dépôts de calcium qui s'organisent en cristaux d'hydroxyapatite (composante minérale principale pour l'os et les dents). La situation la plus caricaturale appartient au domaine de l'obstétrique, c'est le **lithopédion** qui est un corps étranger et mort constitué par un fœtus extra-utérin mort et secondairement calcifié.

En deuxième partie de grossesse, le placenta réunit toutes les conditions pour subir des calcifications importantes : régime circulatoire, vieillissement physiologique avec nombreuses zones de nécrose ischémique, infarctus et thromboses qui, au moins dans certaines limites, appartiennent au processus normal de vieillissement. Le mystère n'est donc pas dans l'origine des calcifications, mais dans la variabilité du phénomène. Cette variabilité concerne surtout la visibilité échographique mais cette visibilité n'est pas forcément parallèle à l'importance du processus à l'échelle microscopique. En dehors de tout contexte pathologique, certains placentas à terme brillent « comme des sapins de Noël » (voir plus loin fig. 5.22f) alors que d'autres conservent une relative homogénéité. Et plusieurs études ont bien montré l'absence de corrélation entre les seuls paramètres échographiques de « sénescence » placentaire et le potentiel d'échange du placenta.

Cavernes placentaires (fig. 5.14, 5.18c et 5.19a)

Ce sont des zones de raréfaction ou de régression villositaire, siégeant au centre de certains cotylédons, mesurant de quelques millimètres à 3–4 cm de diamètre, formant des lacunes anéchogènes à contours irréguliers un peu flous, polycycliques ou en carte géographique, sans renforcement périphérique important. En haute fréquence, le contenu sanguin devient finement échogène, animé d'un flux tourbillonnaire assez lent, parfois accéléré par le jet artériel lié à l'arrivée du sang maternel dans la chambre intervillieuse. On peut en rapprocher les zones vides d'échos que l'on rencontre à différents moments de la grossesse, en dehors de toute pathologie : en périphérie de la masse trophoblastique au 1^{er} trimestre ou en bordure du placenta en fin de grossesse (sinus marginal : voir plus bas).

Le mécanisme et l'origine de ces « trous » ne sont pas précisément connus. Leur étude est d'autant plus difficile qu'ils disparaissent rapidement en se vidant de leur sang dès le début de la délivrance. Cependant, on retiendra que c'est l'apport sanguin maternel (O₂ et plasma) autour des villosités qui nourrit leur métabolisme et leur croissance (ce n'est pas le sang fœtal contenu dans la villosité). Toute réduction d'apport sanguin à un niveau quelconque provoquera :

- arrêt de croissance et involution physiologique s'il est progressif, en particulier au niveau du segment inférieur où le placenta ne doit pas se développer ;
- ischémie–nécrose focale ou infarctus massif d'un cotylédon en cas de thrombose d'une artère utéroplacentaire ;
- les cavernes centrales résulteraient d'un déséquilibre entre l'apport sanguin maternel et la croissance très rapide du système villositaire (qui fait plus que doubler dans le dernier trimestre) entraînant une régression villositaire localisée.

Lac sanguin sous-chorial (fig. 5.19b, c et d)

Il présente souvent des dilatations (espace vide de villosités) qui apparaissent assez tôt, parfois très importantes en milieu de grossesse, formant une lacune anéchogène sous la plaque choriale, en bande parallèle à la surface placentaire ou sous forme d'une image triangulaire dont le sommet pointe dans un espace intercotylédonnaire, contenant également un flux lent en haute fréquence. L'aspect échographique est parfois impressionnant mais seules les formes très volumineuses nécessitent une surveillance accentuée à la recherche d'un défaut de croissance fœtale. À l'inverse des calcifications, le lac sous-chorial tend à disparaître en fin de grossesse, sans doute en raison de la croissance de la masse villositaire.

Sinus marginal (fig. 5.20 et voir plus haut schéma de la fig. 5.14)

En périphérie du placenta, les artères utéroplacentaires ne se développent pas. Les villosités régressent et la chambre intervillieuse est souvent anatomiquement vide à ce niveau, donnant une image échographique triangulaire plus ou moins anéchogène (mais avec des flux en haute fréquence).

On a autrefois considéré cette zone périphérique comme un sinus veineux autonome drainant la chambre intervillieuse mais ce « sinus marginal » n'a pas de réalité anatomique, pas de paroi propre, et il est en continuité avec le reste de chambre intervillieuse. Il y a peu d'artères « entrantes » à

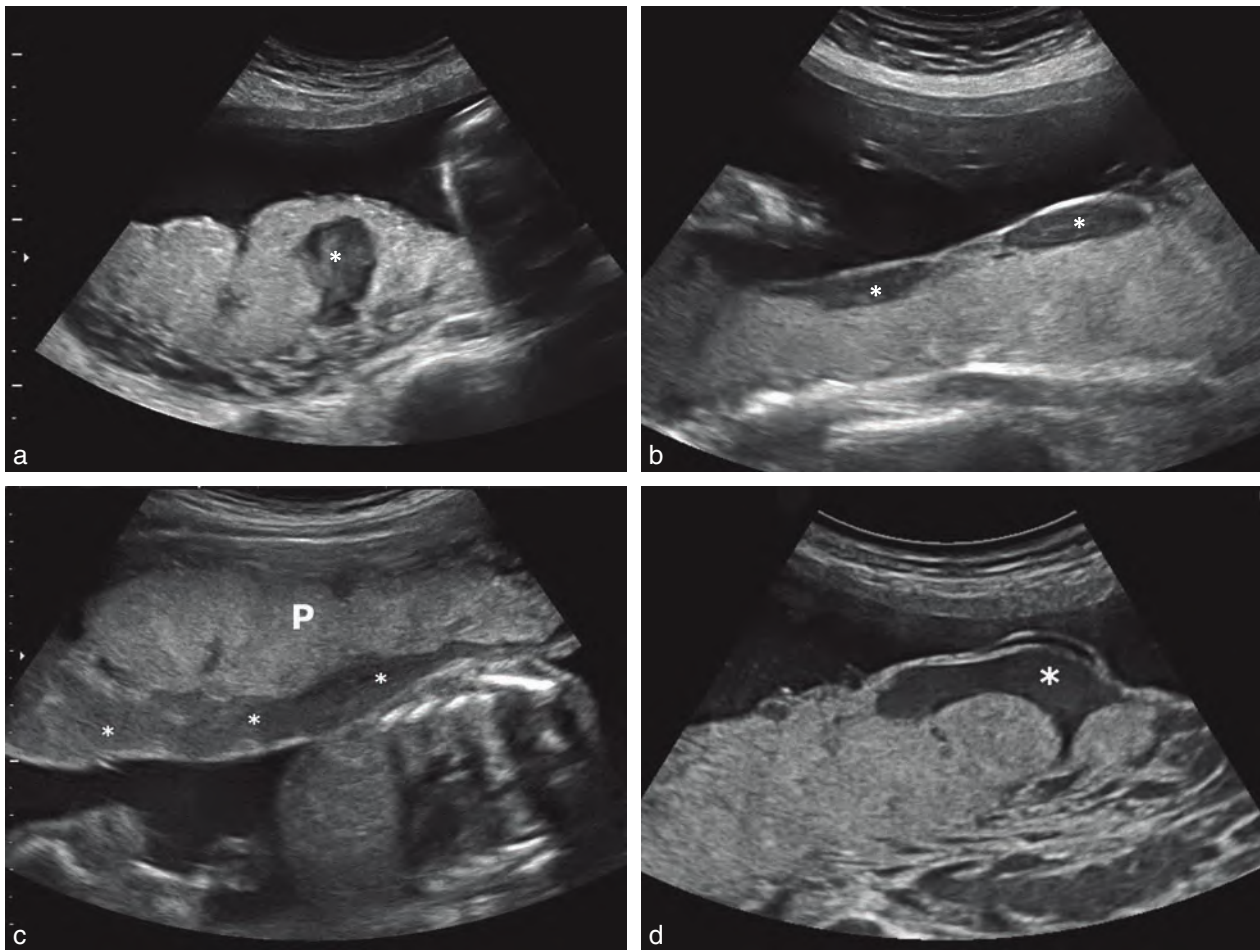


Fig. 5.19 Lacs et cavernes (lacunes) placentaires. **a.** Caverne placentaire à 35 SA : lacune à contour géographique (*), contenant un flux sanguin lent, bien visible. **b.** Lac sanguin sous-chorial (23 SA) : bande hypo-échogène (*) discontinue sous la plaque choriale (aspect habituel). **c.** Lac sanguin sous-chorial (22 SA) : bande hypo-échogène (*) presque continue (aspect plus rare) sous la plaque choriale, contenant un flux vasculaire très lent. P : placenta. **d.** Lac sanguin sous-chorial (36 SA) : lacune anéchogène (*) triangulaire dont le sommet pointe entre deux cotylédons.

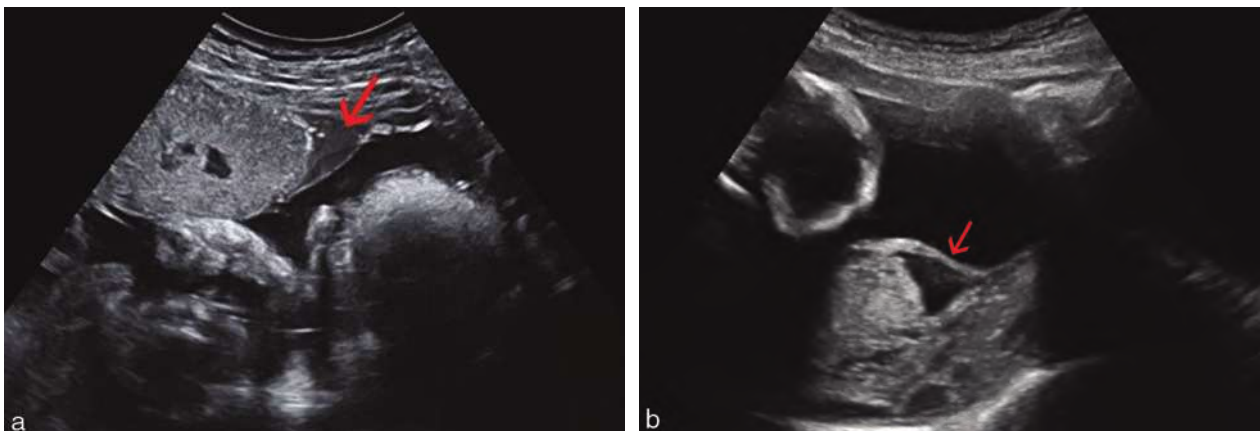


Fig. 5.20 Sinus marginal du placenta. **a.** 33 SA. Lacune triangulaire (→) en bordure du placenta contenant des flux lents. **b.** Lacune triangulaire (→). Espace vide de villosités, entre la plaque basale et la plaque choriale qui fusionnent en bordure du placenta.

ce niveau mais il existe un important drainage par des veines utéroplacentaires, assez fragiles en raison de leur situation marginale. Ceci explique bien la symptomatologie des hématomes marginaux (voir plus bas).

Autres lacunes anéchogènes intraplacentaires (voir plus haut fig. 5.14)

Elles peuvent correspondre à des lésions histologiques très diverses, sans gravité le plus souvent, éventuellement suspectes par leur caractère multiple et diffus. Mais surtout ces images ne contiennent pas de flux sanguins lents quand on prend le temps d'une étude attentive et cela signe le caractère organique de l'image :

- les foyers de nécrose ischémique avec dépôts de fibrine (NIDF) correspondent à des zones de nécrose villositaire englobée dans de la fibrine. La NIDF est à la fois diffuse et condensée en foyers denses et indurés, de couleur blanc nacré. À terme, la NIDF est physiologique lorsqu'elle est de siège sous-chorial ou marginal : on considère qu'elle ne devient pathologique que si elle occupe plus de 40 % du volume placentaire. Échographiquement, les gros

foyers de NIDF sont hypo-échogènes. La signification ou le rôle de ces dépôts de fibrine sont mal connus mais ils sont rarement associés à une pathologie vasculaire ;

- les infarctus placentaires traduisent l'obstruction d'une artère utéroplacentaire. Ils sont retrouvés dans un quart des placentas à terme, potentiellement dangereux si volumineux et nombreux : un bon compte rendu anatomopathologique devrait préciser leur volume en pourcentage de la masse placentaire. Ils sont d'abord iso-échogènes puis deviennent hypo-échogènes quand ils sont anciens, formant une lacune préférentiellement basale, parfois entourée de calcifications (fig. 5.21a, b et c). En pratique, il est le plus souvent impossible de les repérer en échographie ;
- les thromboses intervillieuses sont formées d'un caillot nodulaire unique ou multiple siégeant dans l'espace intervilloux attribué à une rupture villositaire : le thrombus est donc formé d'un mélange d'hématies fœtales et maternelles. Ces thromboses sont rencontrées dans un tiers des placentas à terme. Elles forment une image d'abord hétérogène évoluant vers une lacune anéchogène

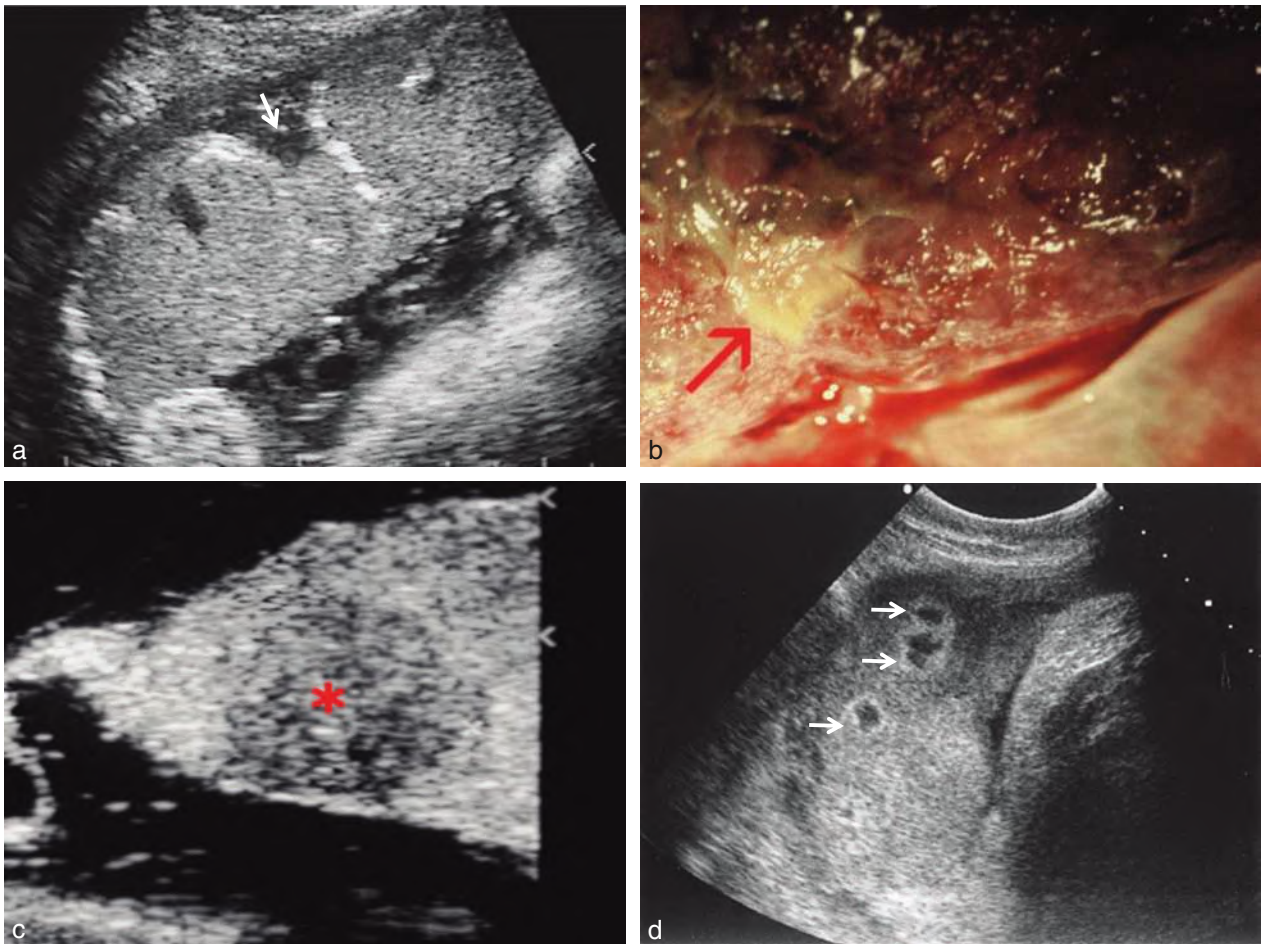


Fig. 5.21 Infarctus et thromboses placentaires. a. Infarctus : lacune basale → plus ou moins triangulaire. Échogénéité variable mais pas de flux sanguin. b. Placenta à terme : l'infarctus (→) forme un nodule dur, blanchâtre et un peu rétractile sur la face basale. c. Échographie post-natale du placenta : l'infarctus forme une lacune basale arrondie, simplement hypo-échogène, très peu spécifique. d. Thrombose de la chambre intervillieuse : lacunes → entourées d'un renforcement échogène.

arrondie avec renforcement périphérique (fig. 5.21d), parfois cloisonnée, et éventuellement vers la résorption du caillot laissant en place une caverne où le sang circule. Fréquentes mais de pathogénie mal connue, elles sont généralement sans conséquences cliniques.

Classification de Grannum

Les divers éléments de la maturation-sénescence placentaire physiologique ont été regroupés en quatre stades ou grades par Grannum en 1982 (fig. 5.22) mais, à l'usage, cette classification n'a pu être corrélée ni avec la maturité fœtale (pulmonaire en particulier), ni avec la valeur fonctionnelle du placenta :

- grade 0 (fig. 5.22a) : structure homogène, plaque choriale lisse, plaque basale à peine visible. C'est l'aspect de fin de 1^{er} trimestre et du 2^e trimestre ;
- grade 1 (fig. 5.22b et c) : rares densifications dispersées, plaque choriale légèrement ondulée. C'est l'aspect fréquent entre 3 et 7 mois ;
- grade 2 (fig. 5.22d) : quelques incisures dans la plaque choriale, regroupement des calcifications qui dessinent la plaque basale et la base des septa. Cet aspect commence à se voir après 30 SA ;
- grade 3 (fig. 5.22e et f) : incisures en « brioche » de la face fœtale, calcifications importantes et presque continue de la basale, calcifications septales dessinant des cloisons complètes entre la plaque basale et la plaque choriale, creusement de quelques lacunes anéchogènes au centre des cotylédons. Les points caractéristiques sont la présence de cloisons complètes et l'apparition des cavernes. Le grade 3 s'observe dans 15 % des grossesses au-delà de 36 semaines.

Plusieurs points doivent être soulignés concernant l'intérêt de la classification de Grannum :

1. cette classification n'a pas de corrélation avec la valeur fonctionnelle du placenta. Il serait même dangereux de se fonder sur ce seul critère pour prendre une décision obstétricale ;
2. cette classification n'est pas corrélée avec la maturité fœtale. Le grade 3 est associé huit fois sur dix à une maturité pulmonaire acquise mais c'est logique puisque l'on est chronologiquement à terme. Inversement, quand les poumons sont mûrs, le grade 3 n'est présent que dans 20 % des cas ;
3. cette classification est assez subjective et variable d'un observateur à l'autre ;
4. cette classification a donc peu d'intérêt en pratique. Cependant, elle est incontournable car elle est très souvent citée, elle est souvent demandée pour le compte rendu d'examen et c'est une convention descriptive commune.

Anomalies de la structure placentaire

Sénescence placentaire trop précoce (avance de maturation)

C'est la présence d'un grade 3 de Grannum avant 35 semaines (fig. 5.22f). Ce phénomène n'a pas de signification pathologique formelle mais invite à rechercher un retard de croissance, un oligoamnios ou une anomalie de la vélocimétrie fœtale et utérine.

Anomalies du volume placentaire

Le poids du placenta est en rapport direct avec le poids fœtal.

Un placenta hypotrophique accompagne (et précède probablement) l'hypotrophie fœtale mais l'évaluation du volume placentaire est trop imprécise pour que ce paramètre soit utilisable en pratique. Les grands hydramnios (voir fig. 5.4b) entraînent un amincissement du placenta par compression (sauf en cas d'anasarque fœtoplacentaire où l'œdème placentaire maintient une épaisseur importante).

La « placentomégalie » est souvent évidente sans mesure, la structure placentaire restant normale. Elle accompagne des anomalies fœtales également évidentes : essentiellement les anasarques, quelle qu'en soit l'origine, accessoirement les macrosomies. Mais on n'oubliera pas qu'une hypertrophie localisée ou globale doit faire évoquer d'autres pathologies (voir ci-dessous), en particulier l'HRP qui soulève le placenta, une thrombose sous-choriale massive, une tumeur ou un épaississement myométrial sous-jacent.

Hématome rétroplacentaire (HRP) ou *abruptio placentae* (fig 5.23 et voir plus haut, figure 5.14)

On parle aussi de **décollement prématuré du placenta normalement inséré** (DPPNI). C'est un hématome décidual siégeant entre la plaque basale et la paroi utérine, dans la zone de clivage de la caduque (entre couche compacte et couche spongieuse). Il stoppe l'alimentation de la chambre intervillieuse sur une étendue variable et on retrouve toujours un infarctus placentaire dans la zone décollée. Sa fréquence est de 0,5 à 1 % des grossesses, beaucoup plus si l'on considère les formes asymptomatiques découvertes à l'examen du placenta. Le contexte vasculaire (HTA) est inconstant, le tabagisme est assez fréquent (et la cocaïne), mais dans la plupart des cas l'accident est aussi brutal qu'imprévisible. Des anomalies du Doppler utérin permettent cependant de cibler les grossesses à risque (voir chap. 7) et d'envisager une prise en charge spécifique (aspirine).

Le mécanisme de l'HRP est mal connu. La présence d'un infarctus placentaire ne peut expliquer cet accident car la présence d'infarctus dans les placentas à terme est extrêmement banale en dehors de tout décollement. On pense donc que le processus se déroule en deux temps : d'abord une thrombose d'une artère utéroplacentaire qui provoque localement un infarctus placentaire et une ischémie de la caduque basale, puis dans un deuxième temps une repermeabilisation qui « bloque » sur la zone infarctée, entraîne la rupture de l'artériole puis la dissection du plan de clivage dans la caduque basale par le sang maternel sous assez forte pression. C'est la taille du décollement qui va conditionner la réduction des échanges, la gravité des conséquences fœtales et l'importance de la symptomatologie.

Dans sa forme massive (fig. 5.23a et b), l'HRP décolle presque totalement le placenta, tue immédiatement le fœtus et entraîne une symptomatologie maternelle bruyante et caractéristique (douleur et contracture utérine, état de choc). L'échographie, si l'urgence le permet, peut montrer un placenta « flottant » sur un gros caillot ou une vaste lacune de sang liquide.

Il n'est cependant pas exceptionnel d'observer des HRP de petit volume (moins du quart de la surface placentaire), évoluant à bas bruit sous la forme d'une menace d'accouche-



Fig. 5.22 Les quatre grades de maturité placentaire (classification de Grannum). **a.** Grade 0 : vers 4 mois et demi, placenta homogène peu échogène, surface lisse, plaque basale très discrète, échogénicité voisine de celle du myomètre (→). **b.** Grade 1 : environ 5 mois, densification diffuse, échogénicité du placenta (P) supérieure à celle du myomètre (M). Quelques calcifications dispersées au sein du placenta. **c.** Grade 1 également : quelques calcifications dessinant une ligne basale (→), placenta (P) homogène de même échogénicité que le myomètre (M). **d.** Grade 2 : dans le dernier mois, regroupement des calcifications qui dessinent la plaque basale et commencent à souligner les septa (→). **e.** Grade 3 : à 35 SA, sénescence précoce avec des calcifications des septa (1) sur toute leur hauteur, mais aussi calcifications diffuses, basales (2) et choriales (3), cavernes (4) dans les cotylédons, surface irrégulière (5). **f.** Grade 3 : précoce, à 33 SA. Calcifications importantes sur une grande épaisseur de la plaque chorale, aspect inhabituel mais grossesse normale par ailleurs.

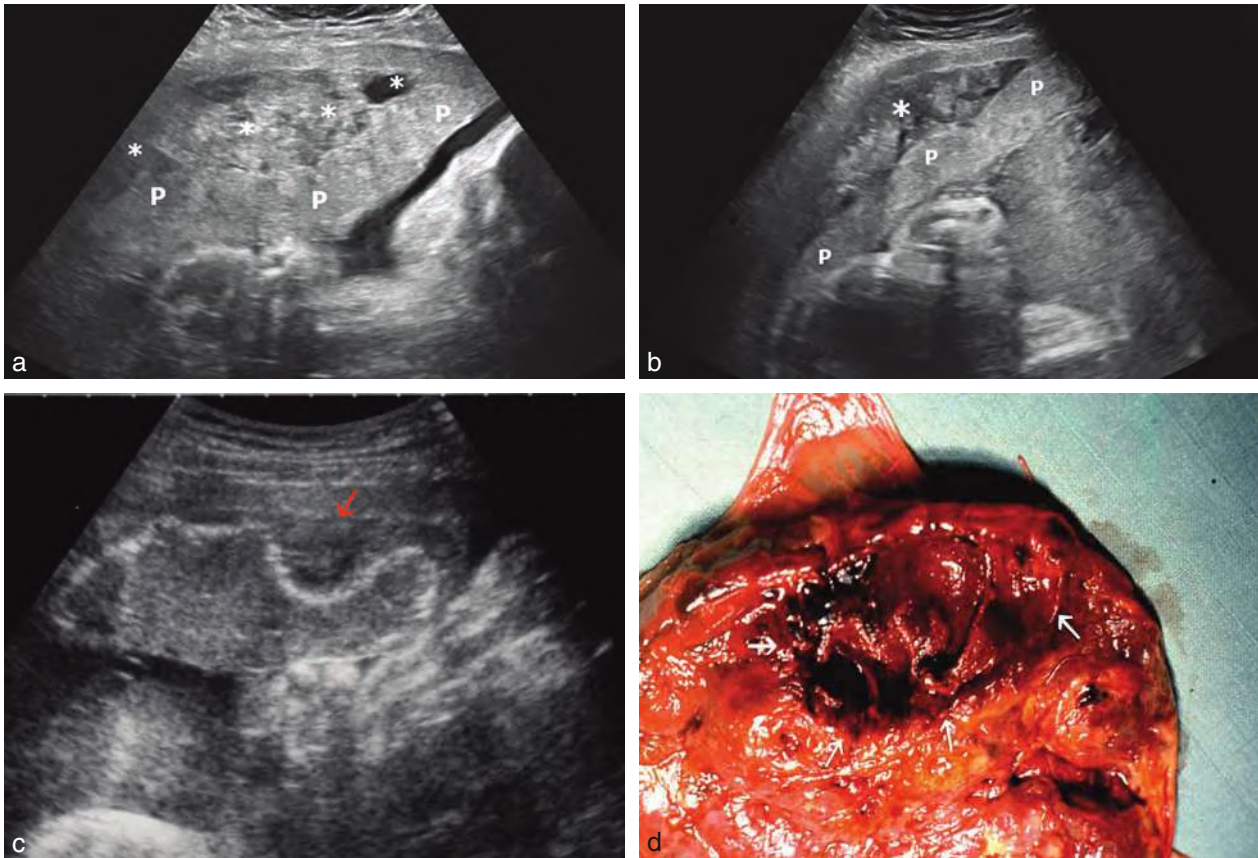


Fig. 5.23 Hématomes rétroplacentaires (HRP). **a.** HRP important (*) de 8 à 10 cm de diamètre à terme décollant presque totalement le placenta (P) = souffrance fœtale aiguë et mort fœtale. **b.** HRP très étendu (*) à 36 SA, décollement presque total du placenta (P). **c.** Petit HRP très discret soulevant la plaque basale (→) un peu calcifiée (35 SA) = RCIU et souffrance fœtale aiguë quelques jours plus tard. **d.** Examen du placenta : cupule dans la plaque basale qui était occupée par un gros caillot organisé (→). Accouchement prématuré hémorragique et très rapide avec ARCF.

ment prématuré hémorragique ou d'une souffrance fœtale inexplicée (fig. 5.23c et d). Le diagnostic échographique nécessite une étude attentive du placenta (difficile en cas de localisation postérieure) et permet certainement de prévenir une souffrance fœtale à court terme :

- l'hématome organisé présente habituellement une échogénéricité voisine de celle du placenta, mais parfois moins homogène, ce qui attire l'attention ;
- il siège toujours au niveau basal ;
- le soulèvement de plaque basale (fig. 5.23c) devient évident lorsqu'elle est calcifiée ;
- parfois enfin c'est un épaissement localisé du placenta qui attire l'attention.

Hématome décidual marginal (fig. 5.24 et voir plus haut schéma 5.14)

C'est une pathologie tout à fait différente de l'HRP et de bien moindre gravité.

L'hématome se forme sous le bord du placenta et diffuse sous les membranes adjacentes. On parle parfois d'**hématome du sinus marginal** ou d'**hémorragie par rupture du sinus marginal**. Nous avons vu plus haut que le sinus marginal n'a pas de réalité anatomique bien établie et il s'agit simplement de la rupture d'une veine drainant la périphérie du placenta (là où il n'y a pas d'artères utéro-placentaires). Le

saignement se ferait sous faible pression. L'incident est plus fréquent en cas de placenta inséré sur le segment inférieur.

Cliniquement, le décollement des membranes libère des prostaglandines et entraîne des contractions utérines pendant la phase initiale. Si l'hématome est proche du col, il peut exister une métrorragie (parfois brutale) qui évacue plus ou moins totalement l'hématome : l'échographiste est surpris de ne trouver aucun décollement mais il arrive trop tard. Globalement, le tableau est celui d'une menace d'accouchement prématuré hémorragique, le pronostic fœtal n'est habituellement pas engagé et le monitoring du RCF reste normal. Si l'hématome est très important – et qu'il persiste – il peut provoquer un accouchement prématuré ou un avortement tardif. Il est très rare que l'évolution se fasse vers une extension sous le placenta et la constitution d'un véritable HRP. Après l'accouchement, l'examen du placenta retrouve souvent cet hématome sous forme d'un caillot ancien de couleur « chamois » collant aux membranes en bordure du placenta.

En échographie, le soulèvement du bord placentaire est généralement minime, souvent transitoire et il peut passer inaperçu. Parfois, il persiste quelques heures ou quelques jours mais les symptômes cliniques restent discrets. À l'inverse, l'hématome sous les membranes est souvent plus spectaculaire, formant une poche contenant un caillot hyperéchogène au début (fig. 5.24a) qui s'organise puis se lyse en

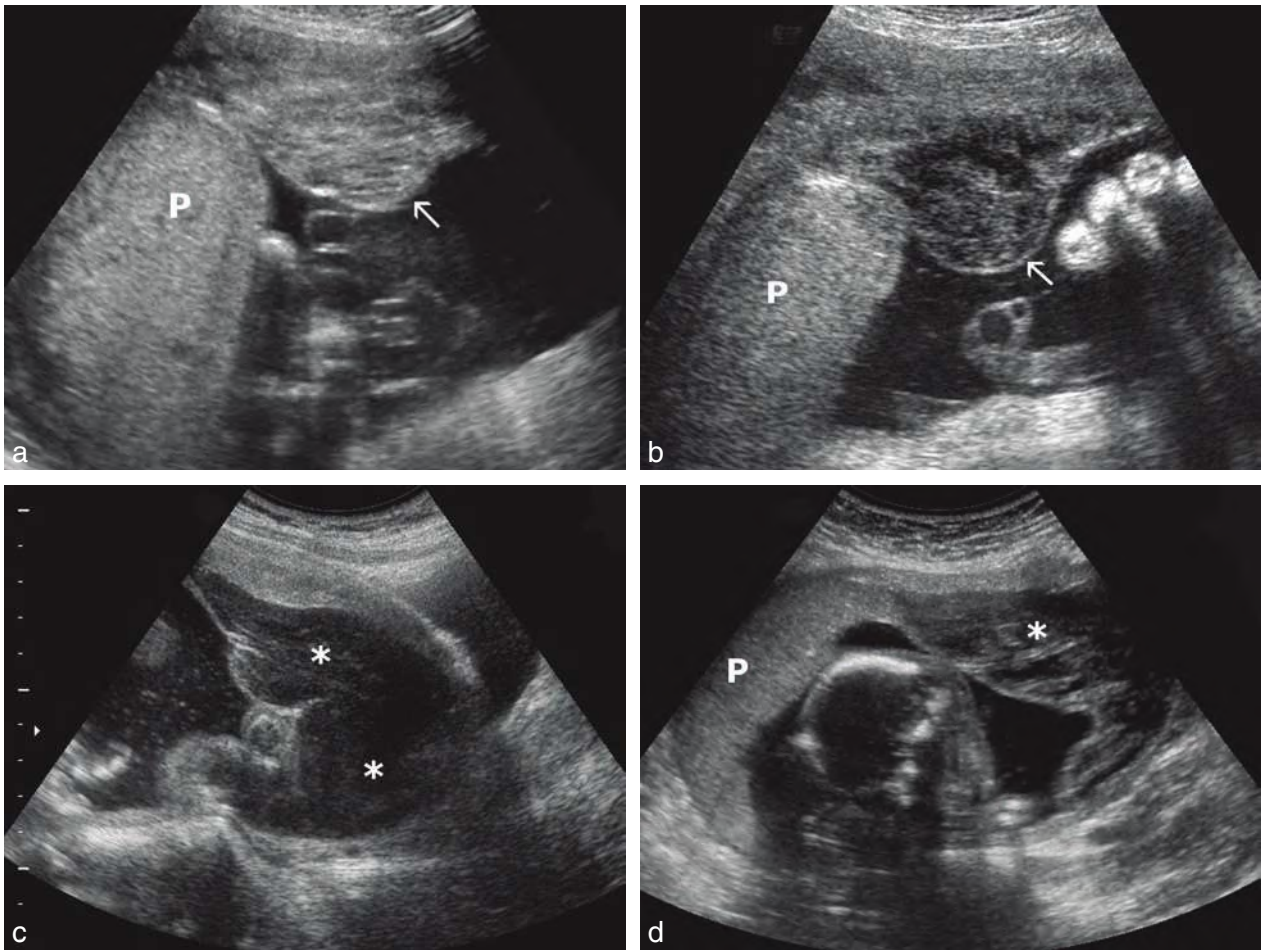


Fig. 5.24 Hématome marginal. **a.** Volumineux caillot échogène (→) soulevant les membranes en bordure du placenta (P) (métrorragies et contractions à 33 SA). **b.** Évolution de l'hématome après 10 jours (lyse du caillot). **c.** Grossesse au 5^e mois. Hématome décidual très volumineux (*) occupant le 1/3 inférieur de la cavité utérine : avortement tardif après quelques jours. **d.** 4 mois. Gros hématome décidual latéral (*) se développant à partir du bord du placenta (P) qui est un peu soulevé. Le caillot devient échogène et s'organise (pseudo-cloisons). Évolution favorable.

quelques jours (fig. 5.24b) pour ne laisser qu'un soulèvement – presque anéchogène – des membranes qui régresse en quelques semaines. Au stade initial échogène, l'hématome peut simuler un cotylédon aberrant (voir fig. 5.24a). L'hématome décidual peut être très volumineux (fig. 5.24c et d), occuper jusqu'à la moitié du volume utérin au 2^e trimestre : il entraîne souvent des contractions douloureuses et peut conduire à un avortement tardif.

Thrombose sous-choriale massive

Elle se définit comme un volumineux caillot de plus de 1 cm d'épaisseur soulevant la plaque choriale sur plus de la moitié de la surface placentaire (fig. 5.25d et e). Cela correspond donc à une thrombose extensive du lac sous-chorial (voir plus haut schéma 5.14). C'est un accident rare (1/2000 grossesses), parfois associé à une monosomie X, entraînant souvent une souffrance fœtale aiguë, une hypotrophie et une interruption de la grossesse (avortement tardif ou accouchement prématuré).

La pathogénie et le mécanisme sont mystérieux. La thrombose sous-choriale massive est le plus souvent idiopathique, elle pourrait être parfois secondaire à la rétention

prolongée d'un œuf mort en début de grossesse (« môle de Breus » pour les anatomopathologistes). Plus tard dans la grossesse, elle peut – exceptionnellement – compliquer un geste invasif, un placenta circumvallata, des troubles de l'hémostase maternelle.

L'aspect échographique (fig. 5.25a, b et c) est évocateur devant un placenta considérablement épaissi (8 à 10 cm) dont la structure est très hétérogène et déroutante. Typiquement, la face fœtale est grossièrement bosselée, en « brioche », avec une zone sous-choriale hyperéchogène (correspondant au caillot récent) surplombant le tissu placentaire normal qui paraît en comparaison très hypo-échogène. Si la grossesse se poursuit, le thrombus se lyse et s'organise en plages liquidiennes irrégulièrement cloisonnées, et les échogénicités peuvent s'inverser.

Maladie trophoblastique

Elle est étudiée au chap. 4. Les grossesses triploïdes qui se prolongent au-delà de la période embryonnaire présentent parfois un gros placenta qui contient de multiples petits kystes, souvent associé à une hypotrophie fœtale précoce et des malformations sévères (fig. 5.26).

Kystes de la plaque chorale (voir plus haut schéma 5.14)

Assez fréquents et le plus souvent sans incidence pathologique, ils résultent de deux mécanismes différents mais difficiles à différencier en échographie : les pseudo-kystes et les kystes cytotrophoblastiques.

Pseudo-kystes ou hématomes kystiques

Ils sont probablement liés à la rupture d'un petit vaisseau foetal sur la plaque chorale entraînant un décollement hémattique de l'amnios. L'organisation du caillot (parfois très volumineux) et l'appel liquidien entraînent le développement d'une formation kystique appendue au placenta, pouvant atteindre une dizaine de centimètres de diamètre (fig. 5.27a et e).

En échographie, la paroi est fine, flottante dans le liquide amniotique. Le contenu peut orienter le diagnostic car il est hémattique donc évolutif : sang liquide échogène, organisation du caillot (fig. 5.27a), rétraction du caillot (image en grelot, fig. 5.27b), formation de pseudo-cloisons (fig. 5.27c)... Finalement, la lyse du caillot peut être complète aboutissant à un kyste anéchogène. Par ailleurs, le Doppler confirme le caractère avasculaire du kyste (paroi et contenu).

Lorsqu'il siège à proximité de l'implantation du cordon (fig. 5.27c), le kyste de la plaque chorale est difficile à distinguer d'un kyste du cordon, sauf par son contenu variable (alors que le kyste du cordon est volontiers mucoside, homogène et finement échogène, voir plus loin fig. 5.47b).

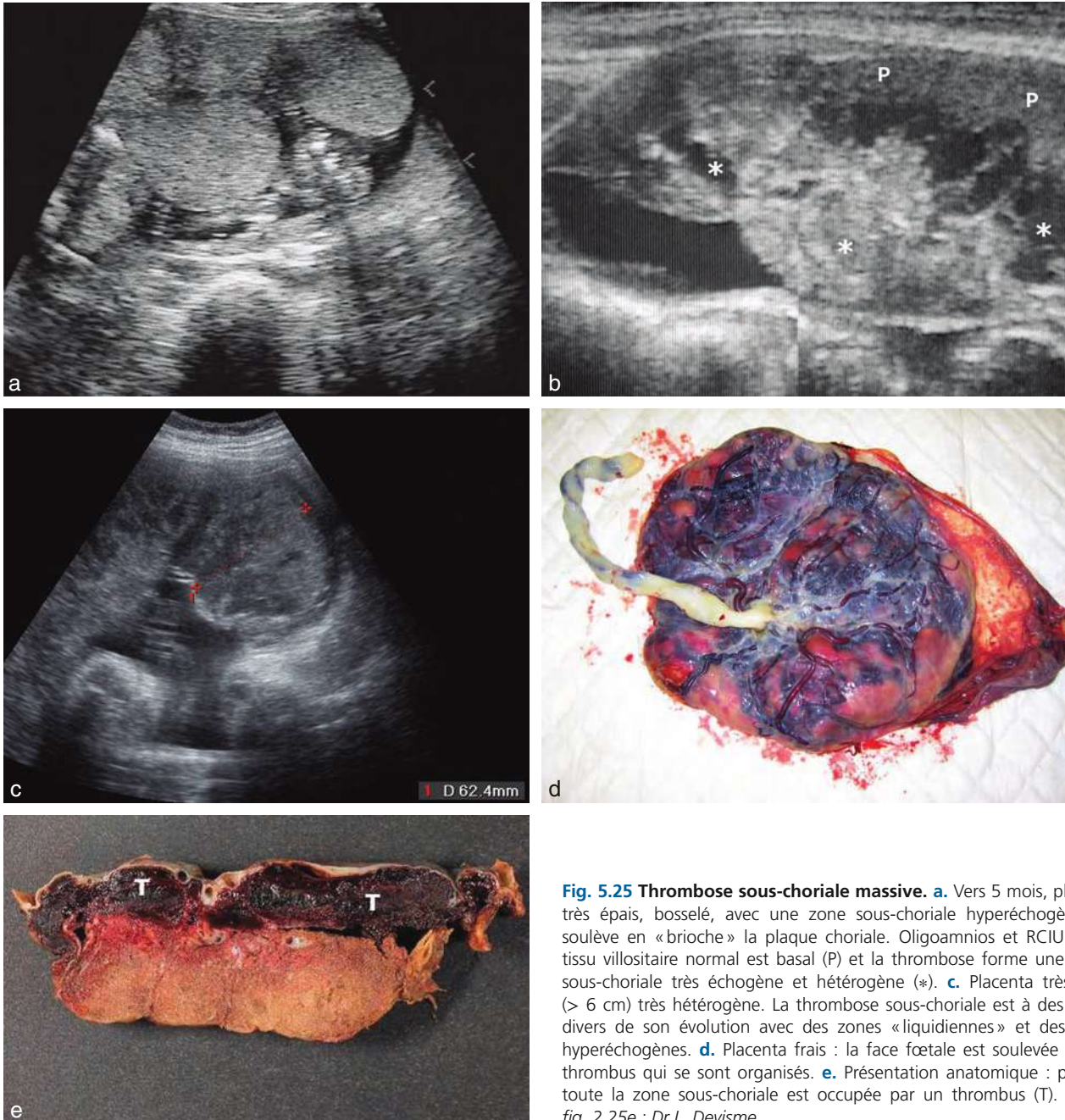


Fig. 5.25 Thrombose sous-choriale massive. a. Vers 5 mois, placenta très épais, bosselé, avec une zone sous-choriale hyperéchogène qui soulève en « brioche » la plaque chorale. Oligoamnios et RCIU. b. Le tissu villositaire normal est basal (P) et la thrombose forme une masse sous-choriale très échogène et hétérogène (*). c. Placenta très épais (> 6 cm) très hétérogène. La thrombose sous-choriale est à des stades divers de son évolution avec des zones « liquidiennes » et des zones hyperéchogènes. d. Placenta frais : la face foetale est soulevée par les thrombus qui se sont organisés. e. Présentation anatomique : presque toute la zone sous-choriale est occupée par un thrombus (T). Source fig. 2.25e : Dr L. Devisme.

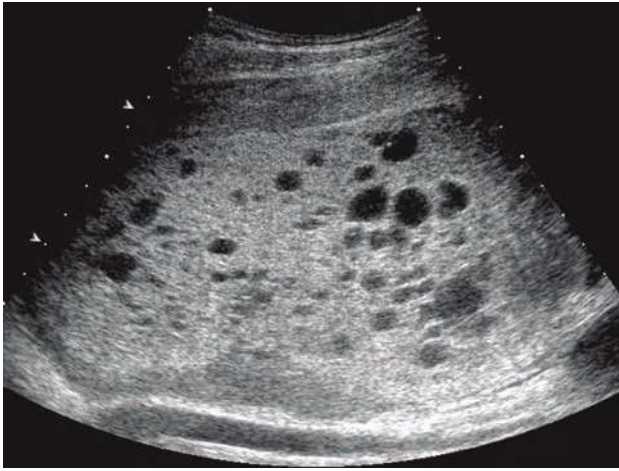


Fig. 5.26 Placenta vésiculeux ou vacuolaire au 2^e trimestre. Aspect évocateur de tripléidie.

Kystes cytotrophoblastiques

Ce sont des kystes à contenu gélatineux et transonores, à point de départ parenchymateux (initialement dans les septa intercotylédonnaires) et qui peuvent s'extérioriser sous la plaque chorale [fig. 5.27d](#). Ils n'ont pas de signification pathologique mais sont néanmoins plus fréquemment observés dans les pathologies vasculaires utéroplacentaires.

Il est évidemment difficile de différencier un hématoame kystique et un saignement dans un kyste cytotrophoblastique. Cela a très peu d'importance et dans le doute on peut se contenter d'être descriptif.

Chorio-angiome ([fig. 5.28 à 5.30](#) et voir plus haut schéma de la [fig. 5.14](#))

Tumeur bénigne formée de cellules endothéliales s'organisant en néovaisseaux capillaires. Cependant, ces vaisseaux ne sont pas tous fonctionnels et, à la coupe, la tumeur est plutôt de type solide (voir [fig. 5.30b](#)). Elle est toujours de siège sous-choral, faisant légèrement saillie sur la plaque chorale (voir [fig. 5.30a](#)). Elle est assez fréquente (1/100 à 1/1000 placenta) pour les formes microscopiques, mais plus rare (1/3500 à 1/20 000 placenta) si l'on ne retient que les tumeurs macroscopiquement visibles (> 4 cm) pouvant avoir un retentissement chez le fœtus. En effet, cette tumeur réalise un shunt artérioveineux qui, s'il est important, peut provoquer une insuffisance cardiaque fœtale. Des associations ont également été décrites avec des malformations de l'appareil cardiovasculaire. Biologiquement, on retrouve une élévation du taux sanguin d' α -foetoprotéine.

L'aspect échographique ([fig. 5.28a, b et c](#) et [fig. 5.29a et c](#)) est d'autant plus évocateur qu'il existe un hydramnios, une ascite ou même une anasarque fœtale :

- image arrondie ou ovale, bien limitée, parfois soulignée par un fin liseré hyperéchogène, de quelques centimètres de diamètre (jusqu'à 7–8 cm) ;
- à contenu échogène mais plus hétérogène et souvent plus « clair » que le reste du placenta, contenant volontiers des pseudo-cloisons ou des zones limitées très denses, d'allure calcifiée ;

- siégeant toujours sous la plaque chorale qui est plus ou moins soulevée, souvent à proximité de l'insertion du cordon.

En mode Doppler, la tumeur est vascularisée de façon très variable par des artères fœtales, avec parfois une vascularisation interne très pauvre ou absente. Des shunts artérioveineux peuvent être individualisés ce qui conforte le diagnostic. Parfois on retrouve simplement une large communication vasculaire (de type veineux) entre la tumeur et le cordon ombilical. Plus la vascularisation tumorale est importante, plus les risques d'augmentation de taille du chorio-angiome et de complications fœtales à type d'anasarque sont grands. Même en cas de retentissement fœtal, l'évolution peut encore se faire favorablement par des phénomènes de thrombose et d'ischémie qui vont « dévasculariser » la tumeur et ainsi supprimer les shunts.

Autres tumeurs placentaires

Elles sont exceptionnelles. En l'absence d'un contexte clinique particulier, le diagnostic est presque impossible. On peut citer :

- le *choriocarcinome placentaire* ([fig. 5.30c](#)). Il ne s'agit pas de l'évolution d'une maladie trophoblastique (môle) mais d'une tumeur d'emblée maligne *in utero*. Si son volume est suffisant, elle est visible en échographie sous forme d'une lacune à paroi épaisse irrégulière, c'est-à-dire rien de vraiment spécifique dans un placenta à terme. Il existe des observations (diagnostic rétrospectif) avec métastases chez la mère et MIU par anémie fœtale (hémorragie fœtomaternelle) ;
- les *métastases placentaires* de tumeurs maternelles (surtout des mélanomes, mais aussi des leucémies et des cancers du sein).

Insertion placentaire et placenta inséré bas (PIB) ([fig. 5.31 à 5.35](#))

L'insertion placentaire peut être vicieuse soit par sa localisation dans la cavité utérine, essentiellement localisation trop basse, soit par son ancrage excessif à la paroi utérine constituant les formes accreta ou percreta.

La localisation du placenta est indispensable pour dépister une insertion basse. Elle est également nécessaire pour réaliser des amniocentèses, pour expliquer la position fœtale et guider une manœuvre de version, pour interpréter le Doppler utérin en fonction de la latéralisation du placenta. Le placenta se développera là où l'œuf s'est implanté dans la muqueuse utérine, 5 à 6 jours après la fécondation, pendant la courte fenêtre d'implantation entre le 20^e et le 23^e jour du cycle. Le plus souvent cette implantation se situe sur l'une des faces et vers le fond, à l'exception des cornes utérines, de l'isthme et du col dont la muqueuse n'est pas normalement réceptive. On ignore les raisons de ce tropisme et par conséquent on ne connaît pas l'étiologie des insertions basses du placenta.

Repérage du placenta

La sonde abdominale est habituellement suffisante pour un repérage exact de l'aire d'insertion placentaire. Un quadrillage rapide de l'utérus s'attachera surtout à préciser le

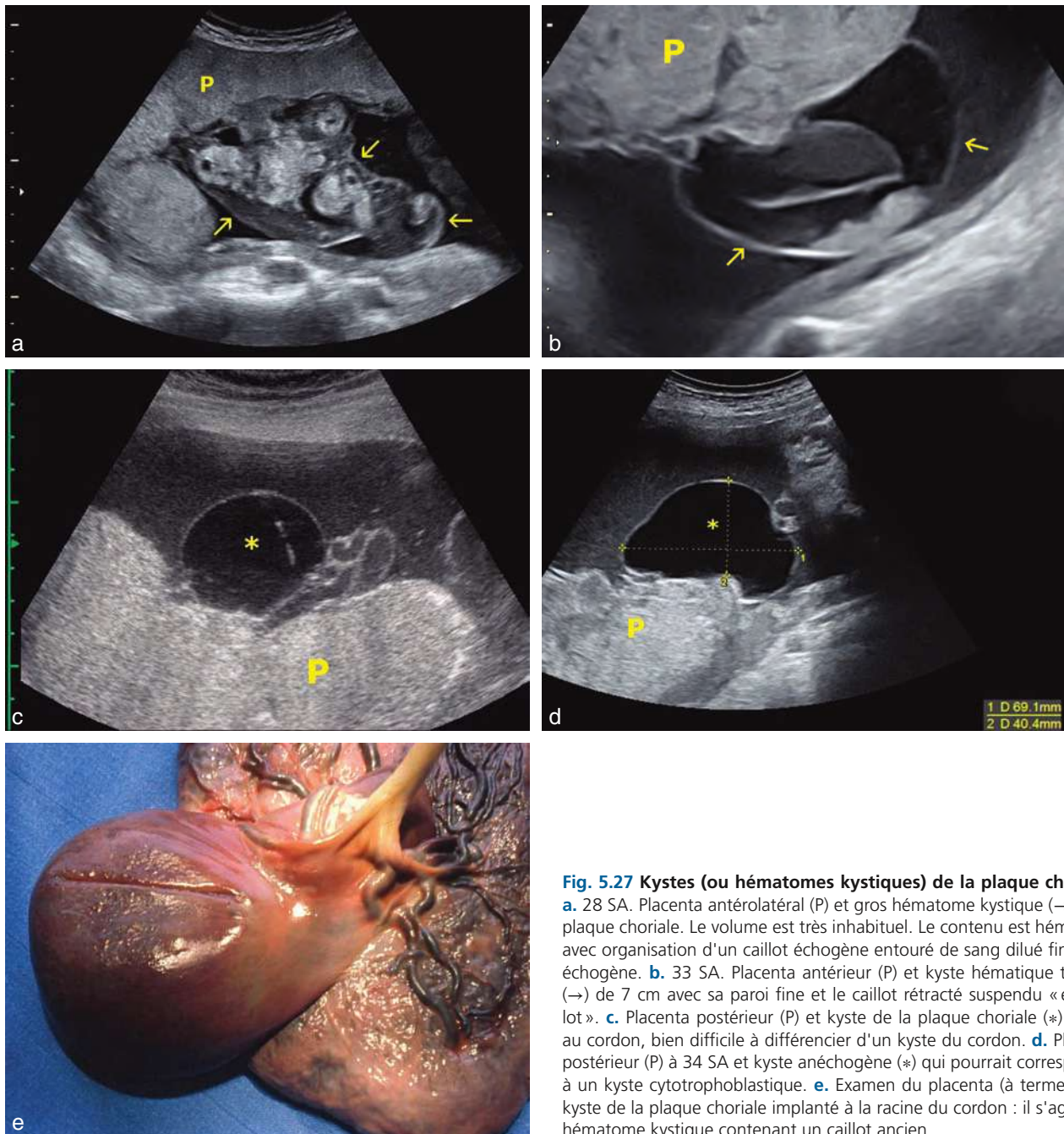


Fig. 5.27 Kystes (ou hématomas kystiques) de la plaque chorale.

a. 28 SA. Placenta antérolatéral (P) et gros hématome kystique (→) de la plaque chorale. Le volume est très inhabituel. Le contenu est hématique avec organisation d'un caillot échogène entouré de sang dilué finement échogène. **b.** 33 SA. Placenta antérieur (P) et kyste hématique typique (→) de 7 cm avec sa paroi fine et le caillot rétracté suspendu « en grelot ». **c.** Placenta postérieur (P) et kyste de la plaque chorale (*) accolé au cordon, bien difficile à différencier d'un kyste du cordon. **d.** Placenta postérieur (P) à 34 SA et kyste anéchogène (*) qui pourrait correspondre à un kyste cytotrophoblastique. **e.** Examen du placenta (à terme). Gros kyste de la plaque chorale implanté à la racine du cordon : il s'agit d'un hématome kystique contenant un caillot ancien.

siège du bord supérieur et du bord inférieur du placenta. Le fœtus est souvent un obstacle à l'observation des localisations postérieures et il faudra parfois le mobiliser ou remonter une présentation trop basse. En fin de grossesse, sur une présentation céphalique, une insertion postérieure basse peut être suspectée quand le contour céphalique postérieur est écarté du promontoire de plus de 2 cm (fig. 5.31).

Le point critique est la localisation du bord inférieur du placenta par rapport au col utérin. Il faut donc repérer l'orifice interne du col ce qui nécessite, par voie abdominale, une bonne réplétion vésicale. Mais en cas de vessie trop remplie,

le segment inférieur est écrasé ce qui remonte faussement le niveau apparent de l'orifice interne et le bord placentaire peut paraître recouvrir le col (fig. 5.32a et b). **Toute suspicion d'insertion basse doit donc être contrôlée, vessie vide, par échographie vaginale** qui seule permet :

- le repérage précis de l'orifice interne du col et, au besoin, une légère mobilisation de la présentation permet d'amener un peu de liquide pour souligner le contour interne du col (fig. 5.34c et d) ;
- une définition précise et chiffrée de la distance entre le placenta et l'orifice interne (fig. 5.31c et fig. 5.34a et b) ;

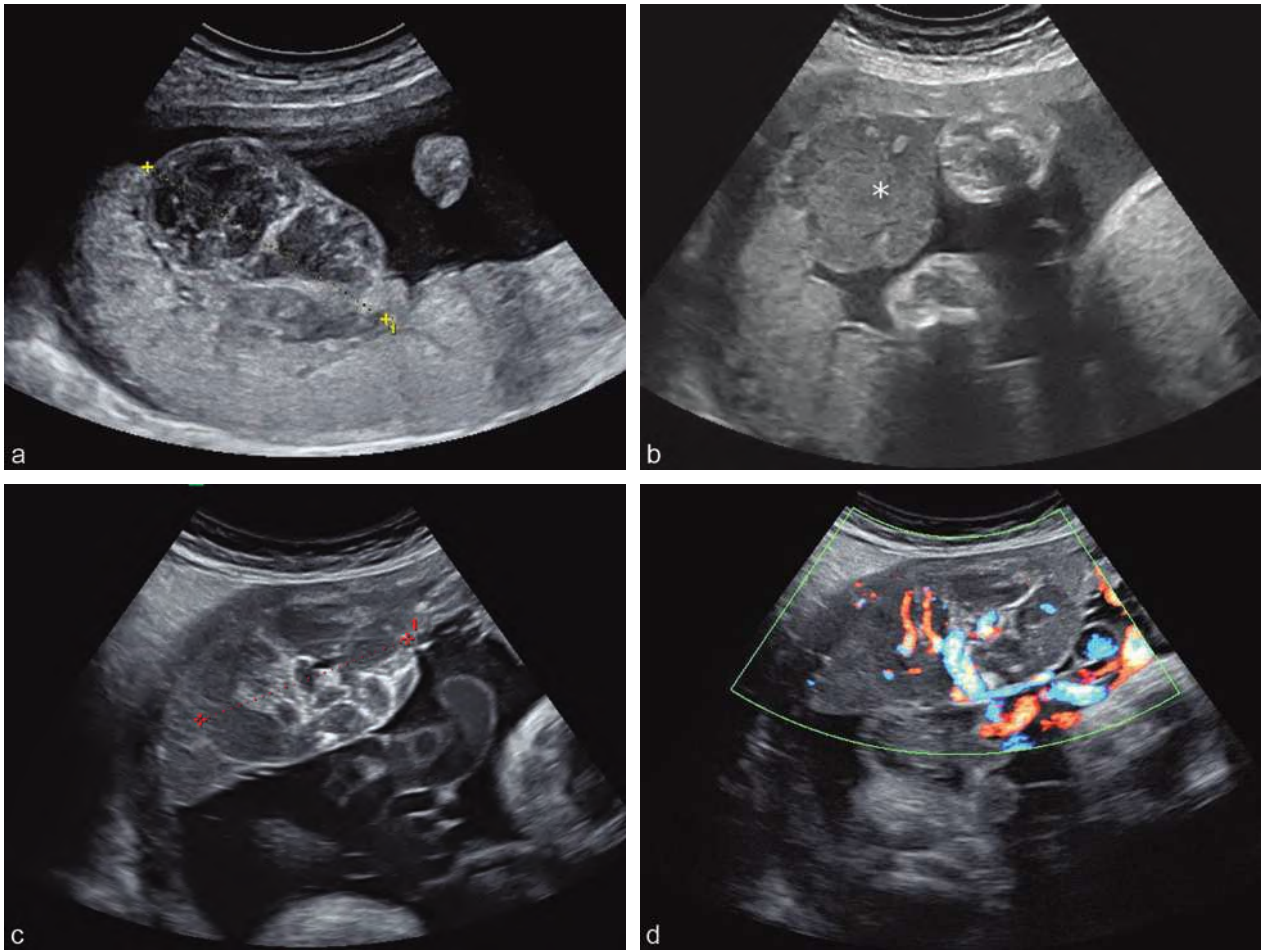


Fig. 5.28 Chorio-angiome placentaire. **a.** 32 SA : image arrondie de 68 mm, sous la plaque choriale, hétérogène. **b.** 29 SA : image plus périphérique (*), hypo-échogène par rapport au reste du placenta, avec quelques zones denses limitées. **c.** 34 SA : chorio-angiome typique de 55 mm, soulevant légèrement la plaque choriale à proximité de l'implantation du cordon, contenant des pseudo-cloisons épaisses et denses. **d.** En Doppler couleur : flux artériel de type fœtal à basse résistance.

- une analyse détaillée de la basale placentaire pour dépister un placenta accreta (fig. 5.34b).

Si la voie vaginale est impossible ou refusée, la voie périnéale (« per-labiale ») permet une approche assez précise du pôle inférieur de l'utérus.

La localisation sera définie en fonction des faces utérines et du col, en combinant : antérieur ou postérieur, latéral droit ou gauche, fundique, inséré bas ou non inséré bas. Les insertions totalement unilatérales seraient un facteur favorisant de complications vasculaires et d'hypotrophie fœtale. Il en est de même d'une insertion partielle sur une cloison utérine (fig. 5.32c).

Évolution de la localisation placentaire

L'observation échographique nous a appris que les rapports de l'insertion placentaire et du col pouvaient largement évoluer au cours de la grossesse.

Avant 20 semaines, un assez grand nombre de placenta sont bas insérés, leur bord inférieur atteignant ou même recouvrant le col. Cela est dû à la grande surface placentaire relativement au volume utérin.

Après 20 semaines, le placenta semble « migrer » en s'éloignant du col, ce phénomène étant lié à :

- la croissance globale plus rapide de l'utérus par rapport à l'aire d'insertion placentaire qui s'étale plus lentement ;
- surtout, à la formation du segment inférieur qui étire considérablement la région isthmique (de virtuelle en milieu de grossesse à 10 cm pendant le travail) en écartant le col du corps utérin ;
- la régression choriale en zone de faible vascularisation (col et isthme utérin) qui explique bien l'asymétrie d'implantation du cordon en cas d'insertion initialement basse du placenta (cordon bas implanté, voire insertion vélamenteuse : fig. 5.33).

Placenta inséré bas (PIB) (fig. 5.31 à 5.35)

Définition et diagnostic

Le PIB (ou placenta prævia) a une définition anatomique classique (et même historique) : insertion de tout ou partie du placenta sur le segment inférieur de l'utérus, soit à moins de 10 cm du col avant l'accouchement (petit côté des

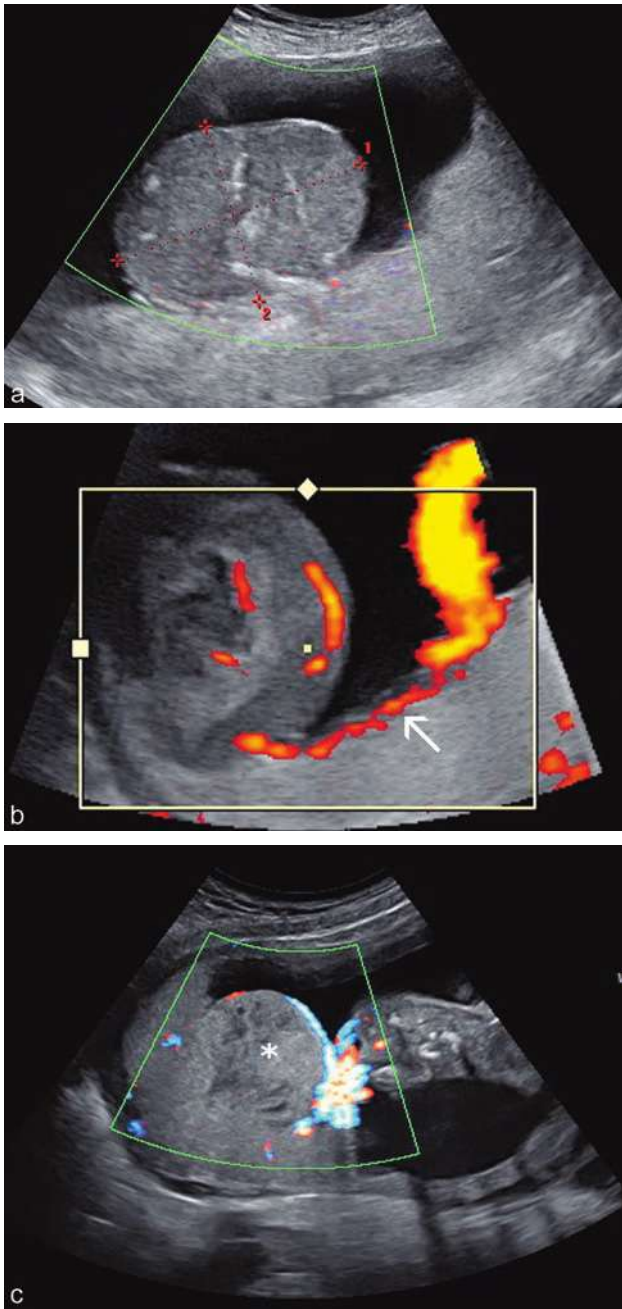


Fig. 5.29 Chorio-angiome placentaire 23 SA. **a.** Tumeur de 8 cm, se développant vers la cavité ce qui est inhabituel, mais la structure est typique. **b.** Même tumeur qu'en **a** : en mode Doppler, implantation à proximité du cordon et communication vasculaire (→) entre la tumeur et le cordon ombilical. **c.** Chorio-angiome (*) échogène et homogène, sans vascularisation interne visible.

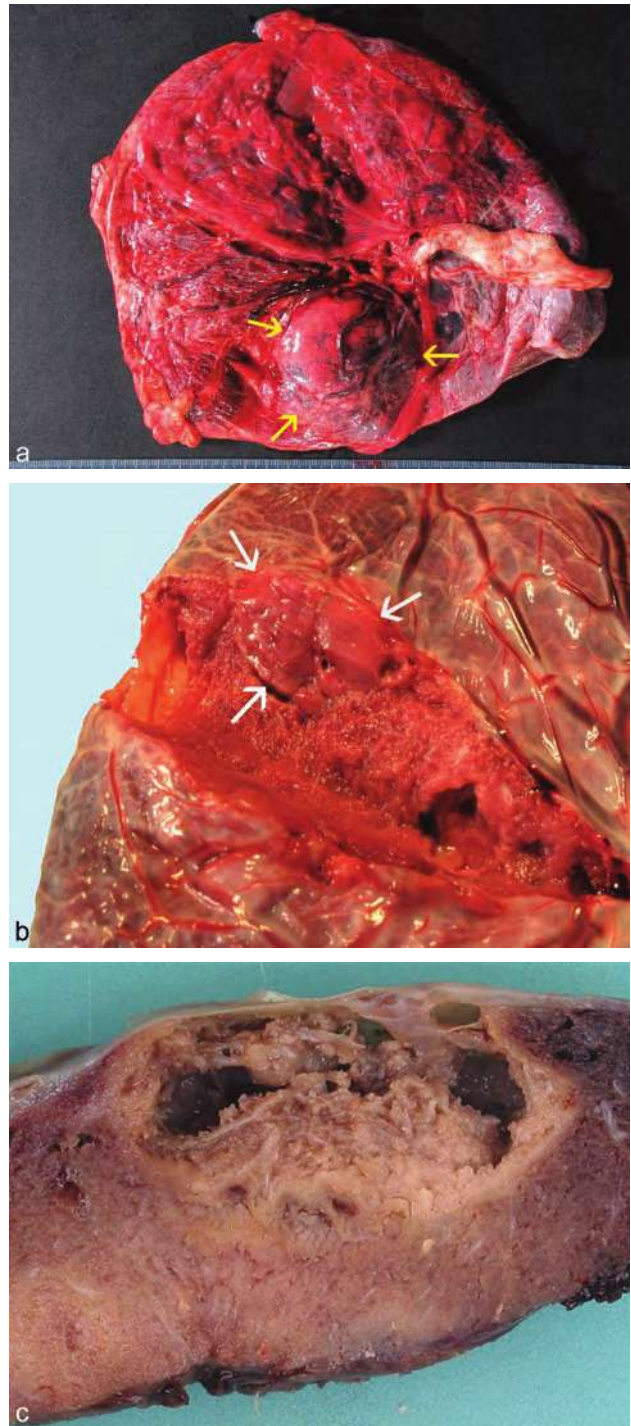


Fig. 5.30 Tumeurs placentaires, anatomie. **a.** Le chorio-angiome (→) soulève la plaque chorale à proximité de l'implantation cordonale. Dilatations veineuses en surface (placenta des images 5.28c et d). **b.** Chorio-angiome en coupe : masse charnue dense (→), très homogène, bien différente du tissu villositaire voisin, avec seulement un vaisseau central. **c.** Choriocarcinome (exceptionnel) ayant entraîné une MFIU par transfusion fœtomaternelle et anémie fœtale. Lésion caverneuse sous-choriale. Source fig. 5.30c : Dr M. Bonnière.

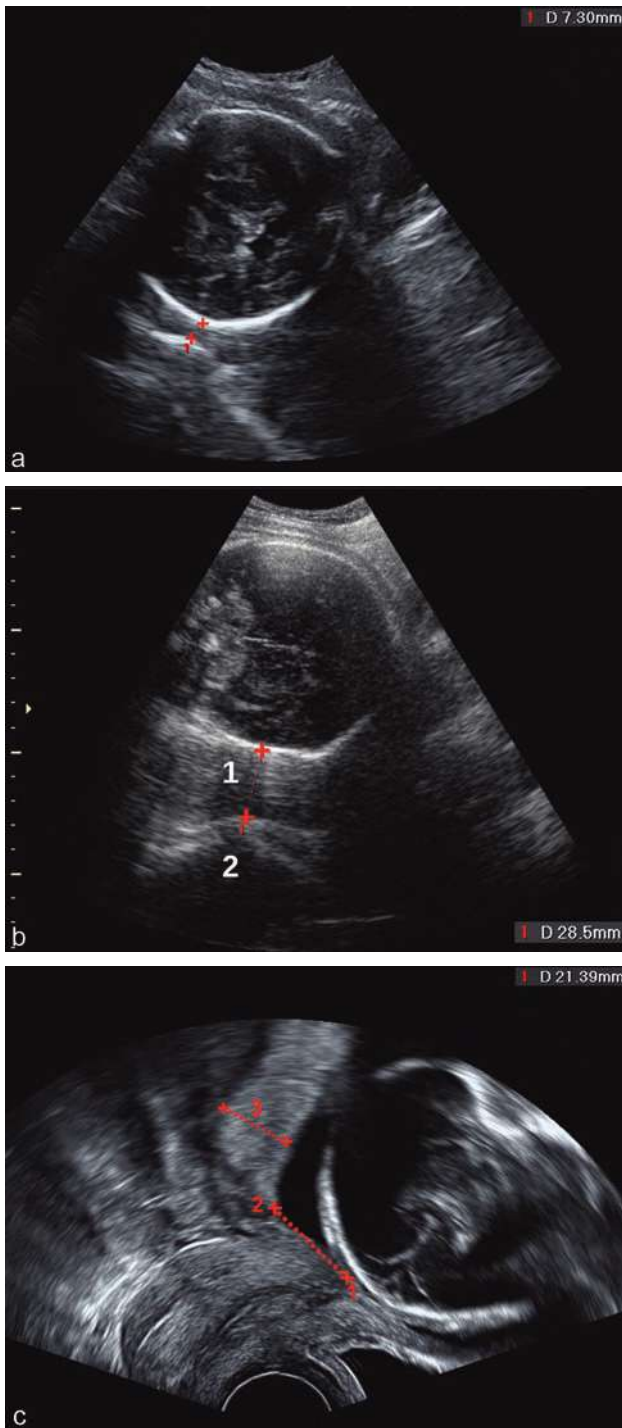


Fig. 5.31 Placenta inséré bas postérieur (36 SA). a. Par voie abdominale, la distance entre le crâne fœtal et le promontoire est inférieure à 10 mm (1). Une insertion basse est peu probable. b. Le contour céphalique postérieur est écarté du promontoire (2) d'environ 3 cm par le placenta (1). C'est une insertion basse mais il n'est pas possible de préciser la position du bord inférieur du placenta par rapport au col : contrôle par voie vaginale, ci-dessous. c. Par voie vaginale, le bord inférieur du placenta (2) est à 20 mm de l'orifice interne (1) du col. L'épaisseur du placenta inséré bas (3) est d'environ 15 mm ce qui constitue un élément péjoratif.

membranes mesurant moins de 10 cm à l'examen du délivre). Selon les cas, on distinguera des insertions dites « latérales » (entre 10 et 0 cm du col : fig. 5.34a et b), marginales (juste au bord de l'orifice interne ou avec un recouvrement inférieur à 10 mm : fig. 5.34c et d) ou recouvrantes (fig. 5.34e et f). Le segment inférieur ne se développe qu'au 3^e trimestre et donc, *stricto sensu*, on ne peut pas parler de PIB avant le 7^e mois. Cependant, la position du trophoblaste puis du placenta en fin de 1^{er} trimestre ou au 2^e trimestre a une valeur prédictive évidente et doit servir de sonnette d'alarme pour ne pas négliger le repérage placentaire lors des échographies suivantes.

L'ancrage du placenta sur le segment inférieur est responsable de la symptomatologie qui se résume aux **hémorragies du 3^e trimestre** par décollement marginal du placenta. Il y a discordance entre le placenta rigide et le segment inférieur qui s'étire. De plus, lors des contractions, le bord inférieur du placenta est tirailé par les membranes. Ce décollement ouvre des artères utéroplacentaires et il s'agit donc exclusivement de sang maternel. Le PIB est également en cause, mais moins directement, dans d'**autres problèmes** :

- rupture prématurée des membranes ;
- menace d'accouchement prématuré ;
- hémorragie du travail dans les formes recouvrantes ;
- hémorragie de la délivrance par mauvaise rétraction du segment inférieur.

À terme, on estime la fréquence du PIB symptomatique à 0,5 %. Les facteurs de risque sont peu significatifs et il n'y a pas de prévention. On retient quand même une plus grande fréquence en cas d'utérus cicatriciel et de grossesse multiple, et donc une fréquence accrue en raison de l'inflation des césariennes et des grossesses multiples induites par la PMA. Le tabagisme multiplie le risque par deux.

Le diagnostic de l'insertion basse est très rarement clinique. Au 3^e trimestre, la palpation et le TV (particulièrement prudent en cas de métrorragies) peuvent noter une présentation très haute par une interposition placentaire devant la présentation (signe du matelas), voire l'accès direct au placenta dans la dilatation du col. Le diagnostic rétrospectif peut être évoqué à l'examen du placenta en mesurant le petit côté des membranes, inférieur à 10 cm (mais c'est très imprécis, pas toujours possible et cela ne se pratique plus).

La simplicité et la précision du diagnostic échographique ont beaucoup réduit la fréquence apparente des PIB, en montrant que tous les saignements gravidiques ne sont pas des insertions basses. Connaissant l'évolution de la localisation placentaire avec le développement du segment inférieur, on utilise actuellement une définition échographique plus restrictive et surtout évolutive, ne prenant en compte que la distance entre le bord inférieur du placenta et l'orifice interne du col (en mm). Cependant, en pratique quotidienne, il peut être difficile de définir l'orifice interne qui est parfois mal visible ou déplacé très en avant ou très en arrière. De même, la limite inférieure du placenta n'est pas toujours bien claire : présence du sinus marginal, zone de régression villositaire ou compression par la tête fœtale. Enfin, le placenta peut être confondu avec un hématome décidual dont l'échogénicité peut être trompeuse (fig. 5.32d).

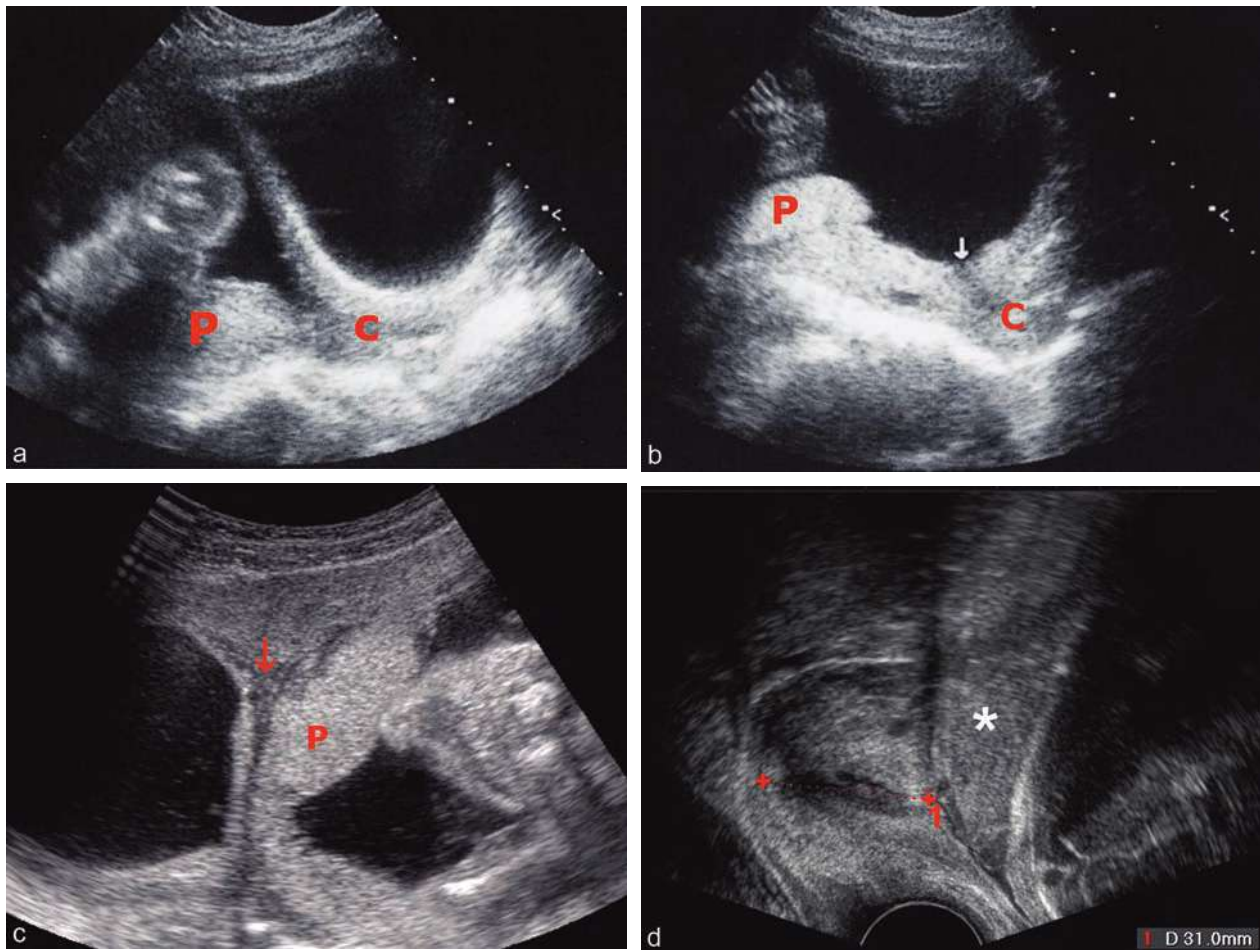


Fig. 5.32 Localisation du placenta, voie abdominale. **a.** Vessie pleine qui écrase le segment inférieur : le placenta postérieur (P) semble descendre au niveau du col (C). **b.** Même grossesse qu'en **a**, vessie vide : la mobilisation du fœtus permet de bien visualiser l'OI (→) du col (C) et le bord inférieur du placenta (P) qui n'est pas inséré bas. **c.** 21 SA. Coupe transversale. Localisation placentaire (P) inhabituelle au niveau du fond, partiellement sur une cloison corporeale (→). **d.** Fausse insertion recouvrante. Il s'agit d'un hématome (*) décidual organisé et échogène en regard de l'orifice interne du col. Mesure du col (1).

La plupart des études et des recommandations⁶ concordent sur le diagnostic et divergent assez peu sur la conduite à tenir :

- avant 20 semaines, on ne retiendra que les insertions recouvrantes qui doivent être surveillées et on précisera l'importance du recouvrement en millimètres (fig. 5.34c et d) ;
- après 20 semaines, les risques de complications hémorragiques ou obstétricales sont élevés pour les distances suivantes :
 - entre 0 et 10 mm à 5–6 mois,
 - entre 0 et 20 mm à 7 mois,
 - entre 0 et 30 mm dans le dernier mois.

Toute insertion basse doit bénéficier d'un **contrôle décisif à 35 SA**. La valeur limite (*cut-off*) est de 20 mm : au-dessus de cette valeur, on peut raisonnablement espérer un accouchement naturel sans complications. Entre 0 et 20 mm, le risque de césarienne devient assez élevé, avec un

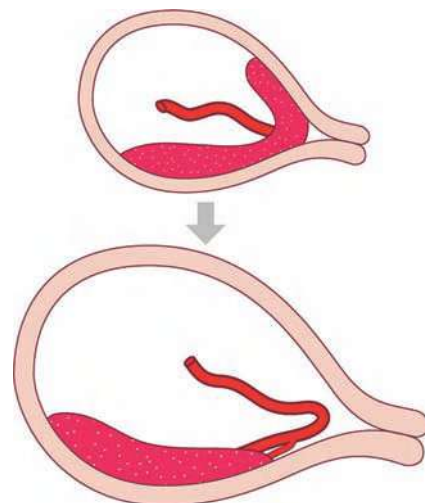


Fig. 5.33 Évolution de la position du placenta par rapport au col. Placentation basse qui se transforme en placenta latéral avec insertion vélamenteuse par « résorption » asymétrique du placenta.

⁶ RCOG guideline n° 27, octobre 2005 et SOGC directive clinique de mars 2007.

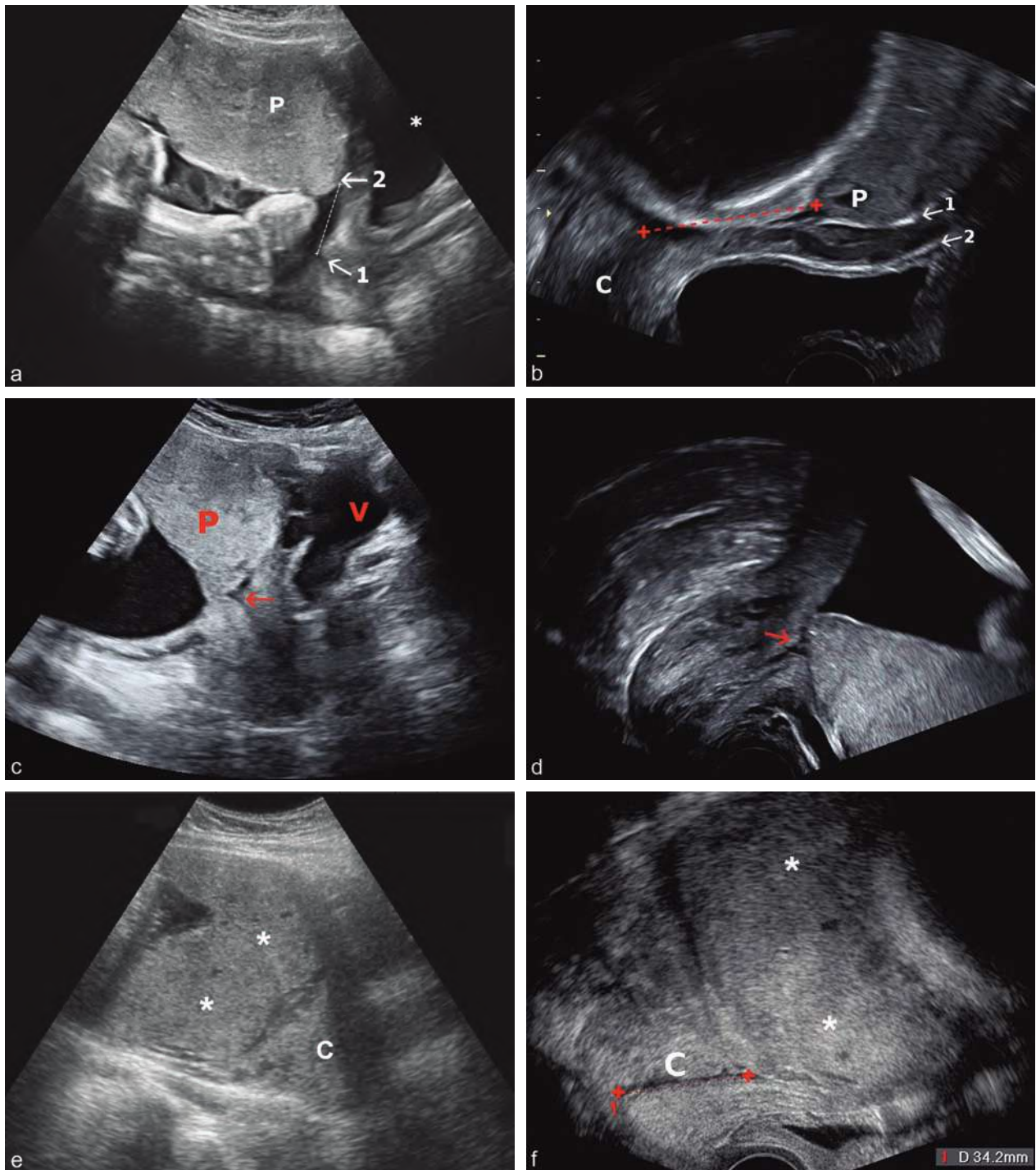


Fig. 5.34 Placenta inséré bas (8 mois). **a.** Par voie abdominale : mesure de la distance entre l'OI du col (1) et le bord inférieur (2) du placenta (P). Vessie (*). **b.** Même mesure par voie vaginale entre l'orifice interne du col (C) et le bord inférieur du placenta (P). *N.B.* : On peut ici analyser la structure du segment inférieur bien individualisé entre la plaque basale (1) du placenta et la ligne (2) représentant le fascia superficiel et le péritoine vésico-utérin. Sous la plaque basale se trouve une très fine bande claire qui correspond à la caduque basale. Dans le myomètre segmentaire chemine un réseau veineux anastomotique entre les deux plexus utérins. **c.** PIB marginal recouvrant à 33 SA. Par voie abdominale, le bord inférieur du placenta (P) passe au-delà de l'OI du col (→) qui forme un petit entonnoir bien visible = pronostic réservé, haut risque de saignement. V : vessie. **d.** PIB marginal recouvrant à 33 SA. Par voie vaginale, confirmation d'un recouvrement d'environ 10 mm de l'OI (→). Contrôle à 8 mois car l'évolution peut encore être favorable. **e** et **f.** Placenta (*) recouvrant totalement la région cervicale (C) par voie abdominale et vaginale. Accouchement impossible par voie basse.

« malus » pour les insertions postérieures et si l'épaisseur du placenta inséré bas est supérieure à 1 cm (fig. 5.31c) : on a le choix entre une tentative prudente d'accouchement ou la césarienne de précaution. Enfin, en cas de recouvrement, même minime, la césarienne est programmée.

Classification pronostique des insertions basses

L'expérience quotidienne confirme parfaitement la classification pronostique proposée par Denhes, se fondant sur la position du bord supérieur du placenta, quelle que soit la situation du bord inférieur (fig. 5.35) :

- groupe 1 : le bord supérieur atteint ou dépasse le milieu du fond utérin = l'évolution sera toujours favorable par la migration placentaire;
- groupe 2 : le bord supérieur est dans la moitié supérieure de l'utérus = faible risque de persistance de l'insertion basse (moins de 10 %) mais contrôle après 7 mois;
- groupe 3 : le bord supérieur du placenta est dans la moitié inférieure de l'utérus = groupe à haut risque car le placenta a toutes les chances de rester bas, voire recouvrant.

Placenta accreta

Définition

Le placenta *accreta* constitue une forme particulière d'insertion « vicieuse » du placenta (et, sans aucun doute, la plus vicieuse au sens commun du terme !). Il s'agit d'une insertion placentaire directement sur le myomètre sans interposition d'endomètre décidué, par absence plus ou moins étendue de la caduque basale (fig. 5.36) : l'étendue de l'insertion vicieuse peut aller de quelques villosités « crampons » à la quasi-totalité de la surface, et elle conditionne la gravité clinique. L'invasion en profondeur du myomètre réalise le

placenta *increta* (fig 5.37) et l'atteinte de la séreuse, voire de la paroi vésicale, le placenta *percreta*.

Quelle que soit sa forme, le placenta accreta est un souci majeur pour l'obstétricien – comme la GEU pour le gynécologue – car il reste une **cause importante de mortalité maternelle** par hémorragie massive lors de la délivrance : lorsqu'il est possible, le diagnostic *ante-partum* permet une attitude préventive (lieu de l'accouchement, commande de sang, préparation à une embolisation artérielle ou à une chirurgie d'hémostase). Dans la grande majorité des cas, le placenta accreta est une **complication lointaine de la césarienne** : cette conséquence est moins connue mais beaucoup plus grave que la rupture utérine par désunion de la cicatrice. Son diagnostic a inévitablement des implications médico-légales pour tous les intervenants (passés et actuels).

Pathogénie

Le placenta accreta est un **échec du processus de régulation** de l'invasion trophoblastique de la paroi utérine. L'implantation de l'œuf peut être assimilée à un processus d'invasion tumorale qui serait strictement limitée dans le temps (12 semaines) et dans l'espace (caduque et tiers supérieur des artères spiralées).

C'est bien avant l'implantation que se met en place le mécanisme du placenta accreta. En effet, l'œuf s'implante et se développe dans la partie superficielle et décidualisée de l'endomètre. Sa croissance et sa progression se font par destruction de l'endomètre sous l'effet d'enzymes protéolytiques (métallo-protéases) dont la synthèse est activée au contact des cellules déciduales. La couche profonde de l'endomètre ne contient pas de cellules déciduales, elle ne stimule donc pas cette synthèse et, au contraire, elle sécrète un puissant facteur inhibant, les métallo-protéases. La progression de l'œuf se fait donc dans la partie superficielle de l'endomètre décidué à forte densité cellulaire (couche compacte) et

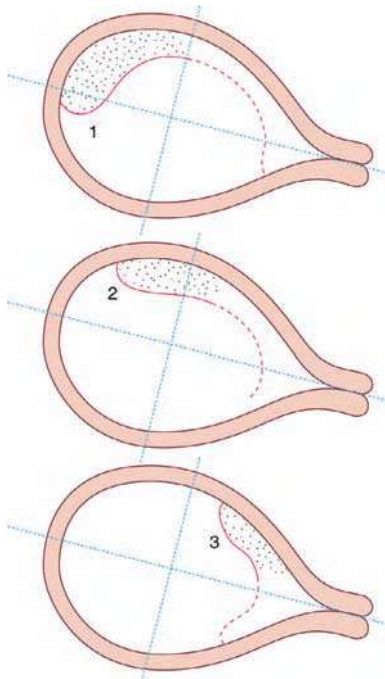


Fig. 5.35 Classification pronostique du placenta inséré bas selon le niveau du bord supérieur (classification de Denhes).

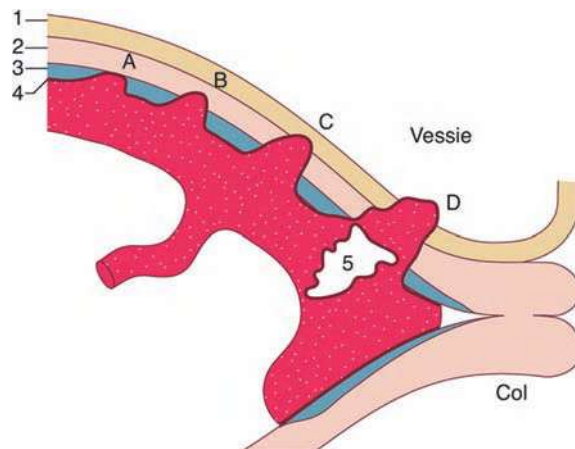


Fig. 5.36 Placenta accreta, schéma et classification. **1** : paroi de la vessie; **2** : myomètre du segment inférieur et, entre 1 et 2, ligne du péritoine vésico-utérin; **3** : caduque basale (en bleu) qui contient le réseau veineux de drainage du placenta; **4** : plaque basale du placenta; **5** : cavité dans toute l'épaisseur du placenta. **A** : disparition de la caduque, accollement direct du placenta au myomètre = placenta accreta simple (ou accreta vera); **B** : envahissement du myomètre = placenta increta; **C** et **D** : envahissement du detrusor et de la muqueuse vésicale = placenta percreta.

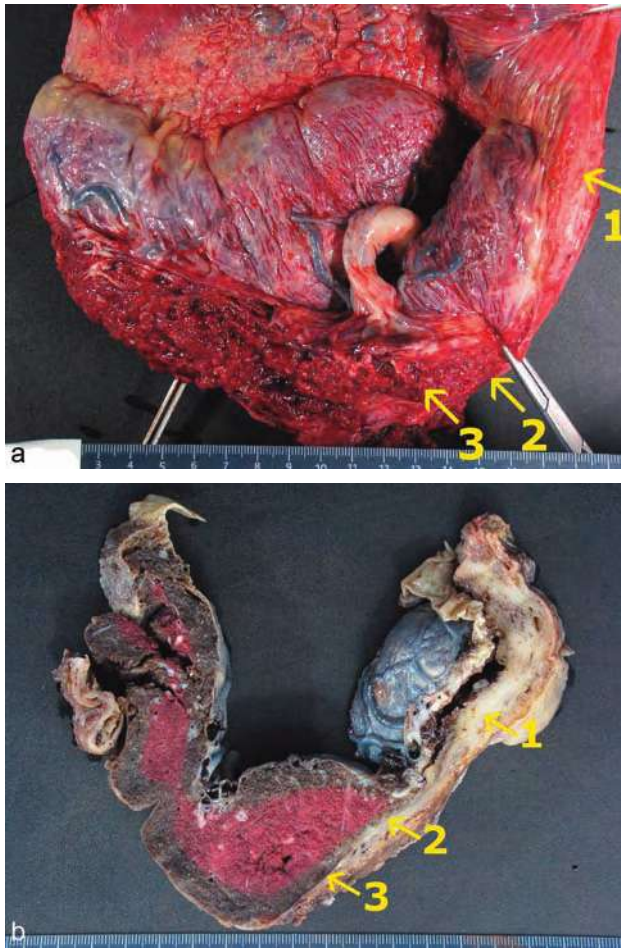


Fig. 5.37 Placenta accreta, anatomopathologie. **a.** Hystérectomie d'hémostase. Le myomètre du segment inférieur (1) est envahi par le placenta (3) jusqu'à la séreuse péritonéale (2). **b.** En (1), myomètre segmentaire en dehors de l'insertion placentaire. La plaque basale est bien délimitée en (2) et elle disparaît en (3) où le placenta envahit le myomètre. Source : Dr L. Devisme

s'arrête avant la couche profonde de l'endomètre qui devient la couche spongieuse constituant un tissu mou entre deux structures très denses (myomètre et couche compacte) : c'est la zone essentielle où se fera le clivage pour la séparation du placenta lors de la délivrance.

Il y a une exception importante à ce blocage de la progression de l'œuf, ce sont les artères de l'endomètre. Les artérols spiralées sont érodées pas les enzymes protéolytiques de la coque trophoblastique. Dans un premier temps, le trophoblaste bouche l'artère et filtre le plasma nutritif, sans éléments sanguins. Au 3^e mois, les bouchons régressent avec ouverture des artérols dans la chambre intervillieuse tandis que le trophoblaste extravillieux remonte à l'intérieur de l'artère, à contre-courant, selon un processus qui se poursuit jusqu'au 4^e mois et jusqu'aux artères myométriales. Le trophoblaste détruit la paroi musculo-élastique qui est remplacée par un tube flasque de substance fibrinoïde : ainsi se forment les artères utéroplacentaires permettant un très haut débit et une résistance presque nulle, sans risque de vasoconstriction.

L'absence d'un endomètre « compétent » au niveau du site d'implantation entraîne plusieurs conséquences qui expliquent bien la symptomatologie du placenta accreta :

1. absence d'inhibition des enzymes protéolytiques, pénétration dans le myomètre et ancrage des villosités « crampons » directement sur le muscle. La progression de la coque trophoblastique devient un processus tumoral mal limité qui peut gagner les organes voisins, vessie essentiellement ;
2. perturbation du processus d'invasion trophoblastique des artères spiralées et, en progressant dans le myomètre, le trophoblaste finit par rencontrer des artères utérines qui ont conservé donc une forte résistance avec des vitesses élevées. La circulation dans la chambre intervillieuse est profondément modifiée.

Le placenta accreta n'est donc pas lié à une agressivité particulière de l'œuf mais essentiellement à une altération primitive de la muqueuse utérine. En effet, le placenta accreta survient presque toujours :

- sur une cicatrice utérine (avant tout de césarienne car c'est l'intervention de très loin la plus fréquente, mais aussi de curetage, de perforation, de myomectomie, voire d'endométrite) car à ce niveau la muqueuse est plus mince ou absente ;
- sur le segment inférieur donc sur PIB antérieur (huit fois sur dix, peut-être à cause d'une faiblesse particulière de l'endomètre à ce niveau, mais surtout parce que c'est la localisation habituelle des cicatrices de césarienne).

Fréquence

La fréquence du placenta accreta est de l'ordre de 0,5 pour 1000 naissances (entre 1/500 et 1/2500) et un facteur de risque (cicatrice) est présent dans 95 % des cas. Cette fréquence varie un peu selon la définition (clinique lors de la césarienne, échographique en prénatal ou anatomopathologique en cas d'hystérectomie). Mais, surtout, cette fréquence est croissante, étroitement corrélée à l'inflation des césariennes (20 % des naissances en France) et, selon l'ACOG au États-Unis, aurait été multipliée par dix au cours des 50 dernières années.

En cas d'insertion basse du placenta (PIB), le risque augmente dramatiquement avec le nombre de cicatrices :

- si PIB après une césarienne antérieure = 3 % de p. accreta ;
- si PIB après deux césariennes = 11 % de p. accreta ;
- si PIB après trois césariennes = 40 % de p. accreta ;
- si PIB après quatre césariennes = 60 % de p. accreta.

Cliniquement

La première conséquence est une adhérence anormale du placenta car il n'existe plus de plan de clivage pour la délivrance, et donc une rétention plus ou moins importante du placenta après l'accouchement : rétention totale ou rétention partielle d'un morceau de placenta qui s'est arraché. Il y a de grosses difficultés pour extraire manuellement ce placenta ou ce cotylédon car ça « colle » anormalement et il n'est pas toujours possible (ni même souhaitable) de récupérer la totalité du tissu placentaire. Mais cette rétention entraîne un défaut de rétraction de l'utérus et le maintien de l'ouverture de vaisseaux utéroplacentaires dans la cavité, d'où une hémorragie.

La séquence thérapeutique est souvent lourde (délivrance artificielle, ligatures des vaisseaux utérins, embolisation) et

parfois mutilante (hystérectomie d'hémostase). Le pronostic vital peut être en jeu.

Diagnostic échographique

Comme indiqué ci-dessus, il existe presque toujours un facteur de risque – une cicatrice – qui oriente l'examen et il est nécessaire de connaître le type et la localisation de la cicatrice en récupérant les comptes rendus opératoires.

L'étude échographique de la zone d'insertion sera donc très attentive, minutieuse, par voie abdominale et vaginale, en utilisant le Doppler couleur. Les descriptions retrouvées dans la littérature laissent souvent un peu perplexe par leur imprécision ou leur manque de spécificité. De plus, l'interface normale entre le placenta et le myomètre présente des aspects assez variables, parfois inquiétants, souvent difficiles à interpréter (fig. 5.38a, b etc c).

On recherchera, patiemment et dès le 2^e trimestre :

1. des lacunes intraplacentaires (fig. 5.39a, bc et fig. 5.40c et d) :

- elles seraient le meilleur indice échographique, présentes dans plus de 90 % des cas. Elles sont de nombre et de taille variables, inégales. Elles sont typiquement basales et elles ont un contour irrégulier mais net, en carte géographique ou parfois comparées au *Swiss cheese*. Parfois, elles dessinent des « bandes sombres » perpendiculaires, dans toute l'épaisseur, comme on peut le voir en IRM,
- ces lacunes contiennent des flux lents en haute fréquence, parfois qualifiés de « veineux », turbulents. Mais de tels flux sont normaux dans les « cavernes » placentaires (fig. 5.38a et voir plus haut fig. 5.18b et 5.19a). L'étude Doppler des lacunes devient très significative quand elle repère des flux rapides et nettement pulsatiles dans ces lacunes : normalement, il n'y a **jamais de flux artériel pulsatile dans la chambre intervillieuse** (tout au plus une légère ondulation systolique) et la vitesse ne dépasse pas 40–45 cm/sec.

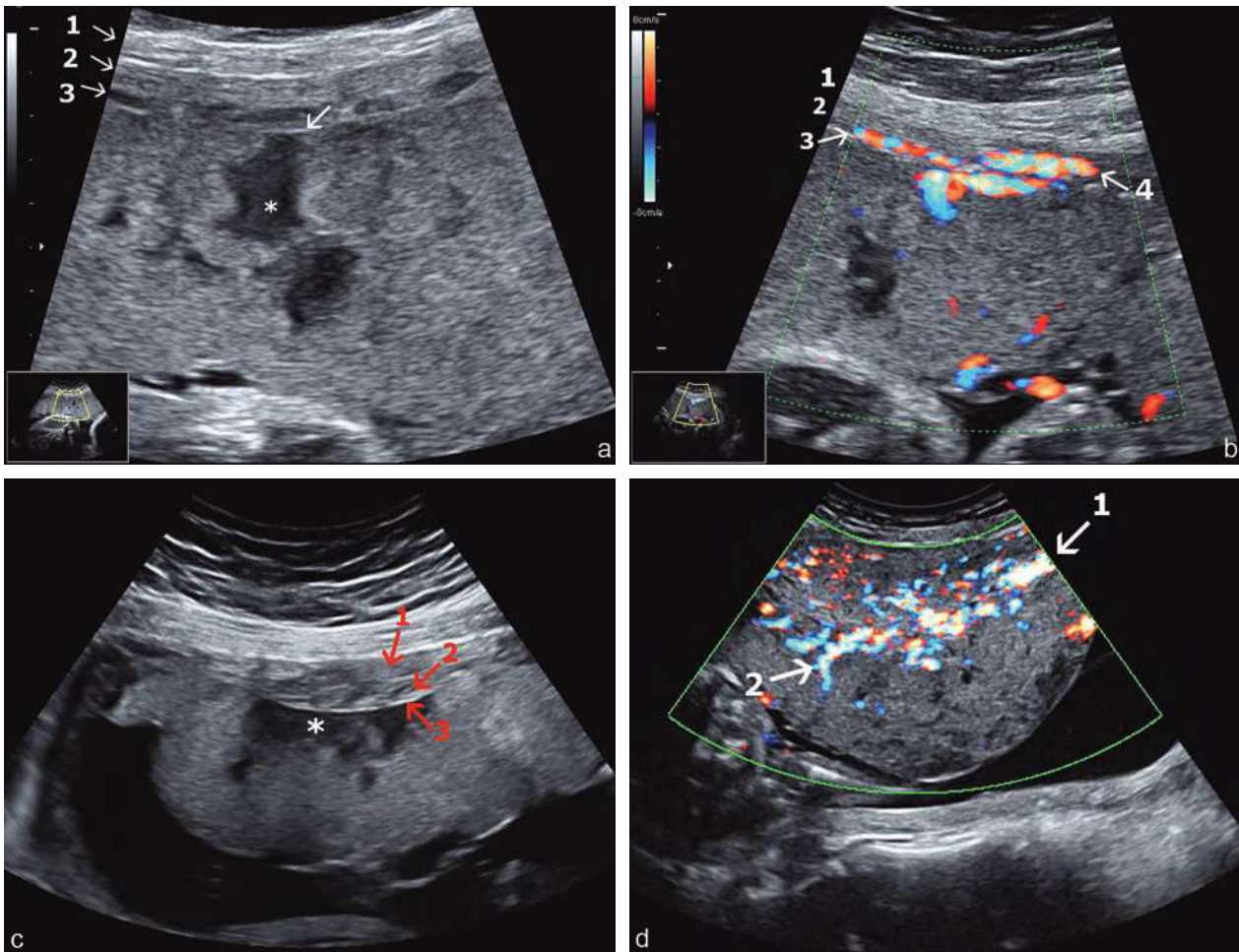


Fig. 5.38 Lit vasculaire du placenta normal. **a.** Placenta antérieur normal à 7 mois et demi. On repère, de la surface vers la profondeur : la paroi musculaire maternelle (1), le myomètre (2) et la caduque basale (3) qui contient un réseau vasculaire important. Il existe une « caverne » placentaire normale (*) contenant des flux lents. La plaque basale (→) est intacte. **b.** Placenta antérieur normal à 7 mois et demi. Paroi musculaire maternelle (1), myomètre (2) et caduque basale (3) avec le réseau vasculaire du lit placentaire que l'on retrouve aussi dans le myomètre (4). **c.** Placenta antérieur normal à 5 mois. Grande lacune basale (basale) (*). On repère bien le myomètre (1), la caduque basale (2) et la plaque basale qui est intacte (3). **d.** Placenta antérieur normal à 4 mois et demi. Myomètre épais. Lit vasculaire placentaire (caduque et myomètre) d'aspect anarchique (1). Flux artériel dans la chambre intervillieuse (2) à 15–20 cm/sec.

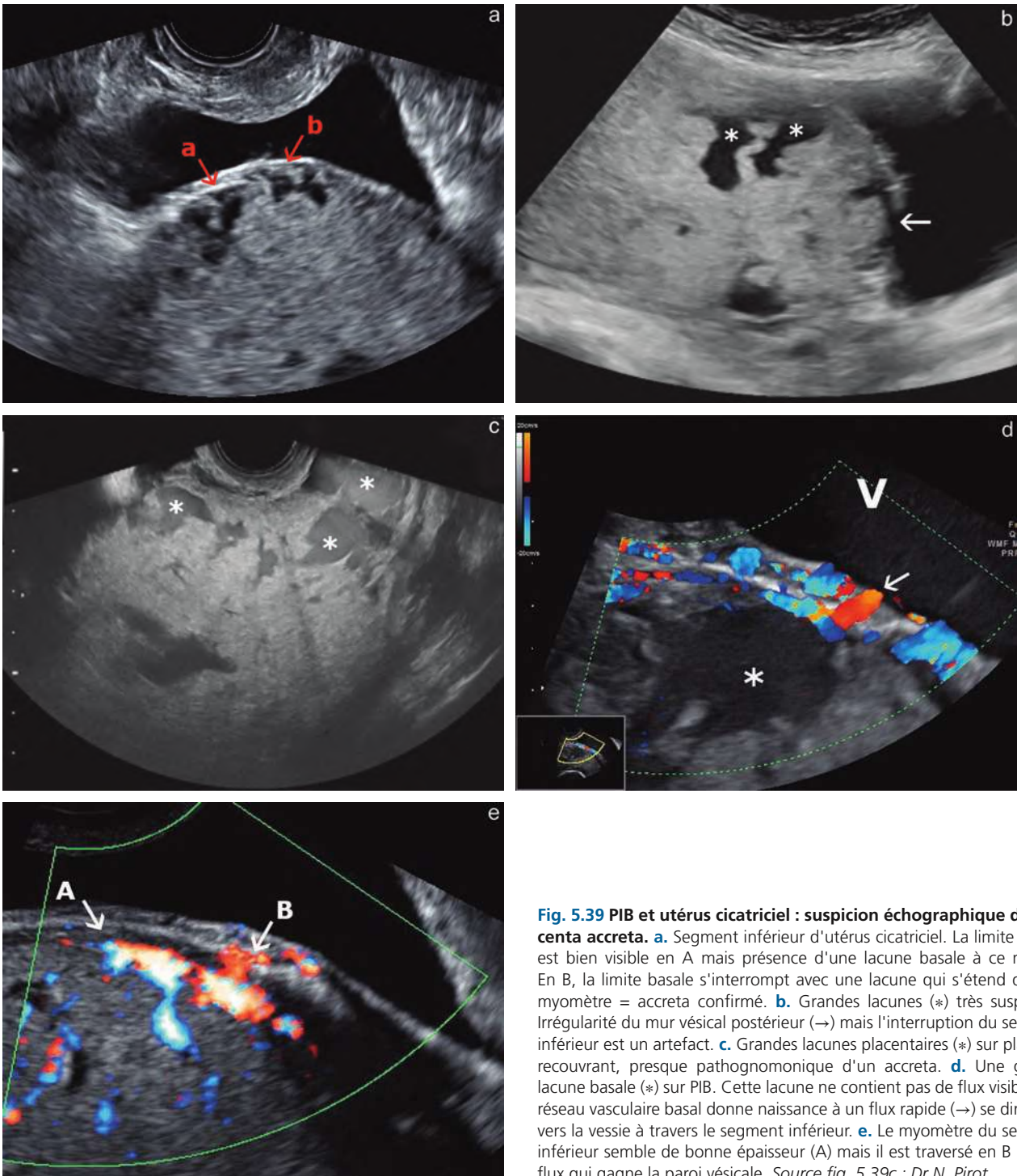


Fig. 5.39 PIB et utérus cicatriciel : suspicion échographique de placenta accreta. **a.** Segment inférieur d'utérus cicatriciel. La limite basale est bien visible en A mais présence d'une lacune basale à ce niveau. En B, la limite basale s'interrompt avec une lacune qui s'étend dans le myomètre = accreta confirmé. **b.** Grandes lacunes (*) très suspectes. Irrégularité du mur vésical postérieur (→) mais l'interruption du segment inférieur est un artefact. **c.** Grandes lacunes placentaires (*) sur placenta recouvrant, presque pathognomonique d'un accreta. **d.** Une grande lacune basale (*) sur PIB. Cette lacune ne contient pas de flux visibles. Le réseau vasculaire basal donne naissance à un flux rapide (→) se dirigeant vers la vessie à travers le segment inférieur. **e.** Le myomètre du segment inférieur semble de bonne épaisseur (A) mais il est traversé en B par un flux qui gagne la paroi vésicale. *Source fig. 5.39c : Dr N. Pirot*

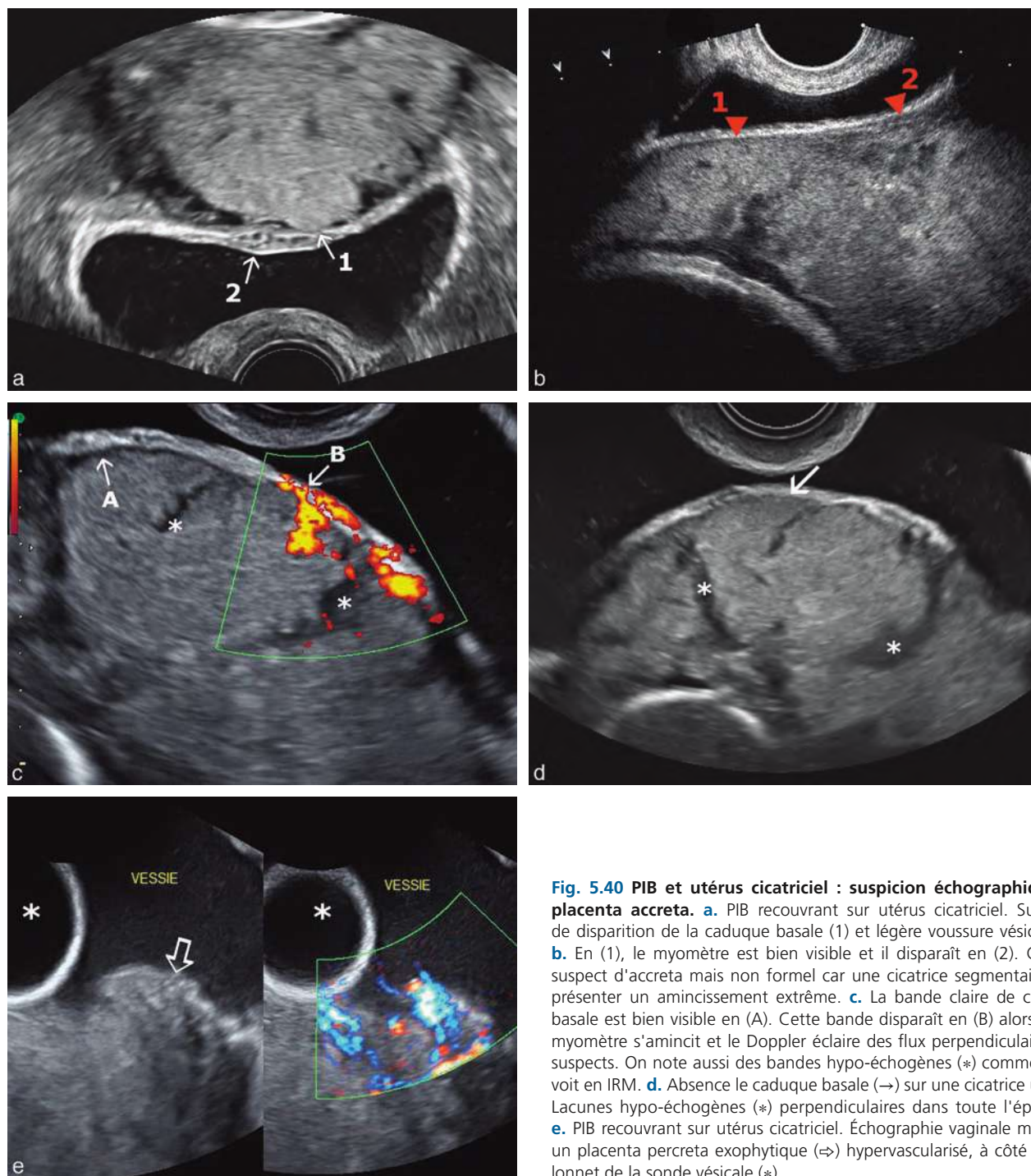


Fig. 5.40 PIB et utérus cicatriciel : suspicion échographique de placenta accreta. **a.** PIB recouvrant sur utérus cicatriciel. Suspicion de disparition de la caduque basale (1) et légère voussure vésicale (2). **b.** En (1), le myomètre est bien visible et il disparaît en (2). Ceci est suspect d'accreta mais non formel car une cicatrice segmentaire peut présenter un amincissement extrême. **c.** La bande claire de caduque basale est bien visible en (A). Cette bande disparaît en (B) alors que le myomètre s'amincit et le Doppler éclaire des flux perpendiculaires très suspects. On note aussi des bandes hypo-échogènes (*) comme on en voit en IRM. **d.** Absence le caduque basale (→) sur une cicatrice utérine. Lacunes hypo-échogènes (*) perpendiculaires dans toute l'épaisseur. **e.** PIB recouvrant sur utérus cicatriciel. Échographie vaginale montrant un placenta percreta exophytique (⇒) hypervascularisé, à côté du ballonnet de la sonde vésicale (*).

Le flux pulsatile témoigne du branchement sur une artère myométriale non modifiée,

- ces lacunes traduisent probablement le refoulement des villosités et le creusement de « vides » dans la masse intervillieuse par des flux artériels anormalement puissants. Elles sont un peu différentes des cavernes physiologiques qui ont des contours plus flous et arrondis et qui siègent plutôt au centre des cotylédons. Mais, comme tous les signes de placenta accreta, les lacunes sont inconstantes et peu spécifiques;
2. la *disparition de la limite entre placenta et myomètre*. Cette limite correspond théoriquement à la caduque basale (couche spongieuse) qui manque – par définition – dans le placenta accreta. Dans le placenta normal, elle est parfois soulignée par un liseré hypo-échogène qui siège sous l'image linéaire de la plaque basale et qui contient, en couleur, un réseau veineux souvent assez brillant (Voir fig. 5.38a et b et voir plus haut fig. 5.18g et h et fig. 5.34b). Cette limite disparaît mais ce signe n'a de valeur que si l'on peut la voir de part et d'autre du point suspect. En pratique, la visualisation de la caduque basale est très inconstante, soit parce que le placenta est trop distant (postérieur), mal orienté (latéral ou fondique), soit parce que cette couche est trop fine. En réalité, c'est surtout le flux vasculaire dans la caduque qui permet de se repérer avec une ligne de couleur cheminant sous la plaque basale, mais ce flux est inconstant d'un utérus à l'autre et d'un endroit à l'autre du placenta;
 3. l'*amincissement ou disparition du myomètre segmentaire* (fig. 5.40b, c et d). Le myomètre est envahi et son image disparaît. Mais l'amincissement a peu de valeur car cela peut traduire simplement la présence de la cicatrice utérine (voir chap. 2);
 4. une *interruption, des irrégularités, des excroissances* de la ligne échogène externe du segment inférieur et de l'interface utérus–paroi vésicale, voire extension de tissu placentaire dans la vessie traduisant un placenta percreta (fig. 5.40e);
 5. en *Doppler couleur* (fig. 5.39d et e, fig. 5.40c et e) :
 - des dilatations vasculaires au contact ou faisant saillie dans la vessie,
 - des flux directs traversant perpendiculairement la limite placenta–myomètre,
 - des flux rapides et pulsatiles dans le lit vasculaire placentaire.

Il n'y a malheureusement aucun signe échographique formel, le plus sensible et le plus spécifique étant la présence des cavernes vasculaires placentaires en particulier si elles sont nombreuses. Toute insertion basse doit donc faire évoquer et rechercher un placenta accreta, surtout si l'insertion est antérieure et s'il y a un antécédent de césarienne. **Toute insertion basse sur cicatrice de césarienne est un placenta accreta jusqu'à preuve du contraire** (et la preuve est toujours difficile à faire!) et cela d'autant plus qu'il y a eu plusieurs césariennes.

IRM

L'IRM est proposée, selon les centres, en cas de doute. Par rapport à l'échographie, elle présente l'avantage de donner une vue globale et, peut-être, une meilleure évaluation de l'extension extra-utérine. Son interprétation nécessite le concours d'un radiologue entraîné car la sémiologie peut parfois être assez fine. Son utilisation ne nécessite pas d'injection de gadolinium, des séquences morphologiques en pondération T2 sont suffisantes. Les plans de coupe peuvent être placés perpendiculairement à l'interface placenta–myomètre ou dans les plans habituels. Il est conseillé de réaliser l'examen avec la vessie en réplétion suffisante (mais pas excessive).

Les *inconvenients de l'IRM* sont :

- une moins bonne résolution spatiale que l'échographie;
- surtout, l'absence de visualisation des flux sanguins en temps réel.

Les *éléments sémiologiques en IRM* sont les suivants (fig. 5.41) :

- confirmation de l'insertion basse du placenta, caractère recouvrant éventuel;
- aspect bosselé des contours externes de l'utérus au niveau de l'insertion placentaire, traduisant l'infiltration du myomètre;
- interruption du liseré myométrial mais c'est un signe peu fiable car, en fin de grossesse et particulièrement au niveau d'une cicatrice segmentaire, le myomètre peut être « virtuel »;
- « bandes sombres » dans le placenta, perpendiculaires à la basale traduisant des flux sanguins anormaux (rappel pour les non-radiologues : le principe de l'IRM pour faire une image est d'exciter un proton et de traduire son retour à l'état de base en signal = si le proton circule au moment du recueil du signal, on ne peut pas recueillir son signal);
- aspect hétérogène du placenta correspondant aux lacunes observées en échographie;
- présence d'une vascularisation anormale dans l'interface utérus–vessie.

Remarque

La recherche d'une hématurie et une cystoscopie peuvent, en cas de doute, compléter le bilan et confirmer l'atteinte vésicale.

In fine, quelle que soit la méthode, le diagnostic est difficile, presque toujours incertain et souvent porté par excès – mais il vaut mieux se réserver de bonnes surprises chirurgicales! L'interprétation des images est difficile mais **l'argument n° 1 est leur siège** sur une cicatrice utérine. Le principe de précaution trouve ici une application raisonnable et il faut modestement reconnaître que la **main de l'accoucheur** (ou accoucheuse) reste encore une sorte de gold standard pour ce diagnostic, quand elle ne parvient pas à décoller le placenta inclus dans le myomètre alors que se produit une hémorragie de la délivrance.

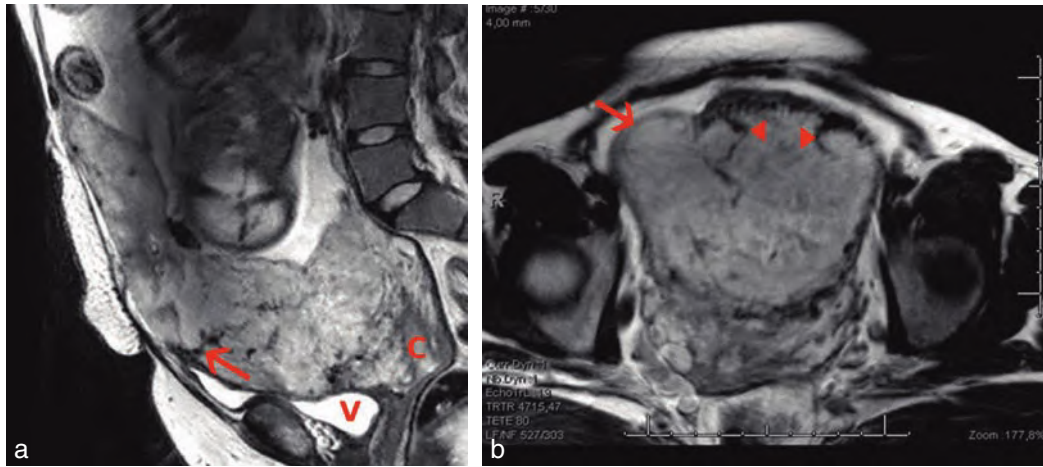


Fig. 5.41 Placenta accreta, IRM. **a.** Placenta antérieur recouvrant, bande sombre placentaire (→), aspect bosselé et perte du liseré myométrial (au-dessus de la bande sombre) en faveur du caractère accreta (ici, percreta). C : col, V : vessie. **b.** Placenta hétérogène, bandes sombres (têtes de flèche), aspect bosselé des contours externes et liseré myométrial (→) moins visible en regard du placenta. *Source : clichés du Dr J. Bigot.*

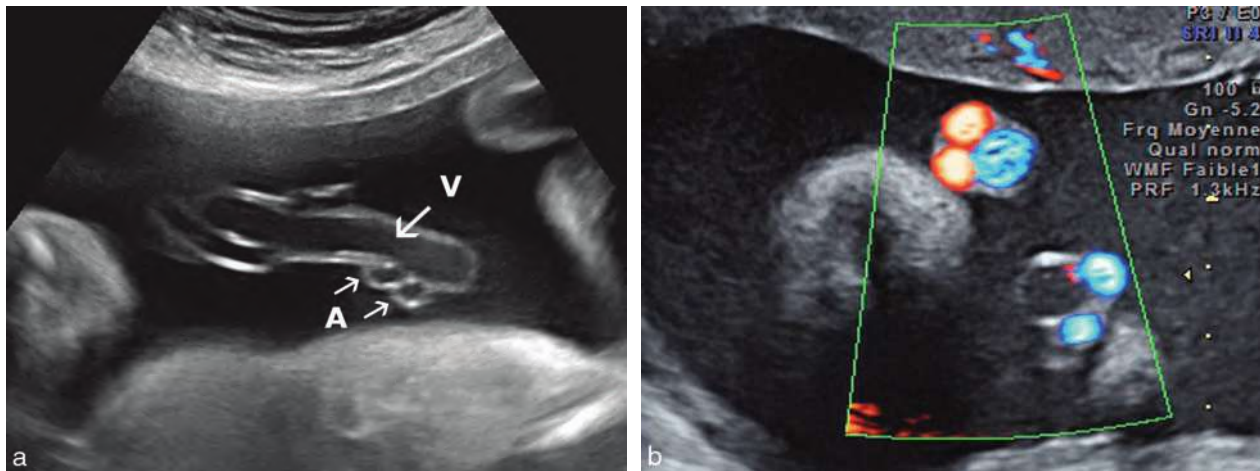


Fig. 5.42 Cordon ombilical normal. **a.** Coupe dans la longueur : deux artères (A) et une veine (V). **b.** Coupe transversale en Doppler couleur énergie.

Cordon ombilical

Cordon normal

Sauf en cas d'oligoamnios, le cordon est facilement repéré dans le liquide amniotique, pulsatile, en coupe ou en petits segments en raison de son trajet flexueux. L'utilisation du mode Doppler couleur permet évidemment de gagner du temps pour la localisation du cordon et surtout pour identifier rapidement le meilleur point de mesure, et le meilleur angle, pour la vélocimétrie des artères ombilicales. La mesure de longueur du cordon n'est pas réalisable en pratique et, pour mémoire, on rappelle que le cordon mesure une cinquantaine de centimètres, qu'il est considéré comme court en dessous de 30 cm et comme long au-dessus de 70 cm.

Le cordon présente une spiralisation plus ou moins marquée selon les grossesses et cela n'a pas de signification pronostique. Un excès de spiralisation ou une absence de spiralisation ont été incriminés en cas de RCIU, de MFIU, d'anomalie du RCF pendant le travail, mais il y a un biais de sélection évident car ces constatations ne sont jamais relevées quand l'accouchement s'est bien terminé.

Le cordon contient normalement une grosse veine autour de laquelle s'enroulent deux artères parallèles de plus faible calibre, accolées ou séparées de quelques millimètres (fig. 5.42). Veine et artères subissent également un mouvement global de torsade. Le plus souvent, l'enroulement des artères autour de la veine se fait dans le sens inverse des aiguilles d'une montre (spirale gauche, l'artère monte vers le haut et la gauche sur une coupe tangentielle à la surface cordonale la plus proche de l'observateur) mais cette observation n'a pas d'implication pratique démontrée.

La gelée de Wharton qui entoure les vaisseaux est échogène mais souvent peu abondante, soulignant simplement les contours des vaisseaux. Le calibre du cordon, au 3^e trimestre, est en moyenne de 15 mm (surface de coupe = 180 mm²). La veine ombilicale mesure 6 à 8 mm de diamètre et les artères 2 à 3 mm. Il est impossible en pratique d'apprécier la longueur du cordon par échographie (en moyenne 50 cm).

L'**implantation placentaire** (fig. 5.43a à d) est plus facile à repérer sur un placenta antérieur ou latéral. Elle est habituellement centrale. Il est normal d'observer parfois une fusion des deux artères à ce niveau, dans les derniers centimètres : le compte des vaisseaux doit donc se faire en

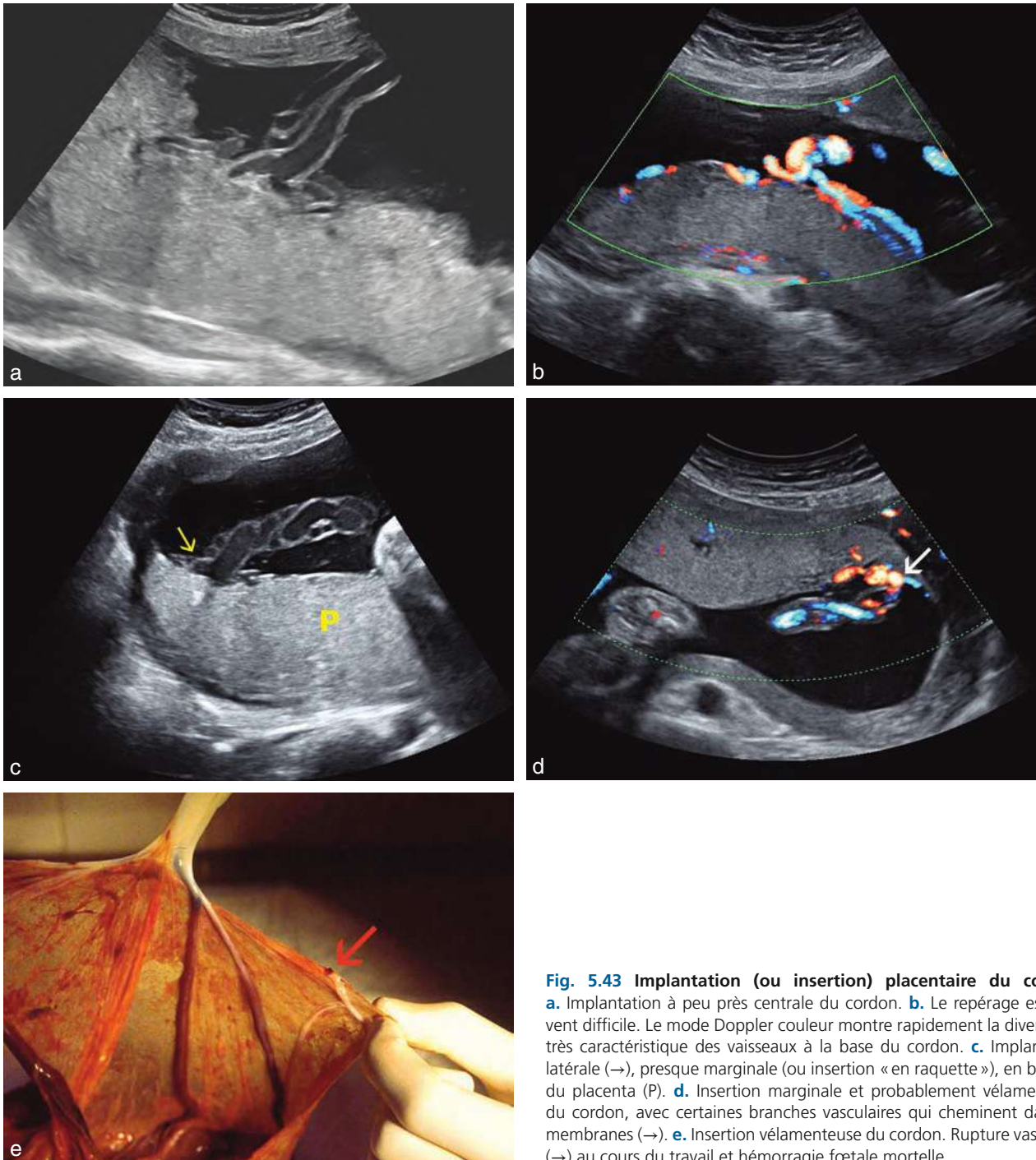


Fig. 5.43 Implantation (ou insertion) placentaire du cordon. **a.** Implantation à peu près centrale du cordon. **b.** Le repérage est souvent difficile. Le mode Doppler couleur montre rapidement la divergence très caractéristique des vaisseaux à la base du cordon. **c.** Implantation latérale (→), presque marginale (ou insertion « en raquette »), en bordure du placenta (P). **d.** Insertion marginale et probablement vélamenteuse du cordon, avec certaines branches vasculaires qui cheminent dans les membranes (→). **e.** Insertion vélamenteuse du cordon. Rupture vasculaire (→) au cours du travail et hémorragie fœtale mortelle.

cordons libres ou, mieux encore, à l'implantation abdominale. La recherche de l'implantation sur le placenta est nécessaire pour la cordocentèse ou en cas de placenta bas inséré pour dépister une insertion vélamenteuse.

Le **trajet du cordon** n'est pas systématisé mais on le retrouve logiquement devant la paroi thoraco-abdominale antérieure, devant la face et entre les membres. Il peut marquer des empreintes trompeuses sur la paroi abdominale ou la face. On observe parfois des manipulations du cordon par les mains fœtales ou des suctions.

L'**implantation (ou insertion) abdominale** doit être étudiée systématiquement pour affirmer l'intégrité de la paroi abdominale. Sous la paroi, la veine ombilicale se coude et se dirige en haut et à droite jusqu'à son trajet hépatique (*voir chap. 6*) : ce segment vertical peut être déplacé vers le bas par une hépatomégalie. Les deux artères divergent vers le bas, de part et d'autre de la vessie, et peuvent s'observer sur une coupe tangentielle à la paroi abdominale antérieure où le mode couleur les identifie immédiatement.

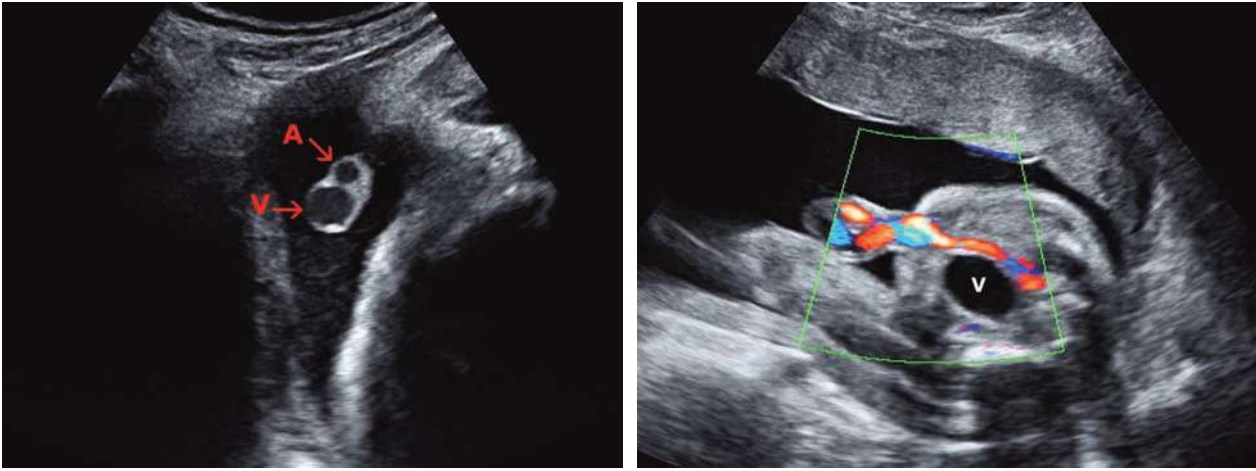


Fig. 5.44 Artère ombilicale unique. a. Coupe transversale du cordon à 34 SA : artère unique (A) et veine (V). b. Trajet intra-abdominal à 24 SA : une seule artère cheminant à droite de la vessie (V).

Anomalies du cordon

Anomalies de structure

Artère ombilicale unique (AOU)

C'est l'anomalie la plus fréquente, de l'ordre de 1 % des nouveau-nés. Elle est plus fréquemment retrouvée en cas de grossesse gémellaire ou en présence d'une insertion vélamenteuse du cordon.

Le diagnostic d'AOU est théoriquement facile lors de l'examen systématique (fig. 5.44) : le cordon ne contient que deux vaisseaux, il paraît trop « simple » à l'œil averti, l'artère unique étant souvent d'un calibre augmenté. Des faux négatifs sont possibles : ou bien par erreur de coupe et on exigera donc une coupe transversale stricte avec les deux artères côte à côte ou une coupe longitudinale avec les deux artères parallèles, ou bien lorsque l'une des artères est partiellement hypoplasique. On confirmera le diagnostic par l'étude du trajet abdominal des artères ou l'on fera d'emblée l'étude à ce niveau : une coupe frontale de la vessie, associée à un éclairage en Doppler couleur, permet de repérer très rapidement les deux artères encadrant l'image vésicale.

L'artère ombilicale unique constitue un marqueur pour de nombreuses anomalies fœtales, mais c'est un marqueur « faible » (et même très faible) :

- la mortalité périnatale et la prématurité sont globalement un peu augmentées dans ce groupe ;
- le retard de croissance et/ou les anomalies du Doppler ombilical sont plus fréquents, 15 à 30 % des cas ;
- des malformations seraient associées dans 20 à 25 % des cas, soit syndromes polymalformatifs majeurs et évidents (l'AOU passe au deuxième plan, parfois négligée), soit malformations isolées qu'il faut rechercher sans orientation très précise (génito-urinaires, cardiaques, squelettiques, digestives).

Le diagnostic d'artère ombilicale unique impose donc un contrôle attentif de la morphologie fœtale, une surveillance de la croissance et du Doppler ombilical :

- toute anomalie associée doit faire envisager une étude du caryotype ;



Fig. 5.45 Œdème du cordon. Gros cordon de 30 mm de diamètre. Artères et veine noyées dans l'œdème de la gelée de Wharton : cas rare d'œdème isolé sans autre anomalie et sans conséquence fœtale.

- l'AOU isolée n'impose pas, pour la plupart des auteurs, la réalisation d'un caryotype car le pronostic rejoint celui des grossesses normales (comme tous les marqueurs faibles).

Gros cordons

Les gros cordons ont un diamètre supérieur à 2 cm :

- soit gros cordon isolé, sans anomalie fœtale (parfois macrosomie ou excès de liquide), par simple abondance de la gelée de Wharton, sans valeur péjorative ;
- soit œdème diffus associé à une anasarque fœtoplacentaire ou à un syndrome transfuseur-transfusé ;
- soit œdème localisé (fig. 5.45) à la portion initiale du cordon, au voisinage de la paroi abdominale, parfois pseudokystique, traduisant un défaut de fermeture de l'ouraque.

Cordons « maigres »

Au 3^e trimestre, le diamètre est inférieur à 12 mm, ou la surface de coupe est inférieure à 120 mm².



Fig. 5.46 Nœuds et varices du cordon. **a** et **b.** Nœud du cordon. Échographie post-natale en **b.** **c.** Varices du cordon (portion libre de la veine ombilicale). **d** et **e.** Varice de la veine ombilicale, dans son trajet abdominal. La dilatation veineuse atteint ici 18 mm, elle est isolée et le caryotype est normal.

Un calibre de cordon trop faible correspond habituellement à une insuffisance de la gelée de Wharton. Cette insuffisance a certainement une valeur d'alarme car elle accompagne souvent (cause ou conséquence?) un RCIU. De plus, on connaît le rôle protecteur de cette gelée pour la circulation ombilicale et son absence est associée à une augmentation de la morbidité fœtale et néonatale (oligamnios, liquide méconial, souffrance *per-partum*, mort *in utero*).

Nœuds du cordon

Ils ne sont pas exceptionnels : environ 2 % des naissances. Pour faire un vrai nœud, il faut une boucle de cordon et un fœtus assez mobile mais pas trop gros pour passer dans la boucle. On estime généralement que les nœuds se nouent avant 4 mois.

Sans incidence pathologique démontrable (la gelée de Wharton protège remarquablement les vaisseaux), le nœud du cordon (fig. 5.46a et b) donne une image de

boucle serrée et fixée : la veine y apparaît à la fois en coupe longitudinale et transversale. En pratique, le diagnostic de certitude est difficile entre un nœud véritable et une simple boucle ou un peloton « variqueux » de la veine ombilicale (fig. 5.46c).

Un nœud est parfois retrouvé associé à une mort fœtale *in utero*. C'est toujours une explication facile mais il est difficile d'établir une relation de cause à effet dans la mesure où cette particularité se rencontre dans des accouchements normaux. L'examen fœtopathologique peut apporter des arguments en montrant le caractère fixé du nœud et la congestion veineuse en amont. Comme le « circulaire » (voir plus bas), le nœud nourrit quelques fantasmes de fœtus suicidaires s'acharnant à serrer des nœuds avec leurs petites mains!

Thrombose et hématome du cordon

L'hématome du cordon se constitue par l'extravasation du sang dans la gelée de Wharton. Sa fréquence est de 1/5000 à 1/13 000 naissances. L'hématome se produit après la rupture d'une varice de la veine ombilicale ou à la suite d'une cordocentèse. Il peut aussi se produire spontanément (souvent associé à une mort fœtale dont il peut être la cause ou la conséquence), compliquer une thrombose ou un kyste

cordonnal. L'aspect échographique est celui d'un épaississement échogène localisé du cordon.

Tumeurs du cordon

Elles sont rares, représentées essentiellement par celles décrites ci-dessous.

Kyste du cordon

D'une fréquence de 3 %, il a une forme régulière, il est situé entre les vaisseaux et peut siéger en tout point du cordon. On distingue deux types de kystes du cordon :

- le vrai kyste qui est un reliquat allantoidien ou du canal omphalo-mésentérique. Il se situe généralement à l'extrémité fœtale du cordon et disparaît souvent pendant le 1^{er} trimestre (voir fig. 4.27);
- le faux kyste se traduit par la liquéfaction de la gelée de Wharton (fig. 5.47) et présente parfois un aspect multiloculaire. Il peut être très volumineux.

Environ 20 % des kystes du cordon sont associés à des anomalies morphologiques (célosomies) ou chromosomiques, surtout si le kyste persiste pendant toute la grossesse. Il faut les distinguer d'un kyste de l'ouraqué extériorisé au niveau de l'ombilic où la communication avec la vessie est parfois visible.

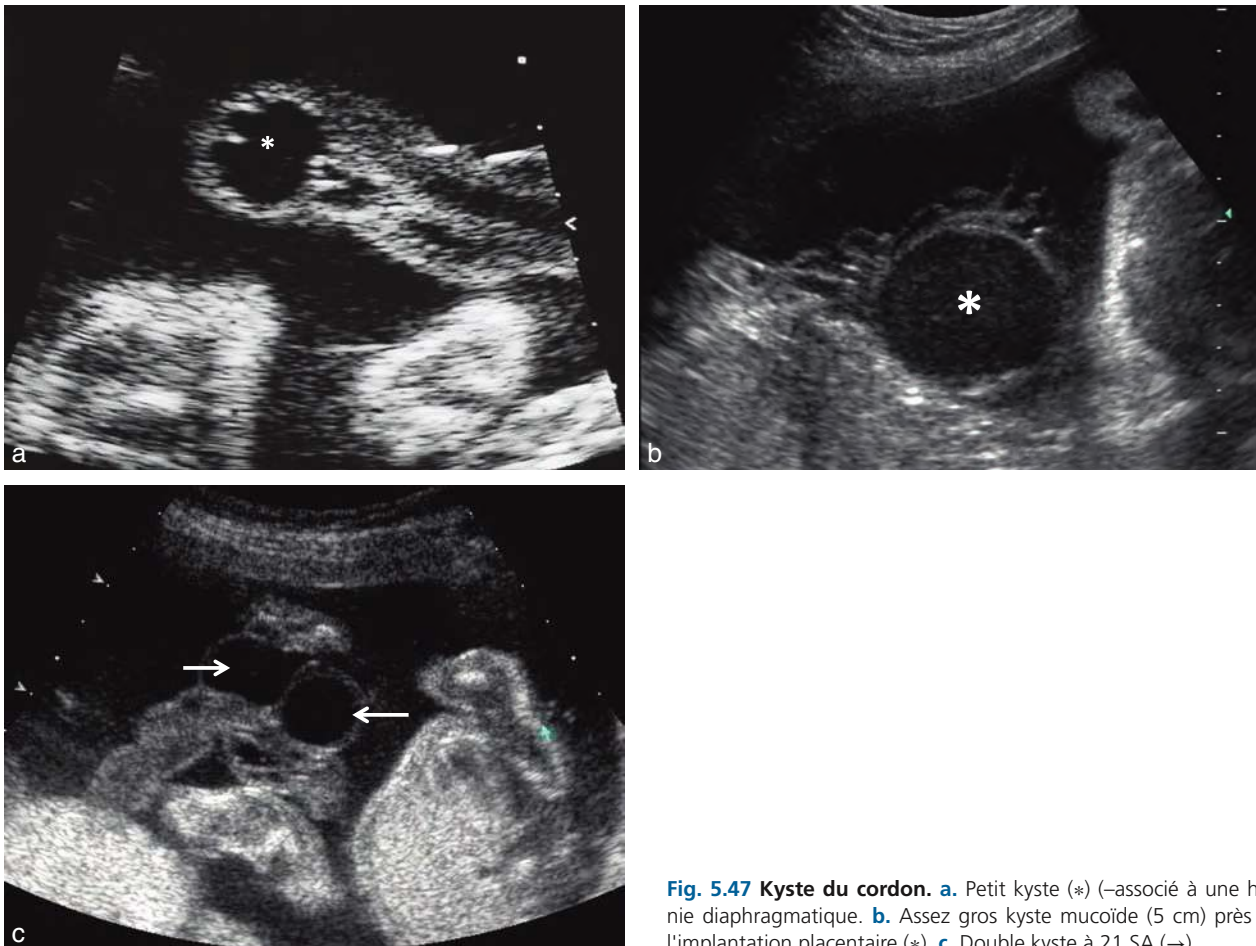


Fig. 5.47 Kyste du cordon. a. Petit kyste (*) (—associé à une hernie diaphragmatique. b. Assez gros kyste mucoïde (5 cm) près de l'implantation placentaire (*). c. Double kyste à 21 SA (→).

Varices du cordon (*umbilical vein varix* ou *umbilical cord varix*) (fig. 5.46)

C'est une pathologie – ou une variante – assez rare définie par la dilatation pseudo-kystique de n'importe quel segment de la veine ombilicale. Le doppler retrouve un flux turbulent en continuité avec celui de la veine ombilicale.

Ce terme de varice recouvre deux réalités assez différentes :

1. les *varices du cordon libre* (fig. 5.46c), rares et de découverte fortuite car il faut « tomber dessus » lors d'un examen de surveillance. Elles sont plus souvent repérées quand elles siègent près de l'insertion abdominale ou de l'implantation placentaire. L'image est difficile à différencier d'un nœud ou d'un petit kyste ;
2. la *dilatation de la veine ombilicale* dans son trajet intra-abdominal (fig. 5.46d et e, et fig. 13.21c). C'est un problème un peu plus fréquent. La veine ombilicale prend un aspect pseudo-kystique entre l'ombilic et le foie, sous la paroi. La dilatation est localisée : il ne s'agit pas d'une stase veineuse en amont d'une insuffisance cardiaque (le reste de la veine est normal, le débit et le calibre du canal d'Arantius sont normaux). Le diamètre de la « varice » est supérieur à 8 mm, en général de 15 à 20 mm. Cette découverte invite à un examen complet du fœtus, cardiaque en particulier : si l'anomalie est isolée, le pronostic est bon. Le caryotype peut être discuté, mais surtout en cas d'anomalie associée (morphologique et biométrique). Quelques cas de MFIU ont été décrits, attribuées parfois à une thrombose de la veine ou à une insuffisance cardiaque (primitive ou secondaire?).

Hémangiome du cordon

C'est une masse d'échostructure solide, finement échogène, homogène ou discrètement hétérogène à contours réguliers bien limités. Le Doppler note une hypervascularisation.

Tératome du cordon

Exceptionnel, avec un grand polymorphisme d'expression, de taille (2 à 20 cm) ou de siège. Il s'agit d'une masse appendue au cordon ombilical, d'échostructure hétérogène avec des plages liquidiennes et d'autres plus échogènes très vascularisées associées à des formations hyperéchogènes évoquant des calcifications. Des malformations associées sont retrouvées dans 50 % des cas essentiellement à type de célosomies. Le pronostic fœtal et néonatal est lié aux malformations associées et non à la tumeur elle-même.

Anomalies du trajet

Insertion marginale basse et insertion vélamenteuse (fig. 5.43c et d)

Ce type d'insertion placentaire résulte souvent d'une résorption placentaire asymétrique sur une placentation initialement basse (fig. 5.33). Le cordon s'implante sur la périphérie de la masse placentaire (insertion marginale, dite aussi « en raquette » = 2 à 10 % des grossesses) ou se divise dans les membranes à distance du bord placentaire (insertion vélamenteuse = 1 % des grossesses, plus de 50 % en cas de grossesse gémellaire avec syndrome transfuseur–transfusé).

Une anomalie d'insertion doit donc être évoquée dans toute insertion basse non recouvrante car il existe un risque de procidence du cordon et surtout d'hémorragie (dite de Benckiser) par rupture d'un vaisseau cheminant dans les membranes dans l'aire de dilatation (*vasa prævia*) au cours de l'accouchement (fig. 5.43e). Si la rupture porte sur une branche artérielle ombilicale, le saignement peut être abondant et entraîner une anémie fœtale aiguë et mortelle. Le diagnostic échographique peut être suspecté par la recherche de l'insertion placentaire par voie abdominale et confirmé par voie vaginale à l'aide du Doppler couleur.

Une hémorragie de Benckiser est également possible en cas de gros cotylédon accessoire ou de placenta bipartita si les vaisseaux reliant les deux parties placentaires cheminent à proximité du col puis dans l'aire de dilatation pendant le travail.

Circulaires du cordon (*nuchal cord*)

L'enroulement du cordon autour du cou constitue « le » circulaire du cordon (5 à 15 % des accouchements). Lorsqu'il est serré ou double, il peut entraîner une gêne pour la progression fœtale en fin de travail avec parfois des anomalies du RCF, et ensuite pour l'expulsion des épaules. C'est un automatisme de sage-femme et d'accoucheur de vérifier à la vue ou au doigt qu'il n'y a pas un circulaire avant de dégager les épaules (dans ce cas, on le fait glisser ou on le sectionne immédiatement) : il n'y a donc jamais de problème sauf en cas d'accouchement solitaire sans assistance.

Échographiquement, il est aisé de repérer le cordon passant dans le sillon du cou, au niveau de la nuque et latéralement, et c'est assez fréquent (fig. 5.48). Il est beaucoup plus difficile d'affirmer qu'il forme une boucle complète autour du cou car la face postérieure est rarement bien visible. Là encore, le Doppler couleur est une aide précieuse et des circulaires multiples sont parfois observés. Le circulaire du cordon entraîne rarement des complications obstétricales, en regard de sa grande fréquence, et il est surtout dangereux d'alimenter des fantasmes maternels en soulignant cette situation. L'équipe obstétricale peut être informée, surtout en cas de certitude de circulaire multiple, mais cette simple information augmente certainement le risque de césarienne inutile... Un contrôle du cou du fœtus est cependant utile avant de tenter une version par manœuvre externe.

Procubitus du cordon (fig. 5.49)

C'est la présence d'une boucle de cordon en dessous de la présentation, en regard du col utérin, ce qui expose au risque de procidence du cordon lors de l'accouchement : le cordon descend dans le vagin, devant le fœtus, avec l'écoulement du liquide amniotique d'où un gros risque de compression. Chaque fois que la présentation est haute et mobile en début de travail, l'échographie abdominale ou vaginale est une précaution utile pour dépister un procubitus ce qui permet de prévenir ou de se préparer à une procidence après rupture spontanée ou provoquée des membranes. En cas de découverte fortuite, en fin de grossesse, il est charitable et utile d'en avertir l'équipe obstétricale mais sans affoler la future maman car le phénomène est souvent transitoire.

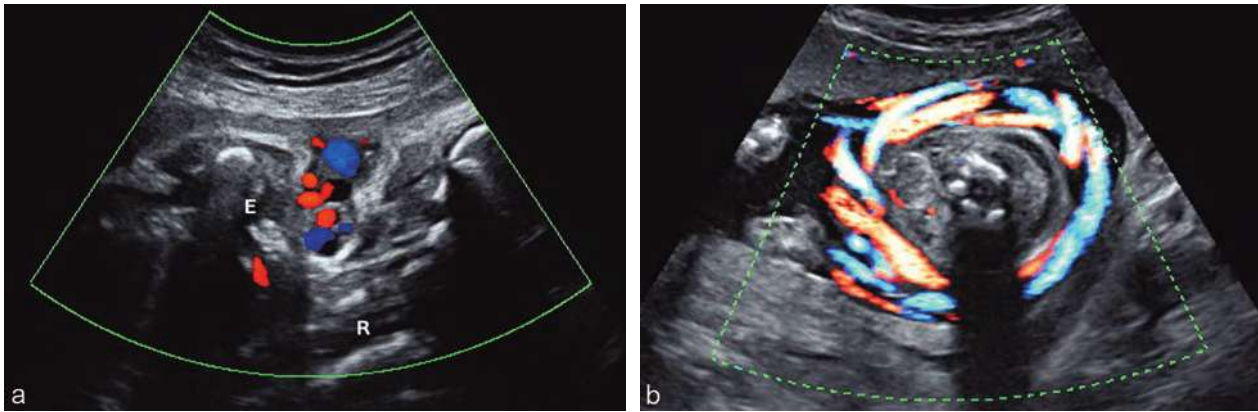


Fig. 5.48 Circulaire du cordon. **a.** Coupe frontale très latérale dans le sillon du cou. E : épaule ; R : rachis. **b.** Coupe transversale antérieure montrant un circulaire, peut-être double.

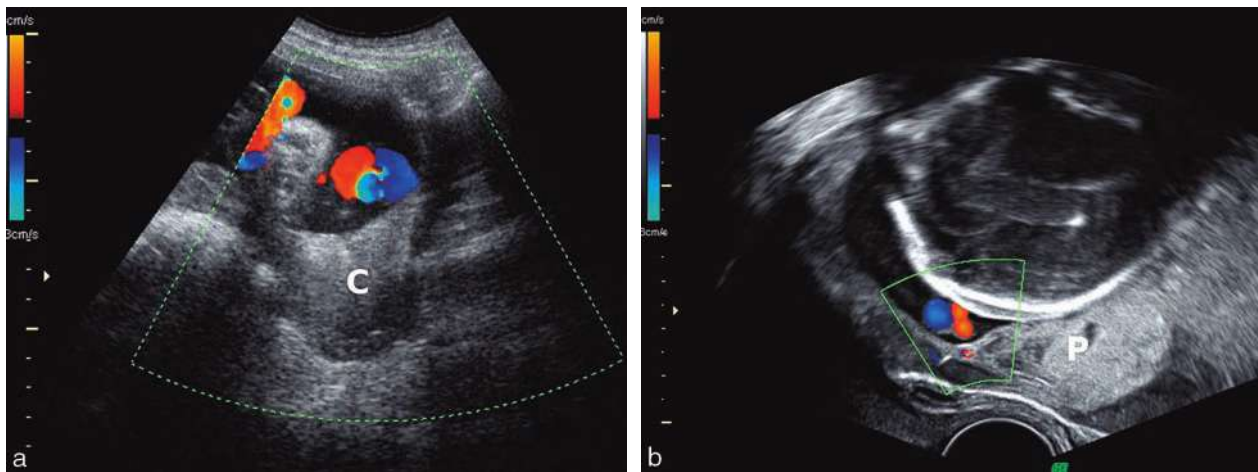


Fig. 5.49 Procubitus du cordon. **a.** Par voie abdominale, sur une présentation transverse, le Doppler couleur repère facilement le cordon devant le col (C). **b.** Par voie vaginale, le cordon est sous la tête fœtale. Le placenta (P) inséré bas explique la situation du cordon : insertion souvent basse sur placenta inséré bas.

Pour en savoir plus

Généralités

Marino T. Ultrasound abnormalities of the amniotic fluid, membranes, umbilical cord, and placenta. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2004; 31 : 177–200.

Sepulveda W, Sebire NJ, Harris R, Nyberg DA. The placenta, umbilical cord and membranes. In : Nyberg D, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins; 2003.

Sohaey R. Amniotic fluid and the umbilical cord : the fetal milieu and lifeline. *Semin Ultrasound CT MR* 1998; 19 : 355–69.

Liquide amniotique

Cabrol D, Pons JC, Goffinet F. Dynamique normale du liquide amniotique. In : Cabrol D, Pons JC, Goffinet F, editors. *Traité d'obstétrique*. Paris : Flammarion-Médecine Sciences; 2003.

Cabrol D, Pons JC, Goffinet F. Anomalies du liquide amniotique. In : Cabrol D, Pons JC, Goffinet F, editors. *Traité d'obstétrique*. Paris : Flammarion-Médecine Sciences; 2003.

Codaccioni X, Vaast P, Therby D, Baalbaky I, Puech F. Physiologie du liquide amniotique. *Encycle Méd Chir, Paris. Elsevier; Obstétrique : 5-006-A-10*. 1996.

Codaccioni X, Vaast P, Valat-Rigot AS, Puech F. Hydramnios. Oligoamnios. *Encycle Méd Chir. Paris : Elsevier; Obstétrique : 5-021-A-10* 1996.

Harman CR. Amniotic fluid abnormalities. *Semin Perinatol* 2008; 32 : 288–94.

Hill LM, Sohaey R, Nyberg DA. Abnormalities of amniotic fluid. In : Nyberg D, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins; 2003.

Jauniaux E, Gulbis B. Fluid compartments of the embryonic environment. *Hum Reprod Update* 2000; 6 : 268–78.

Magann EF, Martin Jr JN. Amniotic fluid volume assessment in singleton and twin pregnancies. *Obstet Gynecol Clin North Am* 1999; 26 : 579–93.

Sherer DM. A review of amniotic fluid dynamics and the enigma of isolated oligohydramnios. *Am J Perinatol* 2002; 19 : 253–66.

Placenta

Anatomie et examen échographique

Benirschke K, Kauffman P. *Pathology of the human placenta*. Springer-Verlag; 2000.

Carles D. Le placenta normal et pathologique : aspects anatomopathologiques. *Réalités en Gynécologie-Obstétrique* 2004; 92 : 21–30.

Harris RD, Barth RA. Sonography of the gravid uterus and placenta : current concepts. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 160(3) : 455–65.

Harris RD, Cho C, Wells WA. Sonography of the placenta with emphasis on pathological correlation. *Semin Ultrasound CT MR* 1996; 17(1) : 66–89.

Jauniaux E, Campbell S. Ultrasonographic assessment of placental abnormalities. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163(suppl 5, pt 1) : 1650–8.

L'Herminé-Coulomb A. Examen du placenta. *Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier; 2005, Obstétrique : 5-070-C-20*.

- Mungen E, Dundar O, Muhcu M, Haholu A, Tunca Y. Placental mesenchymal dysplasia associated with trisomy 13 : sonographic findings. *J Clin Ultrasound* 2008; 36 : 454–6.
- Nayeri A, West AB, Grossetta Nardini HK, Copel JA, Sfakianaki K. Systematic review of sonographic findings of placental mesenchymal dysplasia and subsequent pregnancy outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41 : 366–74.
- Nessmann C, Larroche JC. Atlas de pathologie placentaire. Paris : Masson ; 2001.
- Raio L, Ghezzi F, Cromi A, Nelle M, Durig P, Schneider H. The thick heterogeneous (jellylike) placenta : a strong predictor of adverse pregnancy outcome. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 182–8.
- Tsatsaris V, Malassiné A, Fournier T, Handschuh K, Schaaps JP, Foidart JM, et al. Placenta humain. *Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier; Obstétrique : 5-005-A-10*. 2006.

PIB et accreta

- Baug WC. Placenta Accreta : Spectrum of US and MR Imaging Findings. *Radiographics* 2008; 28 : 1905–16.
- Comstock CH. Antenatal diagnosis of placenta accreta : a review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26(1) : 89–96.
- Comstock CH, Lee W, Vettraino IM, Bronsteen RA. The early sonographic appearance of placenta accreta. *J Ultrasound Med* 2003; 22 : 19–23.
- Comstock CH, Love Jr JJ, Bronsteen RA, et al. Sonographic detection of placenta accreta in the second and third trimesters of pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 190 : 1135–40.
- Levine D, Hulka CA, Ludmir J, Li W, Edelman RR. Placenta accreta : evaluation with color Doppler US, power Doppler US, and MR Imaging. *Radiology* 1997; 205 : 773.
- Mégier P, Gorin V, Desroches A. Placentas bas insérés échographiquement au 3^e trimestre de la grossesse : recherche de signes de placenta accreta/percreta et de vaisseaux prævia. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1999; 28(3) : 239–44.
- RCOG. Placenta inséré bas et placenta accreta. Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge. *RCOG Guideline* 2005; 27 :
- SOGC. Diagnostic et prise en charge du placenta prævia. Recommandation pour la pratique clinique de la SOGC. *J Obstet Gynaecol Can* 2007; (no 189) En ligne, sogc.org/fr/guidelines/diagnostic-et-prise-en-charge-du-placenta-prævia.
- Warshak CR, Eskander R, Hull AD, et al. Accuracy of ultrasonography and magnetic resonance imaging in the diagnosis of placenta accreta. *Obstet Gynecol* 2006; 108 : 573.

HRP, décollements, pathologies vasculaires

- Glantz C, Purnell L. Clinical utility of sonography in the diagnosis and treatment of placental abruption. *J Ultrasound Med* 2002; 21(8) : 837–40.
- Oyelese Y, Ananth CV. Placental abruption. *Obstet Gynecol* 2006; 108(4) : 1005–16.
- Tikkanen M, Nuutila M, Hiilesmaa V. Clinical presentation and risk factors of placental abruption. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2006; 85(6) : 700–5.

Tumeurs (chorio-angiomes) et kystes placentaires

- Bashiri A, Furman B, Erez O, Wiznitzer A, Holcberg G, Mazor M. Twelve cases of placental chorioangioma Pregnancy outcome and clinical significance. *Arch Gynecol Obstet* 2002; 266(1) : 53–5.
- Brown DL, DiSalvo DN, Frates MC, Davidson KM, Genest DR. Placental surface cysts detected on sonography : histologic and clinical correlation. *J Ultrasound Med* 2002; 21 : 641–6.
- Hâta T, Inubashiri E, Kanenishi K, Akiyama M, Tanaka H, et al. Three-dimensional power Doppler angiographic features of placental chorioangioma. *J Ultrasound Med* 2004; 23 : 1517–20.
- Hâta T, Kanenishi K, Inubashiri E, Tanaka H, et al. Three-dimensional sonographic features of placental abnormalities. *Gynecol Obstet Invest* 2004; 57 : 61–5.
- Mubiayi N, Cordonnier C, Le Goueff F, Subtil D, Devisme L, et al. Les chorioangiomes placentaires diagnostiqués au second trimestre de la grossesse. À propos de quatre observations. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2002; 31 : 187–92.
- Propos N, Liang RI, Hunter D, Copel JA, Lu L-C, et al. Color Doppler imaging of placental masses : differential diagnosis and fetal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16 : 559–63.
- Reis NSV, Brizot ML, Schultz R, Nomura RMY, Zugaib M. Placental lakes on sonographic examination : correlation with obstetric outcome and pathologic findings. *J Clin Ultrasound* 2005; 33 : 67–71.
- Zalel Y, Gamzu R, Weiss Y, Schiff E, Shalmon B, Dolizky M, et al. Role of color Doppler imaging in diagnosing and managing pregnancies complicated by placental chorioangioma. *J Clin Ultrasound* 2002; 30 : 264–9.

Cordon ombilical

- Cromi A, Ghezzi F, Duerig P, Travaglini M, Buttarelli M, Raio L. Sonographic atypical vascular coiling of the umbilical cord. *Prenat Diagn* 2005; 25 v
- Daniel-Spiegel E, Weiner E, Gimburg G, Shalev E. The association of umbilical cord hemangioma. *Semin Ultrasound CT MR* 1998; 19 : 355–69.
- Dudiak CM, Salomon CG, Posniak HV, Olson MC, Flisak ME. Sonography of the umbilical cord. *Radiographics* 1995; 15 : 1035–50.
- Fournié A, Connan L, Toffani V, Parant O. Physiologie et pathologie du cordon ombilical. *Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier; Obstétrique : 5-073-A. 10*. 2001.
- Khati NJ, Enquist EG, Javitt MC. Imaging of the umbilicus and periumbilical région. *Radiographics* 1998; 18 : 413–31.
- Marino T. Ultrasound abnormalities of the amniotic fluid, membranes, umbilical cord, and placenta. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2004; 31 : 177–200.
- Sepulveda W, Sebire NJ, Harris R, Nyberg DA. The placenta, umbilical cord and membranes. In : Nyberg D, McGahan JP, Pretorius DH, Pulu G, editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins ; 2003.

Fœtus normal : étude morphologique et dépistage

B. Guérin, Ph. Bourgeot

PLAN DU CHAPITRE

Principes généraux	194	Thymus	231
Dates des examens	194	Œsophage	232
Logique du dépistage	194	Diaphragme	233
En pratique	194	Abdomen fœtal et appareil digestif ..	234
Interprétation d'une image anormale	195	Pariés de l'abdomen	234
Attitude face à une anomalie	195	Foie, système vasculaire hépatique et voies biliaires ..	234
Définition des plans de coupe échographique	195	Rate	237
Présentations du fœtus	196	Estomac	238
Présentation céphalique	196	Intestin	238
Présentation du siège	196	Gros vaisseaux de l'abdomen	240
Présentation transverse	197	Appareil urinaire, reins	
Étude échographique de l'extrémité		et surrénales	241
céphalique et du cou	197	Rein fœtal	242
Crâne	197	Surrénales	243
Face	199	Uretères	244
Oreille	203	Vessie	244
Encéphale	205	Difficultés et pièges de l'étude	
Cou	218	de l'appareil urinaire	245
Rachis fœtal	219	Sexe fœtal et appareil génital	245
Coupes sagittales	219	Fœtus féminin	245
Coupes transversales	220	Fœtus masculin	248
Coupes frontales	220	Membres et extrémités	249
Utilisation du 3D-4D	223	Ceintures osseuses	249
Difficultés et pièges	223	Segment proximal des membres	251
Thorax fœtal	224	Segment distal des membres	251
Pariés du thorax	224	Extrémités	252
Cœur	224	Conclusion	253
Poumons	230		

L'examen morphologique du fœtus et le dépistage des malformations constituent l'aspect le plus spectaculaire – et le plus médiatisé – de l'échographie obstétricale. Mais ce n'est certainement pas le plus utile ou le plus rentable au regard d'autres apports décisifs de cette technique pour la surveillance prénatale (vitalité et croissance fœtale, liquide amniotique, présentation, insertion placentaire, grossesses gémeillaires...). En effet, les anomalies morphologiques ne concernent que 1 à 2 % des grossesses et, pour une bonne partie d'entre elles, le dépistage n'a aucune utilité objective :

anomalies mineures ou malformations modérées dont le diagnostic *in utero* ne change rien à la prise en charge obstétricale (sauf par l'angoisse des parents), ou au contraire malformations sévères et létales dont l'interruption prématurée n'est utile que pour le confort psychologique et l'amélioration des statistiques de mortalité périnatale. Pour autant, cette étude morphologique est (et sera de plus en plus) une cible privilégiée pour des conflits médico-légaux et il convient de l'assumer avec une extrême rigueur et beaucoup de prudence.

Principes généraux

Dates des examens

La période idéale pour l'étude morphologique du fœtus se situe vers 22 SA, entre 20 et 23 SA (voir chap. 1, *Indications et dates des examens échographiques*).

Une étude précoce est maintenant préconisée entre 11 et 13 SA et 6 jours, en même temps que la datation de la grossesse. Cet examen permet avant tout la recherche d'un facteur de risque d'anomalie chromosomique (mesure de la clarté nucale dont l'augmentation n'est souvent que transitoire) et également le dépistage de grosses anomalies morphologiques (ce qui permet une décision plus précoce d'interruption de grossesse).

Remarque

Il serait sans doute plus efficace dans des cas de grande obésité de programmer beaucoup plus tôt l'étude morphologique et de la réaliser en une ou plusieurs séances, entre 13 et 16 SA et par voie vaginale. Le problème des grandes obésités est de plus en plus fréquent et « l'écho-morpho » précoce constitue une fenêtre de tir qu'il ne faudrait pas négliger, avant que le fœtus ne devienne inaccessible en deuxième partie de grossesse.

L'étude est complétée au 3^e trimestre entre 32 et 34 SA pour la recherche des anomalies à révélation tardive (reins, ventricules cérébraux, cœur) et pour refaire un contrôle aussi complet que possible ce qui améliore l'efficacité du dépistage.

11 SA, 22 SA et 33 SA (ou 12, 22, 32) sont donc les trois étapes à privilégier pour le dépistage échographique, faciles à retenir et faciles à rappeler aux différents prescripteurs de cet examen.

Logique du dépistage

Par définition, le dépistage s'adresse à une population non ciblée, en l'absence de facteur de risque ou d'antécédent particulier, et se réalise en pratique quotidienne en dehors d'un centre de référence. La rareté des anomalies est la première des difficultés car il s'agit, selon la formule d'Israël Nisand, de « chercher une aiguille dans une botte de foin ». Si l'on annonce à l'aveugle que le fœtus est morphologiquement normal, on a 98 chances sur 100 de ne pas se tromper. Cette rareté limite évidemment l'expérience de chaque opérateur : pour une malformation aussi redoutée que le *spina bifida* (1 pour 1000 naissances), un obstétricien qui ne surveille que sa propre clientèle (environ 200 accouchements par an) ne sera confronté au diagnostic qu'*une fois tous les 5 ans* !

Le dépistage doit être complet mais il faut être efficace car on ne dispose pas de deux heures pour chaque examen, on ne peut pas tout voir tout le temps... Le principe est donc de rechercher des critères ou « marqueurs de normalité » (il faut démontrer que le fœtus est « normal » et non l'inverse) étape par étape : si le critère est présent, on passe au suivant et s'il est absent, on cherche une anomalie. Sur le plan morphologique, les marqueurs de normalité sont des repères anatomiques dont on doit affirmer la présence et/

ou la bonne position et/ou la dimension normale et/ou la forme normale. Le terme « normal » est ici utilisé au sens de « conforme à la norme » et non au sens médical d'absence de pathologie (et il vaut mieux l'éviter dans nos conclusions, en préférant un prudent « absence d'anomalie décelable »).

Remarque

Ne pas se laisser trop impressionner par les observations détaillant des diagnostics extraordinaires sur des petits signes d'une infinie subtilité découverts sur des mesures infiniment petites, quelques jours après un rapport fécondant ! Certaines publications sont culpabilisantes pour l'échographiste de base, terrorisé à l'idée qu'il n'a pas tout vu et tout mesuré, après 30 minutes d'examen chez sa patiente de 120 kg entourée de ses huit premiers enfants (dont le dernier qui pleure tout le temps) et d'une copine-qui-est-la-future-marraine, tout ce petit monde n'étant intéressé que par le sexe ou la photo 3D (sauf peut-être, le petit dernier qui pleure tout le temps). D'année en année, l'examen s'est enrichi mais s'est aussi beaucoup compliqué sous la pression conjuguée du risque médico-légal et des super-experts de la spécialité. Il existe clairement deux types d'échographies (deux métiers ?), l'une et l'autre indispensables :

- **l'échographie de dépistage**, la plus difficile et la plus dangereuse car il faut être rapide mais efficace, en travaillant seul, dans un temps limité et dans un contexte souvent peu favorable à une activité purement médicale ;
- **l'échographie de diagnostic** (deuxième niveau), d'emblée médicalisée (on n'est plus là pour le spectacle) dans un centre de référence avec la sécurité d'une confrontation diagnostique pluridisciplinaire.

En pratique

Avec l'expérience, on peut modestement proposer les règles suivantes :

- **être ordonné** et suivre un plan, toujours le même et toujours y revenir quand on a dévié du chemin. Ce plan peut être un schéma mental ou reposer sur la *check-list* du compte rendu d'examen :
 - tour d'horizon rapide contrôlant l'activité cardiaque, la présentation, la quantité de liquide et la position du placenta ; fabrication de l'image mentale du fœtus en 3D, cette image guidant la sonde pour la suite de l'examen ;
 - biométrie (BIP, périmètre crânien, circonférence abdominale, fémur) qui permet un premier balayage morphologique ;
 - étude morphologique de haut en bas (tête et rachis, thorax puis abdomen, membres et extrémités), en recherchant à chaque étage les repères anatomiques et en « latéralisant » le fœtus (il faut s'imaginer à la place du fœtus pour bien identifier côté droit-côté gauche) ;
 - mesures complémentaires et Doppler selon les constatations précédentes ;
- **être « anticipatif »**. Il faut imaginer la structure avant qu'elle se dévoile lors du déplacement de la sonde. C'est alors la discordance entre ce qu'on avait anticipé et ce qu'on voit qui attire l'attention ;

- **être opportuniste.** Les mouvements fœtaux peuvent exposer puis dissimuler certains repères critiques : lorsque le fœtus tourne le thorax ou le dos vers la sonde, il faut saisir immédiatement cette occasion d'une bonne étude des quatre cavités ou du rachis lombo-sacré (et des reins) car elle peut ne plus se représenter dans la suite de l'examen;
- **être concentré,** ne pas se laisser distraire. L'exercice est difficile, la responsabilité est lourde, les fautes d'inattention sont impardonnables. Il faut faire comprendre à la patiente, et à son entourage, que l'on commence par un acte médical et que l'on reportera le commentaire, les explications, le « spectacle » en fin d'examen;
- **toute anomalie doit faire rechercher une autre anomalie,** et donc reprendre une étude morphologique approfondie.

Interprétation d'une image anormale

Il ne s'agit pas d'un exercice solitaire. Il faut savoir s'entourer :

- parfois d'un deuxième avis indépendant, indispensable si un diagnostic de malformation peut conduire à accepter une interruption de grossesse si elle est demandée;
- d'une discussion collégiale au sein de l'équipe obstétrico-pédiatrique;
- d'un conseil génétique;
- de correspondants spécialistes, en particulier cardiopédiatre, neuropédiatre, chirurgien infantile et neurochirurgien, nécessaires pour discuter et programmer la prise en charge post-natale; ou – mieux encore – une liaison bien établie avec le centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal du réseau périnatal;
- de la télétransmission des images, les téléconférences, les banques de données qui peuvent enrichir la compétence individuelle et éviter des déplacements inutiles et des forums de discussion sur Internet, parfois très réactifs et efficaces.

On pourra utiliser les banques de données ou les sites Internet référencés dans la rubrique *Pour en savoir plus* en fin de chapitre (et qui actuellement remplacent efficacement une grosse bibliothèque spécialisée).

Attitude face à une anomalie

Annoncer et expliquer une anomalie ne relève pas directement de la technique échographique. Il n'y a pas de règles car il n'y a pas LA bonne façon d'annoncer une mauvaise nouvelle : un peu d'expérience, beaucoup de bon sens et de sympathie, en tenant compte de la psychologie et de la sensibilité très particulière de la femme enceinte.

Pour des raisons éthiques, et médico-légales, **il est nécessaire de tout dire** aux parents, même une malformation mineure, à condition qu'elle relève d'une pathologie. On pourrait souhaiter l'établissement d'un consensus sur ce qu'il est utile ou inutile de dépister, mais cela serait en pratique bien difficile à expliquer aux parents (et problème moral pour l'échographiste).

S'il faut tout dire, il n'est pas nécessaire de le faire immédiatement. Il est parfois préférable d'exprimer un doute et de **confirmer lors d'un deuxième examen**, ce délai permettant de réfléchir et de programmer la suite des événements (consultations spécialisées, prélèvements). La notion de temps est importante car elle permet une « maturation », psychologique et médicale, tant pour la patiente que pour l'équipe médicale. Mais prendre son temps ne signifie pas abandon et un contact étroit doit être maintenu : rester disponible pour toute question présente ou à venir.

Enfin, si l'interprétation peut être collégiale, l'annonce et l'explication d'une anomalie reposent sur un **entretien singulier** entre le médecin responsable et les deux parents, en prenant son temps et en s'assurant que l'on a été bien compris. La cohérence du discours médical est un point essentiel. Le comportement initial influe largement sur la suite du vécu par les parents : il faut bien sûr éviter les réactions horrifiées ou les condamnations hâtives et l'échographiste devrait plutôt se considérer comme l'avocat de la défense pour le fœtus en même temps que le « sachant » modeste (il y aura bien assez de procureurs et de juges en deuxième instance).

Définition des plans de coupe échographique

L'étude échographique du fœtus et des organes fœtaux s'organise autour de trois plans de référence (fig. 6.1) :

- le plan transversal ou axial, perpendiculaire au grand axe du tronc fœtal (par exemple, les coupes du BIP ou du diamètre abdominal transverse);
- le plan sagittal, dans l'axe longitudinal et dans le sens antéropostérieur (par exemple, le profil au niveau de la face);
- le plan frontal (coronal), perpendiculaire au précédent (par exemple, le plan de coupe de la bifurcation aortique).

Exception notable, l'étude du cœur fœtal utilise habituellement l'axe du cœur comme référence : les coupes longitudinales sont dites « grand axe » et les coupes transversales (ou frontales) sont appelées « petit axe ».

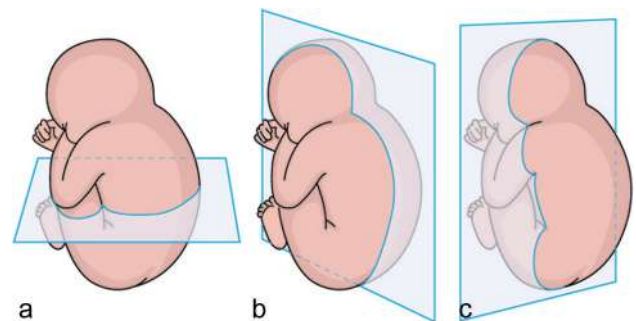


Fig. 6.1 Les trois plans de coupe de référence : plans transversal (a), sagittal (b) et frontal (c).

Présentations du fœtus

La « présentation » est le terme obstétrical pour désigner la partie du fœtus en rapport avec le détroit supérieur du bassin maternel et chaque présentation possède son repère (occiput pour la présentation céphalique normale, menton pour la face, sacrum pour le siège...). La « variété de position » indique l'orientation de la présentation (de son repère) : antérieure, postérieure, droite ou gauche. La présentation fœtale est habituellement figée à partir de 7 mois et demi, souvent plus tôt, mais parfois plus tard chez la multipare ou en cas d'excès de liquide. Habituellement, le dos du fœtus s'oriente du côté opposé au placenta. La clinique est théoriquement suffisante pour déterminer la présentation mais les exceptions sont très fréquentes (obésité, hydramnios, gémellaire...). Au 2^e trimestre, le fœtus est très mobile, la présentation peut être notée mais cela n'a pas un intérêt majeur.

Le type de présentations (fig. 6.2) sera précisé ou confirmé lors de l'examen du 3^e trimestre (32–34 SA). Les présentations dystociques ou potentiellement dystociques (siège et transverse essentiellement) seront contrôlées vers 35–36 SA pour programmer une éventuelle correction (version par manœuvre externe) ou la conduite de l'accouchement. Pendant le travail, l'échographie en salle de naissance peut encore être très précieuse pour guider la conduite obstétricale (accouchement gémellaire en particulier) et l'étude de la variété de positions est parfois utilisée avant une application de forceps.

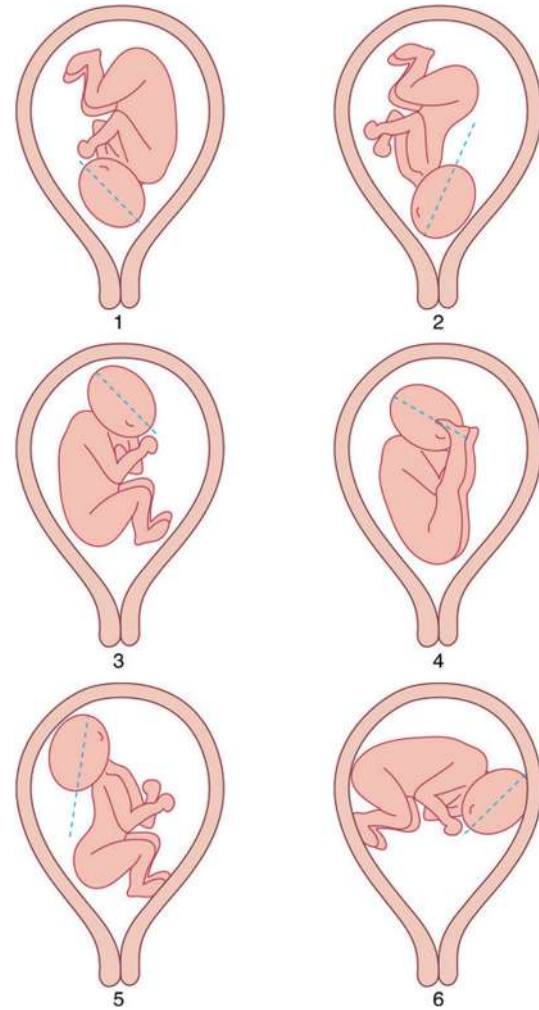


Fig. 6.2 Les présentations du fœtus. 1 : céphalique fléchie; 2 : céphalique défléchie; 3 : siège complet; 4 : siège décompleté; 5 : siège avec déflexion de la tête; 6 : transverse.

Présentation céphalique

- **Normale** : présentation dite du sommet avec fœtus en position longitudinale, tête basse en regard du détroit supérieur, en posture indifférente (le diamètre occipito-frontal est dans un plan transversal) ou fléchie en cas d'engagement (menton sur la poitrine, tête mal visible derrière la symphyse).
- **Anormale** : la *déflexion de la tête fœtale* (menton relevé et face vers le bas), lorsqu'elle est permanente, se transformera en cours de travail en une présentation de la face ou du front. Échographiquement, on notera :
 - la difficulté évidente du repérage de la face;
 - le plan du bipariétal (et l'axe occipito-frontal) qui se prolonge dans le plan du rachis dorsal;
 - l'incurvation prononcée vers l'avant du rachis cervical (fig. 6.2 et 6.3).

La déflexion de la tête fœtale est le plus souvent idiopathique, mais elle doit faire rechercher une tumeur du cou.

Présentation du siège

Le fœtus est en position longitudinale et le siège se présente au détroit supérieur. On parle aussi de présentation « podalique ». On distingue (fig. 6.2) :

- la présentation du **siège complet** avec les membres inférieurs fléchis (fœtus « assis en tailleur »);

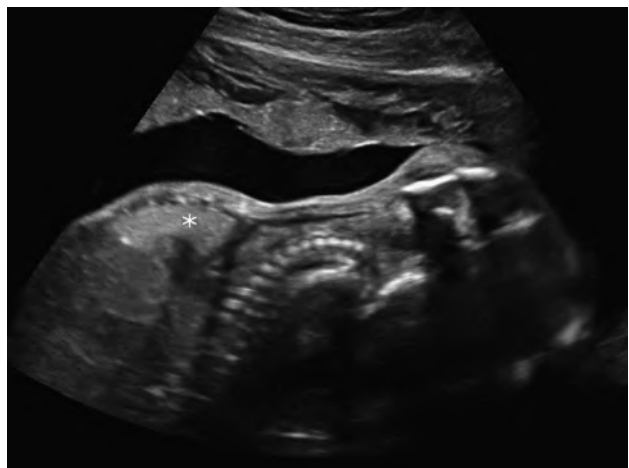


Fig. 6.3 Déflexion de la tête fœtale. Thorax à gauche, incurvation postérieure du rachis cervical, menton relevé. Loge thymique (*) bien exposée dans cette position.

- la présentation du **siège décomplété**, membres inférieurs étendus en attelle devant le tronc (semi-décomplété si un seul membre est étendu).

Le siège est une présentation à risque, sinon dystocique, mais ce risque est apprécié de façon très variable selon les auteurs et les pays (et les années !). Il s'agit de faire passer le « petit bout » en premier et le « gros bout » en dernier à l'inverse d'un accouchement normal où l'engagement du pôle céphalique permet de tester le passage, le dégagement dernier du tronc et siège ne posant ensuite aucun problème. La grande crainte est ici que le siège se dégage mais qu'il se produise une « rétention de tête dernière », soit par disproportion céphalopelvienne, soit par relèvement du menton ou des bras, avec des conséquences dramatiques pour l'enfant (et aussi pour l'obstétricien).

La présentation du siège est le plus souvent accidentelle mais, parfois, elle sera secondaire à une anomalie gênant la rotation spontanée du fœtus : malformation utérine surtout (cloison ou unicorne), déformation utérine (fibrome), hypotrophie utérine, oligoamnios, exceptionnelle hydrocéphalie historique.

L'échographie doit évaluer les éléments pronostiques de l'accouchement du siège :

- dimensions fœtales, estimation du poids, céphalométrie à confronter aux résultats de la mesure du bassin (pélvimétrie par scanner ou *pelviscan*);
- quantité de liquide amniotique, l'oligoamnios étant un facteur défavorable;
- éventuel circulaire du cordon surtout s'il est double ou triple;
- la très rare déflexion primitive de la tête qui contre-indique la voie basse.

Il est possible de transformer une présentation du siège en une présentation céphalique en manipulant le fœtus à travers la paroi abdominale. C'est la « version » par manœuvre externe que nous détaillons dans l'**encadré 6.1**.

Présentation transverse

Lorsque ni la tête ni le siège ne se présentent au détroit supérieur, on parlera de présentation transverse (ou oblique) (voir fig 6.2). Si elle persiste, c'est une présentation totalement dystocique qui implique *a priori* une césarienne avant ou en début de travail, exceptionnellement une manœuvre de « grande extraction » par voie basse en fin de travail (saisie des pieds et traction vers le bas). L'échographie précisera si la tête est à gauche ou à droite et si le dos s'oriente vers le haut ou vers le bas.

La présentation transverse se rencontre surtout dans les grands utérus « ronds » et hypotoniques des multipares, ou parfois en cas d'excès de liquide. Il convient également de rechercher : un placenta bas inséré, une malformation utérine (cloison fondique, utérus cordiforme), une tumeur *prævia*.

En raison des fréquentes récurrences, une éventuelle version par manœuvre externe sera réalisée le plus tard possible, parfois avant un déclenchement programmé.

Étude échographique de l'extrémité céphalique et du cou

Guide d'examen échographique du pôle céphalique

Anatomie

- Crâne :
 - forme ovoïde régulière et convexe
 - absence de defect
 - épaisseur du tissu sous-cutané
- Face :
 - lèvre supérieure continue
 - bouche fermée sans interposition permanente de la langue
 - profil harmonieux (front, ensellure nasale, menton)
 - présence des os propres du nez
 - globes oculaires symétriques, normalement écartés; cristallins
- Encéphale :
 - symétrie
 - ligne médiane avec V3 fin et cavum du septum pellucidum
 - ventricules latéraux et plexus choroïdes homogènes
 - au moins une scissure sylvienne
 - parenchyme cérébral d'aspect habituel
 - corps calleux
 - fosse cérébrale postérieure avec deux hémisphères cérébelleux et vermis visibles; grande citerne visible
- Cou :
 - flexion-déflexion
 - tissu sous-cutané postérieur
 - pas de bombement antérieur

Biométrie

- Diamètre bipariétal en millimètres
- Périmètre céphalique en millimètres
- Si aspect inhabituel :
 - distance interorbitaire
 - os propre du nez
 - ventricules latéraux
 - grande citerne
 - largeur du cervelet

Images recommandées pour le compte rendu

Pour un compte rendu de dépistage :

- images du DBP et du PC calipers en place
- image d'une coupe frontale nez-lèvre supérieure

Pour un compte rendu de diagnostic, on ajoute :

- image du profil
- images du pôle céphalique :
 - coupe sagittale montrant le corps calleux
 - coupe sagittale montrant la fosse cérébrale postérieure au niveau du vermis cérébelleux
 - coupe frontale antérieure montrant : cavum, genou du corps calleux, cornes frontales des ventricules
 - coupe transversale passant par les ventricules latéraux avec mesure du ventricule distal
 - coupe transversale de la fosse cérébrale postérieure

Crâne

L'ébauche d'un contour osseux (pariétal) permet l'identification et la mesure d'un diamètre céphalique trans-

Encadré 6.1 Version par manœuvre externe

La version par manœuvre externe (VME) des présentations du siège permet de supprimer le risque médical et médico-légal de ce type d'accouchements, et donc de diminuer le nombre de césariennes prophylactiques. Après information et accord de la patiente, elle se pratique impérativement **sous surveillance échographique**, dans un environnement obstétrical permettant une extraction en urgence (souffrance fœtale exceptionnelle). Un traitement tocolytique est souvent prescrit pour obtenir une bonne relaxation utérine. Sauf exception, une anesthésie ou une analgésie maternelle paraissent inutiles et même dangereuses car elles pourraient conduire à faire la version « en force » sans la limitation par la douleur utérine. Le « vaccin anti-D » est systématique chez les femmes Rhésus négatif.

Le **protocole** est le suivant :

- la date de réalisation : on distingue habituellement les versions « précoces » (ou avant terme) entre 34 et 36 SA et les versions « à terme » entre 37 et 38 SA. Par expérience, le bon compromis se situe à la 36^e SA. On peut avancer un peu la date chez la primipare et la reculer chez la multipare. Il est toujours possible d'essayer plus tard, jusqu'au terme quand les conditions sont favorables (multiparité, utérus souple, liquide amniotique abondant) :
- les contre-indications :
 - utérus cicatriciel (contre-indication relative),
 - malformation utérine (également relative),
 - placenta inséré bas, recouvrant ou hémorragique (contre-indication évidente),
 - rupture des membranes (manœuvre souvent impossible + risque de procidence),
 - grossesse multiple,
 - souffrance fœtale et toute fragilité fœtale ;
- les facteurs défavorables qui invitent à ne pas insister dans la tentative :
 - la primiparité,
 - l'oligoamnios même modéré,
 - le placenta antérieur qui gêne la palpation du fœtus,
 - l'obésité maternelle,
 - la date trop avancée (liquide moins abondant) ;
- un tour d'horizon échographique est un préalable indispensable : vitalité fœtale, contrôle de la présentation, quantité de liquide, position du placenta et du cordon. Il faut aussi penser à rechercher un obstacle à la rotation (cloison utérine, replis de membranes, très rarement fibrome) et un circulaire du cordon. La sonde d'échographie reste à portée de main (ou tenue par un aide) pendant toute la version par

manœuvre externe et permet de suivre la mobilisation du fœtus ainsi que son rythme cardiaque ;

- la technique (relaxation maternelle, toujours avec lenteur et douceur, sans forcer et sans douleur) en trois temps :
 - premier temps : désenclavement du siège du pelvis, c'est le temps essentiel,
 - deuxième temps : rotation du fœtus en remontant le siège d'une main et en abaissant la tête de l'autre (en pirouette avant le plus souvent, mais, en cas d'échec, on essaiera en sens inverse, en *back-flip*),
 - troisième temps : amener la tête en bas, en regard du pelvis, et au besoin dépasser un peu la position d'équilibre pour fléchir les membres inférieurs ;
- un monitoring obstétrical de contrôle est réalisé après la manœuvre (surveillance des contractions et du rythme cardiaque fœtal) ;
- d'autres précautions, à visée médico-légales, sont indiquées de façon très variable selon les équipes : signature d'un document détaillant les risques et le protocole, monitoring RCF avant la version par manœuvre externe (preuve que l'enfant était vivant avant !), bilan préopératoire, mise à jeun, installation d'une voie veineuse, test de Kleihauer et monitoring RCF le lendemain...

Le **résultat** est variable selon l'expérience : succès de l'ordre de 75 % chez la multipare, de 50 % chez la primipare.

Remarque 1 : il existe des alternatives à la VME simple. Leur efficacité et leur innocuité sont rarement évaluées. On propose parfois :

- une méthode posturale : la position dite du « pont indien » qui a une réelle efficacité ;
- des méthodes potentiellement dangereuses ou excessivement lourdes en regard du bénéfice escompté : anesthésie générale, rachianesthésie ou péridurale, amnio-infusion ;
- des méthodes « para-folkloriques » (en l'état actuel des évaluations) : acupuncture, haptonomie, moxibustion, stimulation vibro-acoustique....

Remarque 2 : l'intérêt de la version dépend étroitement de l'évaluation du risque présenté par l'accouchement du siège. Après la grande peur des années 2000 (étude controversée de Hannah qui poussait clairement à la césarienne systématique), la tendance est à considérer que l'accouchement par voie basse est presque toujours possible ce qui rend beaucoup moins intéressante la VME. Mais il y aura sans doute encore d'autres mouvements de balancier et les obstétriciens resteront toujours angoissés par la perspective d'une rétention de tête dernière.

verse dès 8 SA (voir fig. 4.6). En fin de 1^{er} trimestre, le crâne forme sur la coupe transversale une image ovoïde : le « gros bout » de l'œuf est occipital, le « petit bout » de l'œuf est frontal (voir fig. 4.30) et va s'aplatir légèrement au 2^e trimestre avec le développement des bosses frontales. En coupe frontale, la voûte crânienne présente un contour remarquablement circulaire, reposant sur la base du crâne. Les pièces osseuses sont séparées par les sutures et les fontanelles (voir fig. 6.4), mieux visibles quand le faisceau

ultrasonore est tangentiel à la voûte ou en utilisant l'artifice du mode 3D (en VCI-C) : la suture sagittale présente la grande fontanelle antérieure (ou **bregma**), qu'on doit utiliser en priorité pour explorer le cerveau dans les plans frontaux et sagittaux, et la petite fontanelle postérieure (ou **lambda**) beaucoup moins large et utile. Latéralement et un peu en avant, à l'union des écailles frontale, pariétale et temporale, on trouve la fontanelle du **ptériorion** très utile pour étudier l'artère cérébrale moyenne (voir fig. 6.29)

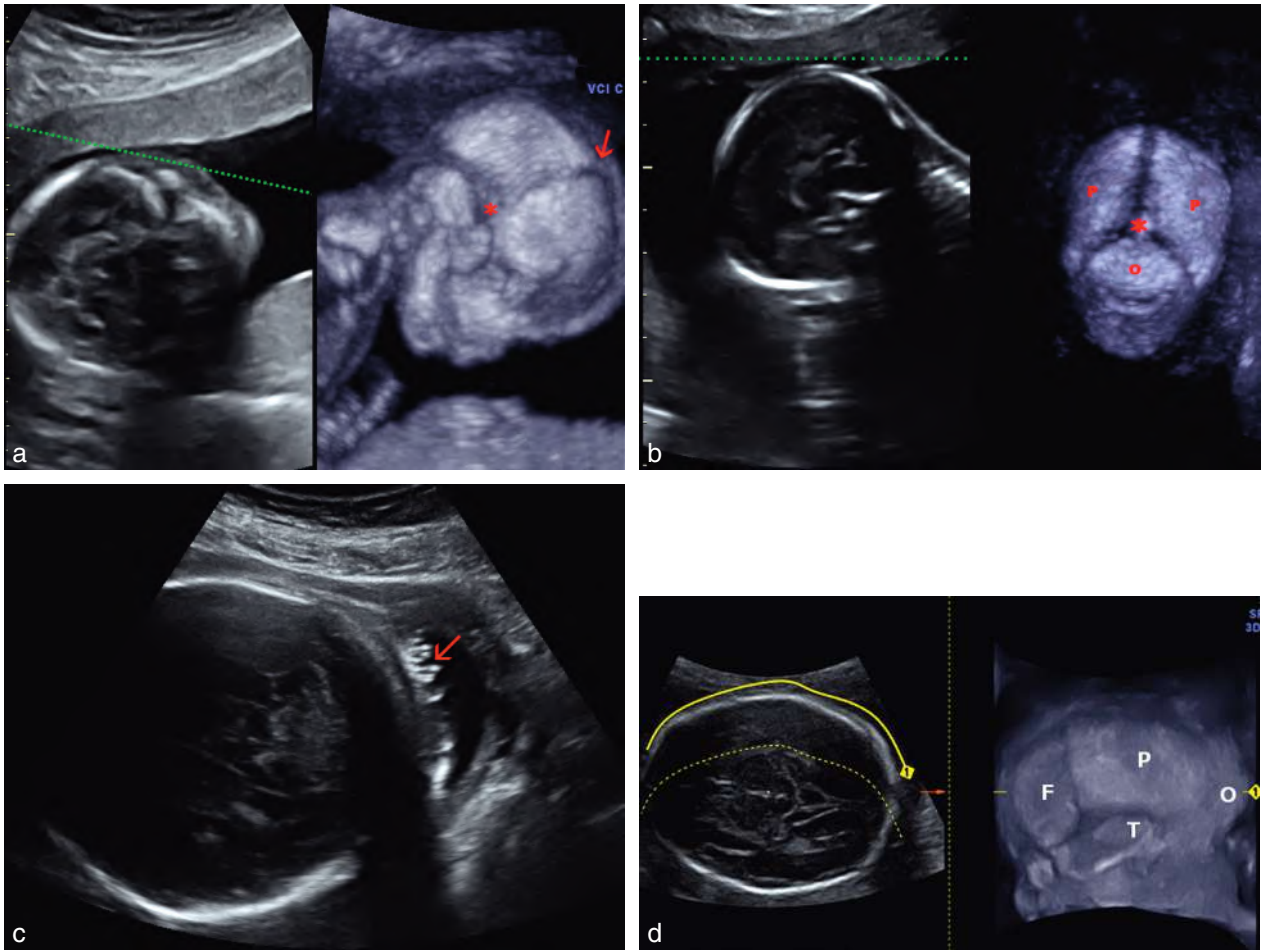


Fig. 6.4 Crâne fœtal. **a.** Mode VCI-C (coupe épaisse et mode osseux), à 4 mois, sur le côté du crâne : les sutures sont bien visibles avec le bregma (→) au sommet et le ptériorion (*) latéralement. On ne voit ni le lambda, ni l'astériorion car la tête est légèrement tournée vers l'observateur. **b.** Mode VCI-C à 4 mois sur l'occiput : le lambda (*), repère essentiel pour les accoucheurs, entre l'écaïlle occipitale (O) et les pariétaux (P). **c.** Surface occipitale, 33 SA. Image des cheveux formant des flammèches flottantes (→) dans le liquide amniotique. **d.** À 25 SA, étude en reconstruction omniview mode osseux. F : os frontal ; P : os pariétal ; T : os temporal ; O : os occipital.

ou le ventricule cérébral proximal. Il existe en arrière une autre fontanelle avec l'os occipital, l'**astériorion**, utilisée pour aborder le sinus transverse et la tente du cervelet.

Le balayage transversal permet de s'assurer que le contour céphalique est *partout convexe*, toute zone linéaire ou concave étant *a priori* suspecte, et qu'il n'y a pas de *defect* en dehors des sutures et des fontanelles.

Le revêtement cutané s'individualise, en haute fréquence, dès la fin de la période embryonnaire (voir fig. 4.30). Son épaisseur (peau + tissu sous-cutané) atteint 2 à 3 mm à terme et ne doit pas dépasser 6 mm, en particulier au 2^e trimestre où on doit l'évaluer au niveau de l'écaïlle occipitale, sur une coupe transversale oblique passant par le cavum du septum pellucidum, les pédoncules cérébraux et le cervelet : c'est un marqueur de trisomie 21 (voir chap. 7, *Tissu sous-cutané*, fig. 7.28 et voir chap. 16, *Anomalies chromosomiques*). Les cheveux sont souvent bien visibles en fin de grossesse, au niveau occipital, formant un double contour irrégulier ou des images « en flammèches » (voir fig. 6.4c).

Les variations de la forme générale du crâne sont le plus souvent physiologiques, réalisant soit la brachycé-

phalie avec un crâne large et court dans le sens antéro-postérieur, soit la dolichocéphalie avec un crâne allongé et étroit (voir fig. 8.16). Ces variations peuvent amener à nuancer l'interprétation du diamètre bipariétal et peuvent s'objectiver par le calcul de l'index céphalique (voir chap. 7, *Biométrie* et voir chap. 8, *Anomalies cranio-encéphaliques*). Ces variations peuvent être :

- constitutionnelles, par variation interindividuelle ou facteur génétique ;
- acquises, par modelage du crâne, en particulier en cas de présentation du siège ou d'oligoamnios important qui provoquent souvent une dolichocéphalie.

Face

L'étude de la face peut être détaillée à partir de 3 mois et demi. Elle s'effectue selon les trois plans habituels mais se trouve souvent limitée, surtout en fin de grossesse, par l'orientation de la tête, l'interposition des avant-bras et des mains, l'insuffisance de liquide amniotique. Quand on en dispose, le mode 3D-4D « surface » permet un gain

de temps évident sur un fœtus coopérant (fig. 6.5a, b, d et e) car il fournit une « synthèse » immédiate de l'étude de la face. Mais les circonstances ne sont pas toujours favorables (fig. 6.5c) et il faudra alors un peu « ramer » en mode 2D.

Il existe des marqueurs objectifs de normalité, certains mesurables, dont l'intérêt est évident. En revanche, on sera très prudent dans l'évaluation subjective de la qualité d'un profil ou de l'esthétique d'une reconstitution 3D de la face. L'échographie n'est pas un concours de beauté, les variations interindividuelles ou ethniques peuvent être importantes, un déplacement de quelques millimètres du plan de coupe – ou de son orientation – peut rendre un menton « fuyant » ou un front « bombé ». Le diagnostic (le délit ?) de faciès anormal ne sera porté qu'avec circonspection, sauf situation caricaturale, et en complément d'anomalies objectives en se rappelant que très souvent la face est le reflet du cerveau.

En coupe sagittale médiane

La coupe sagittale médiane (fig. 6.6a), si elle est la plus spectaculaire, n'est sans doute pas la plus informative. Attention, une coupe parfaitement médiane peut passer à

côté d'une fente labiale unilatérale. Le mode volumique tri-plan peut aider à obtenir une coupe de profil strict. Cette coupe montre le **profil fœtal** (front, ensellure nasale, nez, lèvres, menton) avec étude possible de la cavité buccale (langue, palais, voile et oropharynx) lors des mouvements d'ouverture (bâillements) et de déglutition. La mesure des os propres du nez s'effectue dans ce plan, avec un abord le plus orthogonal possible, en agrandissant ou en faisant un « zoom » sur le nez. Le profil « moyen » présente les quelques caractéristiques suivantes, dont on souligne encore le caractère subjectif :

- courbure du front ni trop bombée, ni trop plate ;
- ensellure nasale présente mais discrète ;
- philtrum (petite dépression entre la cloison séparant les deux narines et la lèvre supérieure) inhabituel s'il est bombant ou long ;
- massif facial en avant de la ligne front-menton, avec l'écho très brillant du maxillaire supérieur qui se prolonge perpendiculairement vers l'arrière par le palais dur se traduisant par une structure rectangulaire, échogène au-dessus de la langue. Le palais osseux est parfois peu visible sur une coupe strictement médiane car ses deux parties ne se sont pas encore soudées. Au niveau du

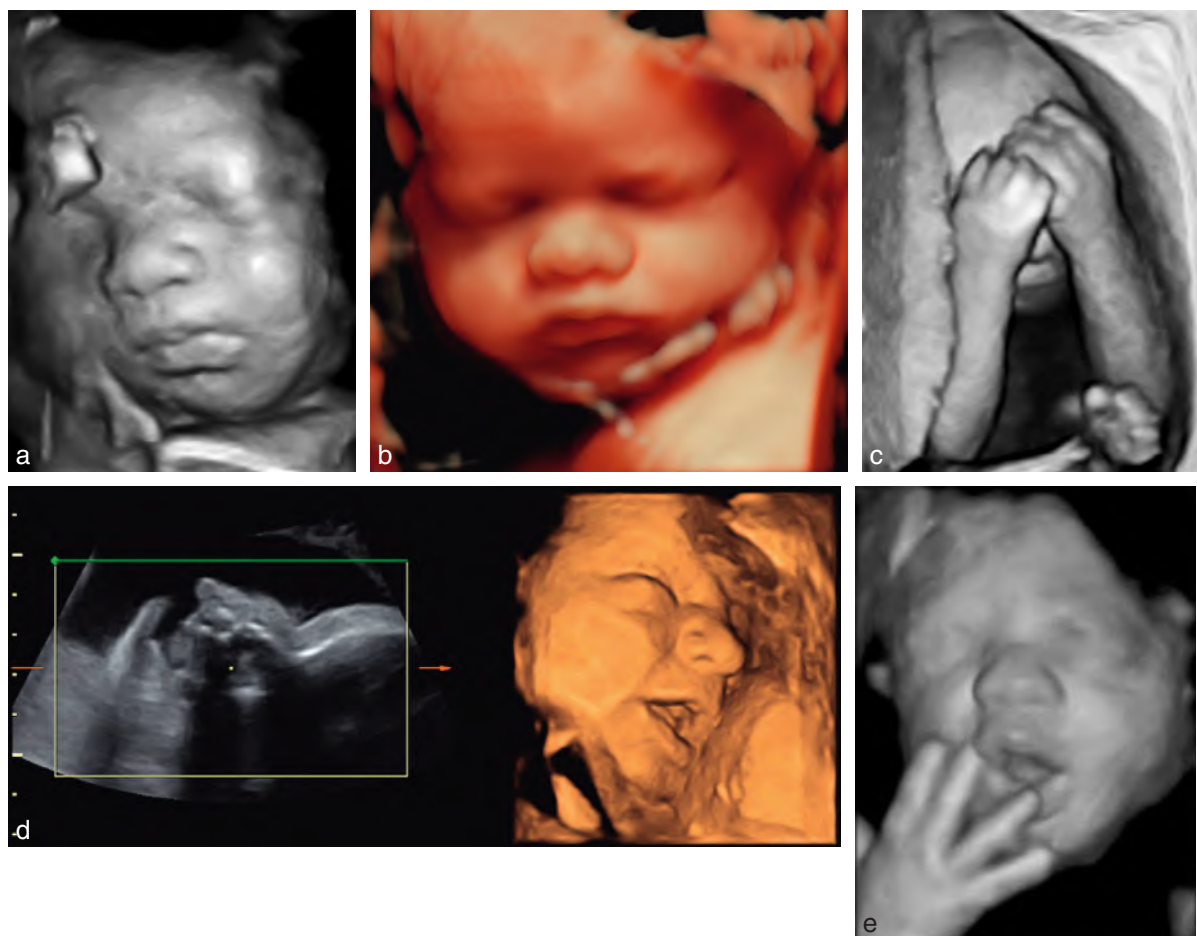


Fig. 6.5 Face fœtale en reconstruction volumique mode surface. **a.** 33 SA. Évidence immédiate = nez et bouche normaux. **b.** Grâce à un logiciel dédié, les traits de ce fœtus sont ici parfaitement dessinés. **c.** 23 SA. Évidence immédiate = mauvaise volonté ou gros chagrin ! **d.** Visage (33 SA). Reconstruction en 4D surface d'un côté du visage parfaitement dessiné. **e.** 29 SA, mode volumique. Fœtus bien élevé dissimulant un bâillement ! Mais l'observateur a saisi l'essentiel : intégrité de la bouche et des mains.

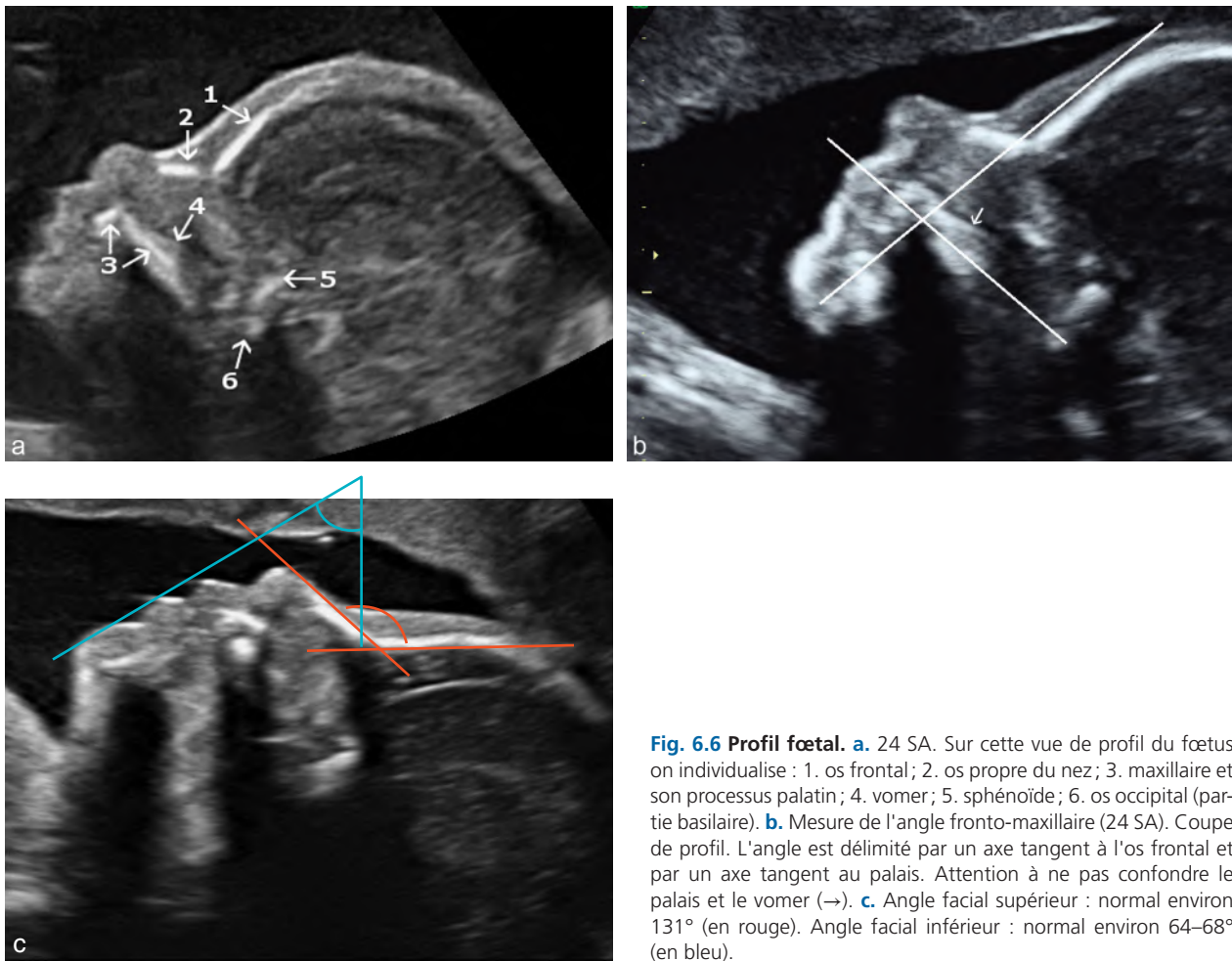


Fig. 6.6 Profil fœtal. **a.** 24 SA. Sur cette vue de profil du fœtus on individualise : 1. os frontal ; 2. os propre du nez ; 3. maxillaire et son processus palatin ; 4. vomer ; 5. sphénoïde ; 6. os occipital (partie basilaire). **b.** Mesure de l'angle fronto-maxillaire (24 SA). Coupe de profil. L'angle est délimité par un axe tangent à l'os frontal et par un axe tangent au palais. Attention à ne pas confondre le palais et le vomer (→). **c.** Angle facial supérieur : normal environ 131° (en rouge). Angle facial inférieur : normal environ 64–68° (en bleu).

maxillaire supérieur part une autre structure linéaire et échogène se développant vers l'arrière (avec une légère angulation par rapport au palais) correspondant au vomer, partie postérieure de la cloison nasale ;

- bouche fermée ou se fermant, sans interposition permanente de la langue. La pointe de la langue reste en arrière du bord postérieur du maxillaire supérieur ;
- menton dessiné, un peu fuyant, légèrement en retrait de la lèvre inférieure mais la pointe du menton ne recule pas en arrière du plan osseux du maxillaire supérieur ou de la droite tangente au bas de l'os frontal.

On a proposé plusieurs mesures « objectives » de divers angles frontaux : angle fronto-maxillaire (fig. 6.6b, et voir chap. 9, *Anomalies du profil fœtal et du nez*, et voir chap. 16, fig. 16.12), angle facial supérieur ou angle facial inférieur (fig. 6.6c). Le choix des repères est souvent imprécis (peau ou os), le plan ou l'axe de la coupe est très variable, les repères eux-mêmes sont rarement géométriques et adaptés à un calcul d'angle... L'ensemble aboutit à des mesures dangereusement imprécises et toujours aussi subjectives. En pratique, les anomalies du profil sont soit caricaturales, évidentes et donc significatives sans aucune mesure, soit discrètes et non significatives en l'absence d'autre anomalie.

En balayage transversal

Le balayage transversal descendant de la face découvre successivement :

- le front ;
- les deux orbites (fig. 6.7a) arrondies et de même diamètre (symétriques), contenant en avant l'écho linéaire ou ovoïde du cristallin ; l'évaluation subjective est habituellement suffisante pour dépister un écart orbitaire anormal, le doute imposant la mesure du diamètre interorbitaire en rapportant cette mesure sur celle du BIP (voir tableau 7.10) ; en basculant la coupe latéralement, on peut retrouver, au 2^e trimestre, l'écho du canal de Cloquet (secondaire à l'atrophie de la portion vitrénne de l'artère hyaloïdienne) en arrière du cristallin et se dirigeant vers la zone centrale de la rétine (fig. 6.7b et c) ;
- la pyramide nasale (fig. 6.8) avec les orifices narinaux symétriques, bordés par la saillie des deux joues, également symétriques ;
- la lèvre supérieure (fig. 6.9), continue mais creusée d'une petite fossette médiane (bord inférieur du philtrum ou arc de Cupidon), recouvrant l'arc osseux du maxillaire supérieur (alvéoles dentaires) en arrière duquel se devine la langue repérée par ses petits mouvements de rétraction postérieure ;

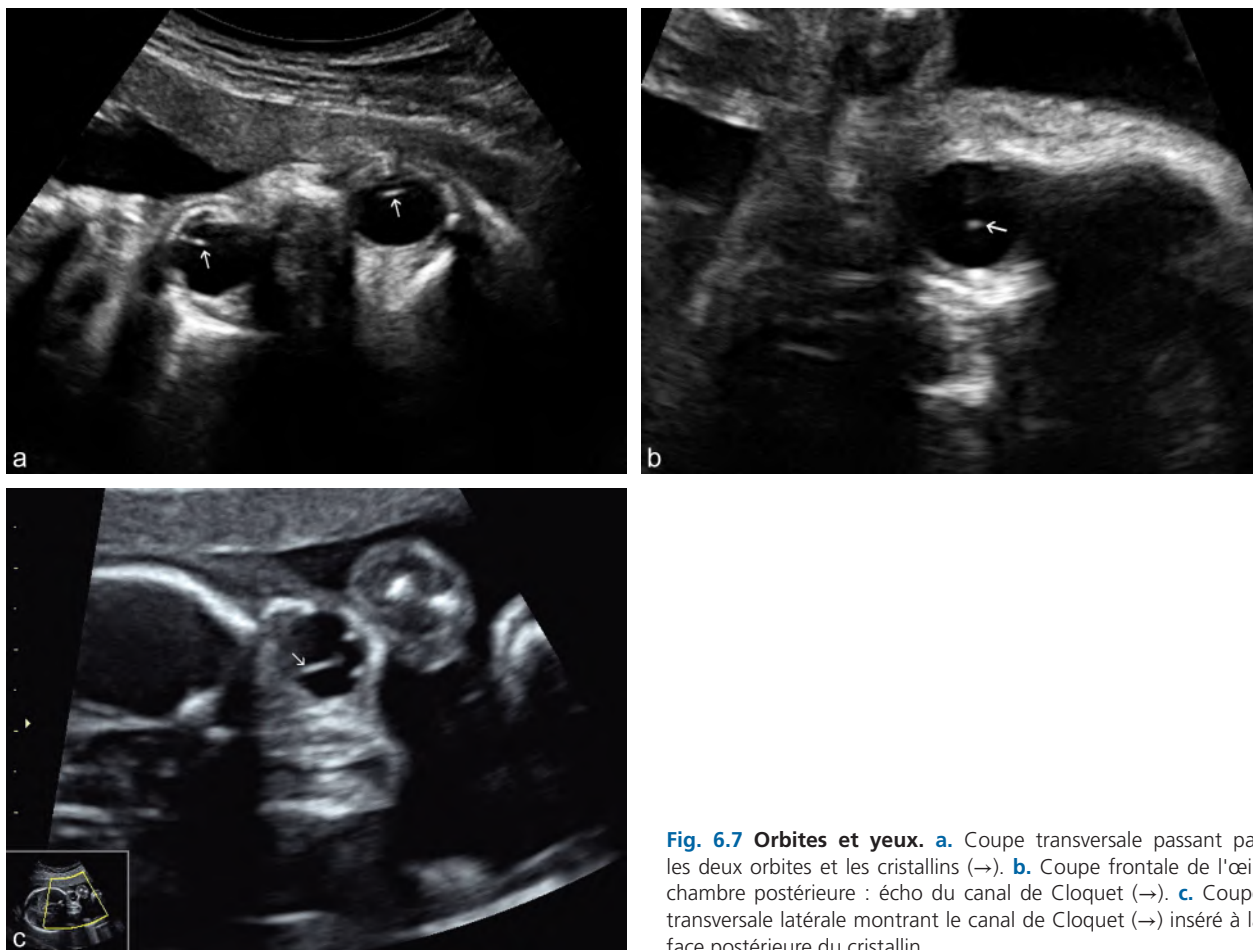


Fig. 6.7 Orbites et yeux. **a.** Coupe transversale passant par les deux orbites et les cristallins (→). **b.** Coupe frontale de l'œil, chambre postérieure : écho du canal de Cloquet (→). **c.** Coupe transversale latérale montrant le canal de Cloquet (→) inséré à la face postérieure du cristallin.



Fig. 6.8 Nez à 32 SA. Coupe transversale passant par le bas de la pyramide nasale (avec les orifices narinaires) et les joues, alvéoles dentaires en arrière.



Fig. 6.9 Lèvre et langue, 23 SA. Coupe transversale de la face passant par la lèvre supérieure : fossette médiane de la partie inférieure du philtrum (→). Langue (*) bien visible en arrière.

- le palais : le bord postérieur du palais osseux (palais dur) est visible sous la forme d'une bande échogène (fig. 6.10a), épaisse, liée à la différence d'impédance acoustique entre le palais osseux et le voile du palais (palais mou). De part et d'autre de l'écho du palais osseux, on met en évidence

une zone échogène arrondie qui correspond au processus ptérygoïde de l'os sphénoïde. Avec un peu chance ou de patience, il est parfois possible d'obtenir des images intéressantes du palais en mode volumique surface au travers de la bouche ouverte du fœtus (fig. 6.10b). Certains enfin

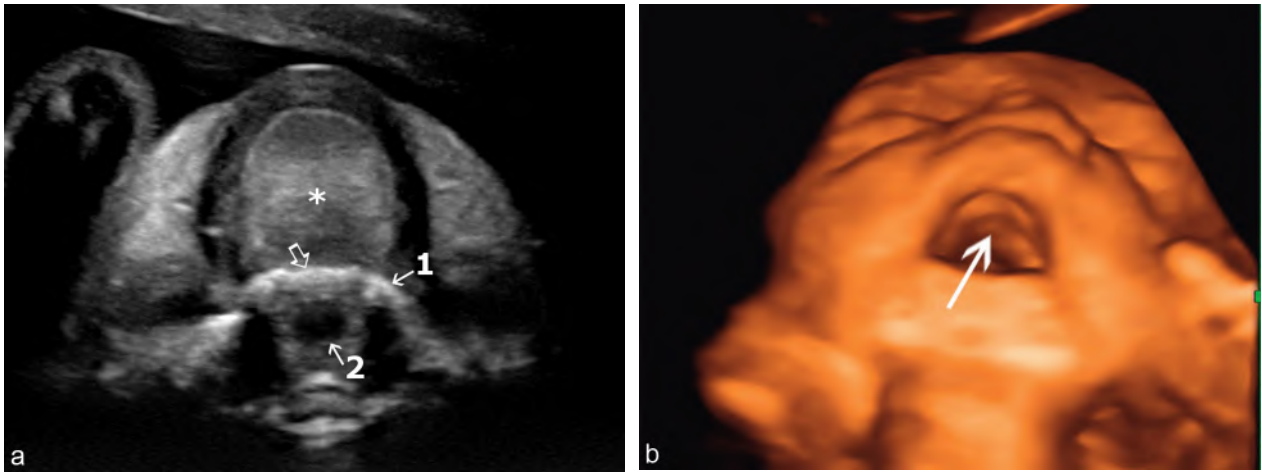


Fig. 6.10 Palais. **a.** Coupe transversale de la cavité buccale (25 SA). En arrière de la langue (*), on retrouve le bord postérieur du palais osseux (⇔). 1 : processus ptérygoïde de l'os sphénoïde; 2 : gosier. **b.** Palais (23 SA). Reconstruction 3D mode surface de la bouche ouverte du fœtus qui permet de visualiser le palais (→). *Source : Dr. C. Coulon.*

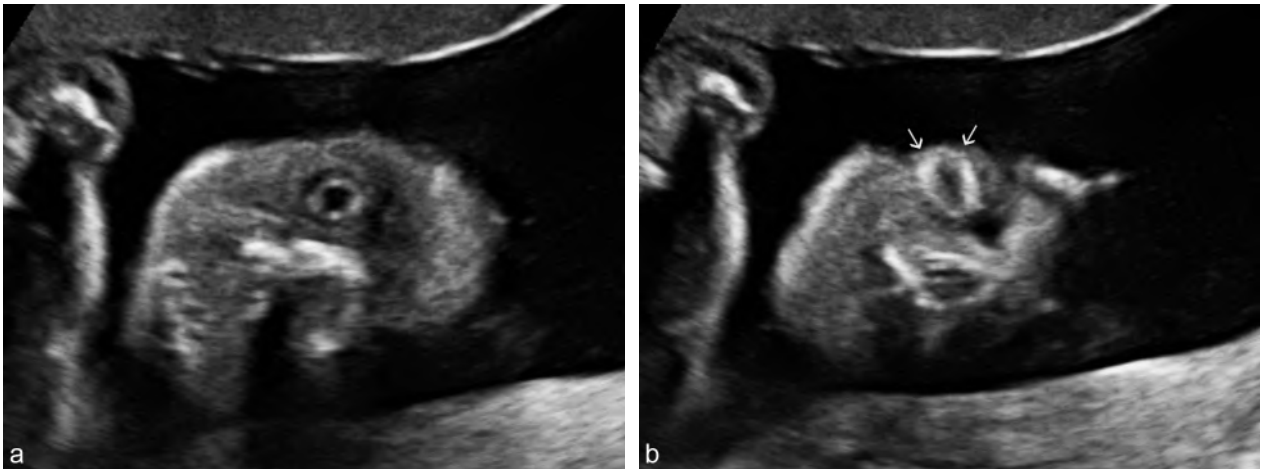


Fig. 6.11 Œil, coupes frontales. 22 SA. **a.** Anneau échogène entourant le cristallin. **b.** Paupières repérées par les cartilages palpébraux (→).

reconstruisent avec une relative facilité (et dextérité) à partir d'une coupe sagittale mode osseux les différentes structures osseuses de la face et notamment le palais (voir chap. 9).

En coupe frontale

Les coupes frontales étudieront surtout, selon l'inclinaison du plan :

- la suture métopique rectiligne à bords parallèles, médiane, entre les deux parties de l'os frontal sur une coupe tangentielle;
- l'œil avec, d'arrière en avant, la chambre postérieure vide d'écho sauf parfois l'écho punctiforme du canal hyaloïdien de Cloquet (voir fig. 6.7b), puis le cristallin (fig. 6.11a) repéré par son appareil suspenseur (corps ciliaire) formant un anneau échogène mobile (ou quatre petits échos séparés aux quatre points cardinaux), puis les cartilages palpébraux sous forme de deux petites bandes échogènes (fig. 6.11b);

- l'ensemble nez–bouche–menton (coupe « de la moustache ») où se confirmeront parfaitement la symétrie de la pyramide nasale et l'intégrité de la lèvre supérieure (fig. 6.12). La présence du menton sur cette même coupe frontale écarte le diagnostic de rétrognathisme.

Oreille

Oreille externe

Le pavillon de l'oreille externe forme une languette recourbée en arrière sur les coupes transversales mais se dessine parfaitement sur une coupe tangentielle au bord latéral du crâne (fig. 6.13a). Le bord supérieur de l'oreille se situe habituellement juste au-dessous de la suture pariéto-temporale (fig. 6.13c). L'analyse et la mesure (grand axe vertical) de l'oreille (voir tableau. 7.10 au chapitre 7) n'appartiennent pas encore au bilan de dépistage systématique car l'étude peut être difficile ou longue, la visualisation des deux oreilles est très inconstante et les malformations isolées sont rares à ce niveau. Mais la recherche d'une

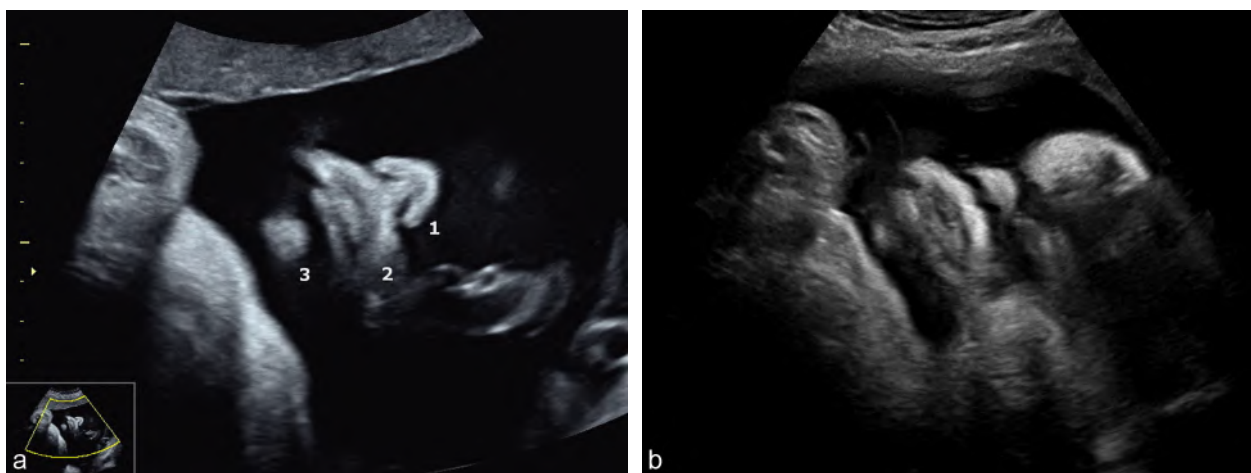


Fig. 6.12 Face fœtale, 25 SA. **a.** Coupe frontale de la face : ensemble nez + cloison (1), bouche (2), menton (3). **b.** Coupe classique « de la moustache » avec la lèvre supérieure et la pointe du nez.



Fig. 6.13 Oreille externe. **a.** 33 SA. Coupe tangentielle au crâne : oreille externe (mesure de la hauteur). **b.** 24 SA. Coupe frontale d'une oreille en reconstruction 3D mode surface. 1 : hélix ; 2 : anthélix ; 3 : conque ; 4 : tragus ; 5 : antitragus ; 6 : lobe de l'auricule. La hauteur de l'oreille est mesurée au niveau de la ligne pointillée (1). **c.** Coupe frontale médiane du pôle céphalique passant par une oreille dont on mesure la hauteur (1). On note que l'extrémité supérieure de l'oreille est légèrement en dessous de la scissure pariéto-temporale (→).

« petite oreille » peut s'intégrer à un dépistage orienté vers les anomalies chromosomiques (sonogramme génétique) car les oreilles petites et bas implantées sont souvent citées dans différents syndromes polymalformatifs (voir chap. 9, fig. 9.24), mais il s'agit souvent d'une impression subjective, non chiffrée. L'étude de l'oreille en mode volumique surface est démonstra-

tive (fig. 6.13b). On doit s'efforcer de la réaliser en cas de doute sur une éventuelle dysmorphie faciale.

Oreille interne

Les canaux semi-circulaires sont parfois visibles au 2^e trimestre de la grossesse en écho 2D ou en mode 4D os

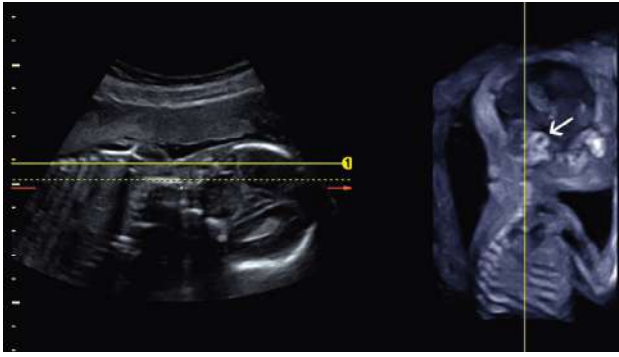


Fig. 6.14 Canaux semi-circulaires (21 SA). Individualisation des canaux semi-circulaires (→) à partir d'une reconstruction 4D mode osseux.

linéaire (coupe épaisse VCI) passant par le bord externe du crâne sur un fœtus dos en avant (fig. 6.14). Plus tard dans la grossesse, l'échogénicité des rochers et le cône d'ombre associé rendent cette recherche aléatoire. Les canaux semi-circulaires se traduisent par une zone multi-hélicoïdale, échogène en dedans de la région des oreilles. En routine, cette recherche n'a pas d'intérêt. En revanche l'absence d'individualisation des canaux semi-circulaires permettrait de conforter une suspicion de syndrome CHARGE.

Encéphale

À 2 mois et demi (voir fig. 4.7 et 4.30), l'encéphale échographique se résume aux deux masses échogènes, hétérogènes (en haute fréquence), ovoïdes des plexus choroïdes, séparées par la faux du cerveau, soulignées par le liquide ventriculaire (surtout en avant et en arrière). Le parenchyme cérébral est inconstamment identifiable sous forme d'une mince couche peu échogène doublant la face interne du contour osseux. La ligne médiane se dédouble au niveau du troisième ventricule. Vers 3 mois, les plexus choroïdes n'occupent plus que les deux tiers postérieurs des ventricules latéraux dont on distingue bien les contours, séparés du crâne par un cortex d'épaisseur croissante alors que la largeur du ventricule restera constante jusqu'au terme. En fosse cérébrale postérieure, la fermeture du cervelet est progressive, dans le sens céphalo-caudal, à partir de la 9^e semaine (voir fig. 4.7c) et se poursuit jusqu'à 3 mois et demi : un aspect d'ouverture du V4 communiquant vers la fosse cérébrale postérieure par le foramen de Lubscka (fig. 6.15) ou d'absence de vermis décelable (fig. 6.16) est normal à 2 mois et demi, surtout dans la partie inférieure du cervelet.

À partir de 4 mois, les principaux repères anatomiques sont en place et se modifieront assez peu. La maturation encéphalique se caractérise par le creusement des circonvolutions qui s'observe bien dans la scissure interhémisphérique, à la face supérieure du cervelet et surtout au niveau de la scissure sylvienne qui se ferme progressivement au cours du 2^e trimestre. La mise en évidence de l'ensemble des repères énumérés ci-dessus, auxquels on associe l'individualisation essentielle du cavum du septum pellucidum (fig. 6.17), est nécessaire pour affirmer un développement normal et elle est suffisante car toute malformation cérébrale entraînera toujours une modification d'un ou de plusieurs repères (voir chap. 8, *Anomalies cranio-encéphaliques*).

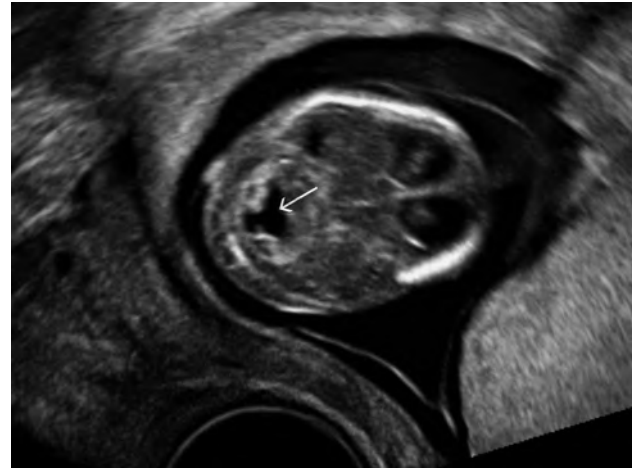


Fig. 6.15 Encéphale à 12,5 SA. En fosse postérieure, le cervelet est encore « ouvert » et le quatrième ventricule (→) se prolonge dans la grande citerne par le foramen de Morgagni.

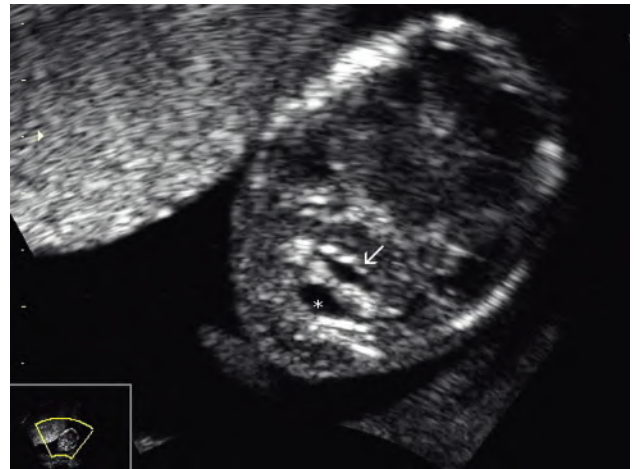


Fig. 6.16 Encéphale à 13,5 SA. Le cervelet finit de se fermer et le V4 (→) se sépare de la grande citerne (*).

Coupes transversales

Elles sont de loin les plus utilisées et suffisent le plus souvent pour l'examen de dépistage de l'extrémité céphalique (morphologie et biométrie). Le balayage s'organise toujours à partir de la coupe transversale de l'étage moyen, orientée pour contenir l'axe occipito-frontal, dite « coupe du bipariétal » (voir fig. 7.3). Pour des raisons physiques (réverbération du faisceau dans et sur l'os pariétal), l'hémisphère cérébral proximal (par rapport à la sonde) est en partie rempli d'échos parasites dès le 5^e mois de grossesse : c'est donc l'hémisphère distal qui sera étudié, même si ce phénomène est un peu atténué avec les appareils récents. En cas de doute, l'hémisphère caché et la symétrie cérébrale seront abordés en transfontanelle, par le fond utérin ou la voie vaginale selon la position du fœtus. La seule mesure indispensable au dépistage est celle du bipariétal associée de préférence à celle du PC. Les autres mesures (autres paramètres crâniens, ventricules, cervelet) seront surtout utilisées en cas de suspicion d'anomalie.

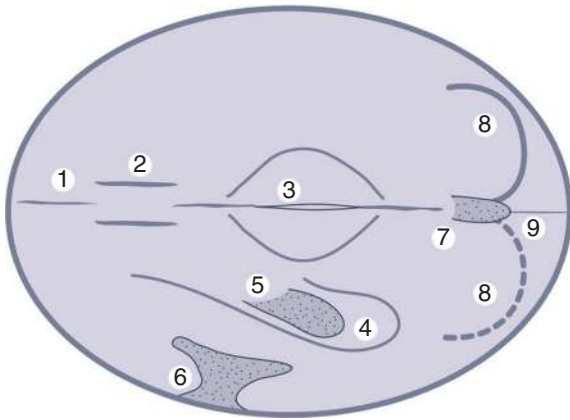


Fig. 6.17 Les repères de dépistage de l'encéphale. 1 : ligne médiane et faux du cerveau; 2 : cavum du septum lucidum; 3 : V3 entouré par le thalamus; 4 : VL au niveau du carrefour; 5 : plexus choroïde; 6 : scissure sylvienne; 7 : vermis cérébelleux; 8 : hémisphères cérébelleux; 9 : grande citerne.

Coupe du bipariétal (BIP)

La coupe du BIP comporte (fig. 6.18) :

- une ligne médiane discontinue avec, d'avant en arrière :
 - la **faux du cerveau** entre les lobes frontaux : il existe une scissure interhémisphérique et donc une séparation des vésicules télencéphaliques,
 - puis le **genou du corps calleux** (petite zone hypo-échogène transversale : voir plus loin fig. 6.20 et 6.25),
 - puis la cavité (ou cavum) du **septum lucidum** (on utilise aussi le terme « pellucidum »), image liquidienne, anéchogène, rectangulaire mesurant moins de 10 mm de large, située entre les cornes frontales des ventricules latéraux : le septum lucidum est une annexe du corps calleux, donc sa présence affirme celle d'un corps calleux sus-jacent,

Remarque

Le septum lucidum est une fine lame nerveuse tendue, dans un plan sagittal, entre le corps calleux au-dessus et la partie antérieure du trigone en dessous. Chez le fœtus, le septum lucidum, composé de deux feuillettes, est creusé de ce « fameux » cavum dont la largeur diminue à partir de 34 SA et qui disparaîtra après la naissance. Il se prolonge vers l'arrière par le cavum vergae, visible sur un plan légèrement incliné vers le bas. Le trigone est une commissure interhémisphérique parallèle à l'autre grande commissure qui est le corps calleux : il forme donc le plancher du cavum et il est prolongé vers l'avant par des piliers plus épais, l'ensemble produisant une image de trois lignes parallèles en dessous et un peu en arrière du cavum (fig. 6.19).

- puis la ligne médiane se dédouble légèrement au niveau du **troisième ventricule (V3)**, sur une longueur variable selon le niveau de la coupe, la cavité ventriculaire étant normalement virtuelle ou inférieure à 2 mm de large,
- enfin la ligne médiane disparaît si le plan de coupe passe par la tente du cervelet, ou se prolonge dans la scissure interhémisphérique entre les lobes occipitaux si la coupe est un peu plus haute;
- de part et d'autre du V3, les **thalamus** formant une zone hypo-échogène, grossièrement triangulaire à sommet externe dans ce plan de coupe (fig. 6.20);

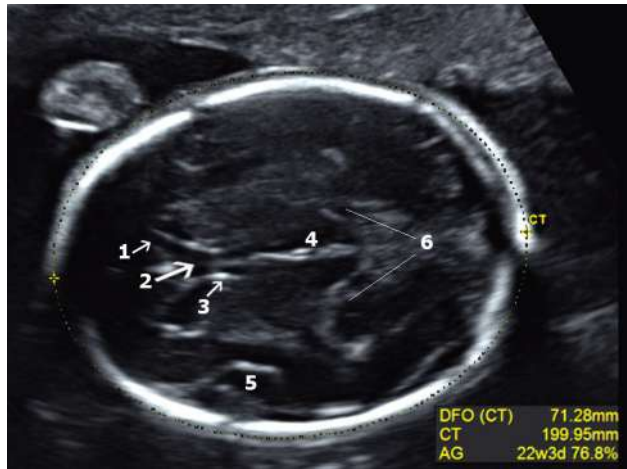


Fig. 6.18 Coupe du BIP (22 SA). 1 : cornes frontales; 2 : cavum du septum pellucidum; 3 : piliers antérieurs du fornix; 4 : V3; 5 : scissure sylvienne; 6 : citerne ambiante (citerne du mésencéphale). À noter que sur ce plan de coupe les cornes occipitales des ventricules ne sont pas visibles. La courbe pointillée mesure le périmètre céphalique.



Fig. 6.19 Trigone, à 23 SA, coupe frontale à gauche et axiale à droite. Le trigone (→) forme l'image des trois lignes parallèles (à droite), sous le cavum entouré des deux cornes frontales des ventricules latéraux (à gauche).

- plus à l'extérieur, le **ventricule latéral** orienté obliquement de l'arrière vers l'avant et de dehors en dedans, avec la bande dense du plexus choroïde dont le bord externe correspond à la paroi externe du ventricule : la coupe stricte du BIP passe un peu en dessous du corps du ventricule dont on voit surtout les cornes frontale et occipitale, le ventricule latéral étant mieux étudié en glissant le plan de coupe quelques millimètres plus haut (fig. 6.21);
- enfin, en périphérie, à l'union du tiers antérieur et du tiers moyen, apparaît la ligne dense du fond de la **scissure sylvienne** (ce fond répond au lobe de l'insula et on peut y repérer les battements de l'artère sylvienne) dont les bords se referment à partir de 4 mois (fig. 6.22a et b). L'étude de la giration de la scissure sylvienne se fait préférentiellement dans un plan parallèle, légèrement en dessous de celui du BIP, où on individualise les piliers

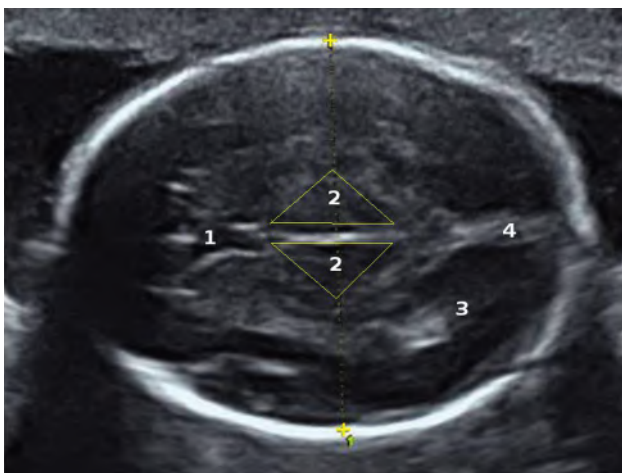


Fig. 6.20 Coupe du BIP (22 SA). 1 : genou du corps calleux; 2 : thalamus; 3 : plexus choroïde de la corne occipitale ventriculaire distale; 4 : scissure interhémisphérique. Les calipers mesurent le diamètre bipariétal.

antérieurs du trigone et non le cavum du septum pellucidum (fig. 6.23). De façon simple on peut retenir que la scissure sylvienne prend (fig. 6.22d) :

- une forme trapézoïdale à base externe vers 20–21 SA,
- une forme rectangulaire à 23 SA,
- une forme en diabolo puis en « T » après 25 SA.

La fermeture de la vallée sylvienne débute d'abord par le lobe temporal qui se développe vers l'avant recouvrant progressivement la vallée sylvienne. E. Quarello a proposé une évaluation de la giration en fonction de l'importance de ce recouvrement : l'angle formé par une ligne tangente au lobe de l'insula et au lobe temporal (fig. 6.22b) est de 45° à 22 SA, 90° à 24 SA puis le lobe temporal recouvre un quart de la moitié postérieure du lobe de l'insula à 26 SA, la moitié à 28 SA et la totalité à 32 SA.

La fermeture de la vallée sylvienne est un marqueur de maturation cérébrale qui confirme ainsi la bonne évolution

de la giration (creusement des circonvolutions), et l'écho sylvien affirme le caractère non liquidien de la plage anéchogène du parenchyme distal (pseudo-hydrocéphalie).

Remarque

Pour l'étude de la giration, d'autres sillons ou scissures peuvent être recherchés et plus particulièrement la scissure pariéto-occipitale interne visible dès 24 SA dessinant un petit ergot dans la face interne des cornes occipitales ventriculaires (voir plus loin fig. 6.37), la scissure calcarine et les sillons interlobulaires périphériques (giration tertiaire) à partir de 30–32 SA (tableau 6.1). Le sillon du corps calleux et le sillon cingulaire seront essentiellement visibles sur une coupe sagittale (voir plus loin).

Tableau 6.1 Giration : chronologie d'apparition des sillons et scissures en échographie

22 SA	Interhémisphérique; insula; hippocampe
24 SA	Péricalleuse; pariéto-occipitale interne
26 SA	Calcarine; cingulaire
30–32 SA	Giration tertiaire

D'après Ruiz A. Sonographic cerebral sulcal pattern in normal fetuses. J Radiol 2006; 87 : 49-55.

L'espace péricérébral est visible, par voie abdominale, jusqu'à 6 mois environ, la surface cérébrale formant une ligne parallèle à la table interne des os du crâne, puis la définition de l'image diminue avec l'ossification du crâne. En revanche, cet espace, d'environ 3 à 5 mm, reste bien visible en échographie vaginale (transfontanellaire surtout) en particulier au niveau de la scissure interhémisphérique (voir plus loin fig. 6.41 et 6.42).

Au-dessus du plan du BIP

Un peu au-dessus du plan du BIP, on identifiera beaucoup mieux le **ventricule latéral** distal au niveau de son corps et de la corne occipitale qui s'unissent dans la région du carre-

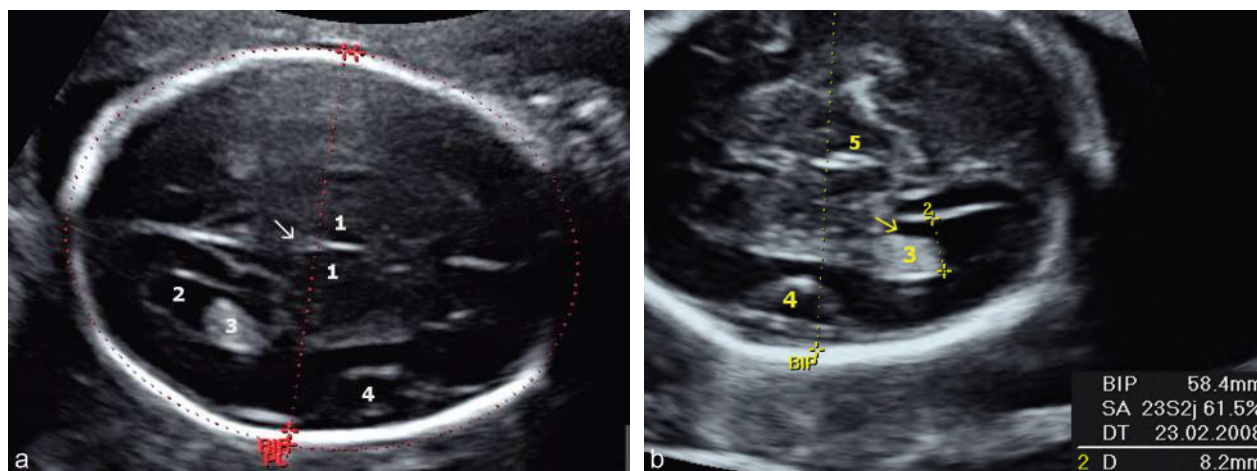


Fig. 6.21 Encéphale, coupes transversales. a. Coupe transversale passant par les cornes occipitales ventriculaires à 23 SA. 1 : thalamus; 2 : corne occipitale du ventricule latéral distal; 3 : plexus choroïdes; 4 : scissure sylvienne trapézoïdale; → : V3. b. Ventricules latéraux à 23 SA, carrefour ventriculaire. 2 : mesure du carrefour à 8 mm; 3 : plexus choroïde; 4 : scissure sylvienne; 5 : V3; l'espace (→) entre le plexus et le bord interne du VL doit être inférieur à 4 mm.

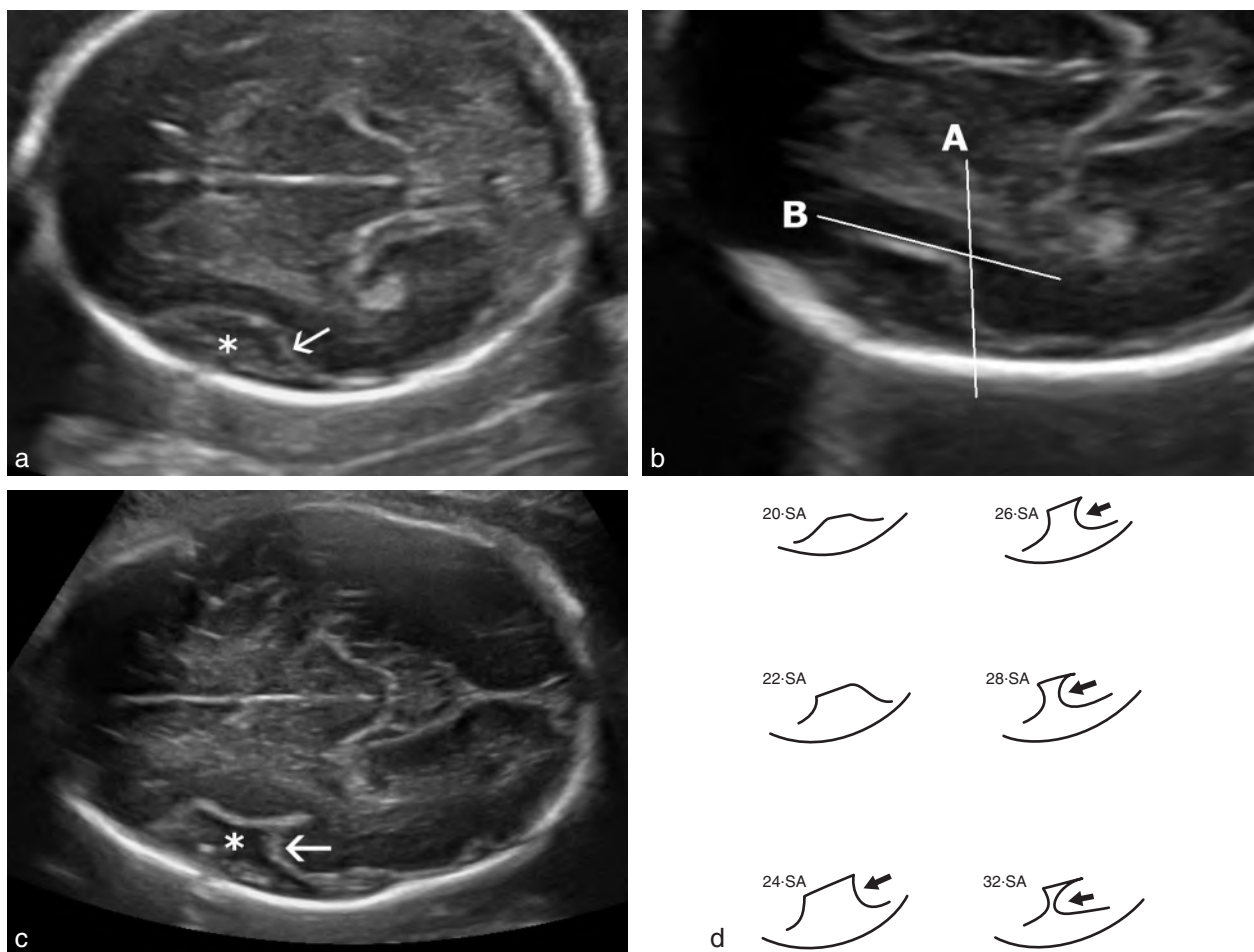


Fig. 6.22 Giration, coupe transversale du pôle céphalique. **a.** 21 SA. La scissure sylvienne (*) est tout juste amorcée, avec une discrète ébauche de recouvrement du fond de l'insula par le bord antérieur du lobe temporal (→). **b.** 24 SA. L'angle formé par le lobe temporal (A) et le fond de la vallée sylvienne (B) se rapproche de 90°. **c.** 30 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant un peu en dessous du cavum du septum pellucidum (au niveau des piliers antérieurs du trigone). Operculisation normale de la vallée sylvienne opposée à la sonde (*) dont la berge postérieure est à concavité postérieure par recouvrement progressif (1/4 environ) du fond de la vallée sylvienne par le lobe temporal (→). **d.** Schéma. Vallée sylvienne, giration. Évolution de la forme de la vallée sylvienne en fonction des semaines d'aménorrhée. Comblement progressif de la vallée sylvienne par le lobe temporal (→) qui se développe vers l'avant. Source : fig. 6.22d adaptée de Quarello E, Guibaud L. *Assessment of fetal Sylvian fissure operculization between 22 and 32 weeks : a subjective approach.* *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32(1) : 44-9 et Droulle P. *Gynecol Obstet Biol Reprod* 1984; 13 : 228-36.

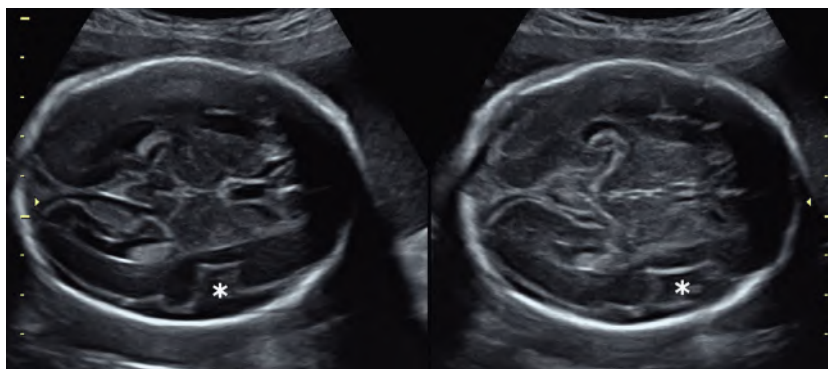


Fig. 6.23 Giration (26 SA). Aspects différents de forme de la scissure sylvienne (*) selon la hauteur du plan de coupe transversale du pôle céphalique : à gauche au niveau du « complexe antérieur » ; à droite (plan de référence) au niveau des piliers antérieurs du trigone.

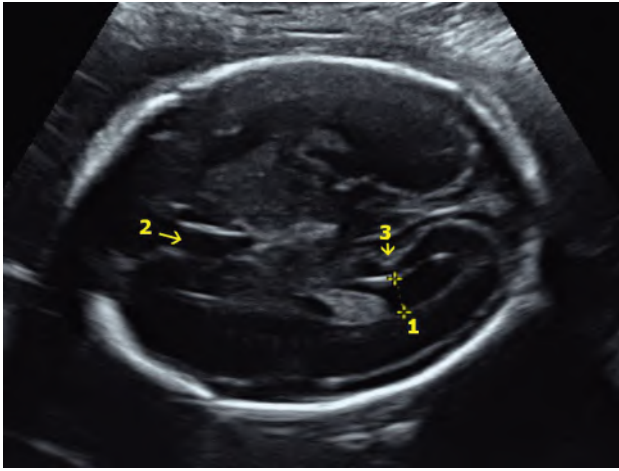


Fig. 6.24 Corne occipitale du ventricule distal (22 SA). Coupe transversale de la tête fœtale. Plan de coupe correct passant par le « complexe antérieur » : scissure interhémisphérique antérieure, CSP, cornes frontales (2). Calipers pour la mesure de la corne occipitale (1) placés en regard de la scissure pariéto-occipitale interne (3).



Fig. 6.25 Encéphale, coupe transversale à 33 SA. 1 : thalamus; 2 : cavum du septum lucidum; 3 : cornes frontales des VL (image biconcave); 4 : scissure sylvienne refermée (en « Y »); en avant du cavum, genou du corps calleux (⇔).

four (voir fig. 6.21a). L'étude du ventricule proximal est plus aléatoire sur ce plan de coupe et le plus souvent seule la corne frontale pourra être vue. La corne occipitale est vide alors que le corps ventriculaire contient le plexus choroïde légèrement renflé en arrière (le « glomus » choroïdien) au niveau du carrefour. Ce plexus présente une forte échogénicité, plus homogène au 2^e trimestre qu'au 1^{er} trimestre, son bord externe touche la paroi externe du ventricule latéral et son bord interne s'écarte légèrement (voir fig. 6.21b) de la paroi ventriculaire interne (moins de 4 mm). L'absence de ventriculomégalie est habituellement évidente à la simple évaluation subjective et la biométrie systématique n'est pas indispensable. En cas de doute, la seule mesure utile est celle de la largeur du carrefour ventriculaire mesurée perpendiculairement à l'axe du ventricule en regard de la scissure pariéto-occipitale interne, en plaçant les curseurs, en dedans, sur l'interface entre la paroi ventriculaire interne et le liquide, et en dehors sur l'interface entre le liquide et la paroi ventriculaire externe. La ligne de mesure passe ainsi un peu en arrière du bord externe du plexus choroïde (fig. 6.24). Entre le 4^e mois et le terme, la largeur ventriculaire demeure remarquablement stable, en moyenne entre 6 et 9 mm. La valeur de 10 mm constitue le marqueur le plus précoce de la **ventriculomégalie** : jusqu'à 10 mm, le ventricule est considéré comme normal et au-dessus de 10 mm, il existe une ventriculomégalie (modérée entre 10 et 12 mm, moyenne entre 12 et 15 mm, majeure à partir de 15 mm; voir chap. 8, *Anomalies cranio-encéphaliques*). Les cornes frontales ventriculaires sont souvent visibles de part et d'autre du cavum du septum lucidum, mais leur image un peu « ballonnée » au début du 2^e trimestre devient ensuite plus fine et biconcave (fig. 6.19 et 6.25).

Remarque

Le ventricule proximal peut souvent être visualisé par une coupe récurrente ascendante passant par la suture pariéto-temporale et ses fontanelles : on abaisse le plan de coupe vers la base du crâne et on bascule la sonde vers le haut ce qui fait apparaître le carrefour ventriculaire.



Fig. 6.26 Encéphale, coupe transversale haute (26 SA). De part et d'autre de la ligne interhémisphérique, on met en évidence des échos linéaires, parallèles (→) dont la signification anatomique est imprécise.

Plus au-dessus encore, on ne retrouve plus que la faux du cerveau entre les parties supérieures des deux hémisphères cérébraux. On visualise souvent à ce niveau deux échos linéaires de chaque côté de la ligne médiane, à 10–15 mm de distance, parallèles ou légèrement convergents vers l'avant (fig. 6.26). La correspondance anatomique de ces deux images reste discutée mais il ne s'agit pas des faces externes des ventricules latéraux. On a évoqué l'hypothèse de structures veineuses mais il s'agit probablement de tractus de substance blanche périventriculaire ou, plus simplement, du bord supérieur du ventricule latéral avec un effet d'épaisseur de coupe (la ligne de faite du ventricule latéral est presque rectiligne alors que la cavité sous-jacente dessine un S).

En dessous du plan du BIP

En dessous du plan du BIP (fig. 6.27), la coupe découvre la base du cerveau centrée par l'image des **pédoncules**

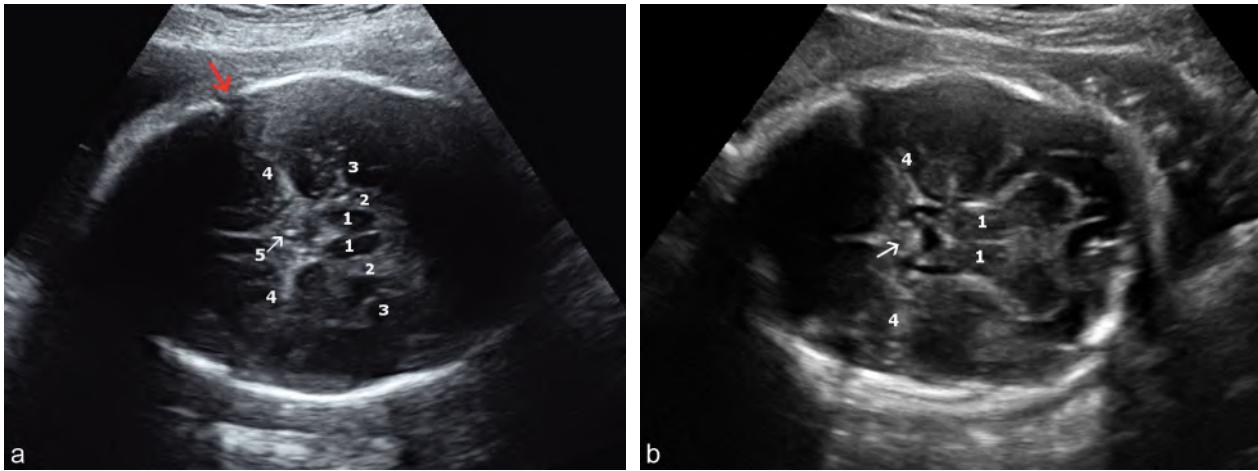


Fig. 6.27 Encéphale, coupe transversale basse. **a.** À 35 SA. 1 : pédoncule cérébral; 2 : fente de Bichat; 3 : circonvolution de l'hippocampe; 4 : scissure sylvienne; 5 : infundibulum ou tige pituitaire. La flèche rouge (→) désigne la fontanelle du ptérior qui permet de viser au mieux dans la scissure sylvienne. **b.** À 29 SA. 1 : pédoncule cérébral; 4 : scissure sylvienne; → : hypophyse probable.

cérébraux sous-jacents aux thalamus, formant une image hypo-échogène « en cœur ». De chaque côté des pédoncules, on retrouve la fente de Bichat très échogène puis la circonvolution de l'hippocampe. En avant des pédoncules se situe la région de la **selle turcique** où l'on peut souvent deviner l'écho dense médian de l'*infundibulum* et, parfois, un peu plus bas l'image arrondie de l'*hypophyse*. Au même niveau, on voit diverger, perpendiculairement à la ligne médiane, les **vallées sylviennes** où l'on peut repérer les *artères cérébrales moyennes*. Dans de bonnes conditions échographiques, on peut aussi individualiser le **chiasma optique** (fig. 6.28). L'imagerie Doppler couleur permet de visualiser assez aisément les éléments artériels du **polygone de Willis** (fig. 6.29) : devant les pédoncules, la divergence des deux artères cérébrales postérieures après leur naissance du tronc basilaire médian, plus en avant les cérébrales moyennes qui divergent perpendiculairement à la ligne médiane et les cérébrales

antérieures issues de la carotide interne qui convergent vers l'avant. Entre la cérébrale postérieure et la moyenne, un petit pont circulatoire constitué par l'artère communicante postérieure fait communiquer les flux issus du tronc basilaire et des carotides.

Coupe de la fosse cérébrale postérieure

La coupe de la fosse cérébrale postérieure est obtenue en faisant pivoter la sonde sur elle-même, passant du plan occipito-frontal au plan sous-occipito-frontal (voir schéma de la fig. 7.1 et fig. 7.10). Cette coupe cavo-thalamo-cérébelleuse est très informative car elle contient des marqueurs majeurs pour le dépistage anténatal, avec d'avant en arrière : les os frontaux, le cavum du septum lucidum en position médiane et en périphérie les vallées sylviennes

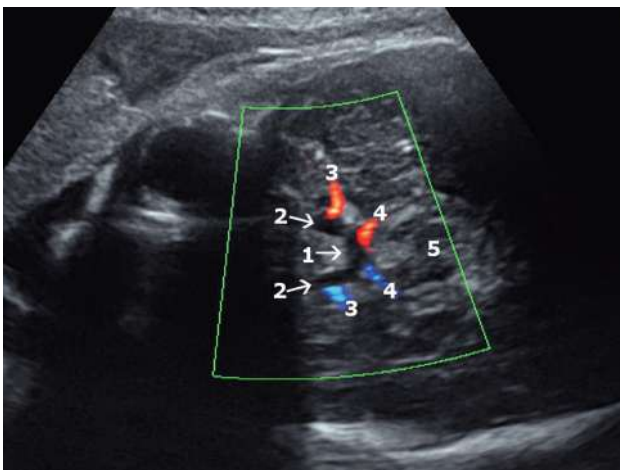


Fig. 6.28 Chiasma optique (37 SA). Coupe transversale du pôle céphalique dans un plan orbitocérébelleux. 1 : chiasma optique; 2 : nerfs optiques; 3 : artère cérébrale moyenne; 4 : artère cérébrale postérieure; 5 : mésencéphale.

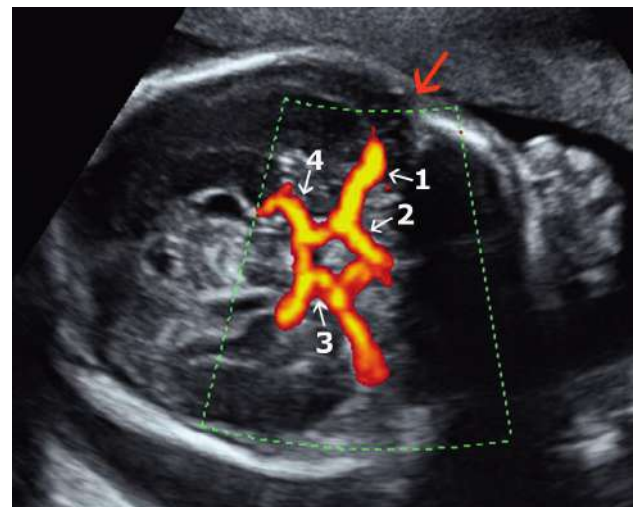


Fig. 6.29 Polygone de Willis (29 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Étude en Doppler énergie. 1 : artère cérébrale moyenne; 2 : artère cérébrale antérieure; 3 : artère communicante postérieure; 4 : artère cérébrale postérieure. La flèche rouge (→) désigne la fenêtrure osseuse du ptérior en regard de l'axe de l'artère cérébrale moyenne.

puis les thalamus et les pédoncules cérébraux, le cervelet et la grande citerne, l'écaïlle occipitale et enfin les tissus mous de la nuque (fig. 6.30a et b). Pour les historiens et la culture générale, on retiendra qu'il s'agit d'une des premières coupes de référence décrite par une échographiste prestigieuse, madame Beryl Benacerraf.

Le **cervelet** occupe l'essentiel de la fosse cérébrale postérieure. Les deux hémisphères cérébelleux forment une double saillie postérieure arrondie, séparée par une incisure dont le fond correspond au **vermis cérébelleux**, zone d'accolement plus échogène entre les deux hémisphères (fig. 6.31a). À la partie médiane, postérieure et interne des hémisphères cérébelleux, près du vermis on peut retrouver de chaque côté deux petites formations arrondies, hypoéchogènes et cerclées, correspondant aux **amygdales cérébelleuses** (fig. 6.31b). En avant du vermis, on retrouve le **tronc cérébral** au niveau des pédoncules et du pont (anciennement nommé protubérance annulaire). Entre le vermis et le tronc cérébral se situe le **quatrième ventricule** (V4) dont la lumière, dans ce plan, est habituellement virtuelle ou réduite à un fin croissant liquidien à concavité postérieure se moulant sur le vermis (fig. 6.31c).

En remontant légèrement le plan de coupe, on dégage la surface supérieure du cervelet qui présente des sillons transversaux (divisions en « lamelles », de plus en plus nom-

breuses avec la croissance) de part et d'autre de la bandelette vermienne (fig. 6.32a et b). Un peu plus haut, la **tente du cervelet** est parfois visible sous forme d'une zone échogène triangulaire à base postérieure.

En abaissant le plan de coupe (fig. 6.33), on voit apparaître de chaque côté de la fosse postérieure les échos denses de la **partie pétreuse des os temporaux** alors que, normalement, s'effacent les hémisphères cérébelleux (et parfois se devinent la surface lamellaire inférieure et le bulbe rachidien).

L'étude biométrique du cervelet est détaillée au chapitre 7 (voir fig. 7.10 et tableau 7.11).

Entre la surface des hémisphères cérébelleux et l'écaïlle occipitale se trouve un espace sous-arachnoïdien qui correspond à la **grande citerne** (*cisterna magna*) (fig. 6.34a). Cet espace liquidien contient souvent quelques fins tractus médians, tendus entre le vermis et la face interne de l'écaïlle occipitale correspondant à des travées arachnoïdiennes. Ces travées peuvent former une cavité oblongue ou arrondie juste en arrière du vermis correspondant à des reliquats de la poche de Blake : ceci est surtout visible au début du 2^e trimestre et correspond à une expansion postérieure de la toile choroïdienne qui s'est ouverte (trou de Magendie) de façon retardée (fig. 6.34b).

La dimension apparente de la grande citerne varie selon le niveau et l'obliquité de la coupe. La mesure s'effectue dans

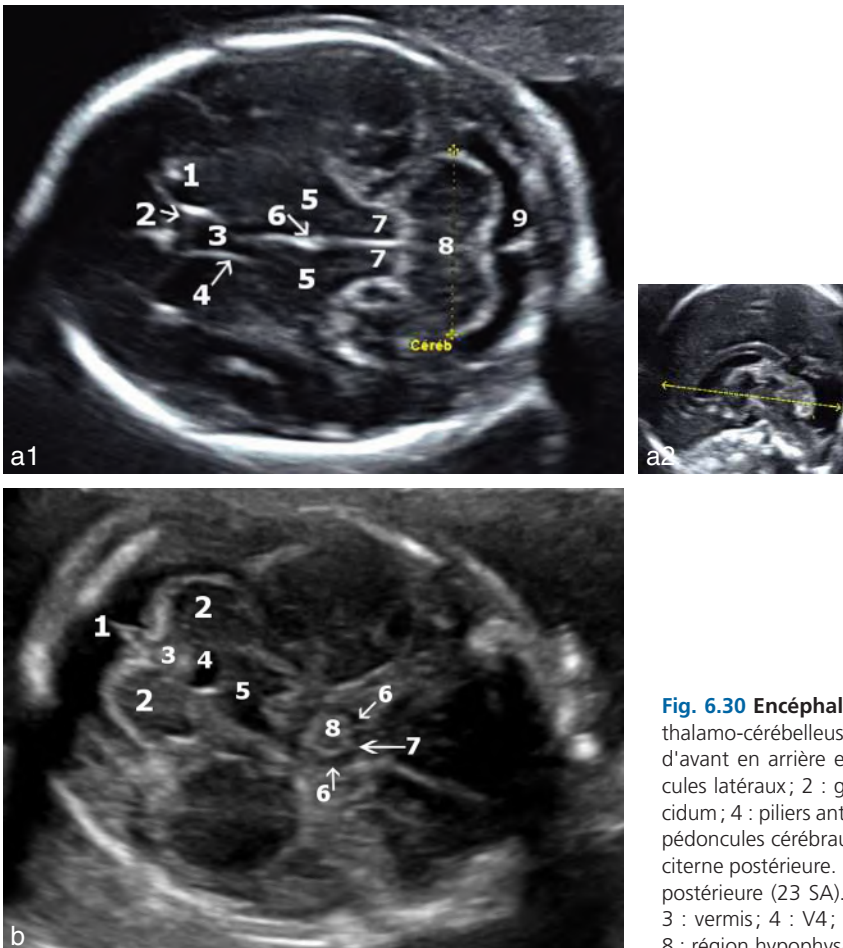


Fig. 6.30 Encéphale et fosse cérébrale postérieure. **a.** Coupe cavothalamo-cérébelleuse (22 SA). On individualise sur ce plan de coupe d'avant en arrière en région médiane : 1 : cornes frontales des ventricules latéraux ; 2 : genou du corps calleux ; 3 : cavum du septum pellucidum ; 4 : piliers antérieurs du trigone ; 5 : thalamus ; 6 : 3^e ventricule ; 7 : pédoncules cérébraux ; 8 : cervelet et sa mesure transversale ; 9 : grande citerne postérieure. En vignette (a2), le plan de coupe. **b.** Fosse cérébrale postérieure (23 SA). 1 : faux du cervelet ; 2 : hémisphères cérébelleux ; 3 : vermis ; 4 : V4 ; 5 : pont ; 6 : tractus optique ; 7 : chiasma optique ; 8 : région hypophysaire.

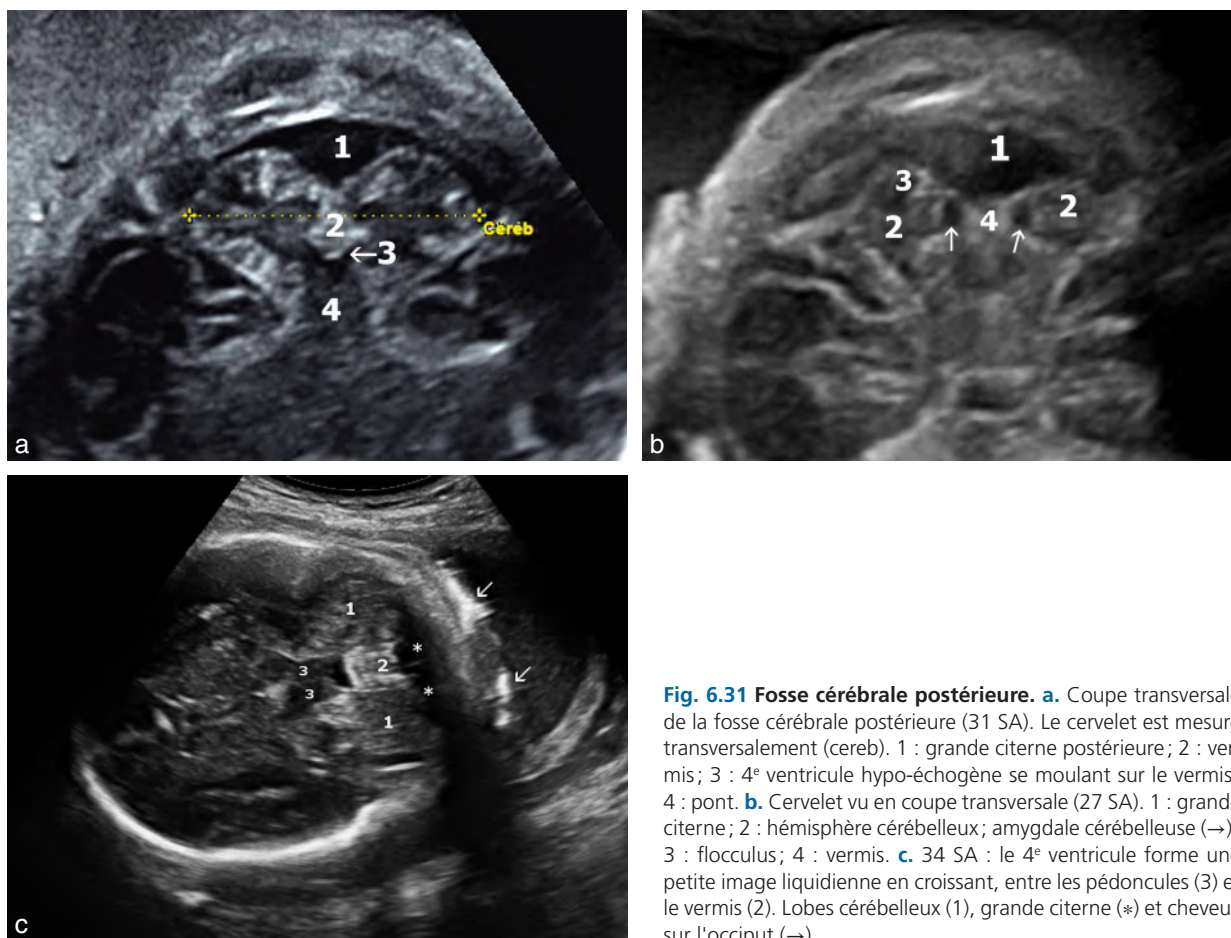


Fig. 6.31 Fosse cérébrale postérieure. **a.** Coupe transversale de la fosse cérébrale postérieure (31 SA). Le cervelet est mesuré transversalement (cereb). 1 : grande citerne postérieure; 2 : vermis; 3 : 4^e ventricule hypo-échogène se moulant sur le vermis; 4 : pont. **b.** Cervelet vu en coupe transversale (27 SA). 1 : grande citerne; 2 : hémisphère cérébelleux; amygdale cérébelleuse (→); 3 : flocculus; 4 : vermis. **c.** 34 SA : le 4^e ventricule forme une petite image liquidienne en croissant, entre les pédoncules (3) et le vermis (2). Lobes cérébelleux (1), grande citerne (*) et cheveux sur l'occiput (→).

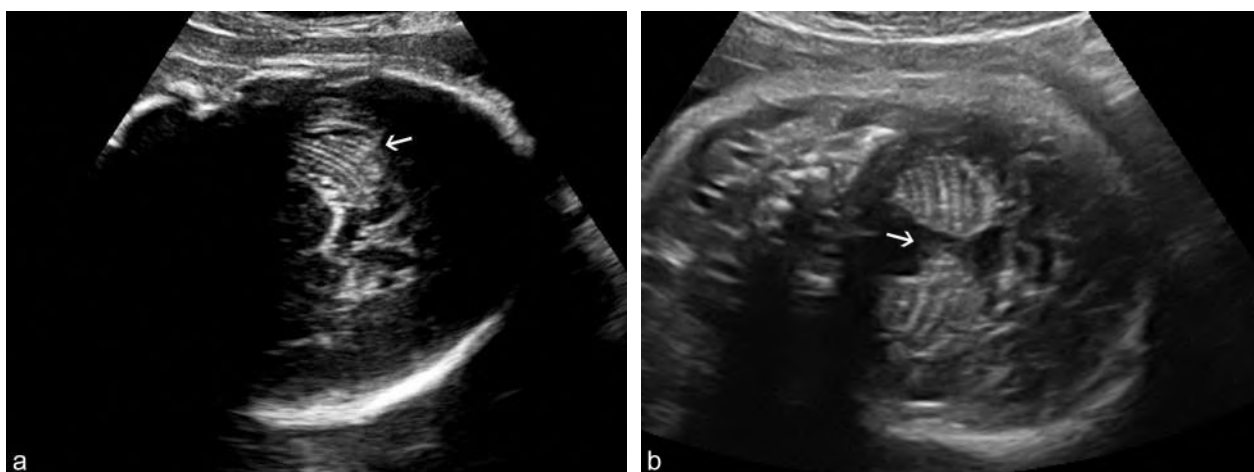


Fig. 6.32 Encéphale, fosse postérieure à 34 SA, giration du cervelet. **a.** Coupe tangente à la face supérieure des hémisphères cérébelleux : aspect lamellaire (→). **b.** Coupe tangente à la face postérieure des deux hémisphères cérébelleux, séparés par le sillon (→) du vermis.

le plan de coupe cavo-thalamo-cérébelleux et dans un axe antéro-postérieur entre la face postérieure du vermis cérébelleux et la face interne de l'écaïlle occipitale (voir fig. 6.34a) : ce diamètre augmente légèrement pendant la grossesse, de 5 mm en moyenne à 4 mois à 8 mm à 8 mois.

L'épaisseur de la **nuque** est également appréciée sur ce plan de coupe entre le bord externe de l'os occipital et la face externe de la peau. La valeur maximale est de 5 mm jusqu'à 22 SA et 6 mm après (voir chap. 7, 9 et 16).

En termes de dépistage, le marqueur de normalité de la fosse postérieure est constitué par l'image des deux hémisphères cérébelleux accolés et bien soulignés par le liquide de la grande citerne (réalisant l'image de « glace à deux boules », pour les amateurs de comparaisons rafraîchissantes). Une telle image signifie, *a priori*, que le cervelet est en bonne position (ni trop bas, ni trop haut) et que le vermis est présent, ce qui élimine presque sûrement le spina bifida et le syndrome de Dandy-Walker (voir chap. 8 et 10).

La biométrie a peu d'intérêt à ce niveau : l'appréciation subjective de la forme comme du volume cérébelleux est suffisante. La mesure du diamètre cérébelleux transverse est surtout utile pour une datation tardive car ce paramètre est assez bien corrélé à l'âge gestationnel et il est peu touché par le RCIU (sa reproductibilité est cependant médiocre).



Fig. 6.33 Encéphale, fosse postérieure à 24 SA. Coupe transversale basse. Les rochers sont visibles (→), la coupe passe sous les hémisphères cérébelleux, découvrant l'image du tronc cérébral (1) et de la grande citerne (2).

La mesure du diamètre antéropostérieur des hémisphères est intéressante en cas de recherche d'une hypoplasie cérébelleuse. La reconstruction 3D peut avoir un intérêt pour étudier la position et la taille du vermis (fig. 6.35) mais il faut des conditions favorables. L'évaluation subjective est généralement suffisante pour le volume de la grande citerne, le diamètre antéropostérieur ne devant pas dépasser 13 mm (certains auteurs fixent le seuil à 10 mm en médian, mais le plus important est certainement la forme de la grande citerne et la morphologie cérébelleuse : voir plus bas, les difficultés et pièges).

Coupes sagittales

Ces coupes ne font pas partie de l'examen de dépistage mais sont indispensables pour une étude complète de l'encéphale

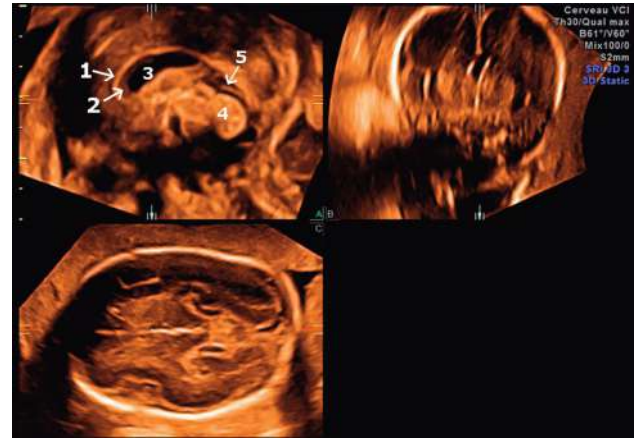


Fig. 6.35 Encéphale (23 SA). Reconstruction de l'encéphale en mode 3D statique cerveau VCI. Sur la coupe A obtenue à partir des images B et C, on individualise le sillon péricalleux (1), le corps calleux (2), le cavum du septum pellucidum prolongé par le cavum vergae (3) et, au niveau de la fosse postérieure, le vermis (4) et la tente du cervelet (5).

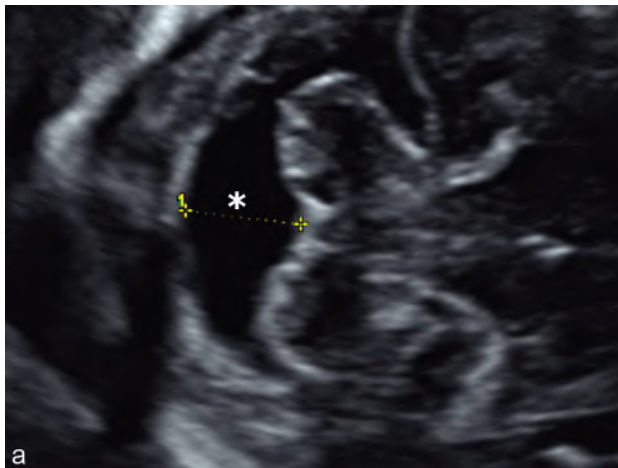


Fig. 6.34 Grande citerne postérieure. **a.** 27 SA : coupe transversale du pôle céphalique passant par la grande citerne (*). La mesure de celle-ci (1) est effectuée entre la face postérieure du vermis et le bord interne de l'os occipital. **b.** Reliquats de la poche de Blake (20 SA). Coupe transversale du pôle céphalique passant par la grande citerne postérieure. En arrière du vermis écho-gène (→), on peut individualiser une formation arrondie, anéchogène, délimitée par deux travées concaves en dedans qui correspondent aux vestiges de la poche de Blake (*).

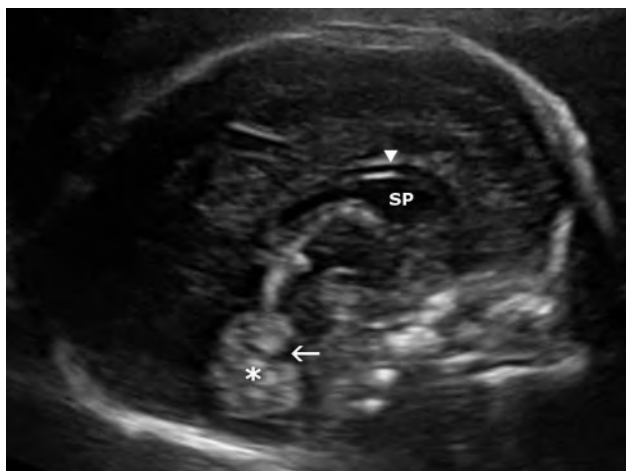


Fig. 6.36 Encéphale, coupe sagittale médiane. Le vermis cérébelleux (*) est écho-gène. On distingue nettement l'encoche triangulaire, anéchogène du 4^e ventricule (→). Au-dessus du cavum du septum pellucidum (SP) et du cavum vergae, on visualise le corps calleux (▷).

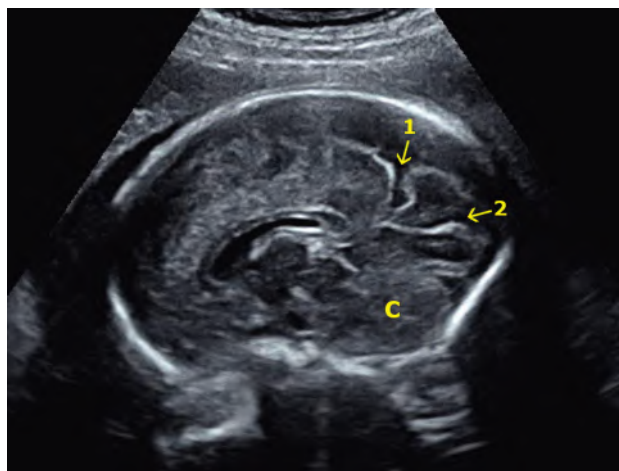


Fig. 6.37 Encéphale, coupe sagittale latéralisée, 30 SA. Coupe parasagittale dans la scissure interhémisphérique avec, au centre, le cavum du septum pellucidum entouré par le corps calleux. La scissure pariéto-occipitale (1) et la scissure calcarine (2) sont visibles dès 26 SA et convergent vers la partie postéro-interne des cornes occipitales. Hémisphère cérébelleux (C).

lorsqu'une anomalie est évoquée ou qu'un doute subsiste sur les coupes précédentes, particulièrement au niveau du corps calleux. On s'efforce de réaliser une échographie transfontanelle du fœtus, soit par le haut (fig. 6.36) sur une présentation du siège (en mobilisant éventuellement le fœtus), soit par la voie vaginale.

La coupe sagittale médiane découvre de haut en bas :

- la **scissure interhémisphérique** avec la **circonvolution péricalleuse** entre le sillon péricalleux au contact du corps calleux et le sillon cingulaire qui dessine au-dessus une ligne ondulée parallèle. En latéralisant légèrement la coupe, vers l'arrière, la face interne des hémisphères est creusée par la scissure pariéto-occipitale et la scissure calcarine, visibles dès 26 SA, qui convergent vers la partie postéro-interne des cornes occipitales (fig. 6.37) ;

- le **corps calleux** qui forme une fine lame hypo-écho-gène, arciforme, à surface très écho-gène au fond de la scissure, s'enroulant vers le bas pour dessiner d'avant en arrière le rostrum (bec) du corps calleux, le genou (sur lequel s'enroulent l'artère cérébrale antérieure puis sa branche péricalleuse, en Doppler couleur), le tronc et le splénium (fig. 6.38a et b) ;
- la **cavité du septum lucidum** bien visible vers l'avant entourée par le genou du corps calleux, en avant et au dessus, et le troisième ventricule (V3), en dessous et en arrière, normalement mal visible dans ce plan car sa lumière est presque virtuelle, aplatie entre les deux « joues » des thalamus ;
- plus bas, vers l'arrière, la coupe aborde la fosse cérébrale postérieure au niveau du **vermis cérébelleux** très écho-gène

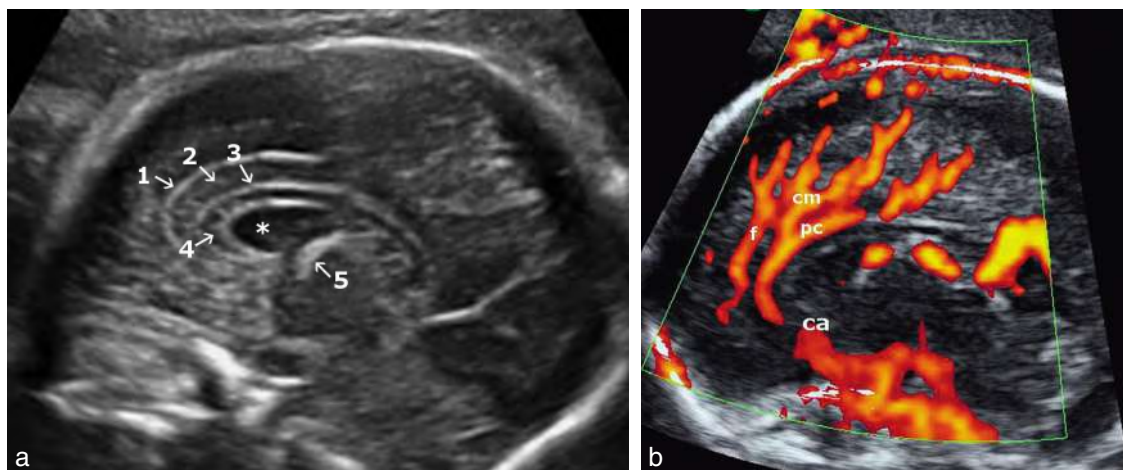


Fig. 6.38 Corps calleux et vascularisation cérébrale artérielle interne. **a.** Coupe sagittale légèrement latéralisée du pôle céphalique. On individualise de haut en bas : le sillon cingulaire (1), le gyrus cingulaire (2), le sillon du corps calleux (3), le corps calleux (4), le cavum du septum pellucidum (*), un pilier du trigone (5). **b.** Vascularisation cérébrale artérielle interne. Coupe sagittale légèrement latéralisée. Provenant de l'artère cérébrale antérieure (ca) on individualise les branches artérielles suivantes : frontale (f), callosomarginale (cm) et péricalleuse (pc).

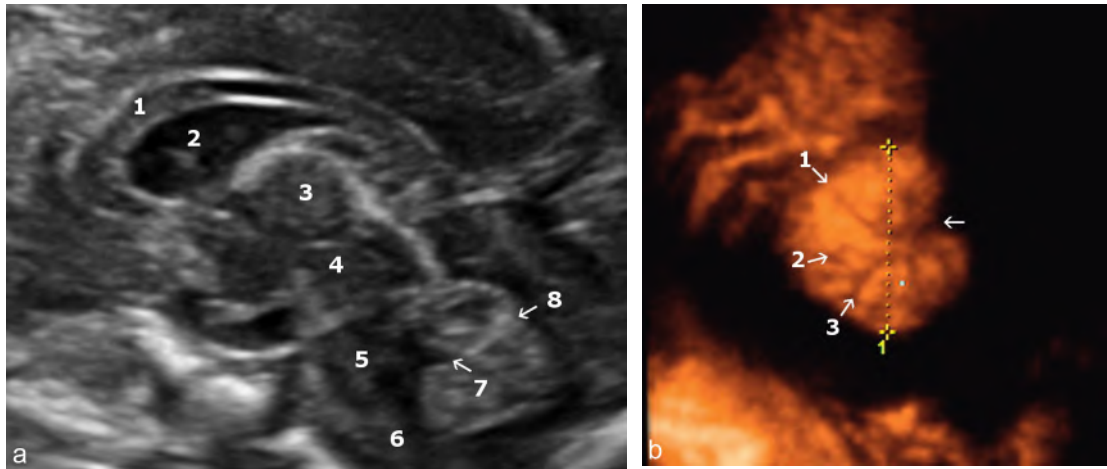


Fig. 6.39 Cervelet, tronc cérébral, diencéphale. **a.** 25 SA : coupe sagittale médiane traversant le cervelet au niveau du vermis. 1 : corps calleux; 2 : cavum du septum pellucidum; 3 : diencéphale; 4 : mésencéphale; 5 : pont; 6 : moelle allongée; 7 : V4; 8 : fissure primaire du vermis. **b.** Vermis à 36 SA. Reconstruction sagittale du vermis en 3D cerveau VCI. On distingue les fissures : primaire (1), horizontale (2) et préventrale (3). L'empreinte du V4 est visible (→) sur la face antérieure du vermis.

et du **V4** qui dessine une image triangulaire dont le sommet pointe en arrière dans le vermis et la base antérieure repose sur le tronc encéphalique au niveau du **pont**. Une discrète inclinaison latérale droite et gauche de la sonde permet de distinguer les **hémisphères cérébelleux** un peu moins échogènes que le vermis, parcourus par de multiples sillons à peine visibles. La **fissure primaire** (sillon de premier ordre), séparant le lobe cérébelleux antérieur du lobe cérébelleux postérieur est parfois discernée en fin de 2^e trimestre. Sa présence est en faveur d'un processus de giration cérébelleuse satisfaisant (fig. 6.39).

Remarque

En cas de doute, l'IRM est d'un apport précieux pour l'étude de la fosse cérébrale postérieure et du vermis cérébelleux (fig. 6.40).

En basculant latéralement le plan de coupe, on obtient une excellente image du **ventricule latéral** entre la corne frontale et la corne occipitale, avec le carrefour qui contient

le **plexus choroïde** en forme de fer à cheval ouvert vers l'avant (fig. 6.41).

Le mode 3D (ou le mode 4D avec reconstruction en temps réel du plan VCI-C) est ici parfois intéressant pour l'étude de la scissure interhémisphérique et du corps calleux car on peut rapidement à partir du plan de coupe du BIP acquérir un volume dont on extrait le plan passant entre les hémisphères (fig. 6.35). La bande hypo-échogène du corps calleux (hyper-échogène en VCI-C) se dessine nettement entre la cavité du septum et l'écho très intense du sillon péri-calleux. En revanche, les autres sillons de la face interne des hémisphères ne sont pas visibles. Quand elle est possible, l'étude sagittale directe reste le *gold standard* pour l'étude de la ligne médiane.

Coupes frontales

Des coupes frontales céphaliques peuvent être obtenues en pivotant de 90° à partir du plan du BIP. Elles ajoutent peu d'informations aux coupes transversales mais montrent bien que, dans ce plan, le contour osseux dessine normalement les trois

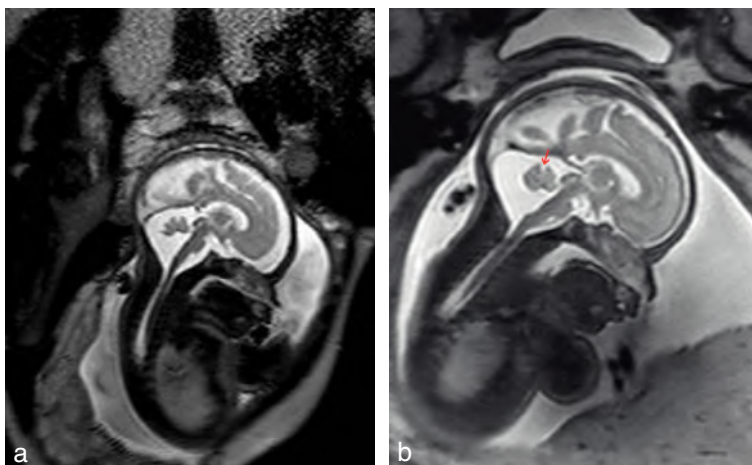


Fig. 6.40 Vermis. IRM. Coupe sagittale en pondération T2 chez un fœtus à 26 SA (à gauche) et à 30 SA (à droite). Notez la bascule vermienne qui diminue avec une morphologie vermienne préservée et notamment l'aspect habituel de la fissure primaire (→).

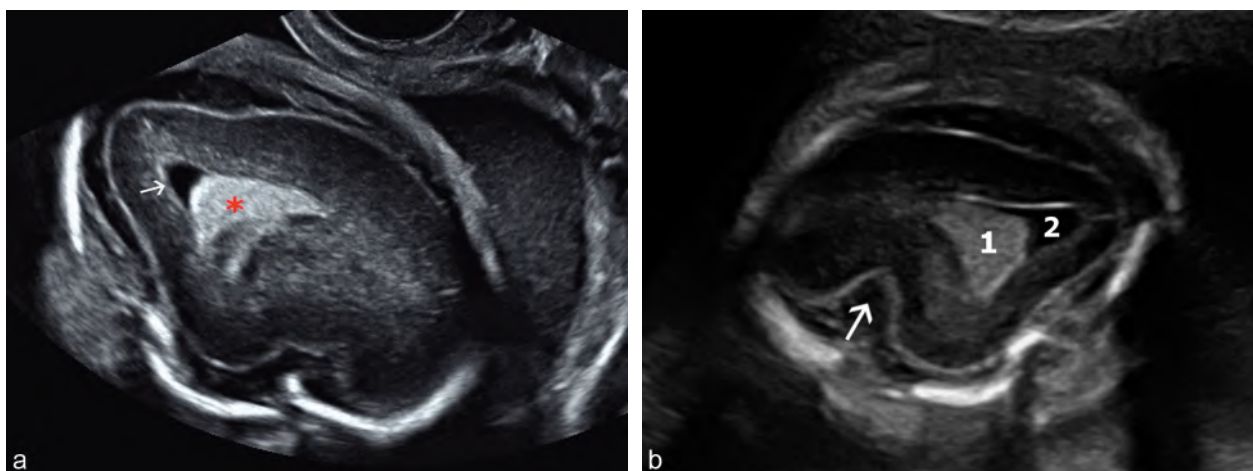


Fig. 6.41 Encéphale, coupe sagittale latéralisée. **a.** Examen transfontanellaire par voie vaginale (24 SA). Ventricule latéral avec corne occipitale (→) et plexus choroïde (*). Noter la visualisation de l'espace péri-cérébral. **b.** Vallée sylvienne (23 SA). Coupe parasagittale gauche du pôle céphalique. On note l'orientation d'avant en arrière de la scissure sylvienne (→) : 1 : plexus choroïde ; 2 : corne occipitale du ventricule.

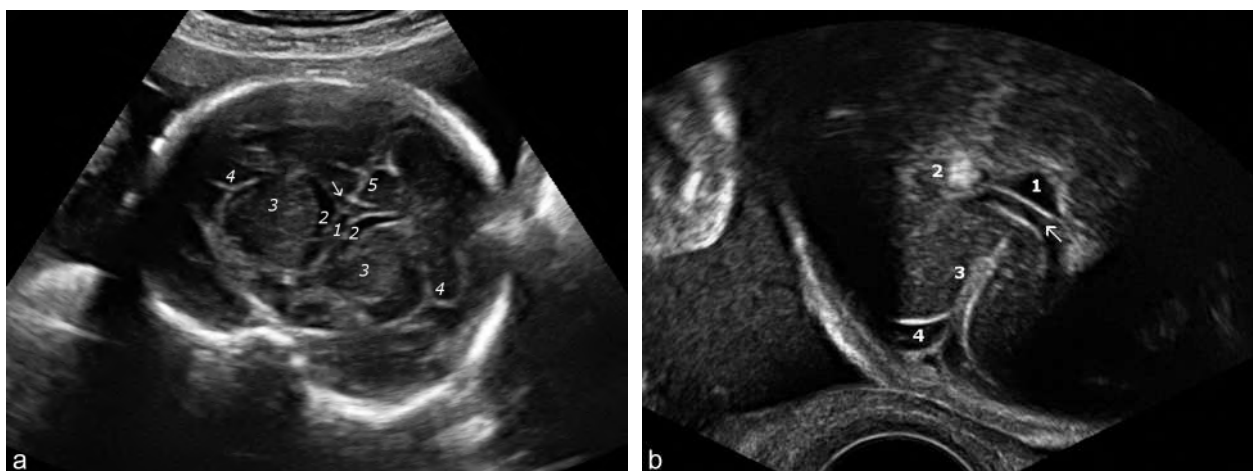


Fig. 6.42 Encéphale, coupe frontale. **a.** À 31 SA, par voie abdominale : 1 : cavum du septum lucidum ; 2 : cornes frontales des VL ; 3 : thalamus et noyau caudé ; 4 : scissure sylvienne (en « T ») ; 5 : scissure interhémisphérique et sillon cingulaire ; → : genou du corps calleux. **b.** À 27 SA, par voie vaginale : 1 : cavité du septum lucidum ; 2 : VL au niveau du début du plexus choroïde ; 3 : scissure interhémisphérique ; 4 : espace péri-cérébral et faux du cerveau qui englobe le sinus longitudinal supérieur ; → : genou du corps calleux.

quarts d'un cercle presque parfait. La coupe frontale antérieure transfontanellaire permet cependant une bonne étude de la **scissure interhémisphérique** et de la face interne des hémisphères creusée par le sillon cingulaire. Elle permet aussi l'étude de la partie moyenne du **corps calleux** dont la surface se prolonge latéralement dans le sillon péri-calleux (image en T inversé) surmontant le cavum du septum lucidum, flanqué des cornes frontales ventriculaires (fig. 6.42). Elle permet enfin d'évaluer la giration périphérique (fig. 6.43).

Difficultés et pièges

Les **conditions d'examen**, l'épaisseur pariétale maternelle, l'âge de la grossesse entraînent de grandes variations dans la qualité de l'image échographique. L'ossification progressive des os du crâne atténue fortement le faisceau ultrasonore et,

en particulier, l'étude de la fosse cérébrale postérieure devient difficile en fin de grossesse. À l'inverse, une trop belle image ventriculaire fera parfois craindre une ventriculomégalie mais la mesure du carrefour permet de corriger cette impression.

En coupe transversale, l'**hémisphère cérébral proximal** est toujours mal visible, il est difficile d'étudier à ce niveau la vallée sylvienne et le ventricule latéral. À faible gain, l'hémisphère paraît vide d'écho (hydrocéphalie unilatérale, hydranencéphalie unilatérale?) et avec un gain fort il se remplit d'échos parasites. L'absence de déplacement de la ligne médiane est le gage d'une symétrie entre les structures distales bien visibles et les structures proximales plus ou moins cachées. En cas de doute, il faut faire tourner la sonde autour de la tête fœtale ou mobiliser le fœtus ou aborder l'encéphale par voie transfontanellaire.

Dans certains plans de coupe, à gain réduit, l'hémisphère distal paraît parfois complètement liquidien (fig. 6.44a) mais une légère mobilisation de la sonde va faire apparaître la scissure sylvienne et le plexus choroïde bien positionné, non verticalisé comme dans une dilatation ventriculaire. De même, on peut être surpris par des espaces périencéphaliques un peu larges notamment vers la fin du 2^e trimestre. Cet aspect est le plus souvent normal en l'absence d'anomalie associée (fig. 6.45).

La cavité du septum lucidum se prolonge parfois vers l'arrière (fig. 6.44a et b), dans sa partie supérieure sous le corps calleux, réalisant le **cavum vergae** : cet aspect est physiologique, il est plus ou moins marqué selon le plan de coupe et il est bien illustré par la coupe sagittale médiane ou la reconstruction 3D (voir fig. 6.44 et voir plus haut fig. 6.35).

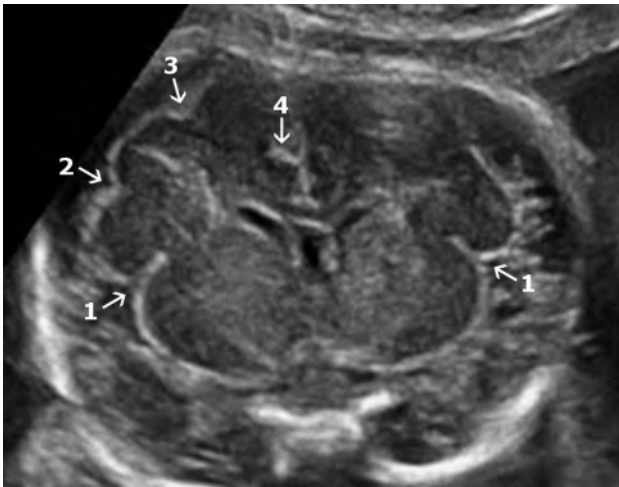


Fig. 6.43 Giration périphérique (29 SA). Coupe frontale du cerveau à hauteur de la commissure antérieure et du chiasma optique. 1 : scissure sylvienne; 2 : sillon frontal inférieur; 3 : sillon frontal supérieur; 4 : sillon cingulaire.

L'interprétation des images de la fosse cérébrale postérieure peut être particulièrement délicate en raison des variations physiologiques, de l'incertitude sur le caractère pathologique de certaines anomalies et leur signification pronostique. On retiendra néanmoins que :

- le développement du vermis cérébelleux est parfois retardé, produisant une image liquidienne médiane qui peut être physiologique en début de 2^e trimestre (pseudo-déhiscente de la partie basse du V4, persistance de la poche de Blake, voir fig. 6.34b);
- une coupe transversale trop basse peut passer sous le vermis et donner une fausse image d'agénésie vermienne;
- une grande citerne de plus de 10 mm est parfois rencontrée et constituerait (si, et seulement si, l'anomalie est isolée) une simple variante anatomique, sans augmentation du risque d'anomalie chromosomique;

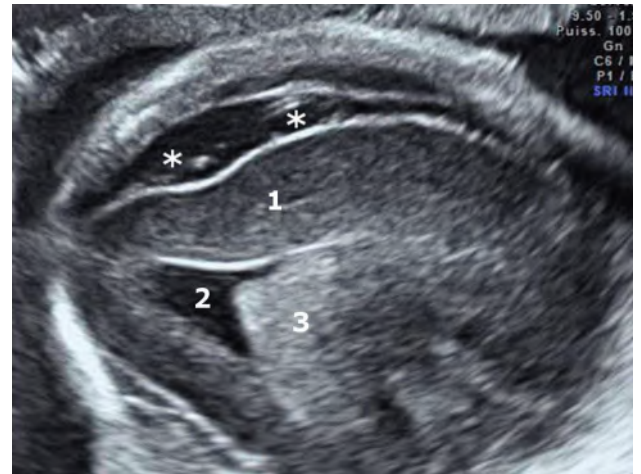


Fig. 6.45 Espaces périencéphaliques larges (26 SA). Coupe parasagittale de l'encéphale. Les espaces entre la voûte crânienne et la périphérie de l'encéphale sont larges (*). Cet aspect est le plus souvent normal en l'absence d'anomalie de la biométrie et de la giration. 1 : encéphale; 2 : corne occipitale d'un ventricule latéral; 3 : plexus choroïde.



Fig. 6.44 Encéphale, cavum vergae (29 SA). **a.** En coupe transversale, allongement postérieur de la cavité du septum lucidum (→). Noter l'hémisphère distal (*) faussement « liquidien » dans ce plan de coupe. **b.** En coupe sagittale : 1 : circonvolution périencéphalique; 2 : corps calleux; 3 : cavum du septum lucidum qui se prolonge en cavum vergae (4).

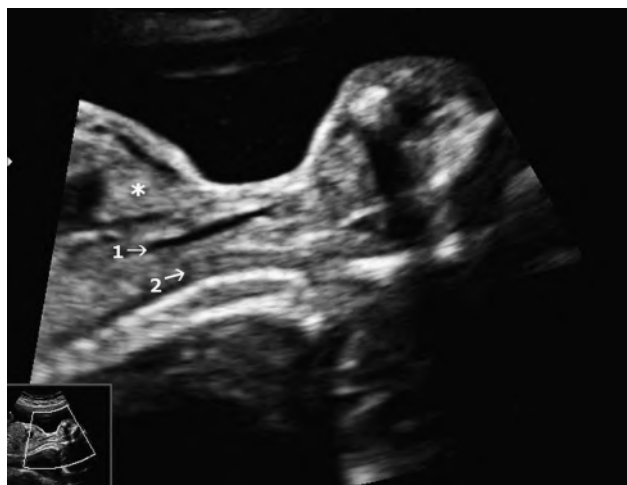


Fig. 6.46 Cou, coupe sagittale antérieure (21 SA). 1 : trachée; 2 : œsophage; * : loge thymique.

- une rotation du cervelet vers le haut peut également entraîner un aspect de « méga-grande citerne » sans malformation vraie du cervelet lui-même;
- il peut être difficile sur une coupe sagittale de différencier avec certitude le vermis d'un hémisphère cérébelleux habituellement moins échogène;
- en cas de doute ou d'anomalie de la fosse cérébrale postérieure sur la coupe axiale, il faut s'acharner pour obtenir une coupe sagittale (directe plutôt qu'une reconstruction 3D plus imprécise) qui permet de bien préciser la présence et la position du vermis cérébelleux, il faut reprendre une étude morphologique complète (cérébrale et extracérébrale), l'IRM foetale restant le dernier recours pour le diagnostic des anomalies de la fosse postérieure (voir fig. 6.40).

Cou

L'abord antérieur du cou est habituellement possible au 2^e trimestre, spontanément ou à la faveur de mouvements

foetaux, mais il devient souvent impossible en fin de grossesse en raison de la position de flexion amenant le menton en regard du thorax. Une déflexion permanente de la tête doit faire rechercher une anomalie tumorale de la partie antérieure du cou (goitre), une anomalie rachidienne postérieure (exceptionnelle inencéphalie, voir fig. 10.22d à f), et avertir le clinicien d'une possible présentation de la face ou du front lors de l'accouchement.

Le balayage transversal et sagittal de la face postérieure du cou doit être systématique et permet de suivre l'axe osseux rachidien et surtout de s'assurer de l'absence d'image liquidienne sous-cutanée (œdème ou hygroma).

Lorsqu'elles sont possibles, les coupes sagittales antérieures permettent d'identifier le trajet ascendant de la **trachée** (anéchogène) (fig. 6.46 et 6.47a) et des **carotides** (anéchogènes prenant le Doppler). L'**œsophage** (voir plus loin) peut souvent se deviner en arrière de la trachée (deux lignes parallèles des tuniques musculaires). Le **pharynx** et le **larynx** sont généralement bien visibles lors de l'activité de déglutition, en arrière de la langue, dans les trois plans de coupe (fig. 6.48a). Les **cordes vocales** (plis vocaux), échogènes forment un V à pointe antérieure sur une coupe transversale et présentent des mouvements d'ouverture et de fermeture. La coupe transversale du cou forme une image arrondie, centrée par les échos rachidiens, la **thyroïde** formant une image échogène de part et d'autre de la lumière trachéale, sans déformation du contour antérieur (fig. 6.47b) et avec une largeur transversale (voir chap. 7, *Biométrie thorax-cœur*) ne dépassant pas la largeur de la vertèbre cervicale en regard. À ce niveau la lumière trachéale est arrondie, anéchogène, à paroi échogène et épaisse. Légèrement au-dessus de la thyroïde, la trachée, dont la lumière est alors oblongue à grand axe antéropostérieur, est cerclée latéralement et en arrière par le cartilage cricoïde hypo-échogène. En fin de grossesse, l'abord antérieur est impossible, la thyroïde est dans l'ombre du menton, mais on peut souvent la visualiser en abord latéral en se repérant sur l'image ovalaire de la trachée (fig. 6.48b).

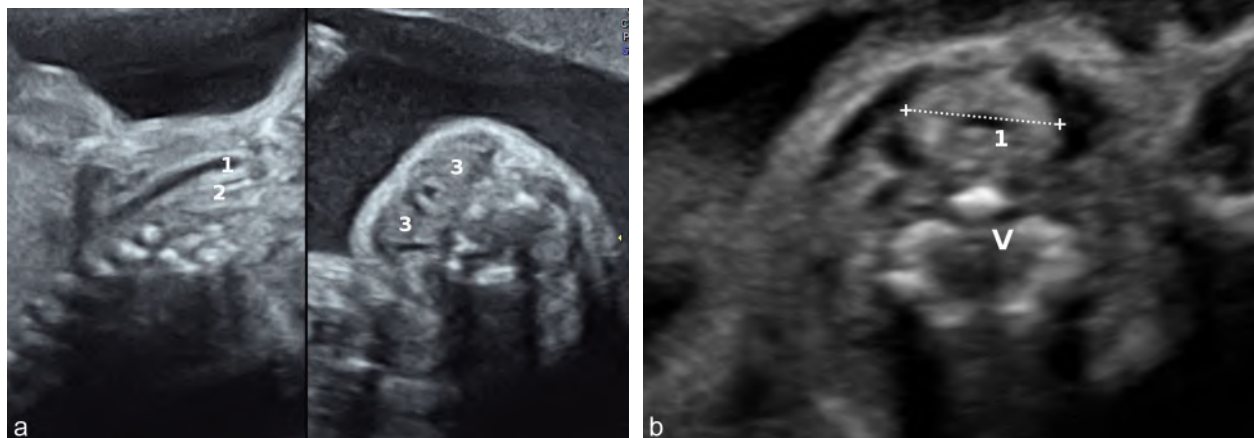


Fig. 6.47 Cou : trachée et thyroïde. **a.** Trachée (28 SA). Image de gauche : coupe sagittale du cou avec une tête en déflexion. Image de droite : coupe transversale au niveau de la thyroïde. 1 : trachée; 2 : œsophage; 3 : lobes de la thyroïde. **b.** Thyroïde (22 SA). Coupe transversale du cou. La largeur de la thyroïde (+) ne dépasse pas celle de la vertèbre (V) située au même niveau. 1 : trachée.

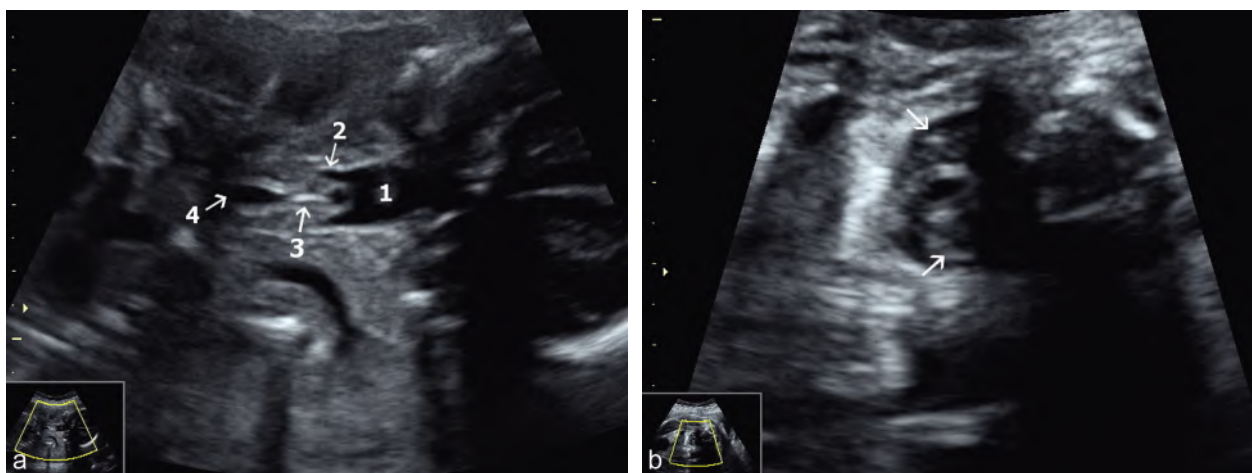


Fig. 6.48 Cou : pharynx, larynx, trachée et thyroïde. **a.** Coupe frontale (23 SA) : 1 : pharynx; 2 : gouttière pharyngo-laryngée; 3 : larynx (cordes vocales surmontées de l'épiglotte); 4 : trachée. **b.** Coupe transversale : abord latéral, sur tête normalement fléchie à 33 SA. Les deux lobes thyroïdiens (→) sont repérés de part et d'autre de l'image ovale caractéristique de la trachée en coupe transversale.

Rachis fœtal

Guide d'examen échographique du rachis

Examen de dépistage

- revêtement cutané continu en coupes sagittales et transversales
- alignement des lames latérales en coupe parasagittale sans manque ni angulation
- convergence des lames latérales en coupe transversale
- trajet parallèle des deux lignes des lames latérales sans manque ni angulation
- courbure sagittale

Examen de diagnostic

- jonction cervico-thoracique
- aspect des corps vertébraux : échogénicité, calcifications, aplatissement
- niveau et aspect du cône médullaire

Images recommandées pour le compte rendu

- Une coupe sagittale du rachis thoraco-lombo-sacré
- Ou mieux (bien que non recommandée) une double image rachis + fosse cérébrale postérieure

Le rachis fœtal est repérable très tôt dans la période embryonnaire, le tube neural est fermé à 6 SA (neuropore postérieur) et l'ossification rachidienne commence vers 8 SA, progressant dans le sens céphalo-caudal. Une étude détaillée et un dépistage fiable deviennent possibles entre 2 mois et demi et 3 mois et demi, lorsque les pièces vertébrales sont suffisamment ossifiées sur toute la hauteur du rachis : ceci dépend très largement des conditions d'examen, de la position fœtale et de la voie d'abord, abdominale ou vaginale (fig. 6.49a et b).

Chaque vertèbre présente trois zones échogènes correspondant aux trois centres d'ossification primitifs (fig. 6.49c et d) : le centre médian, antérieur, pour le corps vertébral et les deux centres latéraux, postérieurs, au carrefour des pédicules, des lames et des apophyses articulaires. Ce sont ces trois points qui forment l'image échographique du rachis. En particulier, l'apophyse épineuse s'ossifie plus tard, après la naissance, et

il n'y a donc pas à décrire, chez le fœtus, de « ligne des épineuses » pour une image qui correspond en fait à l'alignement des centres d'ossification latéraux (en gros, les lames latérales).

Coupes sagittales

Il s'agit en fait d'un « balayage » sagittal qui nécessite un dos orienté dans le secteur avant de l'utérus, au besoin par mobilisation du fœtus, et c'est une coupe fondamentale pour l'examen de dépistage. La sonde est positionnée dans le grand axe du rachis et se déplace de haut en bas avec de petits mouvements de bascule permettant de passer rapidement d'une lame latérale à l'autre (sonde « légère », sans trop appuyer pour ne pas coller le dos à la paroi utérine). L'abord rachidien par l'avant est parfois « contributif » au 2^e trimestre quand l'échogénicité est très favorable, mais on préférera toujours la sécurité de l'abord direct quand il est possible.

On découvre ainsi (fig. 6.50) :

- la **ligne cutanée** continue, régulière et lisse;
- la **structure osseuse** formée d'un double empilement parallèle de points d'ossification, lames latérales droites ou gauches en surface, corps vertébraux en profondeur, l'ensemble dessinant une courbure harmonieuse, sans angulation ni *defect*;

Remarque

Normalement, un plan de coupe sagittal strict, idéal et bien focalisé, ne doit voir que le corps vertébral, le canal rachidien et la peau, car les lames étant par définition et anatomiquement latérales, elles ne peuvent être vues que dans un plan sagittal un peu incliné.

- le **canal rachidien** contenant la moelle épinière anéchogène (avec la ligne échogène du canal central ou canal épendymaire) entourée par des enveloppes méningées et le cône terminal (où le canal central est discrètement dilaté pour former le ventricule terminal). À noter une ascension sensible de la moelle épinière au cours de la grossesse, le **cône terminal** se situant au niveau de S1 à 24 SA et de L3 à 40 SA. Le canal rachidien se prolonge par les racines nerveuses

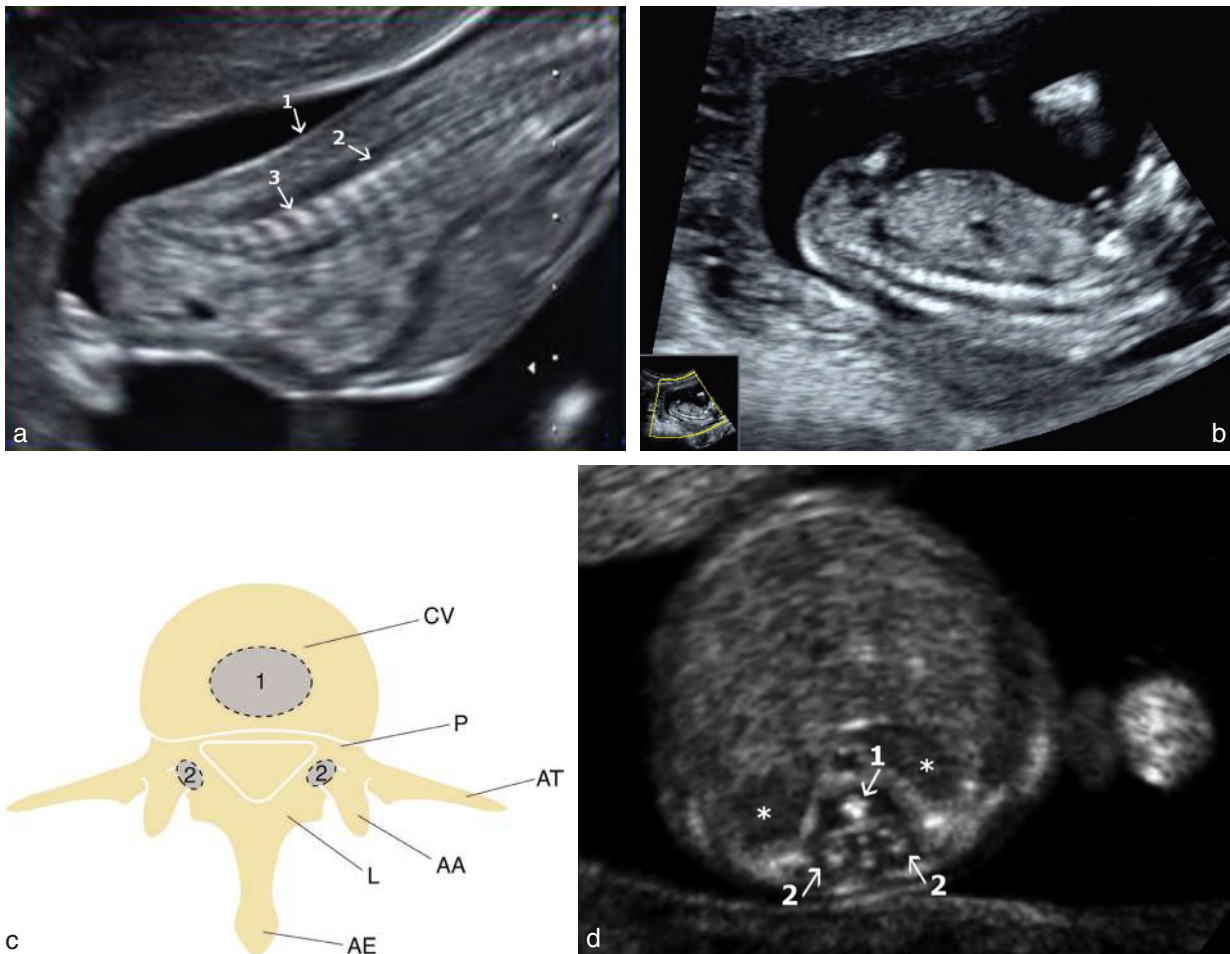


Fig. 6.49 Rachis. **a.** 13 SA et 4 jours : la position de ce fœtus (dos en avant) permet une étude initiale correcte du rachis lombo-sacré dont on appréciera la souplesse lors des mouvements. 1 : peau ; 2 : canal rachidien ; 3 : corps vertébral. **b.** Rachis fœtal à 13 SA, par voie abdominale et abord antérieur : des anomalies importantes peuvent se dépister. **c.** Schéma. 1 : centre primitif médian ; 2 : centres primitifs latéraux ; CV : corps vertébral ; P : pédicule ; AT : apophyse transverse ; AA : apophyse articulaire ; L : lame ; AE : apophyse épineuse. **d.** Vertèbre thoracique à 13 SA. 1 : centre primitif médian (corps vertébral) ; 2 : centres primitifs latéraux (lames). Grosses surrénales (*) bien visibles sur cette coupe.

de la queue de cheval se traduisant par des échos linéaires visibles avec une sonde de haute fréquence (fig. 6.51). Le filum terminal (filament glial qui s'étend du cône terminal à l'extrémité sacrale du sac dural où il s'attache) est parfois visible sous la forme d'un écho linéaire plus épais et postérieur partant du cône terminal vers le sacrum ;

- en profondeur, vers l'avant, la ligne des **corps vertébraux** qui est doublée par une ligne pointillée apparaissant entre les échos vertébraux : chaque point correspond au bord antérieur du disque intervertébral recouvert du ligament prévertébral.

La biométrie du rachis ne fait pas partie de l'examen de dépistage. La mesure de la colonne dorso-lombaire (hauteur des sept corps vertébraux au-dessus du sacrum) est de 5 à 6 mm inférieure à la longueur fémorale au 3^e trimestre. Elle est peu influencée par le RCIU et pourrait être utilisée pour la datation dans certains cas (anomalies des membres, nanismes).

Coupes transversales

Le balayage transversal permet de sauter d'une vertèbre à l'autre en surveillant simultanément l'intégrité du **revête-**

ment cutané et la succession régulière des **deux lames latérales** dont l'orientation est convergente. L'ossification du mur postérieur est plus rapidement acquise au niveau cervicothoracique qu'au niveau lombaire. Dans de bonnes conditions d'examen, avec une coupe un peu oblique, le **canal rachidien** est bien visible (triangulaire au niveau lombaire, arrondi au niveau dorsal), tapissé par l'étui méningé, contenant, selon le niveau, la moelle cervicale (fig. 6.52a), thoracique (fig. 6.52b), lombaire haute ou les racines de la queue de cheval (fig. 6.52c). En avant du canal, on alterne entre le disque intervertébral trans-sonore et le **corps vertébral** hyperéchogène. La coupe transversale ne nous paraît pas présenter de supériorité en termes de dépistage des dysraphies spinales, l'étude est plus lente et l'interprétation parfois difficile au niveau lombo-sacré. La présence ou l'absence de côtes permet de distinguer la jonction entre le rachis thoracique et le rachis lombaire.

Coupes frontales

Ces coupes permettent de suivre le trajet parallèle des deux lignes des **lames latérales** avec un léger renflement lombaire

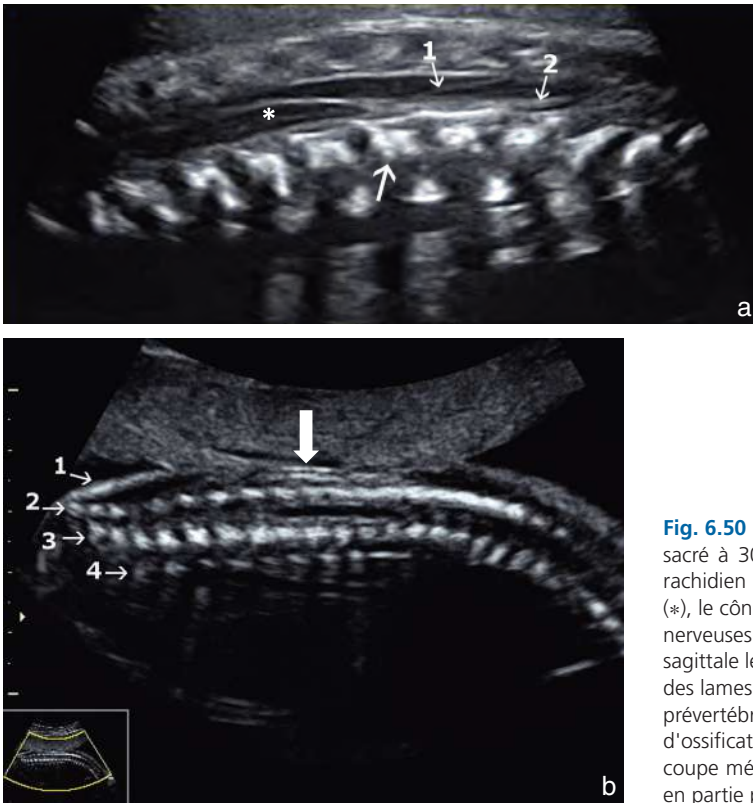


Fig. 6.50 Rachis, coupe sagittale. **a.** Coupe sagittale du rachis lombo-sacré à 30 SA. On distingue en arrière des corps vertébraux, le canal rachidien contenant la moelle avec son canal central ou épendymaire (*), le cône terminal au niveau de la 4^e vertèbre lombaire (→), les racines nerveuses de la queue de cheval (1) et le filum terminal (2). **b.** Coupe sagittale légèrement latéralisée à 22 SA. 1 : revêtement cutané; 2 : ligne des lames latérales; 3 : ligne des corps vertébraux; 4 : ligne du ligament prévertébral. La coupe est un peu latéralisée et passe par les centres d'ossification latéraux, le canal rachidien étant mal visible. Par ailleurs, coupe médiocre : la sonde appuie trop fort et le revêtement cutané est en partie perdu (→).

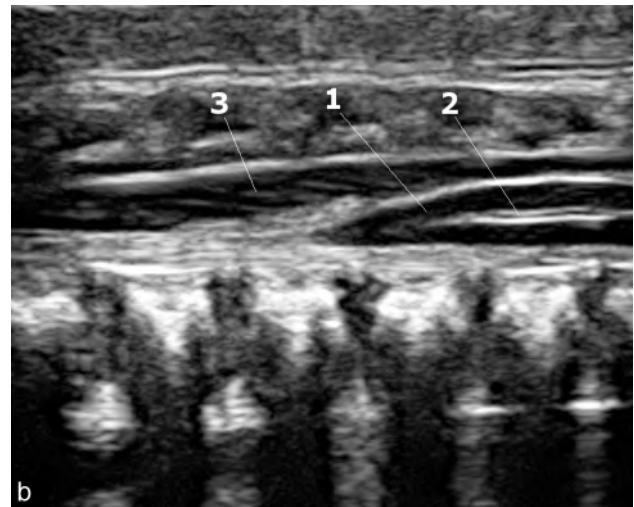
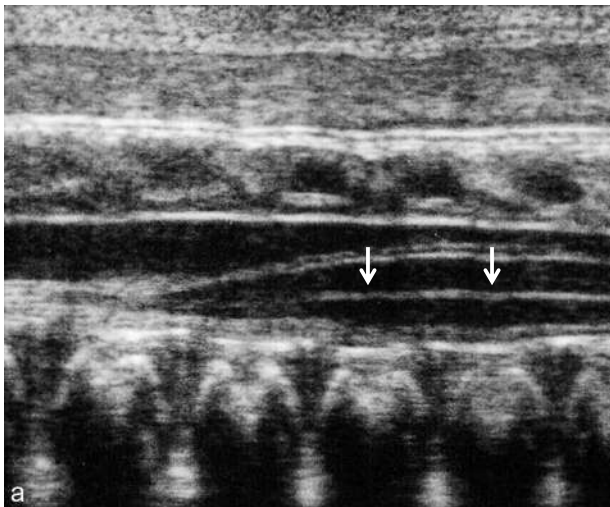


Fig. 6.51 Rachis, coupe sagittale. **a.** À 33 SA : très bonne image du cône terminal de la moelle épinière avec la ligne médiane du canal épendymaire (→). La coupe passe entre les lames latérales qui ne sont pas visibles. **b.** Coupe sagittale de l'extrémité rachidienne à 32 SA : au-dessus des corps vertébraux, on retrouve le canal rachidien et le cône terminal (1), le canal central échogène (2) et des racines nerveuses de la queue de cheval (3).

précédant l'effilement terminal du sacrum, encadré par les deux ailes iliaques. Entre ces deux lignes apparaissent des échos correspondant, selon le niveau et la courbure rachidienne, à la moelle épinière, au bord postérieur de l'étui méningé ou à l'espace péri-dural postérieur (large, riche en graisse et en vaisseaux, *fig. 6.53a*). En glissant le plan de coupe vers la surface du dos fœtal, on voit se rapprocher les

lames latérales (*fig. 6.53b*) et parfois apparaît, en fin de grossesse, un alignement d'échos linéaires très discrets qui correspondent réellement aux apophyses épineuses encore cartilagineuses.

Malgré son utilisation délicate, la coupe frontale du rachis doit être connue car elle est parfois la seule réalisable en raison de la position du dos fœtal.

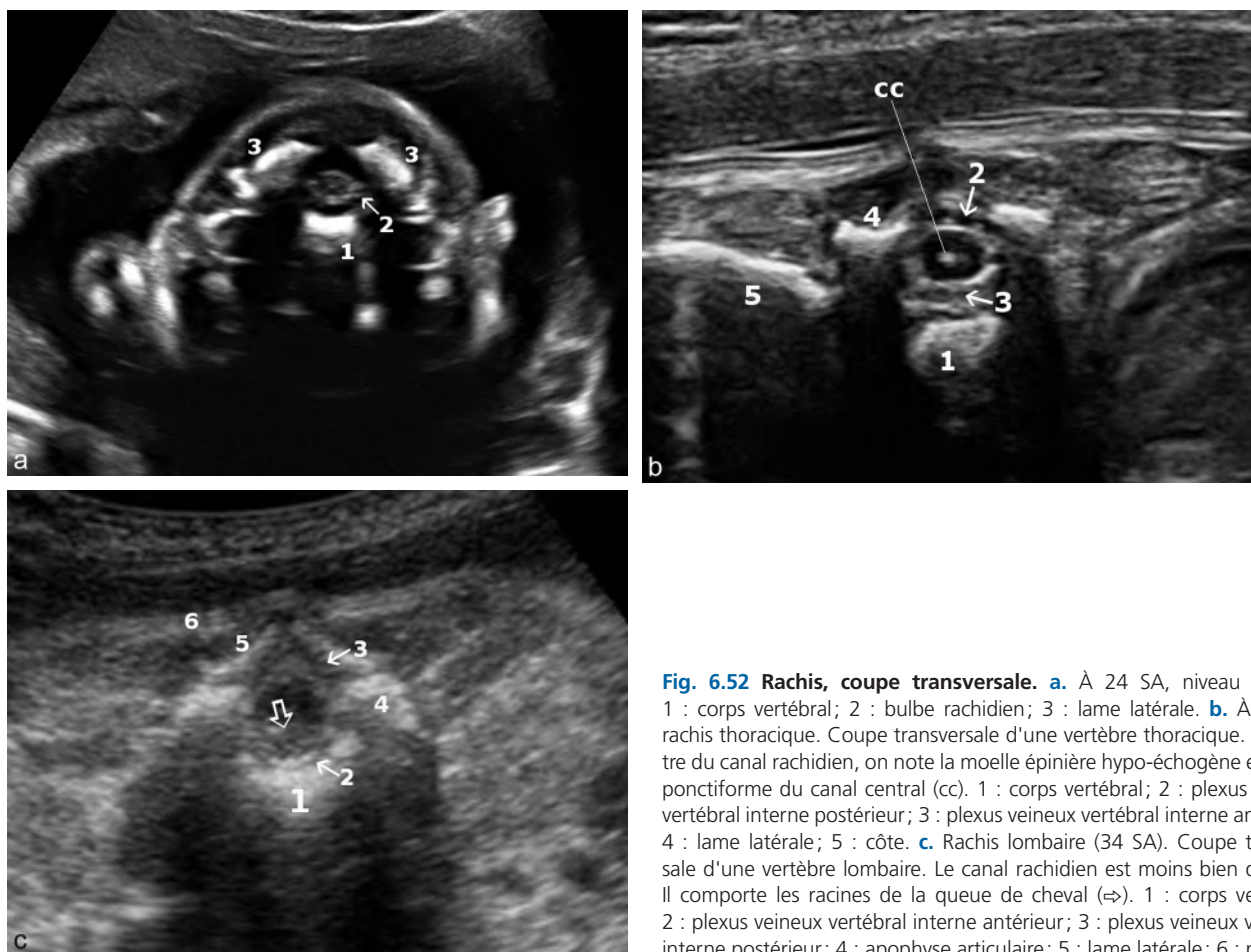


Fig. 6.52 Rachis, coupe transversale. **a.** À 24 SA, niveau cervical. 1 : corps vertébral; 2 : bulbe rachidien; 3 : lame latérale. **b.** À 30 SA, rachis thoracique. Coupe transversale d'une vertèbre thoracique. Au centre du canal rachidien, on note la moelle épinière hypo-échogène et l'écho ponctiforme du canal central (cc). 1 : corps vertébral; 2 : plexus veineux vertébral interne postérieur; 3 : plexus veineux vertébral interne antérieur; 4 : lame latérale; 5 : côte. **c.** Rachis lombaire (34 SA). Coupe transversale d'une vertèbre lombaire. Le canal rachidien est moins bien délimité. Il comporte les racines de la queue de cheval (⇨). 1 : corps vertébral; 2 : plexus veineux vertébral interne antérieur; 3 : plexus veineux vertébral interne postérieur; 4 : apophyse articulaire; 5 : lame latérale; 6 : peau.

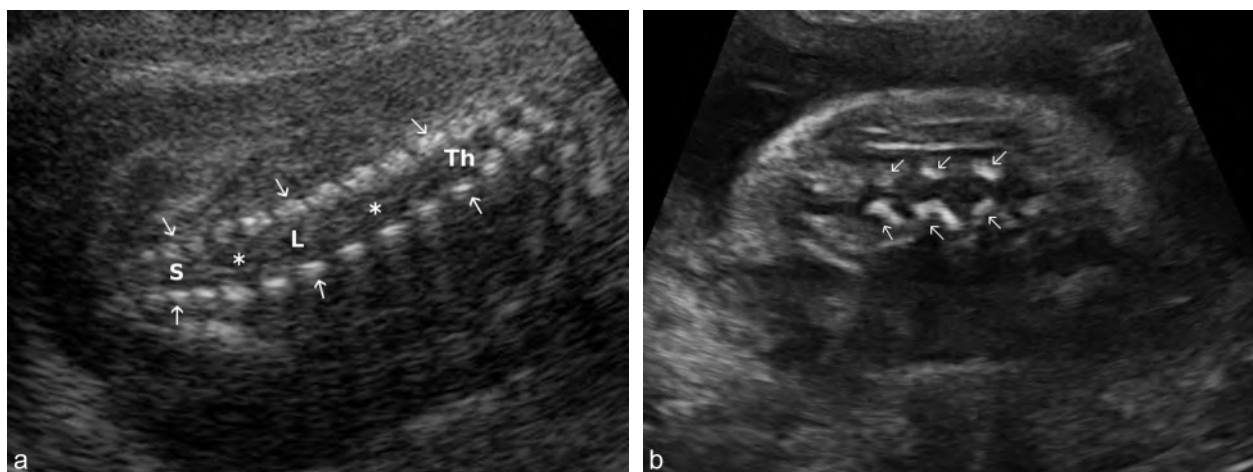


Fig. 6.53 Rachis, coupe frontale. **a.** Coupe frontale de rachis thoraco-lombo-sacré (22 SA). Les lames latérales (→) sont disposées parallèlement et symétriquement au niveau thoraco-lombaire (Th et L) puis se rapprochent au niveau sacré (S). Absence de structure nettement individualisable entre les lames latérales. On se situe dans la région du plexus veineux vertébral interne postérieur (*). **b.** Rachis dorso-lombaire, coupe frontale (23 SA). La coupe glisse vers la surface du dos et découvre la convergence des lames latérales (→).

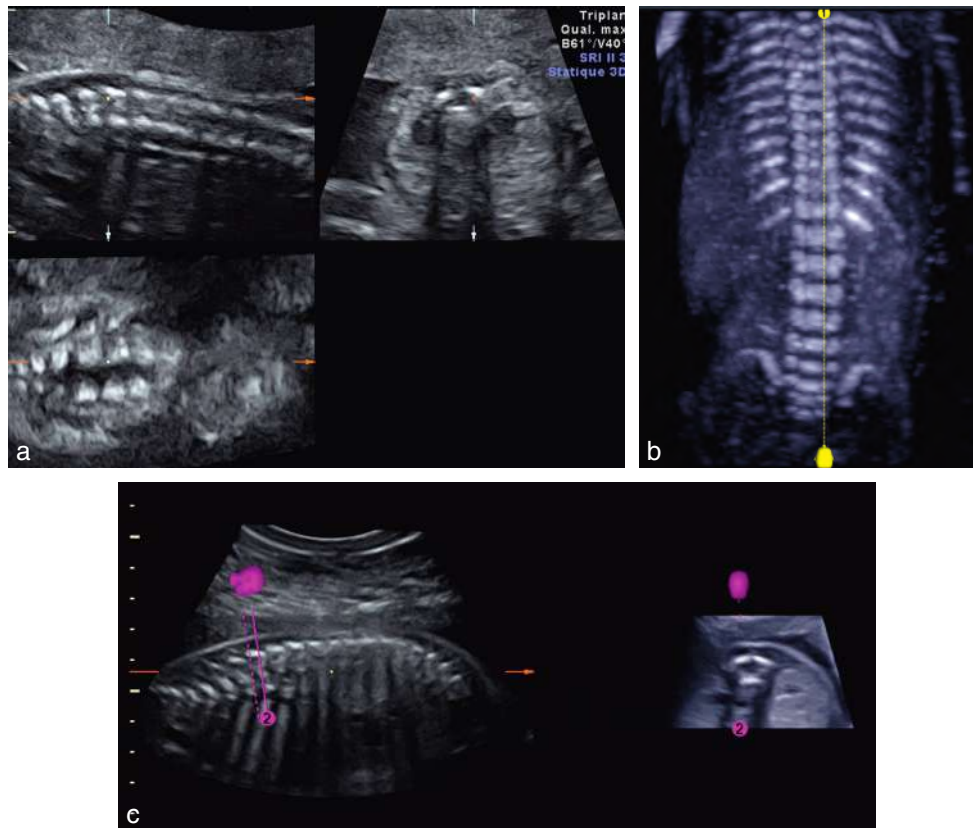


Fig. 6.54 Rachis dorso-lombaire, en mode 3D-4D. **a.** 3D en présentation triplan, focalisée sur l'arc vertébral postérieur au niveau lombaire. **b.** Étude du rachis en mode 3D-4D osseux (21 SA, VCI *omniview*). **c.** Rachis en mode 4D (22 SA). Reconstruction d'une coupe transversale du rachis à partir d'une coupe sagittale. Mode 4D *omniview* mode os.

Utilisation du 3D-4D

Il y a deux façons d'utiliser ici le mode volumique : le mode « laborieux » de reconstruction triplan à partir d'une acquisition statique (fig. 6.54a), et le mode « gain de temps » d'une acquisition dynamique en 4D « osseux » mode VCI plan C ou *IVC omniview* avec reconstruction linéaire ou mieux polyligne de l'axe du rachis (fig. 6.54b et c, et voir fig. 1.23).

Sur un dos mal orienté, l'imagerie 3D est parfois très utile pour interpréter l'image 2D : soit en mode osseux 3D qui permet de faire pivoter le rachis, soit en mode triplan en faisant glisser le plan de coupe des lames latérales vers la surface cutanée.

La prochaine édition de cet ouvrage fera peut-être l'impasse totale sur l'étude bidimensionnelle au profit d'une image « radioscopique » 4D (mode X-ray) de l'ensemble du dos, mais en l'état actuel, le rendu de volume n'apporte pas toujours une bonne définition d'image et la qualité se dégrade beaucoup quand les conditions ne sont pas idéales.

Difficultés et pièges

Par la gravité de son pronostic, et les implications médico-légales d'une erreur ou d'un retard de diagnostic, le spina

bifida est une préoccupation presque obsessionnelle de tout échographiste d'autant que la session de « rattrapage » obtenue par une augmentation anormale de l' α -fœtoprotéine dans le sang maternel (lors du dépistage de la trisomie 21 au 2^e trimestre) en cas d'ouverture médullaire a pratiquement disparu en raison de la généralisation du dépistage au 1^{er} trimestre où ce dosage n'est pas utilisé. Dans de bonnes conditions, avec un dos fœtal antérieur, un balayage sagittal permet de lever le doute en quelques secondes d'examen. Dans les autres cas, il faut mobiliser le fœtus, parfois recourir à la voie vaginale, et surtout rechercher les signes indirects au niveau cérébral et en fosse postérieure (voir chap. 10) : pour une meilleure sécurité du dépistage, il nous paraît souhaitable de *produire à la fois une image du rachis inférieur* (en coupe sagittale) *et une image de la fosse postérieure* (grande citerne et contour du cervelet). L'absence de certitude, la difficulté de l'examen doivent être notées sur le compte rendu afin de prévoir un contrôle.

Les pièges et artefacts sont moins fréquents que les difficultés d'examen :

- présentation du siège, décubitus dorsal, dos plaqué contre l'utérus ou le placenta, oligoamnios ;
- ossification vertébrale postérieure plus précoce au niveau cervical que thoracique, l'ossification lombaire étant encore plus tardive ;

- en coupe frontale, la crête iliaque fait un cône d'ombre qui cache la jonction lombo-sacrée;
- au niveau sacré, fausse impression de divergence des lames postérieures;
- fausse absence des lames latérales ou pseudo-ouverture de l'arc postérieur sur des coupes transversales trop obliques;
- disparition de l'image des lames latérales lorsque la coupe sagittale est strictement médiane et passe entre les points d'ossification (voir fig. 6.50a);
- fausse image liquidienne de surface par le cordon cheminant au contact du dos.

Thorax fœtal

Le thorax est un tronc de cône à base inférieure, limité en arrière par le rachis thoracique et latéralement par les arcs costaux entre lesquels il faudra parfois se faufiler pour une étude fine du contenu thoracique. La base du thorax est formée par le diaphragme, le sommet est dessiné par les échos du rachis et des clavicules.

Parois du thorax

Le thorax a globalement une forme de cloche, de diamètre progressivement croissant, et ses parois se poursuivent sans angulation, rétrécissement ou rupture avec celles de l'abdomen. Un aspect en « bouchon de champagne » (inversé) peut traduire soit une hypoplasie thoracique (ostéochondrodysplasie par exemple - voir fig. 15.1b) soit une hypertrophie abdominale.

Le grill costal apparaît bien sur les coupes tangentielles à la paroi thoracique, étude plus spectaculaire en 3D (voir plus loin fig. 6.111b). En coupe transversale, les côtes dessinent des arcs réguliers, sans angulation. Le **sternum** antérieur est cartilagineux donc hypo-échogène. Il présente néanmoins quatre noyaux d'ossification dont le noyau supérieur visible en premier dès la fin du 2^e trimestre de la grossesse. (fig. 6.55).

Cœur

Guide d'examen échographique du cœur

Anatomie

- Examen de dépistage :
 - position/orientation à gauche du cœur
 - croix septovalvulaire (septum primum, septum interventriculaire, valves auriculoventriculaires)
 - symétrie en volume des oreillettes et des ventricules
 - valvule de Vieussens dans l'oreillette gauche
 - au moins une veine pulmonaire s'abouchant dans l'oreillette gauche
 - absence d'épanchement péricardique
 - départ de l'aorte (du VG) et de l'artère pulmonaire (du VD) et croisement
 - continuité septo-aortique
- Examen de diagnostic. On recherche en plus :
 - intégrité du septum interventriculaire en coupe orthogonale
 - décalage des valves auriculoventriculaires et cinétique des valves
 - continuité mitro-aortique
 - crosse de l'aorte
 - calibre des gros vaisseaux
 - canal artériel
 - aorte abdominale à droite
 - rythme cardiaque habituel

Images recommandées

- Examen de dépistage :
 - coupe des quatre cavités avec une veine pulmonaire visible
 - enroulement de l'artère pulmonaire autour de l'aorte, ventricule droit visible
 - émergence de l'aorte du ventricule gauche avec continuité septo-aortique
- Examen de diagnostic. On ajoute :
 - remplissage des cavités en Doppler couleur
 - coupe centrée sur l'oreillette gauche avec une veine pulmonaire (imagerie couleur)
 - coupe des trois vaisseaux

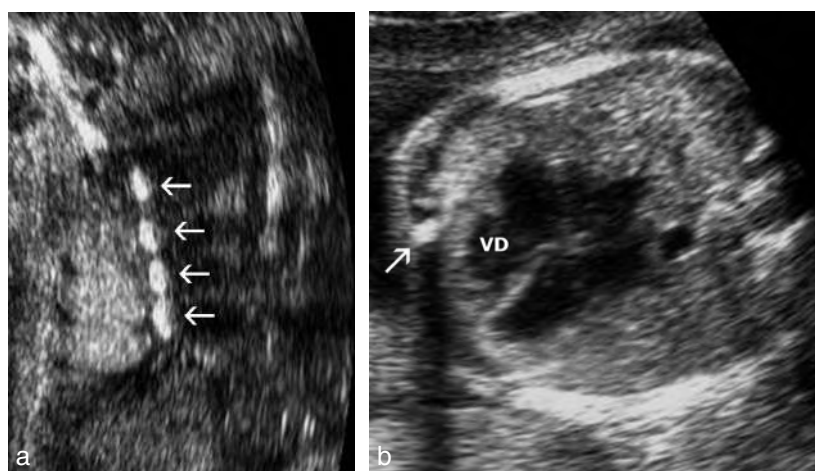


Fig. 6.55 Sternum (22 SA). **a.** Coupe frontale : quatre noyaux ossifiés (→) du sternum bien visibles sur cette coupe frontale antérieure du thorax. Chez ce fœtus, l'ossification sternale est un peu prématurée mais sans conséquence clinique. **b.** Coupe transversale : en avant du ventricule droit (VD) on retrouve un noyau d'ossification sternal (→).

Les malformations cardiaques, toutes formes confondues, sont les plus fréquentes des malformations congénitales (0,8 % des nouveau-nés) et la sensibilité (le rendement) du diagnostic échographique est en apparence assez décevante, de l'ordre de 60 % pour les cardiopathies majeures. Il existe parfois un contexte à haut risque (antécédents personnels ou familiaux, trouble du rythme, retard de croissance, hydramnios ou anasarque, artère ombilicale unique, rubéole, drogue ou alcool, diabète, traitement de l'épilepsie ou anomalie chromosomique connue), mais plus de neuf fois sur dix la malformation s'inscrit dans un groupe de fœtus sans risque ni éléments d'orientation.

En pratique, le but du dépistage n'est pas de reconnaître toutes les anomalies cardiaques car certaines ne sont pas accessibles et d'autres sont mineures, il est avant tout de rechercher une *information utile* pour le fœtus, soit pour *détecter une pathologie extracardiaque* (aberration chromosomique en particulier), soit pour *adapter au mieux la prise en charge pré- ou post-natale* (accueil dans une maternité de niveau III). Si l'on s'en tient aux seules malformations « utiles », le rendement du dépistage est nettement supérieur à 60 %. Une étude cardiaque simple mais rigoureuse, menée lors de l'examen du 2^e trimestre, retrouvant la totalité des marqueurs de dépistage, a une excellente valeur prédictive de normalité (valeur prédictive négative de 95 %).

L'étude du cœur nécessite une méthodologie stricte (voir chap. 12, *Déroulement de l'examen échocardiographique*). car les difficultés et les pièges sémiologiques sont nombreux. La position fœtale et l'interposition costale rendent parfois l'examen quasi impossible. L'échographie du cœur est plus facile si le dos est en arrière ou si le faisceau ultrasonore étudie le cœur transversalement. En revanche, si le dos est en avant, l'examen est difficile. Il est parfois utile de déplacer la sonde très latéralement, de provoquer ou d'attendre un mouvement fœtal, de mobiliser la patiente ou de répéter l'examen à quelques jours de distance.

Sur l'appareil d'échographie existe un préréglage « cœur fœtal » qui permet de faciliter l'étude par rapport à un réglage 2D classique. On n'hésitera pas aussi à modifier le gain et la focale en fonction de la structure à étudier. Le zoom doit aussi être facilement utilisé et l'angle d'étude réduit.

L'étude du cœur commence par la vérification du **rythme cardiaque**. Il doit être entre 120 et 170 battements par minute avec une concordance du rythme auriculaire et ventriculaire.

Sur une coupe transversale du thorax, et après vérification de la présentation et de la position du fœtus, on analyse :

- la **position du cœur** (pointe du cœur à gauche, du côté de l'estomac) ;
- l'**axe du cœur** (donné par l'axe du septum interventriculaire) qui fait un angle moyen de 45° par rapport à l'axe antéropostérieur ;
- le **volume cardiaque** (moins de la moitié du thorax) deux tiers dans la partie gauche, un tiers dans la partie droite.

Une anomalie de situs et une cardiomégalie peuvent ainsi être diagnostiquées d'emblée.

On commence ensuite l'**étude anatomique du cœur** selon les plans de coupe de référence.

Coupe des quatre cavités

La coupe dite « des quatre cavités » (fig. 6.56 et 6.57) est aisément obtenue dans un plan perpendiculaire au tronc fœtal,

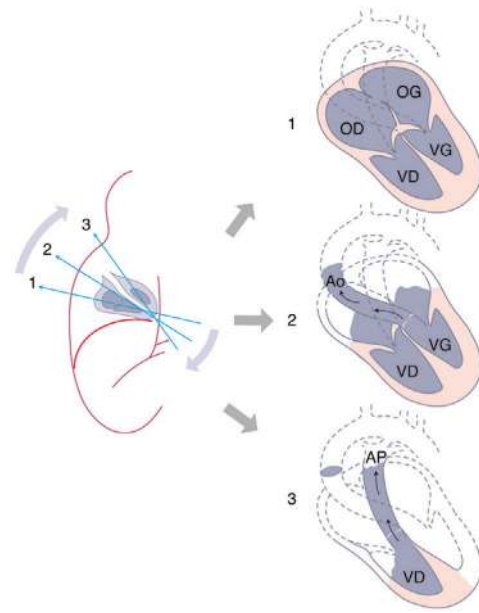


Fig. 6.56 Examen du cœur, coupes transversales, en balayage ascendant. 1 : coupe « quatre cavités » (voir images de la fig. 6.57) ; 2 : coupe dite des « cinq cavités », avec le départ de l'aorte (Ao, voir image de la fig. 6.60) ; 3 : artère pulmonaire (AP) et chambre de chasse du ventricule droit (VD, voir image de la fig. 6.61).

légèrement ascendant de l'avant vers l'arrière, au niveau de la base du thorax. L'image la plus complète est obtenue lorsque le balayage aborde le cœur par la pointe, mais la coupe des quatre cavités sera parfois excellente sur un abord latéral, en suivant l'obliquité de l'espace intercostal, permettant une meilleure étude du septum interventriculaire. Lorsque le dos fœtal est en avant, l'étude est plus difficile en raison de l'ombre du rachis et il faut essayer de mobiliser le fœtus ou reprendre ultérieurement l'examen si tous les repères n'ont pas été mis en évidence.

Sur un plan topographique, le cœur forme un ovoïde à large base postérieure dont le grand axe est orienté en avant et à gauche. Les cavités gauches sont postérieures, l'oreillette gauche est en regard du rachis dont elle est séparée par la coupe de l'aorte descendante. Les cavités droites sont antérieures. La moitié de l'oreillette droite et une petite partie du ventricule droit se retrouvent dans l'hémi-thorax droit.

Les quatre cavités sont cloisonnées par une image en croix. Dans le grand axe, on trouve d'avant en arrière, le **septum interventriculaire** (épais et musculaire vers la pointe, fin et membraneux vers la base) puis le **septum interauriculaire inférieur** (septum primum). L'intégrité du septum interventriculaire est correctement analysée par un abord orthogonal (fig. 6.58a) en s'aidant éventuellement du Doppler couleuvre (fig. 6.58b) : le Doppler énergie n'est pas adapté sauf en mode « directionnel » (*HD-flow*). Suit le **foramen ovale**, large ouverture entre les oreillettes, entre le septum primum et le septum secundum, débutant à la voûte de l'oreillette droite. Dans le sens transversal, les branches de la croix sont formées par les **valves auriculo-ventriculaires** (mitrale à gauche et tricuspide à droite) qui siègent au même niveau avec un très léger décalage vers la pointe de la tricuspide et dont les mouvements d'ouverture (diastole) et de fermeture (systole) sont synchrones. Les piliers et cordages de la valve mitrale s'implantent sur les faces latérales du ventricule gauche, ceux de la valve tricuspide sur l'apex du ventricule droit.

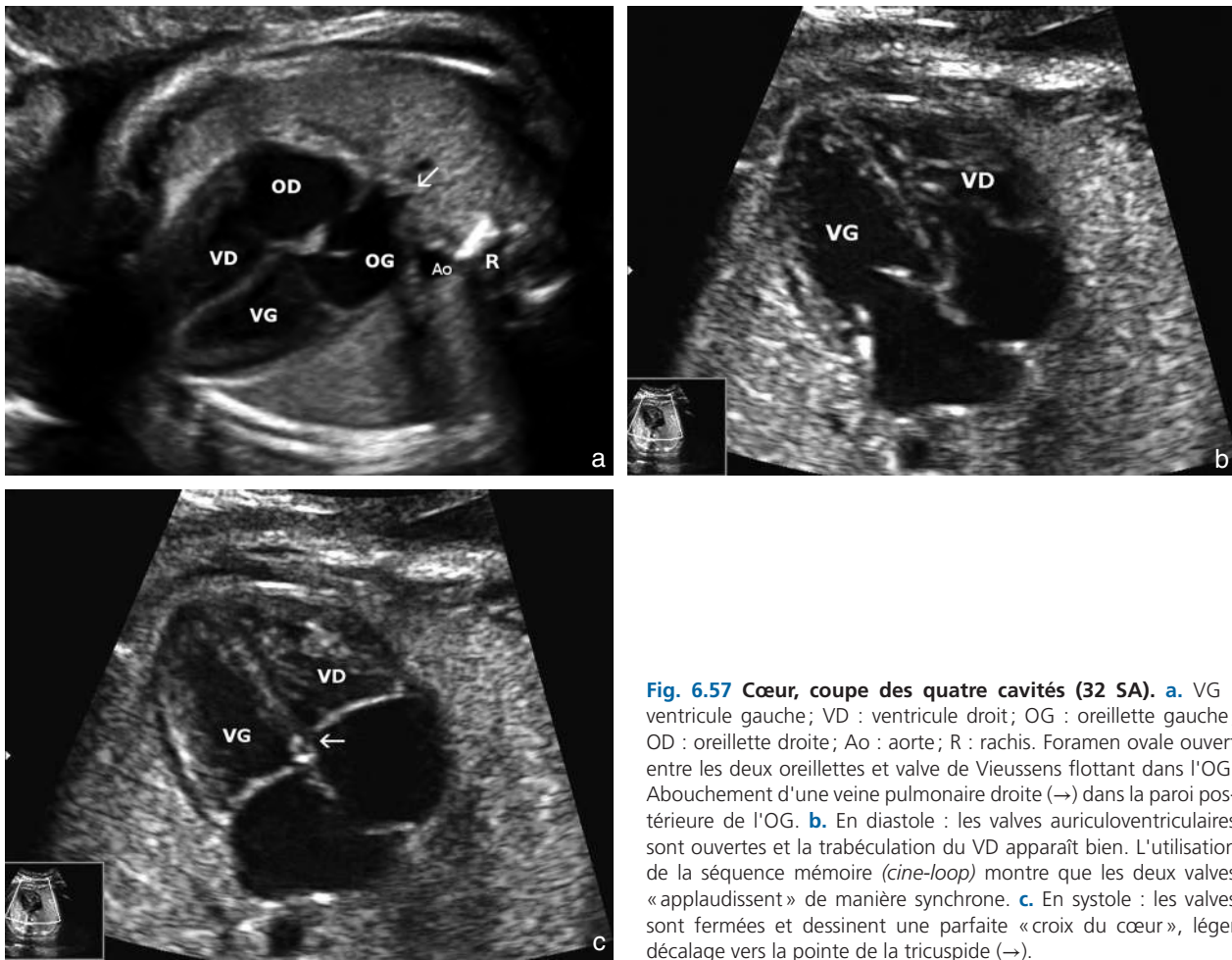


Fig. 6.57 Cœur, coupe des quatre cavités (32 SA). **a.** VG : ventricule gauche ; VD : ventricule droit ; OG : oreillette gauche ; OD : oreillette droite ; Ao : aorte ; R : rachis. Foramen ovale ouvert entre les deux oreillettes et valve de Vieussens flottant dans l'OG. Abouchement d'une veine pulmonaire droite (→) dans la paroi postérieure de l'OG. **b.** En diastole : les valves auriculoventriculaires sont ouvertes et la trabéculatation du VD apparaît bien. L'utilisation de la séquence mémoire (*cine-loop*) montre que les deux valves « applaudissent » de manière synchrone. **c.** En systole : les valves sont fermées et dessinent une parfaite « croix du cœur », léger décalage vers la pointe de la tricuspide (→).

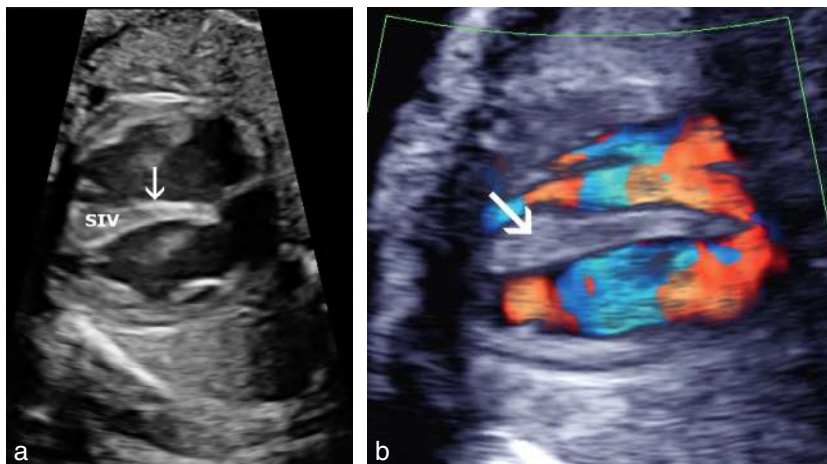


Fig. 6.58 Cœur, septum interventriculaire (SIV). **a.** Abord orthogonal du septum interventriculaire (→). Cet abord est le seul qui puisse diagnostiquer une communication interventriculaire. **b.** Septum interventriculaire (→) abordé de façon orthogonale dont l'étude est renforcée par le Doppler couleur. 23 SA.

Les cavités droites et gauches sont grossièrement symétriques. Les oreillettes ont une paroi fine. L'**oreillette droite** est de forme arrondie ou ovale. L'**oreillette gauche**, en regard du rachis, de forme quadrangulaire, contient l'écho mobile de la valve de Vieussens (**septum secundum**) (fig. 6.59). Les deux veines pulmonaires inférieures sont souvent visibles formant un pseudo-diverticule à la face postérieure de l'oreillette gauche. Au moins l'une des deux

veines pulmonaires doit être visible sur une bonne coupe des quatre cavités. Les deux ventricules ont le même volume mais le **ventricule droit** est un peu plus large (d'environ 2 mm à terme, la largeur se mesurant au niveau de l'insertion des valves auriculoventriculaires en diastole). Les parois ventriculaires sont épaisses, plutôt lisses pour le **ventricule gauche**, notamment sur sa face interne, irrégulières pour le ventricule droit. La pointe du ventricule droit présente

une trabéculatation échogène (*bandelette modératrice*). L'évaluation du myocarde se fait surtout au niveau de la partie musculaire du septum ventriculaire, éventuellement par la mesure de l'épaisseur (sur un balayage latéral) qui doit rester inférieure à 3 mm vers 6 mois et à 5 mm à terme. Le péricarde n'est habituellement pas visible. Cependant, un liseré liquidien est parfois observé autour des ventricules, transitoire et n'excédant pas 2 à 3 mm.

Départ des gros vaisseaux de la base

Partant de la coupe des quatre cavités, on fait basculer la sonde progressivement vers le haut, vers la tête fœtale (voir fig. 6.56). Il est souvent préférable de descendre un peu le point d'attaque avant de basculer vers le haut (coupe récurrente ascendante). On dégage successivement :

- la **voie d'éjection gauche** (fig. 6.60) avec la portion ascendante de l'aorte qui sort du ventricule gauche obliquement vers la droite, son origine étant soulignée par les petits échos des valves sigmoïdes et son bord externe (antérieur) prolongeant la ligne du septum membraneux (continuité septo-aortique);
- puis un peu plus haut (fig. 6.61) apparaît la **voie d'éjection droite** (les cavités gauches disparaissent de l'image). Émergeant du ventricule droit (antérieur), le tronc de l'artère pulmonaire se prolonge vers l'arrière et la gauche et donne rapidement naissance aux deux artères pulmonaires, droite (qui cravate la face postérieure de l'aorte) et gauche. Le tronc de l'artère pulmonaire se prolonge par le canal artériel qui se jette dans l'aorte.

L'aorte et l'artère pulmonaire se croisent nettement (fig. 6.62). Elles ne sont jamais visualisées sur la même coupe de façon

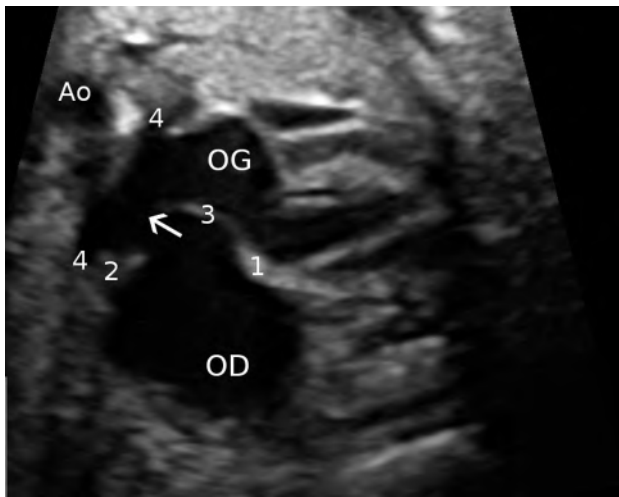


Fig. 6.59 Oreillettes (33 SA). Plan de coupe des quatre cavités centré sur les oreillettes. OG : oreillette gauche; OD : oreillette droite; 1 : septum primum; 2 : septum secundum; 3 : valvule de Vieussens; 4 : veine pulmonaire; → : foramen ovale; Ao : aorte.



Fig. 6.60 Voie d'éjection gauche, 22 SA. Coupe transversale du thorax, balayage ascendant. L'aorte (→) part du ventricule gauche (VG), son bord antérieur est en continuité avec le septum interventriculaire. Oreillette gauche (OG). Ventricule droit (VD). Estomac (E).

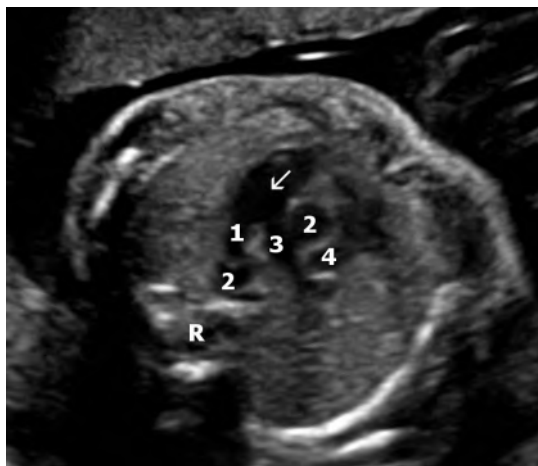


Fig. 6.61 Voie d'éjection droite (24 SA). Coupe transversale du thorax. Balayage ascendant. Le tronc de l'artère pulmonaire naît du ventricule droit (→). 1 : canal artériel; 2 : aorte; 3 : artère pulmonaire droite; 4 : veine cave supérieure; R : rachis.

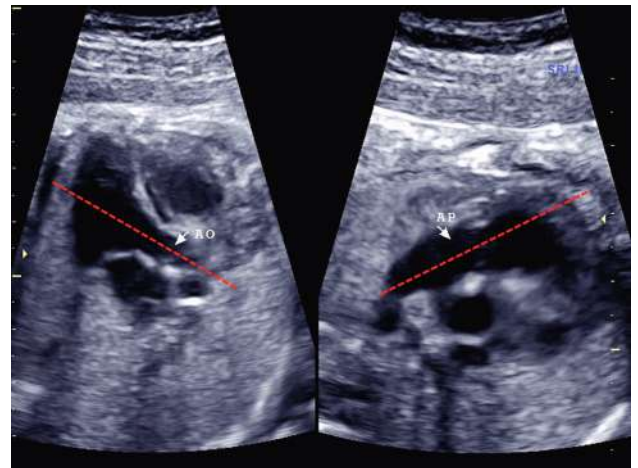


Fig. 6.62 Cœur, croisement des gros vaisseaux. Les deux images du balayage ascendant montrant le départ de l'aorte (AO) puis de l'artère pulmonaire (AP) peuvent être associées et accolées pour visualiser le croisement pour le compte rendu. Le croisement des axes est évident. On note le renflement post-valvulaire de l'AP.

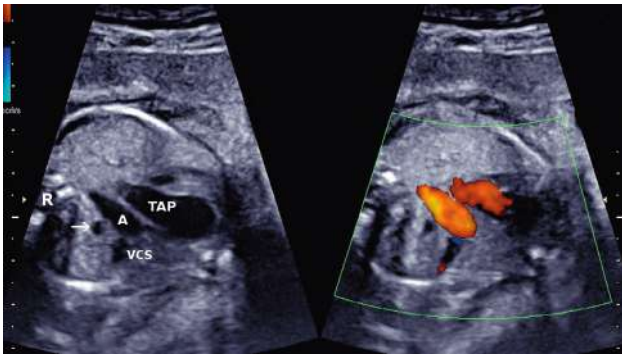


Fig. 6.63 Incidence des trois vaisseaux et apport du Doppler couleur (30 SA). Coupe transversale passant la partie haute du cœur où on individualise le tronc de l'artère pulmonaire (TAP), la partie horizontale de l'arche aortique (A), la veine cave supérieure (VCS). La trachée est visible en arrière de l'aorte (→). R : rachis. Le Doppler couleur montre que les flux dans le tronc de l'artère pulmonaire et la crosse de l'aorte sont dans le même sens.

longitudinale (en « canon de fusil »), au départ du cœur. Mais si l'on glisse le dernier plan de coupe un peu plus haut, on obtient la coupe dite des trois vaisseaux (coupe de Yoo) avec, d'avant en arrière, l'artère pulmonaire qui se transforme en canal artériel, puis la partie supérieure de la crosse de l'aorte (coupe où l'isthme aortique est le mieux visible) et enfin la coupe arrondie de la veine cave supérieure. La trachée est parfois visible (petite zone ronde, anéchogène) en avant du rachis et en dedans de l'isthme aortique (fig. 6.63). À ce niveau, l'aorte et l'artère pulmonaire ont un trajet parallèle, un peu convergent, avec un flux dans le même sens (visible en Doppler couleur). Sur le même plan, il est facile d'en comparer les calibres. En cas de suspicion d'asymétrie, le diamètre des gros vaisseaux est mesuré au niveau valvulaire. Les deux vaisseaux ont un diamètre voisin (de l'ordre de 1 mm par mois de grossesse), l'artère pulmonaire est souvent un peu plus large (d'environ 1 mm) et présente un petit renflement post-valvulaire (voir fig. 6.62).

Coupes sagittales dans le grand axe

En pivotant la sonde de 90° à partir de la coupe antérieure des quatre cavités, on obtient un balayage sagittal selon le grand axe du cœur :

- si on se place dans l'axe du ventricule gauche, on observe les cavités gauches, le départ de l'aorte avec la continuité entre la valve mitrale antérieure et la paroi postérieure de l'aorte (**continuité mitro-aortique**), le ventricule droit dont une partie apparaît au-dessus du ventricule gauche et la continuité entre le septum membraneux et la paroi antérieure de l'aorte (fig. 6.64) ;
- en déplaçant le balayage vers la droite (et en « visant » vers l'épaule gauche du fœtus), on découvre la « **crosse** » du **canal artériel** formée de la chambre de chasse du ventricule droit, de l'artère pulmonaire, du canal artériel et de l'aorte descendante s'enroulant autour de l'anneau de l'aorte ascendante (fig. 6.65). Cette coupe permet de montrer, sur une seule image, que l'aorte et l'artère pulmonaire se croisent perpendiculairement dans leur trajet initial (on peut imaginer cela en croisant les deux index recourbés l'un sur l'autre) ;
- en partant de la coupe précédente, on peut obtenir la coupe transversale par les **gros vaisseaux** en pivotant



Fig. 6.64 Cœur, coupe sagittale du ventricule gauche (22 SA). 1 : VG ; 2 : OG ; 3 : aorte ; 4 : VD ; continuité septo-aortique entre (1) et (3), continuité mitro-aortique entre la valve mitrale (→) et l'aorte (3).

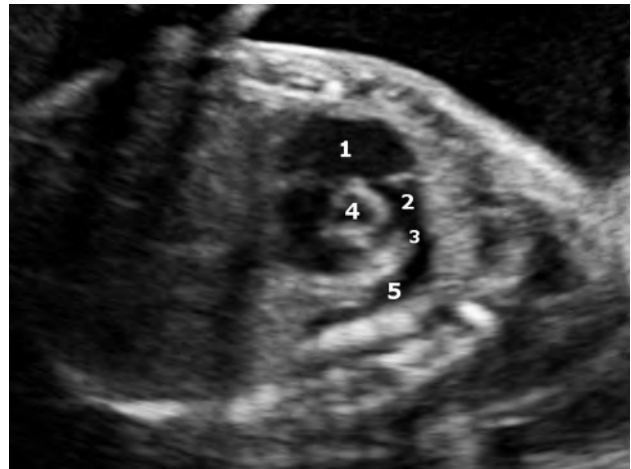


Fig. 6.65 Cœur, crosse de l'artère pulmonaire et du canal artériel. Ventricule droit (1) puis artère pulmonaire (2) et canal artériel (3) s'enroulant autour de l'aorte (4) et se terminant dans l'aorte thoracique descendante (5).

pour revenir un peu vers l'horizontale et couper l'aorte à son origine (anneau bien rond) où elle est dans la « pince » des cavités droites (fig. 6.66a), ou un peu plus loin, où elle croise à 90° le tronc de l'artère pulmonaire avec sa bifurcation (fig. 6.66b).

Remarque

L'un des buts du dépistage est de démontrer l'absence de transposition des gros vaisseaux et donc leur croisement normal. Tous les moyens sont bons, les plus simples sont les plus efficaces et tous les échographistes ne sont pas cardiologues. Le balayage ascendant visualisant l'aorte puis l'artère pulmonaire nous paraît souvent beaucoup plus simple car il part de la coupe quatre cavités, obligatoire et connue de tous. La coupe du canal artériel et la coupe transversale par les gros vaisseaux sont souvent plus difficiles à réaliser, surtout quand l'orientation du fœtus est défavorable.

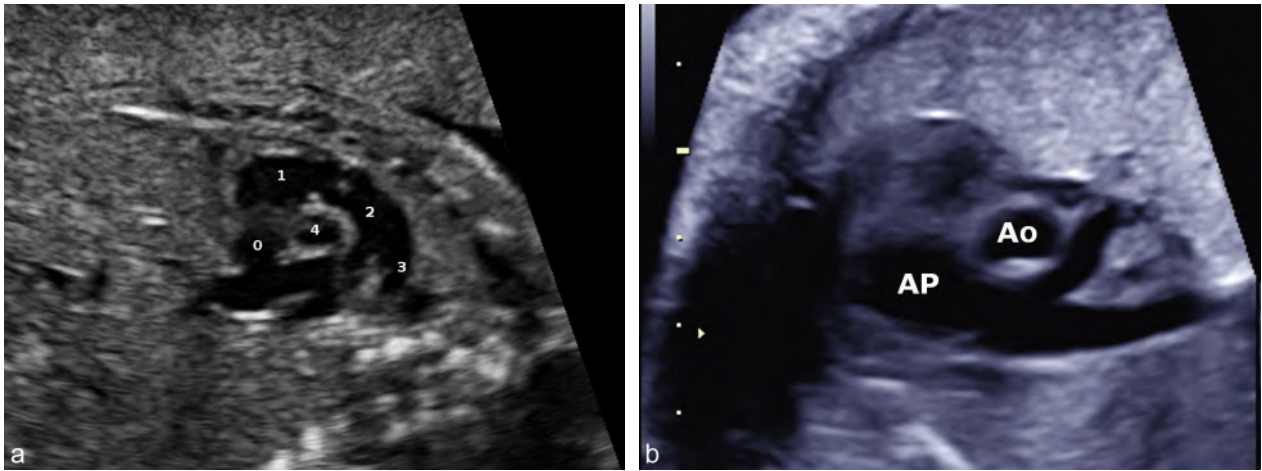


Fig. 6.66 Incidence de l'artère pulmonaire. a. Ventricule droit (1), artère pulmonaire (2) et canal artériel (3) s'enroulant autour de l'aorte (4). O : oreillette droite. b. Bifurcation de l'artère pulmonaire (AP) croisant l'aorte (Ao).

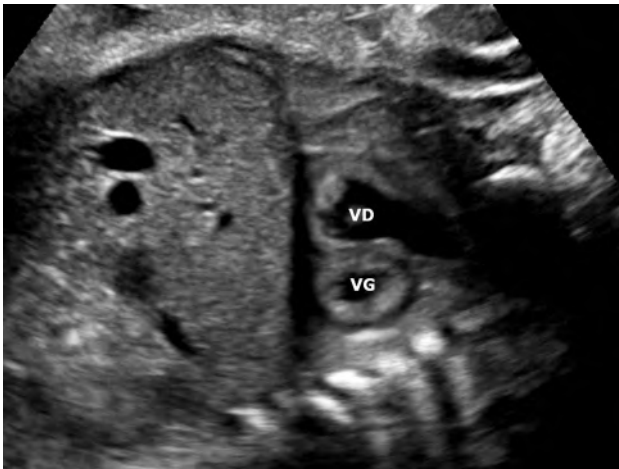


Fig. 6.67 Coupe petit axe des ventricules (33 SA). VD : ventricule droit; VG : ventricule gauche.

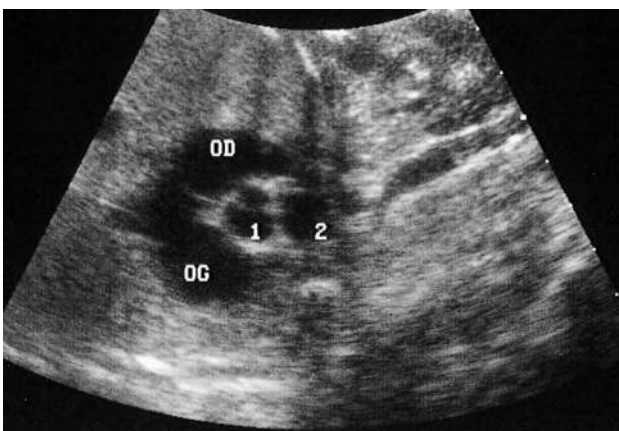


Fig. 6.68 Coupe petit axe de la base. OD : oreillette droite; OG : oreillette gauche; 1 : aorte; 2 : artère pulmonaire.

Coupes dites « petit axe » du cœur

Partant de la coupe des quatre cavités, il faut déplacer le balayage vers la droite du thorax pour aborder le cœur latéralement puis pivoter de 90° pour obtenir des coupes transversales et orthogonales au grand axe du cœur :

- coupe petit axe des ventricules qui permet de bien visualiser le **myocarde ventriculaire** et l'épaisseur du septum (fig. 6.67);
- coupe petit axe de la base qui montre le départ des **deux gros vaisseaux au-dessus** des deux oreillettes (fig. 6.68).

Crosse de l'aorte

Pour visualiser la crosse de l'aorte, il faut d'abord repérer et s'aligner sur le segment vertical de l'aorte thoracique descendante, puis se rappeler que la crosse (le haut de la « canne ») se dirige d'avant en arrière et de la droite vers la gauche. Il faut donc placer la sonde dans le secteur thoracique antérieur droit ou postérieur gauche pour aligner dans le même plan l'aorte ascendante et l'aorte descendante. La crosse aortique est plus arrondie (en canne) que la crosse du canal artériel (en crosse de hockey) et s'en distingue également par le départ des **vaisseaux du cou** (tronc artériel brachiocéphalique, artère carotide commune gauche, artère sous-clavière gauche, fig. 6.69).

Veines caves

Une coupe sagittale médiane, un peu à droite, permet parfois de repérer la **veine cave inférieure** et la **veine cave supérieure** se jetant dans l'oreillette droite (fig. 6.70).

Cœur en mode volumique

L'étude du cœur en échographie 4D selon la technique STIC (*spatio temporal image correlation*) donne entre les mains des échographistes habitués au mode volumique de nombreuses informations anatomiques et fonctionnelles du cœur à partir d'une seule acquisition volumique. Cette acquisition nécessite néanmoins des conditions techniques parfaites à

partir d'une image 2D d'excellente qualité et un réglage de l'échographe difficile en l'absence d'habitude (optimisation de la cadence image, réglages des plans TUI...). L'intérêt essentiel du STIC par rapport à une étude sérieuse du cœur en 2D vient de l'utilisation différée des séquences pour affiner le diagnostic et la prise en charge du fœtus.

Difficultés et pièges de l'étude du cœur

L'examen de dépistage repose sur la coupe des quatre cavités et l'étude du croisement des gros vaisseaux. Les coupes sagittales de l'aorte et du canal artériel sont difficiles à réaliser, très inconstantes, et ne font pas partie du dépistage de routine : la coupe des trois vaisseaux est sans doute plus aisée pour évaluer les deux crosses (en s'aidant de la couleur pour vérifier que les flux vont dans le même sens). Ces coupes doivent cependant être connues et font partie de l'entraînement régulier de chaque échographiste. L'étude en mode TM et en Doppler, la biométrie cardiaque ne sont pas nécessaires pour le simple dépistage.

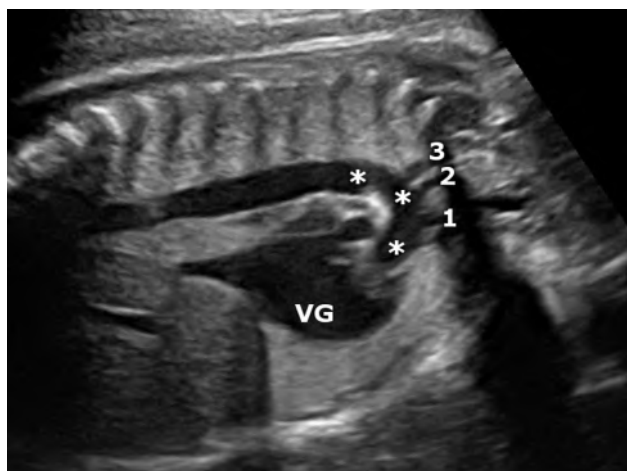


Fig. 6.69 Crosse de l'aorte (33 SA). VG : ventricule gauche ; * : crosse (arche) aortique ; 1 : tronc artériel brachiocéphalique ; 2 : artère carotide commune gauche ; 3 : artère sous-clavière gauche.



Fig. 6.70 Coupe des deux veines caves à 32 SA. OD : oreillette droite ; VCS : veine cave supérieure ; VCI : veine cave inférieure.

Les difficultés de l'examen cardiaque tiennent surtout à l'obésité maternelle, à la position fœtale et à la date de l'examen.

Rappelons quelques pièges ou variantes physiologiques (voir aussi, et surtout, le chap. 12) :

- fausse prédominance en volume du ventricule droit qui est seulement un peu plus large que le gauche ;
- légère dilatation post-valvulaire de l'artère pulmonaire ;
- pilier hyperéchogène de la valve mitrale à la face inférieure du ventricule gauche ;
- petite lame liquidienne péricardique ;
- pseudo-communication interventriculaire lorsque le septum membraneux n'est pas balayé perpendiculairement ;
- fausse image de canal atrioventriculaire en cas de sinus coronaire dilaté.

Poumons

Guide de l'examen échographique du poumon

Anatomie

- Examen de dépistage :
 - pas de déviation de l'axe du cœur
 - échogénicité homogène
 - absence de liquide périphérique
- Examen de diagnostic :
 - examen de la trachée et des bronches
 - examen du thymus

Images recommandées

Coupe des quatre cavités

Les poumons sont étudiables sur tous les plans de coupe mais un balayage transversal du thorax avec une coupe de référence au niveau des quatre cavités du cœur (idéalement lorsque le dos du fœtus est en arrière) suffit à dépister l'essentiel des anomalies (fig. 6.71). Dans ce plan transver-



Fig. 6.71 Poumons (24 SA). Coupe transversale du thorax (niveau quatre cavités du cœur). Les poumons (*) sont échogènes et homogènes.



Fig. 6.72 Thorax, coupe frontale. Coupe frontale au niveau de la bifurcation trachéale (→).

sal, les poumons forment une plage échogène et homogène entourant le cœur et se poursuivant sans solution de continuité jusqu'à la paroi thoracique : le lobe moyen droit est petit, antérieur, au contact du ventricule droit et le lobe inférieur, plus volumineux, occupe l'espace postérieur à l'oreillette droite. Sur une coupe frontale postérieure du thorax, les deux poumons peuvent être visualisés simultanément ainsi que parfois la **trachée**, anéchogène à paroi échogène, avec sa bifurcation (fig. 6.72). L'échographie pulmonaire peut néanmoins être difficile en raison des cônes d'ombre acoustique provoqués par les côtes, de la position fœtale (cône d'ombre du rachis si dos antérieur), des mouvements respiratoires et cardiaques. L'échographie 3D en mode TUI permet de réaliser des coupes sériées pulmonaires (fig. 6.73).

L'échogénicité du poumon est égale ou plus souvent légèrement supérieure à celle du foie (fig. 6.74). La différence d'échogénicité poumons/foie s'accroît avec l'âge de la grossesse. L'étude de cette échogénicité n'apporte pas d'informations sur le développement (risque d'hypoplasie) ou sur la maturité (risque de détresse respiratoire) de l'appareil respiratoire. En revanche sur une coupe parasagittale droite et gauche, cette différence d'échogénicité permet d'individualiser nettement le diaphragme sous la forme d'une bande arciforme hypo-échogène, en particulier à droite. La biométrie pulmonaire et les mouvements respiratoires sont étudiés au chapitre 7.

L'**aorte thoracique descendante** et à droite de celle-ci la grande veine azygos seront visibles sur un plan de coupe frontal postérieur (fig. 6.75). L'**artère pulmonaire droite** qui forme une courbe vers le bas et en dehors peut être suivie sur la partie initiale de son trajet. Il y existe un flux à haute résistance constant quel que soit le terme. L'**artère pulmonaire gauche** qui se dirige en bas et en avant est d'étude plus difficile en raison du cœur. Une cartographie vasculaire peut être effectuée à l'aide du Doppler couleur (fig. 6.76). Les branches artérielles peuvent être suivies jusqu'à la périphérie des poumons et le retour veineux est également parfaitement visualisable. Cette étude vasculaire trouvera son intérêt dans le diagnostic étiologique d'une pathologie tumorale pulmonaire (voir chap. 11).

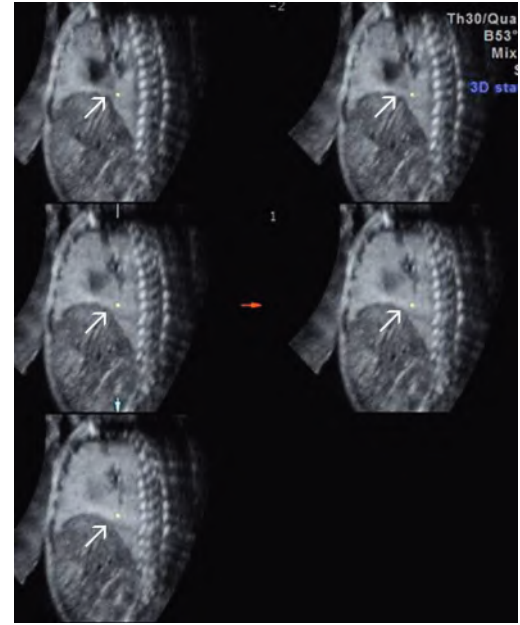


Fig. 6.73 Poumon et interface thoraco-abdominale. Reconstruction 3D en mode TUI du poumon droit. L'interface thoraco-abdominale (→) est nettement dégagée grâce à la différence d'échogénicité entre poumon et foie.



Fig. 6.74 Échogénicité pulmonaire. Fin liseré plus ou moins virtuel séparant les échogénicité différentes du poumon (P) et du foie (F).

Thymus

Le thymus, que l'on sait très volumineux chez le fœtus et le nouveau-né, est théoriquement identifiable dans la partie antérosupérieure du thorax où la loge thymique forme, en coupe sagittale, une zone triangulaire rétro-sternale dont la base repose sur le cœur (voir plus haut fig. 6.3 et 6.46).

En pratique, le thymus est remarquablement discret sur le plan échographique car son échogénicité est très voisine de celle du poumon au 2^e trimestre ou un peu plus faible au 3^e trimestre. Sa capsule, hyperéchogène est

Fig. 6.75 Grande veine azygos (34 SA). **a.** Coupe frontale postérieure du thorax : à droite de l'aorte thoracique descendante (1), on individualise la grande veine azygos (2). Veine hémi-azygos accessoire (3). **b.** Les mêmes vaisseaux vus sur une coupe transversale basse du thorax. P : poumons ; R : rachis.

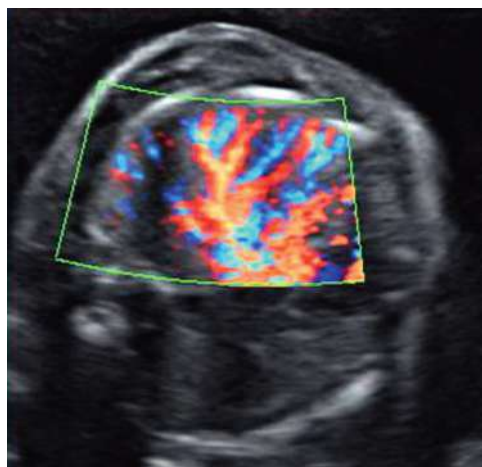
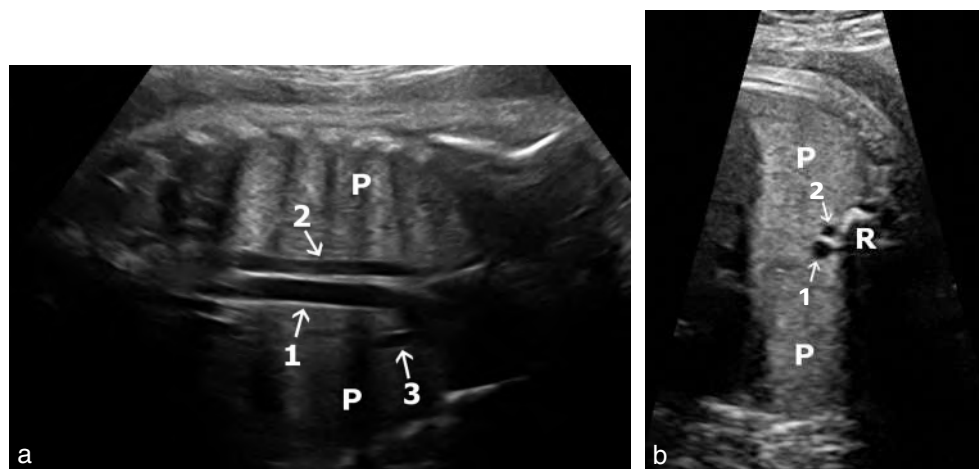


Fig. 6.76 Vascolarisation pulmonaire (26 SA). Coupe transversale thorax. Étude en Doppler couleur de la vascolarisation pulmonaire artérielle et veineuse.

parfois visible. Selon le réglage de l'appareil, l'échostructure peut apparaître inhomogène avec des échos linéaires et punctiformes en fonction du plan de coupe. Il faut une excellente définition d'image et une coupe de la partie haute du thorax abordé latéralement en se faufilant entre les côtes : on peut alors découvrir une assez large loge thymique (avec parfois une asymétrie des deux lobes thymiques) qui s'inscrit en avant de la portion horizontale de l'artère pulmonaire (fig. 6.77a). On le retrouve aussi parfois sur la coupe dite « des trois vaisseaux » et au-dessus de celle-ci (fig. 6.77b) où on peut le mesurer (voir chap. 7). En réalité, l'obtention de cette image est très aléatoire et présente peu d'intérêt en termes de dépistage.

Œsophage

Caractérisé par une structure musculieuse entourant la lumière œsophagienne, il se traduit en échographie par une structure linéaire d'aspect feuilleté, échogène qui

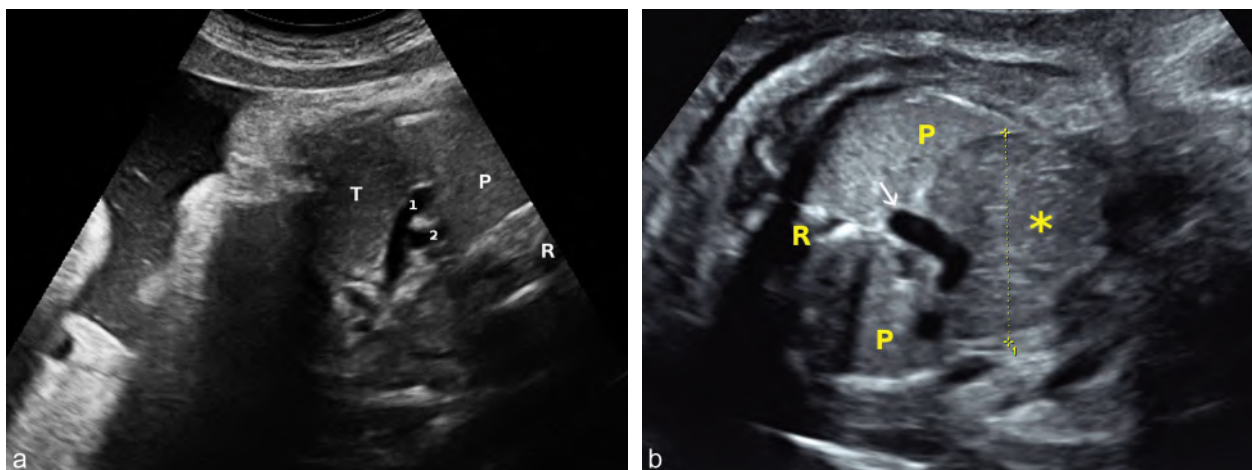


Fig. 6.77 Thymus. **a.** Loge thymique (T) en avant des crosses des gros vaisseaux (1 : AP et 2 : Ao), avec une échogénicité plus faible que le poumon (P). Rachis (R). **b.** 34 SA. Coupe transversale haute du thorax fœtal. En avant du tronc veineux innominé (→), on retrouve un large thymus (*) d'échogénicité légèrement inférieure à celle des poumons adjacents (P). On peut mesurer à ce niveau le diamètre transversal du thymus (1). R : rachis.

peut être individualisée dès 13–14 SA sur une coupe sagittale de l'embryon. L'œsophage sera plus accessible au 2^e trimestre sur une coupe parasagittale oblique de droite à gauche et d'avant en arrière, en raison de ses repères anéchogènes périphériques : en avant, la trachée et en arrière de l'aorte. On le retrouve aussi sur une coupe frontale postérieure prévertébrale proche de l'aorte (fig. 6.78, et voir plus haut fig. 6.46). En coupe transversale au niveau des gros vaisseaux, il est visible sous la forme d'une petite structure échogène contrastant avec en avant et à droite la trachée arrondie, anéchogène à paroi échogène et en arrière et à gauche, l'aorte anéchogène prévertébrale. La déglutition et la progression du liquide amniotique vers l'estomac peuvent être visualisées avec un peu de patience.

Diaphragme

Guide de l'examen échographique du diaphragme

Anatomie

Examen de dépistage :

- position normale de l'estomac
- axe de la vascularisation ombilico-portal respecté

Image recommandée

Coupe sagittale ou frontale permettant de visualiser en même temps estomac et cœur

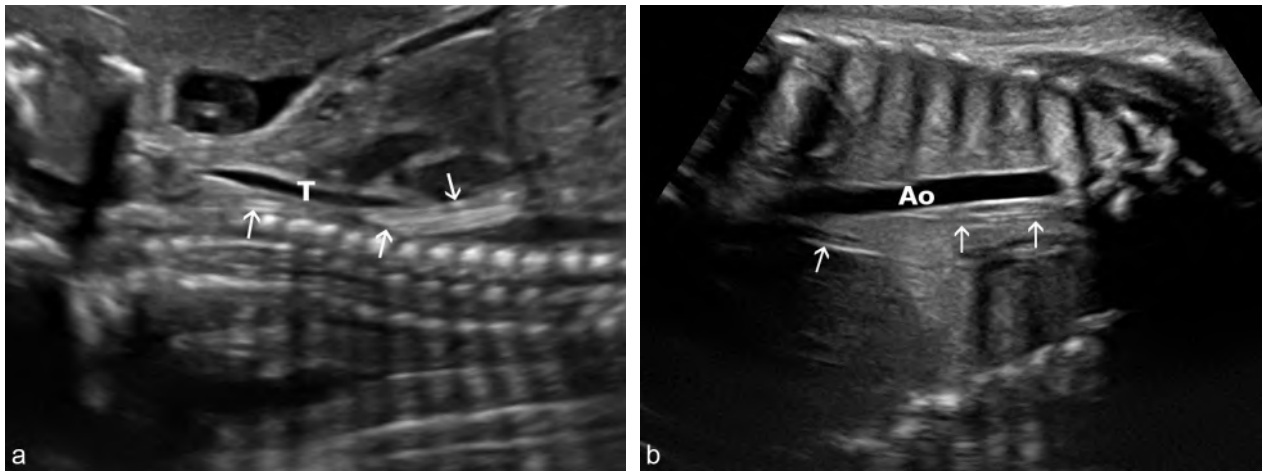


Fig. 6.78 Œsophage (→). **a.** À 23 SA, coupe sagittale cervicothoracique. T : trachée. **b.** À 34 SA, coupe frontale postérieure prévertébrale du thorax. Proche de l'aorte (Ao), on individualise une structure linéaire, feuilletée que l'on suit presque totalement de la région cervicale jusqu'au diaphragme et qui correspond à l'œsophage (→).

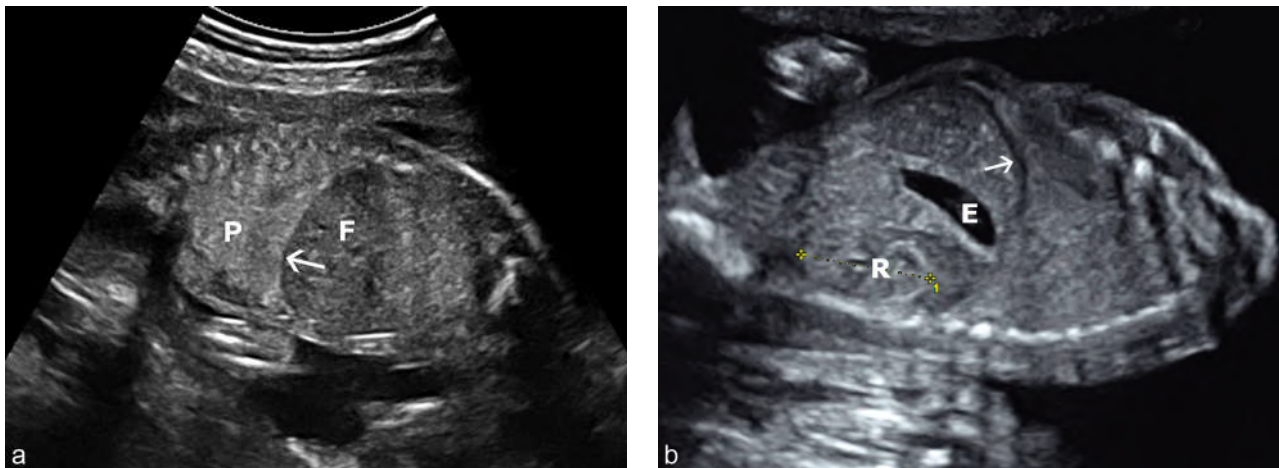


Fig. 6.79 Diaphragme. **a.** 23 SA. Coupe sagittale droite. L'échogénéité pulmonaire (P) est homogène et supérieure à celle du foie (F) ce qui rend évident l'interface thoraco-abdominale (→). **b.** 21 SA. Coupe sagittale gauche. L'estomac (E) est intra-abdominal. L'interface thoraco-abdominale (→) est bien visible sur sa partie antérieure. R : rein gauche.

La coupole diaphragmatique (fig. 6.79, et voir plus haut fig. 6.74) est bien visible en coupe frontale ou sagittale sous forme d'un liseré hypo-échogène, à concavité inférieure, séparant les structures thoraciques, poumons et face inférieure du cœur (plèvre et péricarde), et les organes abdominaux, foie et rate (et leur couverture péritonéale). Sur le balayage transversal bas du thorax, le diaphragme est repéré par la différence d'échogénéité entre le poumon et le foie (voir fig. 6.75).

Le dépistage des hernies de la coupole diaphragmatique ne repose pas sur l'étude directe du diaphragme mais sur la recherche de signes indirects : image liquidienne intrathoracique ou déplacement du cœur, absence ou déplacement des repères abdominaux, estomac en particulier (voir chap. 11).

Abdomen fœtal et appareil digestif

Guide de l'examen échographique de la paroi abdominale et de l'appareil digestif

Anatomie

- Examen de dépistage :
 - aspect de la paroi abdominale antérieure avec insertion normale du cordon
 - position de l'estomac
 - aspect de l'intestin (échogénéité)
- Examen de diagnostic :
 - interface thoraco-abdominale d'aspect habituel
 - échostructure du foie et de la rate
 - vésicule biliaire présente, situation, taille, contenu
 - réplétion liquidienne des anses jéjunales et iléales proximales observée dans le flanc gauche (surtout après 30 SA)
 - côlon transverse et côlon gauche repérables dès 25 SA, nettement après 29 SA
 - rectum vu en coupe sagittale
 - aspect en cocarde du sphincter anal
 - veine et artères ombilicales

Images recommandées

- Examen de dépistage :
 - mesure du périmètre abdominal (marqueurs en place)
 - interface thoraco-abdominale gauche avec estomac
- Examen de diagnostic : coupe transversale passant par l'ombilic

Parois de l'abdomen

La paroi abdominale antérieure est étudiée en coupe transversale et/ou sagittale, l'examen étant toujours centré sur le repère de l'orifice ombilical. Quand elle est possible, la coupe sagittale antérieure, passant entre les cuisses du fœtus, permet de défiler de haut en bas, en continuité, la paroi thoracique puis la paroi abdominale sus-ombilicale, l'implantation du cordon et enfin la paroi sous-ombilicale se terminant au niveau du périnée (fig. 6.80 et 6.81).

Le balayage transversal (fig. 6.82) est plus facilement réalisable et repère bien l'orifice ombilical. C'est à ce niveau que le compte des vaisseaux ombilicaux se fait de façon plus simple que sur un cordon flottant dans le liquide amniotique où il peut exister des boucles ou des nœuds compliquant l'étude. Le repérage des deux artères est également fait lors de l'étude de la vessie, dans le plan frontal (voir plus loin, vaisseaux de

l'abdomen). On note parfois au niveau du foie une bande hypo-échogène (fig. 6.82a) entre la paroi et la surface hépatique : cet aspect physiologique, qui n'est pas retrouvé au niveau ombilical, ne doit pas être confondu avec une lame d'ascite et correspond soit à une ombre acoustique, soit à la graisse propéritonéale (siégeant sous le péritoine pariétal).

L'épaisseur de la paroi se mesure au niveau du foie, elle dépend de l'âge et de l'adiposité, elle est de l'ordre de 6 à 8 mm à terme. Chez les fœtus assez gros, en coupe frontale de l'abdomen, on observe volontiers un plissement cutané au niveau des flancs lors des mouvements du tronc.

Pour le dépistage des défauts de fermeture de la paroi abdominale, il est suffisant de visualiser l'insertion du cordon et de constater que son calibre est normal, puis que la vessie est en place (ce qui élimine l'omphalocèle, le laparoscisis et l'exstrophie vésicale).

Foie, système vasculaire hépatique et voies biliaires

Foie

Le foie occupe la plus grande partie de l'étage supérieur de l'abdomen et son lobe gauche est, chez le fœtus, aussi volumineux que le droit. Il est facilement repéré par son échogénéité homogène qui sert de référence pour les organes de voisinage (échogénéité constante tout au long de la grossesse).

Ses faces supérieures et externes sont bien délimitées par le diaphragme (et la différence d'échogénéité avec le poumon) et la paroi. La face inférieure se différencie moins bien de la masse intestinale dont l'échogénéité est assez proche pendant une grande partie de la grossesse (voir fig. 6.79a). La biométrie du foie se résume à la mesure de la hauteur hépatique, sur une coupe sagittale ou frontale droite, entre le sommet de la coupole et le bord inférieur (voir chap. 7, *Biométrie fœtale*).

Le dépistage des anomalies hépatiques est assez simple (voir surtout chap. 13) :

- les déplacements de la masse hépatique peuvent se voir dans la hernie de coupole diaphragmatique droite mais également dans la hernie de coupole diaphragmatique gauche (mauvais pronostic) ou l'omphalocèle (l'hépatocèle correspondant à l'extériorisation totale du foie dans la célosomie) ;



Fig. 6.80 Paroi abdominale antérieure, coupe sagittale (22 SA). 1 : ombilic ; 2 : vessie ; 3 : veine ombilicale sous le foie.

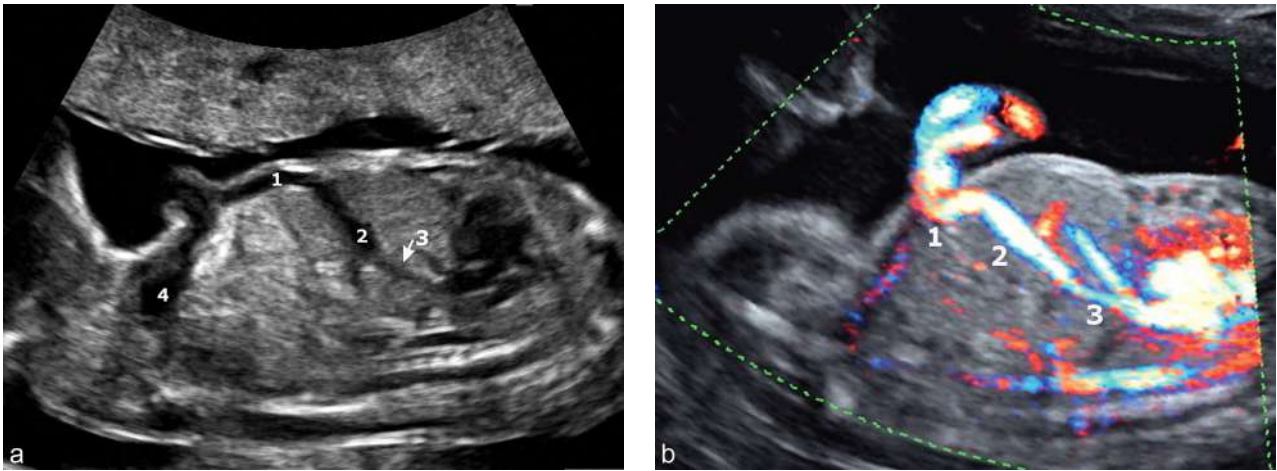


Fig. 6.81 Paroi abdominale antérieure et système veineux ombilico-porte. **a.** Coupe sagittale de l'abdomen à 23 SA : 1 : veine ombilicale; 2 : récessus ombilical; 3 : canal d'Arantius; 4 : vessie. **b.** L'éclairage couleur facilite le repérage, en particulier pour le canal d'Arantius.

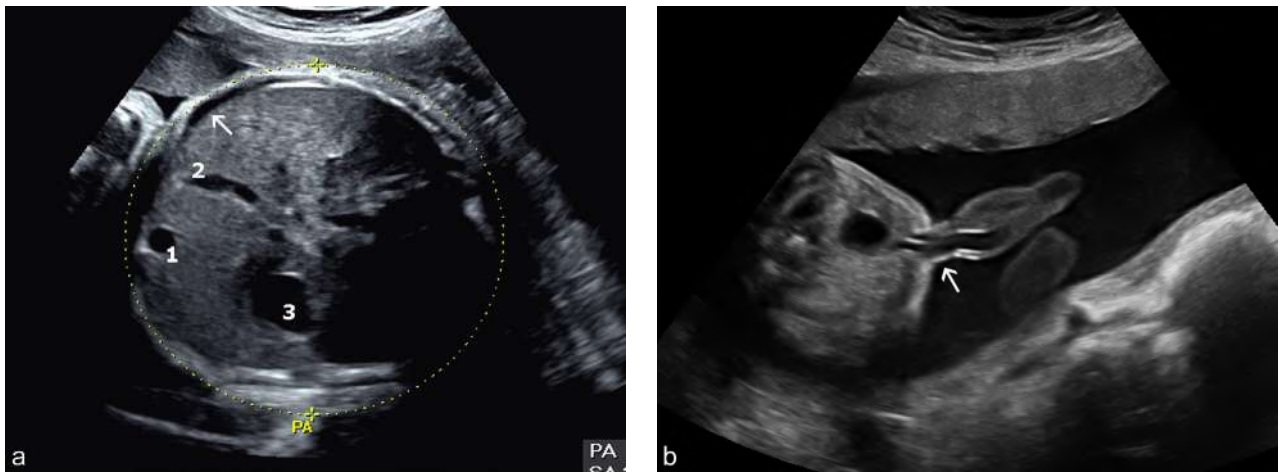


Fig. 6.82 Paroi abdominale, coupe transversale. **a.** 29 SA. Petite lame hypo-échogène entre la paroi et le contour hépatique (→). Coupe de la veine ombilicale (1), vésicule biliaire (2) et estomac (3). **b.** 24 SA. Coupe un peu plus basse, au niveau de l'implantation du cordon (→).

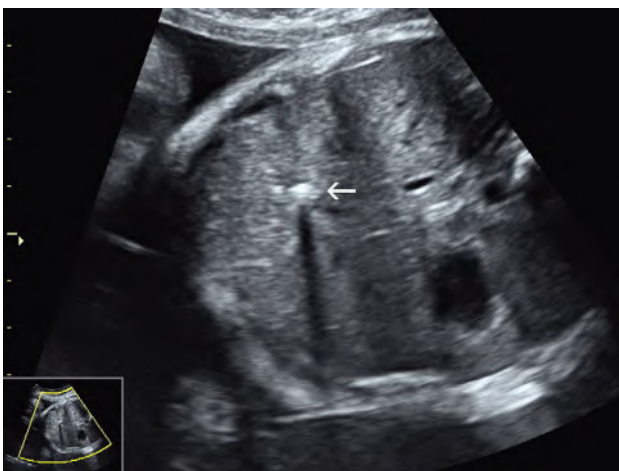


Fig. 6.83 Foie (32 SA). Calcification avec cône d'ombre (bilan négatif).

- une hépatomégalie s'accompagne presque toujours d'une ascite ou d'une anasarque fœtale, les anomalies parenchymateuses (kystes et tumeurs) sont évidentes sur un balayage rapide;
- les calcifications (fig. 6.83, et voir fig. 13.35), avec ou sans cône d'ombre, sont souvent secondaires à une thrombose vasculaire localisée, idiopathique sans signification pathologique. Elles doivent néanmoins faire rechercher une infection (voir chap. 17) qui est assez rarement retrouvée.

Vaisseaux afférents du foie

Les vaisseaux afférents du foie constituent le système ombilico-porte qui sera étudié sur des coupes transversales et sagittales (fig. 6.84).

Sur la coupe sagittale antérieure (fig. 6.81), on suit la **veine ombilicale** qui, à son émergence du cordon, se coude à 90° pour monter presque verticalement, un peu vers la droite, selon

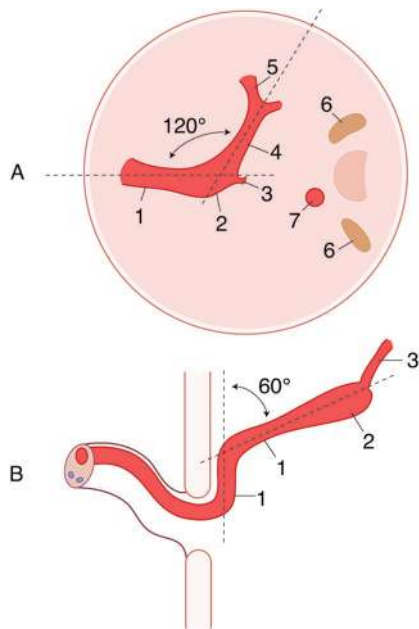


Fig. 6.84 Système veineux ombilico-porte, coupe transversale en haut et sagittale en bas. 1 : veine ombilicale; 2 : récessus ombilical; 3 : canal d'Arantius; 4 : sinus porte; 5 : veine porte; 6 : surrénale; 7 : aorte.

un court trajet sous la paroi abdominale. Un deuxième coude porte la veine vers l'arrière, selon un trajet un peu ascendant sous- puis intra-hépatique. La veine ombilicale se termine par une légère dilatation appelée **récessus ombilical**, à mi-chemin entre la paroi et le rachis. À partir du récessus ombilical, la coupe sagittale permet parfois d'identifier le **canal d'Arantius** (ou *ductus venosus*) dont le calibre est très inférieur (moins de 3 mm) et qui monte en haut et en arrière pour rejoindre la veine cave inférieure par la veine hépatique gauche, plus rarement par la veine hépatique moyenne. Le Doppler couleur facilite beaucoup le repérage de ce petit canal où le débit sanguin est très important avec souvent un effet d'*aliasing* à ce niveau (voir [fig. 6.81](#) et voir aussi [fig. 7.43](#) et [fig. 7.44](#)).

Juste au-dessus de l'ombilic, la coupe transversale comporte l'image arrondie de la veine ombilicale ([fig. 6.82a](#)) puis, en glissant vers le haut, on peut saisir le trajet antéropostérieur de la veine ombilicale jusqu'au récessus ombilical ([fig. 6.85a et b](#)). À ce niveau, à peu près dans l'axe de la veine, se devine parfois l'origine du canal d'Arantius. Le récessus ombilical se prolonge vers la droite par le **sinus porte** (branche gauche de la veine porte) dont le trajet parfaitement « horizontal » va repérer la coupe transversale « idéale » de l'abdomen pour la mesure de la circonférence abdominale ([fig. 6.85 a et c](#)).

Une modification de l'axe vasculaire ombilico-portal, en particulier une attraction vers le haut évoque une ascension

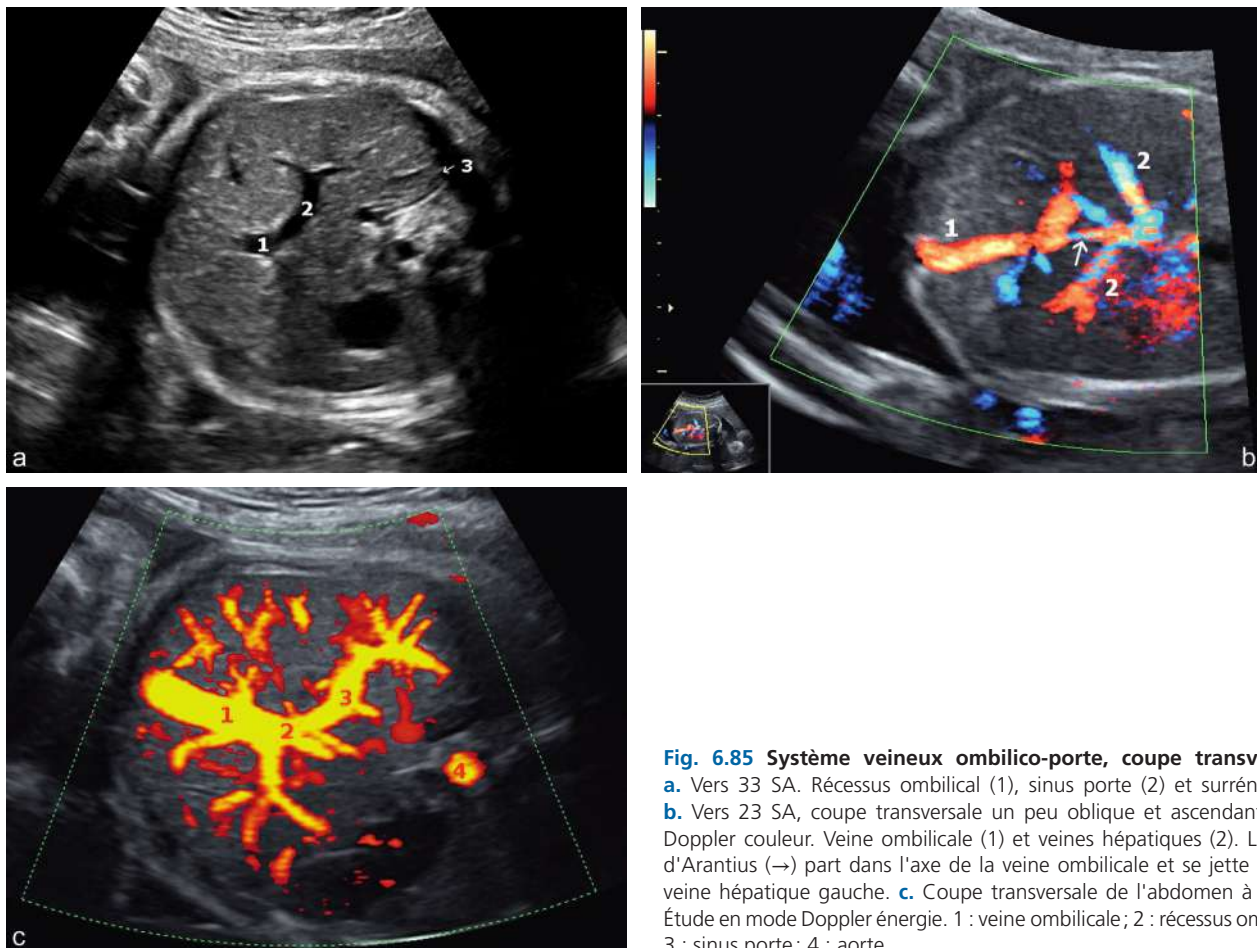


Fig. 6.85 Système veineux ombilico-porte, coupe transversale. **a.** Vers 33 SA. Récessus ombilical (1), sinus porte (2) et surrénale (3). **b.** Vers 23 SA, coupe transversale un peu oblique et ascendante avec Doppler couleur. Veine ombilicale (1) et veines hépatiques (2). Le canal d'Arantius (→) part dans l'axe de la veine ombilicale et se jette dans la veine hépatique gauche. **c.** Coupe transversale de l'abdomen à 30 SA. Étude en mode Doppler énergie. 1 : veine ombilicale; 2 : récessus ombilical; 3 : sinus porte; 4 : aorte.

du foie dans le thorax lors d'une hernie de la coupole et un abaissement, une hépatomégalie.

La persistance de la veine ombilicale droite va donner un aspect échographique totalement inversé, l'angle formé par



Fig. 6.86 Veines hépatiques (→). Veine cave inférieure (VCI) et oreillette droite (OD).



Fig. 6.87 Abdomen, coupe transversale (33 SA). 1 : vésicule biliaire ; 2 : veine ombilicale ; 3 : estomac.

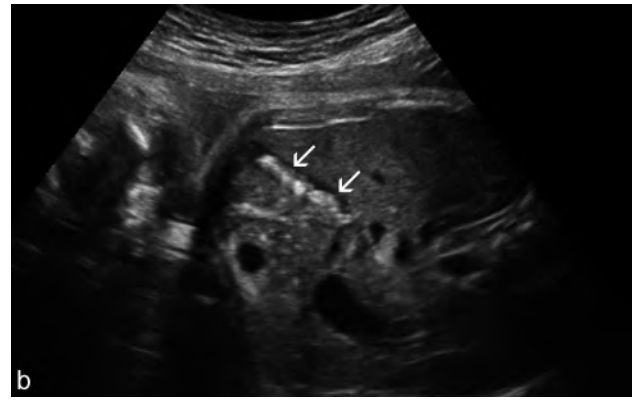
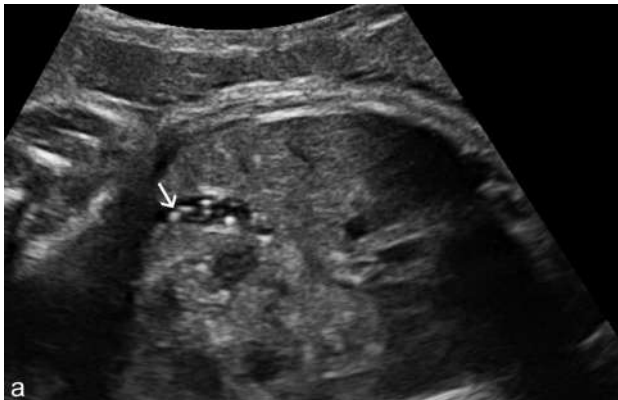


Fig. 6.88 Vésicule biliaire. **a.** 32 SA. Petits calculs sans cône d'ombre. **b.** 39 SA. Vésicule biliaire (→) presque entièrement occupée par des calculs ou une « boue biliaire ».

le système veineux ombilico-porte regarde vers l'estomac et la vésicule biliaire se situe en dedans. Il s'agit d'une découverte fortuite, déroutante mais sans signification pathologique si elle est isolée.

Vaisseaux efférents du foie

Les vaisseaux efférents sont constitués par les **veines hépatiques** dont les coupes transversales hautes du foie permettent de saisir la convergence postérieure vers la veine cave inférieure (fig. 6.86).

Vésicule biliaire

La vésicule biliaire est constamment visible en deuxième moitié de grossesse, sur les coupes transversales basses du foie, à droite de la portion initiale de la veine ombilicale (fig. 6.82a et 6.87). Elle forme habituellement un ovoïde allongé, anéchogène, à contour net, dont l'extrémité arrondie vient au contact de la paroi. Sa taille est variable, elle paraît parfois assez volumineuse (pouvant dépasser le volume d'un estomac en réplétion moyenne) et elle est parfois plicaturée. Plus rarement, dans les deux derniers mois, on peut observer un contenu échogène (boue biliaire) ou de véritables petits calculs qui ne forment pas de cône d'ombre et disparaîtront dès les premières semaines de vie (fig. 6.88, et voir fig. 13.37). L'absence d'individualisation de la vésicule biliaire ne traduit pas nécessairement de pathologie sous-jacente mais a été décrite comme marqueur échographique de la mucoviscidose.

En dehors de la vésicule, les voies biliaires intra- et extra-hépatiques ne sont normalement pas visibles.

Rate

La rate s'identifie plus ou moins nettement sur des coupes transversales abordant le flanc gauche de l'abdomen. Elle forme une image en croissant, siégeant en arrière de l'estomac, se moulant dans la gouttière latérovértébrale. Son échogénicité, homogène, est un peu inférieure à celle du foie (fig. 6.89 et 6.90).

Le pédicule splénique peut être visible en Doppler couleur, l'artère émergeant du tronc cœliaque et la veine s'abouchant dans la veine porte (après s'être unie avec la veine mésentérique inférieure pour former le tronc spléno-mésaraïque).

La présence d'un kyste splénique est habituellement sans conséquence clinique.

Estomac

L'estomac commence à s'observer vers 2 mois (voir fig. 4.32) et devient constamment visible avec la mise en route de la déglutition au début du 2^e trimestre. L'alternance de périodes de remplissage et d'évacuation explique parfois son absence apparente sur un examen de brève durée : il faut prolonger ou répéter l'examen avant d'évoquer une absence de remplissage gastrique. L'inquiétude viendrait surtout de l'association : absence d'estomac visible et hydramnios éléments suspects d'atrésie œsophagienne. La méfiance s'impose également en cas d'estomac petit ou inconstamment visible avec liquide abondant. À l'inverse, l'estomac apparaît très dilaté en cas de sténose (ou atrésie) duodénale.

L'estomac est habituellement bien visible sur une coupe transversale un peu plus basse que la coupe du sinus porte,

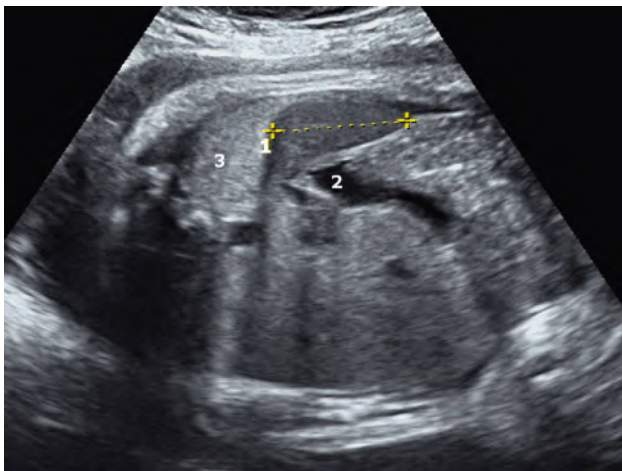


Fig. 6.89 Loge splénique (37 SA). 1 : rate mesurée à 31 mm; 2 : estomac; 3 : poumon.

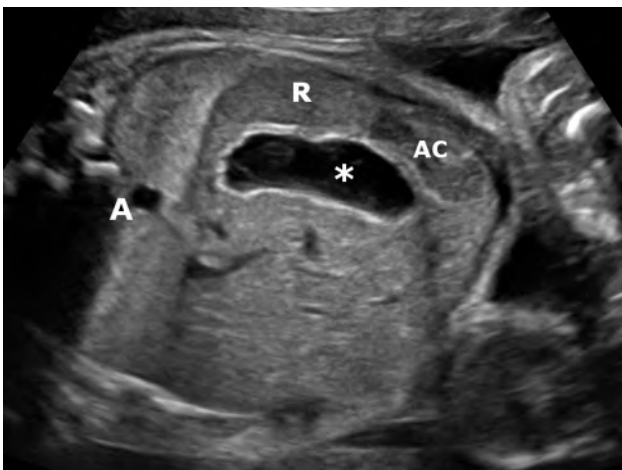


Fig. 6.90 Estomac (31 SA). Coupe transversale de l'abdomen foetal passant par l'estomac (*) avec sa double paroi de « type digestif » avec de dedans en dehors : muqueuse échogène, sous-muqueuse hypo-échogène, musculature échogène. Les petits échos diffus dans l'estomac correspondent à du vernix. R : rate; AC : angle colique gauche; A : aorte.

ce qui explique qu'il n'est pas toujours vu sur la coupe de mesure du périmètre abdominal. À ce niveau s'inscrivent les trois repères liquidiens : estomac à gauche, au centre la partie ascendante de la veine ombilicale et à droite la vésicule (voir fig. 6.82a, 6.85a et 6.89).

L'image gastrique est ovale ou réniforme, le grand diamètre oblique en bas et en avant mesure rarement plus de 5 cm à terme. La paroi est de type digestif (double paroi échogène). Le contenu est anéchogène le plus souvent, parfois quelques flocons de vernix sont présents, diffus ou agglutinés (fig. 6.90).

On vérifiera que l'image se situe du même côté que l'axe du cœur de façon à éliminer une anomalie de situs. Une position centrale est évocatrice d'une hernie de coupole droite.

Intestin

C'est surtout l'intestin grêle que l'on pourra visualiser au 2^e trimestre, le gros intestin étant plus accessible au 3^e trimestre.

Intestin grêle

L'image échographique de l'intestin grêle correspond plus à une région de l'abdomen qu'à un organe délimité (fig. 6.91). Les anses grêles sont visibles, étalées sous le foie et jusqu'à la partie basse de l'abdomen sous la forme de fines structures tubulées ou arrondies non dilatées, avec parfois une discrète réplétion liquidienne (jéjunale et iléale proximale), encadrées et soulignées par les différents segments du côlon hypo-échogène. Elles sont plus échogènes que le foie.

Parfois l'échogénicité intestinale est forte, c'est-à-dire égale ou supérieure à celle de l'os (fig. 6.92), persistant en diminuant le gain des ultrasons, posant la question de sa signification (voir chap. 13, fig. 13.32 et tableau 13.2) :

- phénomène normal et physiologique, ce qui est habituellement le cas avant 20 SA;
- signe d'appel d'anomalie chromosomique;
- signe d'une pathologie infectieuse (CMV, parvovirus B19);

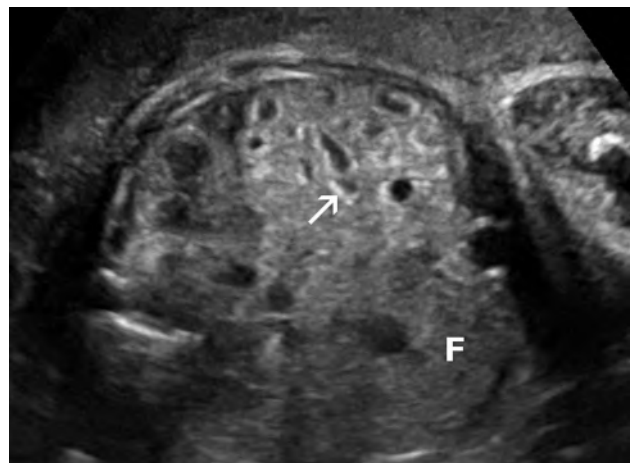


Fig. 6.91 Intestin grêle (31 SA). Coupe transversale et oblique de l'abdomen. L'intestin grêle (→) est plus échogène que le foie (F) avec des anses dont la lumière anéchogène est parfois visible.

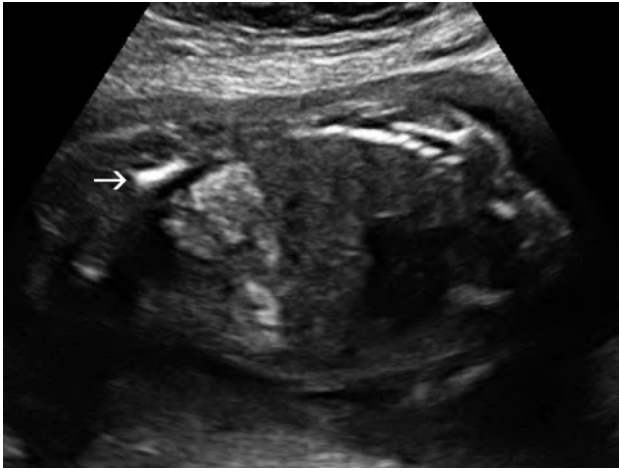


Fig. 6.92 Intestin hyperéchogène (22 SA). Échogénéité voisine de celle de l'aile iliaque (→). Ici, il s'agissait d'une trisomie 18 (avec un gros RCIU).

- marqueur d'une mucoviscidose;
- témoin d'une souffrance fœtale chronique avec retard de croissance.

La déglutition de sang intra-amniotique peut entraîner également une hyperéchogénéité intestinale transitoire.

Une dilatation d'une ou de plusieurs anses intestinales anéchogènes avec péristaltisme évoque une occlusion digestive haute jéuno-iléale (plus fréquente qu'une occlusion colique). Celle-ci sera d'autant plus probable qu'il existe un hydramnios associé.

Côlon

Le côlon s'individualise échographiquement à partir de 5 mois et il est surtout bien visible dans le 8^e mois en raison de sa faible échogénéité par rapport à l'intestin grêle (fig. 6.93). Le côlon droit n'est habituellement pas visible. La coupe transversale observe bien le trajet du côlon transverse, lisse ou marqué de petites incisures (haustrations), la coupe frontale permettant souvent de dérouler l'anse du

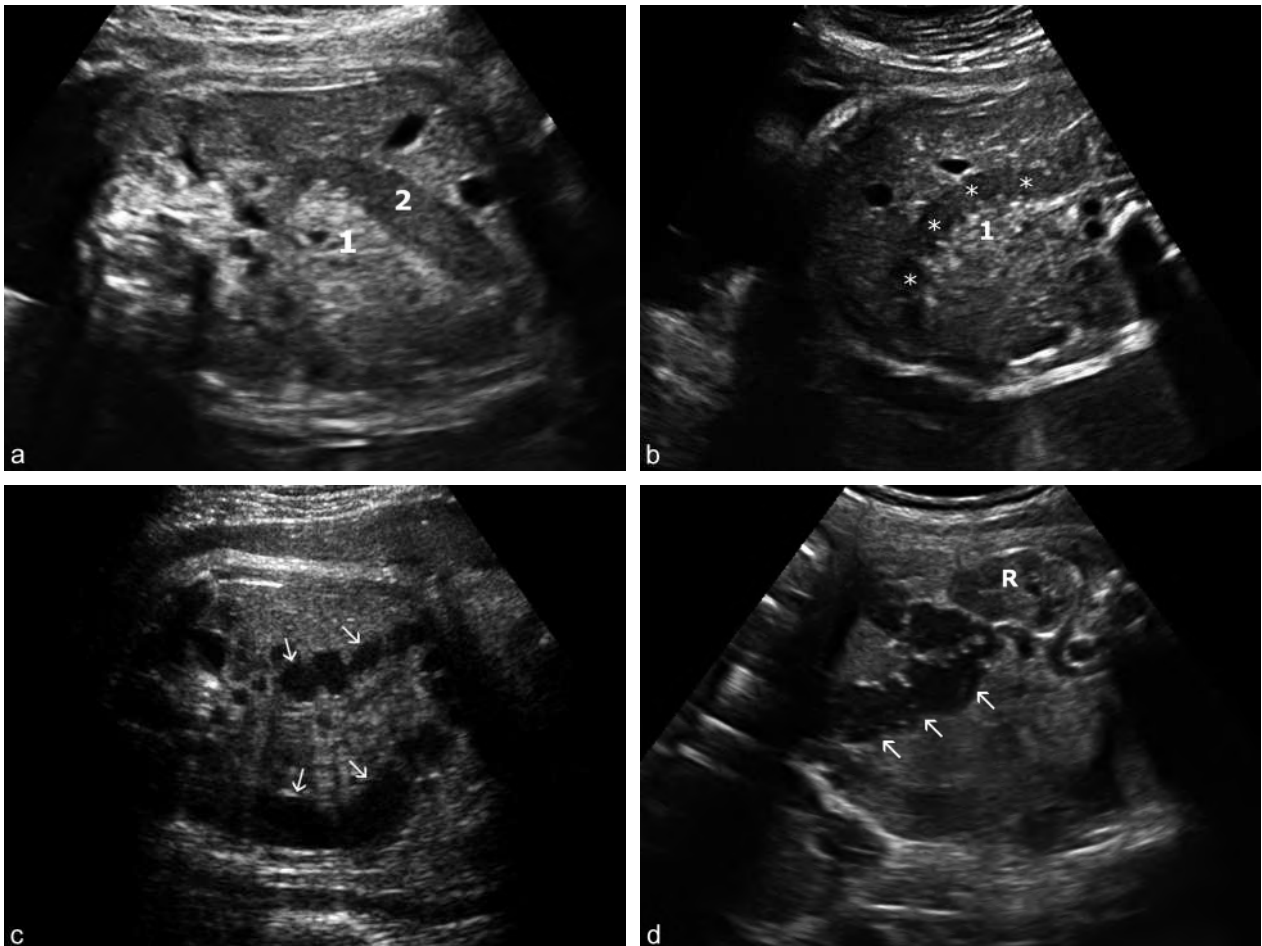


Fig. 6.93 Intestin grêle et côlon. **a.** 33 SA. Intestin grêle normalement échogène (1) avec une petite lumière intestinale et côlon transverse finement échogène (2) à paroi lisse. **b.** 33 SA. Intestin grêle hyperéchogène (1) et côlon transverse (*) dont la paroi présente des haustrations bien nettes. **c.** 35 SA. Le cadre colique (→) contient un méconium faiblement échogène, d'aspect très liquidien, et des haustrations typiques. **d.** 38 SA. Côlon transverse (→) dont le calibre atteint 15 mm, avec un méconium très liquide. Cet aspect n'est pas en faveur d'un terme atteint ou dépassé.

sigmoïde (fig. 6.94). Moins échogène et plus large que le grêle (de 5 à 15 mm en fin de grossesse), il contient un méconium hypo-échogène, piqueté de fins échos avec les haustrations typiques sur ses parois. Chez un gros fœtus et/ou en fin de grossesse, le méconium peut être plus échogène et dense, prenant parfois un aspect « pseudo-



Fig. 6.94 Abdomen, coupe frontale (7 mois). Anse sigmoïde (→) à contenu liquidien finement échogène.

tumoral». La présence de « calcifications » dans la lumière colique évoque une entérolithiase par fistule urodigestive (voir chap. 13, fig. 13.30e).

Rectum

Le rectum (formation arrondie hypo-échogène cerclée par une paroi échogène) peut être visible à partir de 20 SA en arrière de la vessie sur une coupe transversale pelvienne basse (fig. 6.95a) et le **rectosigmoïde** (formation oblongue hypo-échogène) en avant de la concavité sacrée, en arrière et sur le côté de la vessie sur une coupe sagittale basse du rachis. Le **canal anal** peut être suivi en coupe longitudinale sous la forme d'une structure tubulée, hypo-échogène encadrant une bande échogène (fig. 6.95b). Le **sphincter anal** (petit anneau échogène bordé par une couronne hypo-échogène) est également visible en fin de grossesse sur une coupe frontale ou transversale du périnée (fig. 6.95c). Rectum et sphincter seront plus particulièrement recherchés devant la présence d'images anéchogènes pelviennes basses mal comprises pour diagnostiquer un possible cloaque.

Gros vaisseaux de l'abdomen

Le **système veineux ombilico-porte** a été décrit ci-dessus (voir fig. 6.81, 6.84 et 6.85).

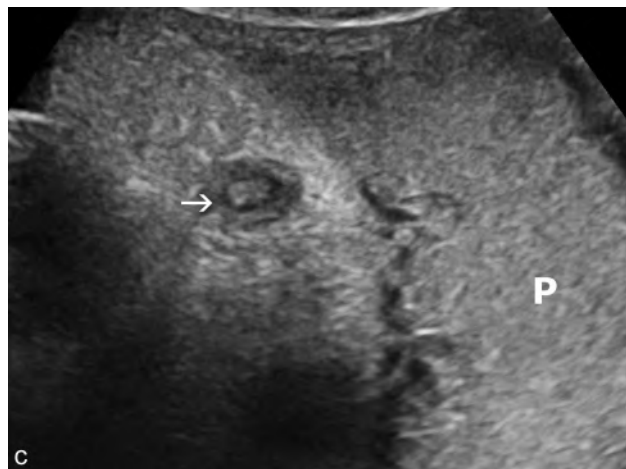
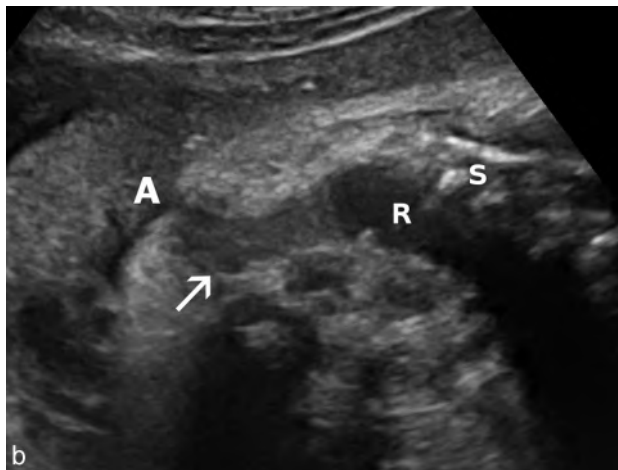
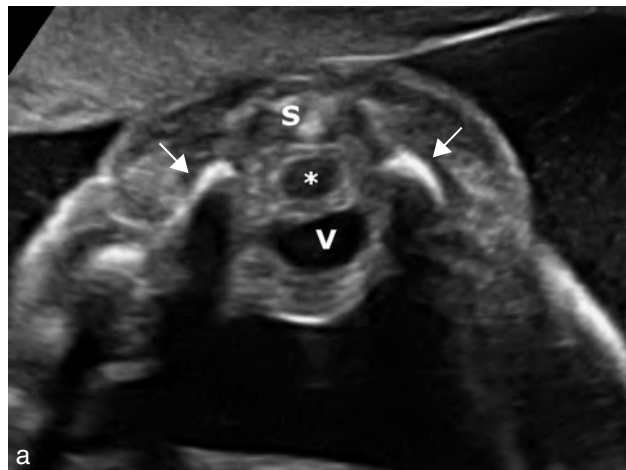


Fig. 6.95 Rectum et canal anal. **a.** Rectum (21 SA). Coupe transversale basse du pelvis. Le rectum (*) est nettement visible en arrière de la vessie (V), en avant d'une vertèbre sacrée (S) et entre les ailes iliaques (→). **b.** 33 SA. Coupe longitudinale du rectum (R) et du canal anal (→). S : sacrum ; A : marge anale (A). **c.** Sphincter anal (34 SA). Coupe frontale du périnée : sphincter anal (→). P : placenta.

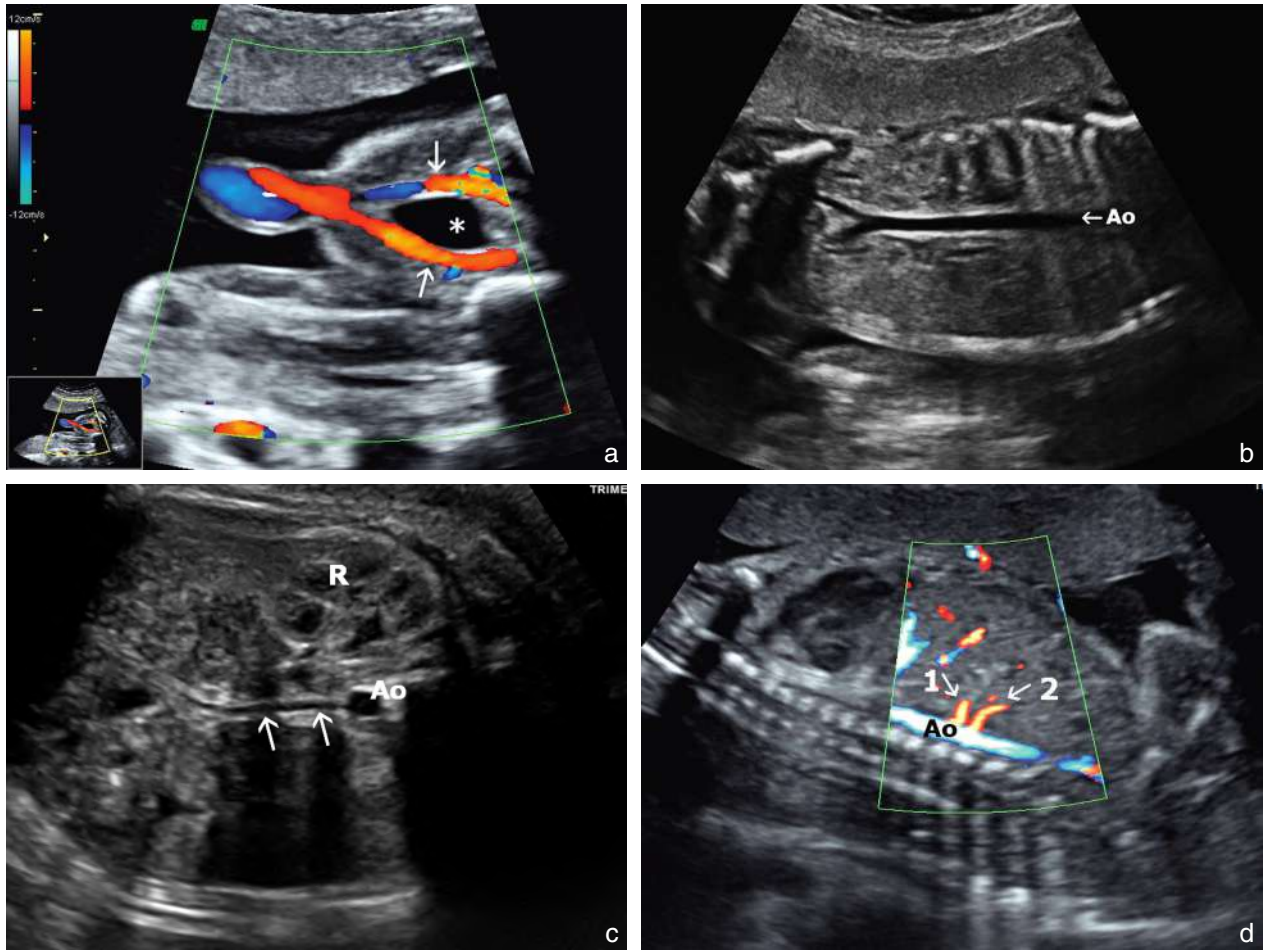


Fig. 6.96 Gros vaisseaux de l'abdomen. **a.** 22 SA. Les deux artères ombilicales (→) encadrant la vessie (*) en mode Doppler couleur. **b.** Aorte abdominale (Ao) et sa bifurcation. **c.** Artère mésentérique supérieure (38 SA). Coupe transversale, légèrement oblique vers le bas de l'abdomen. Partant de l'aorte abdominale (Ao) vue en section, on peut suivre l'artère mésentérique supérieure sur une grande partie de son trajet (→). R : rein. **d.** Tronc coeliaque et artère mésentérique supérieure (22 SA). Coupe longitudinale de l'aorte (Ao). Émergence du tronc coeliaque (1) et de l'artère mésentérique supérieure (2).

Les **deux artères ombilicales** montent obliquement de part et d'autre de la vessie et convergent sous la paroi pour un court trajet parallèle avant de se couder dans l'orifice ombilical (fig. 6.96a). Lorsque l'étude du cordon est difficile, une coupe frontale oblique de la vessie avec Doppler couleur permet rapidement de s'assurer de la présence des deux artères.

L'**aorte abdominale** (fig. 6.96b) et la **veine cave inférieure** sont observées en coupe frontale postérieure de l'abdomen, formant deux axes vasculaires, anéchogènes, parallèles légèrement divergents vers le haut. La bifurcation iliaque de l'aorte est souvent bien visible. Le Doppler couleur permet le repérage et l'étude des **artères rénales** sur la coupe frontale, de l'**artère mésentérique supérieure** sur une coupe sagittale antérieure ou transversale (son émergence de l'aorte abdominale est parfois difficile à distinguer de celle du tronc coeliaque qui en est très proche, fig. 6.96c et d). Lorsque les reins ne sont pas clairement visibles, la visualisation des deux artères rénales permet d'affirmer, *a priori*, la présence des deux reins (voir plus loin fig. 6.99b).

Appareil urinaire, reins et surrénales

Guide de l'examen échographique de l'appareil génito-urinaire

Anatomie

- Examen de dépistage :
 - reins d'aspect habituel
 - vessie de taille et d'aspect habituel
- Examen de diagnostic :
 - surrénales d'aspect habituel
 - organes génitaux d'aspect habituel
 - sacrum d'aspect habituel
 - sphincter anal

Images recommandées

- Examen de dépistage : coupe transversale des reins
- Examen de diagnostic :
 - vessie entourée de ses artères ombilicales
 - chaque rein avec visualisation des cavités excrétrices (coupe sagittale)
 - image des organes génitaux externes
 - sacrum en coupe longitudinale

Rein foetal

En première moitié de grossesse, le rein a une échogénéité assez voisine de celle des tissus environnants et son repérage dépend beaucoup des conditions d'examen. On peut déjà l'identifier vers 2 mois et demi en échographie vaginale (voir chap. 4, fig. 4.20) et habituellement vers 3 mois et demi par voie abdominale. Une visualisation très précoce (mais pas au 1^{er} trimestre) d'un rein échogène est souvent suspecte, pouvant traduire une dysplasie.

Coupe sagittale

La coupe sagittale des reins est obtenue en basculant la sonde de part et d'autre du rachis à la fin de son étude systématique dans l'axe longitudinal. L'un des reins est parfois inaccessible sur un dos latéral ou postérieur (il faut essayer de mobiliser le fœtus ou de passer par l'avant à travers l'abdomen). La longueur des reins est mesurée sur cette coupe sagittale (voir chap. 7, tableau 7.23).

La coupe sagittale donne une image rénale ovoïde, à grand axe longitudinal, où l'on distingue (fig. 6.97, et voir chap. 7, fig. 7.22) :

- la ligne échogène du contour correspondant à la **capsule** qu'il est classique de décrire comme légèrement bosselée bien que cet aspect soit rarement évident ;
- le parenchyme rénal, hypo-échogène par rapport au foie, inhomogène avec une différenciation cortico-médullaire

parfois très nette : le **cortex** (corticale) est de densité moyenne et homogène et se situe immédiatement en dessous de la capsule ; les **pyramides de Malpighi** (médullaire) forment des zones hypo- parfois quasi anéchogènes arrondies ou triangulaires à base externe, sans paroi propre, séparées par les renforcements échogènes des **colonnes de Bertin** (aspect pseudo-polykystique). Quand cet aspect est respecté, on parle d'une bonne différenciation cortico-médullaire. À l'inverse, une absence de différenciation cortico-médullaire, voire un parenchyme échogène, parsemé de petits kystes traduit un défaut de la néphrogenèse ;

- le hile du rein, central et échogène (vasculaire), où le bassinnet intrarénal dessine une petite bande liquidienne.

Coupe transversale

Sur un dos foetal orienté vers l'avant, la coupe transversale donne l'image classique en « lorgnon », avec les deux coupes arrondies des reins flanquant de part et d'autre l'image du rachis lombaire (fig. 6.98, et voir chap. 7, fig. 7.23). Sur cette coupe sera étudié le **bassinnet** :

- soit virtuel et invisible ;
- soit sous forme de deux échos parallèles, médians et internes, séparés de 1 ou 2 mm ;
- soit un peu dilaté (hypotonie) formant une image liquidienne naissant dans le hile et débordant du bord interne en « goutte d'eau » où l'on mesure son épaisseur maximale.



Fig. 6.97 Rein (coupes sagittales). **a.** Rein droit (21 SA). Échogénéité habituelle du parenchyme rénal avec différenciation cortico-médullaire normale pour l'âge de la grossesse. Pyélon (→) et tiges calicielles, anéchogènes, individualisées. **b.** Rein (27 SA). Les cavités excrétrices sont visibles (→) et la différenciation cortico-médullaire est habituelle pour l'âge de la grossesse. **c.** Capsule bien nette et discrètement bosselée. Pyramides hypo-échogènes arrondies (→) avec aspect pseudo-polykystique. Bassinet virtuel.

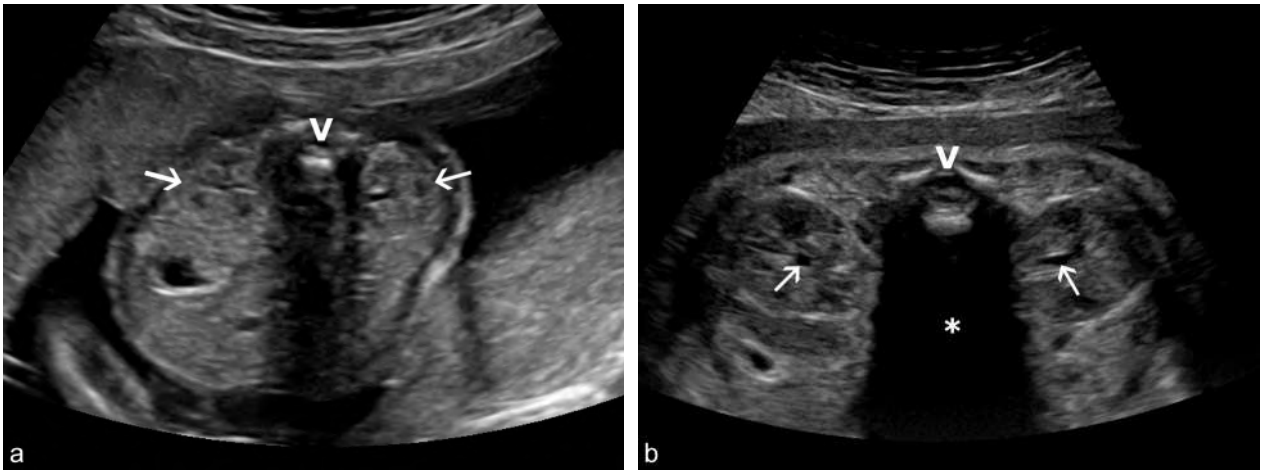


Fig. 6.98 Reins, coupes transversales. **a.** 22 SA. De part et d'autre d'une vertèbre (V), les reins commencent à s'individualiser (→) avec des bassinets à la limite de la visibilité en région centrale et interne. L'échogénéité du parenchyme rénal est habituelle permettant de parler de bonne différenciation cortico-médullaire pour l'âge de la grossesse. **b.** 34 SA. Les reins sont vus de part et d'autre d'une vertèbre lombaire (V). Il existe une bonne différenciation cortico-médullaire et les bassinets sont visibles sous la forme de petites plages anéchogènes (→). Noter le très large cône d'ombre (*) lié à la forte absorption des ultrasons par la vertèbre lombaire.

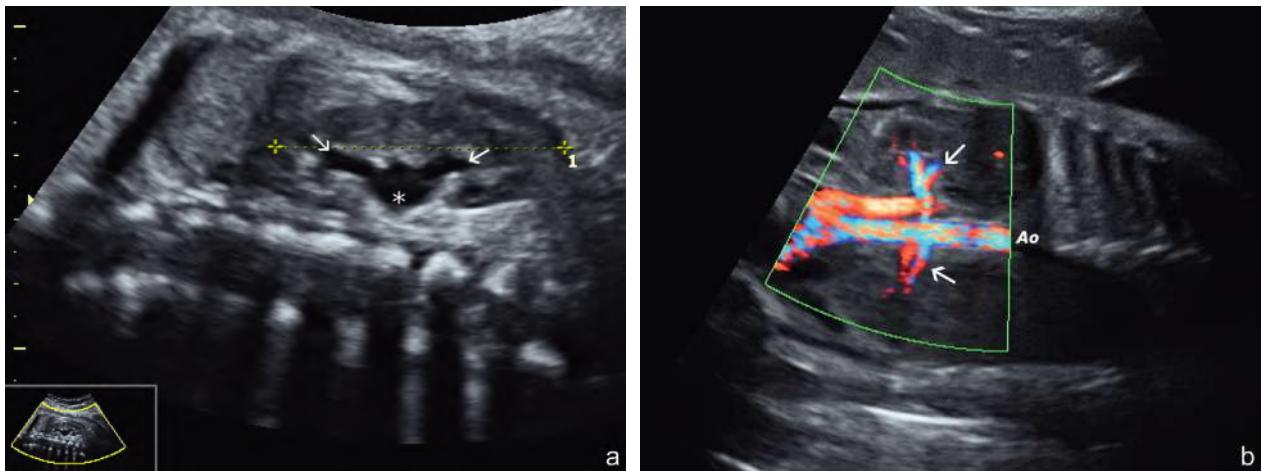


Fig. 6.99 Reins, coupe frontale. **a.** Bassinet triangulaire (*), calices supérieur et inférieur (→) bien visibles. Mesure de la hauteur (1). **b.** Les deux pédicules rénaux (→) et l'aorte (Ao) en Doppler « énergie » (mode HD-flow).

Coupe frontale

Cette coupe est très utile pour l'étude du système pyélocalciciel (fig. 6.99a). Le bassinnet forme une image triangulaire à sommet dirigé vers l'aorte et les calices se devinent sous forme de lacunes de 2–3 mm, ouvertes sur la base du triangle pyélique (surtout les groupes caliciels supérieurs et inférieurs). Dans ce plan de coupe, en s'aidant du Doppler couleur, on peut étudier le départ des artères au niveau de l'aorte abdominale (fig. 6.99b).

Surrénales

Les surrénales sont beaucoup plus volumineuses chez le fœtus que chez l'adulte. Elles coiffent le pôle supérieur du

rein et débordent sur sa face antérieure et interne. On peut déjà les repérer vers 2 mois et demi (voir fig. 6.49d). Malgré leur volume, elles sont souvent difficiles à localiser sur les coupes sagittales ou frontales en raison des ombres costales : elles forment un petit chapeau triangulaire et hypoéchogène (fig. 6.100a).

En revanche, on les retrouvera fréquemment au 3^e trimestre sur la coupe transversale de l'abdomen passant par le récessus ombilical. La glande forme une image ovoïde à grand axe dirigé en avant et en dedans, avec une zone périphérique anéchogène et un centre dense (fig. 6.100b). Cette échogénéité centrale pourrait correspondre à la zone médullaire ou simplement à la coupe du pôle supérieur du rein.

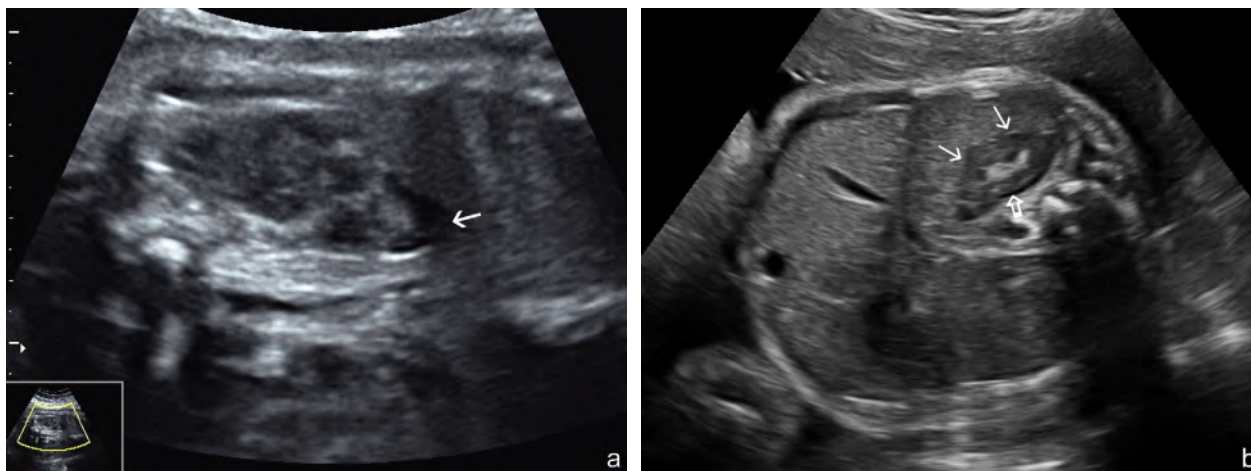


Fig. 6.100 Surrenale. **a.** Coupe sagittale (33 SA). La glande surrenale (→) forme un chapeau triangulaire hypo-échogène coiffant le pôle supérieur du rein. **b.** coupe transversale (34 SA). Surrenale (→) avec son centre échogène et la bande claire attribuée au cul-de-sac pleural ou aux piliers du diaphragme (⇨).



Fig. 6.101 Cul-de-sac pleuro-diaphragmatique droit (32 SA). L'image (→) est aussi attribuée aux piliers du diaphragme.



Fig. 6.102 Uretère lombaire, coupe frontale (23 SA). Uretère (→), bassin (1) et bifurcation aortique (2).

Un peu au-dessus de la surrenale, on découvre parfois une structure postérieure, plus petite, oblique en avant et en dedans, formée de deux bandes anéchogènes parallèles entourant une zone centrale, linéaire et échogène (fig. 6.101). Cette image, et c'est assez réjouissant, est encore l'objet de discussions : elle pourrait correspondre au cul-de-sac pleuro-diaphragmatique (zone muette de la plèvre), mais il y a aussi de sérieux partisans d'une image des piliers du diaphragme ou d'une coupe du bord inférieur de la glande surrenale : ceci n'a pas d'importance sur le plan du dépistage, et les auteurs se garderont de trancher pour ne pas compromettre l'avenir commercial de l'ouvrage.

Uretères

Normalement, les uretères ne sont pas visibles. Très rarement, on peut observer une partie de leur trajet lors d'une vidange pyélique (fig. 6.102), mais l'image est toujours fugace et animée d'un net péristaltisme.

Vessie

Elle est souvent visible dès 2 mois et demi de grossesse (voir fig. 6.104 a et fig. 4.29) et presque constamment à 3 mois. Il faut parfois attendre un peu qu'elle se remplisse. Elle se présente sous la forme d'une plage anéchogène, à paroi fine et régulière entourée de la portion périvésicale des deux artères ombilicales bien vue en Doppler couleur (voir fig. 6.96a).

Son aspect varie selon l'état de réplétion : pleine, elle prend une expansion abdominale parfois très importante, jusqu'au niveau ombilical, alors que vide, elle se dissimule derrière les échos du bassin. Le cycle remplissage-évacuation s'étend habituellement sur 30 à 45 minutes.

La coupe sagittale de la paroi abdominale antérieure précise bien son rapport direct avec la paroi, avec un sommet arrondi ou effilé vers l'ouraque (voir fig. 6.81a). En coupe transversale basse de l'abdomen, la vessie pleine donne une image arrondie, médiane et antérieure. La coupe frontale (fig. 6.103) retrouve l'aspect caractéristique en poire, la grosse extrémité abdominale et la petite plongeant dans le pelvis.

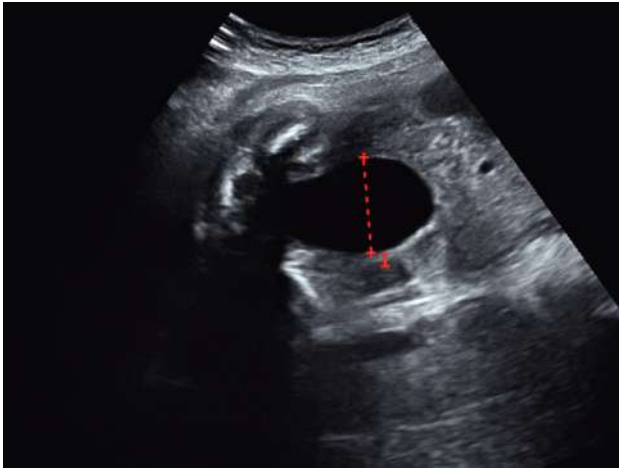


Fig. 6.103 Vessie, coupe frontale (33 SA). Mesure du diamètre transversal (1).

Difficultés et pièges de l'étude de l'appareil urinaire

- Le **rein n'est pas visible**, les conditions sont mauvaises, doute existe sur une agénésie. On peut essayer de mobiliser le fœtus. On peut aussi rechercher la présence des deux artères rénales en Doppler couleur sur une coupe frontale souvent assez accessible (fig. 6.99b).
- La **dilatation modérée du bassin** (pyélectasie) est à la fois un signe d'hydronéphrose débutante et un marqueur faible d'anomalie chromosomique (voir chap. 16). Cette dilatation peut être considérée comme physiologique :
 - si l'épaisseur ne dépasse pas 1 mm par mois de grossesse,
 - si il n'y a pas de dilatation calicelle,
 - si l'uretère n'est pas visible.
- La **vessie non visible** (vide?) sera recherchée dans la bifurcation des artères ombilicales (fig. 6.96a) ou en reprenant l'examen après 15 à 30 minutes. Si la quantité de liquide amniotique est normale, on peut évoquer une exstrophie vésicale ou un abouchement ectopique des uretères. Un anamnios rend l'examen très difficile, mais il faut centrer celui-ci sur une recherche de pathologie rénale (ou de rupture prématurée des membranes).

- En présence d'une **grosse vessie**, il faut savoir attendre une miction car il peut s'agir d'un processus transitoire éventuellement par hyperdiurèse. En l'absence de miction visible, une uropathie obstructive basse, un reflux de haut grade ou un syndrome polymalformatif peuvent se discuter (voir chap. 14).

Sexe fœtal et appareil génital

Le diagnostic de sexe ne doit pas être imposé et il est préférable d'attendre que la question soit posée (cela tarde rarement!). Il est également prudent d'attendre le 2^e trimestre pour se prononcer. Cependant, vers 11–13 SA, l'orientation du **tubercule génital** peut donner une suspicion diagnostique : proche de la verticale chez le garçon et proche de l'horizontale chez la fille (fig. 6.104), l'axe rachidien définissant grossièrement l'horizontale. Il s'agit bien d'une suspicion, le problème n'est pas capital, on se trompe ou on hésite parfois : le développement des organes génitaux externes semble ne pas être linéaire avec des variations d'un fœtus à l'autre, quel que soit le sexe. Entre 10 et 12 SA, le tubercule génital se développe dans les deux sexes, le tubercule pénien un peu plus que le tubercule clitoridien. Plus que la taille, c'est surtout l'orientation du tubercule qui est sexuée à cet âge.

Fœtus féminin

L'identification du sexe féminin repose sur la mise en évidence d'une **vulve** et sur l'absence de pénis. On n'oubliera pas que l'aspect de la vulve est assez variable d'un moment à l'autre de la grossesse et d'un fœtus à l'autre, avec un développement parfois trompeur du tubercule clitoridien en début de grossesse (voir fig. 6.104b) ou un gonflement vulvaire plus ou moins important au 3^e trimestre : petites lèvres peu visibles (fig. 6.105a) ou, au contraire, très saillantes, non recouvertes par les grandes, faisant évoquer une petite crise génitale chez le fœtus (fig. 6.105b).

Sur une coupe du siège, perpendiculaire à l'axe des cuisses, la vulve dessine un relief en « m », formé des petites et grandes lèvres, encadrées par le relief des fesses. La coupe tangentielle aux cuisses identifie la fente génitale entourée des deux bandes hypo-échogènes des petites lèvres puis des bourrelets hyperéchogènes (présence de tissu graisseux) des grandes lèvres, l'ensemble formant l'image ovale typique en « grain

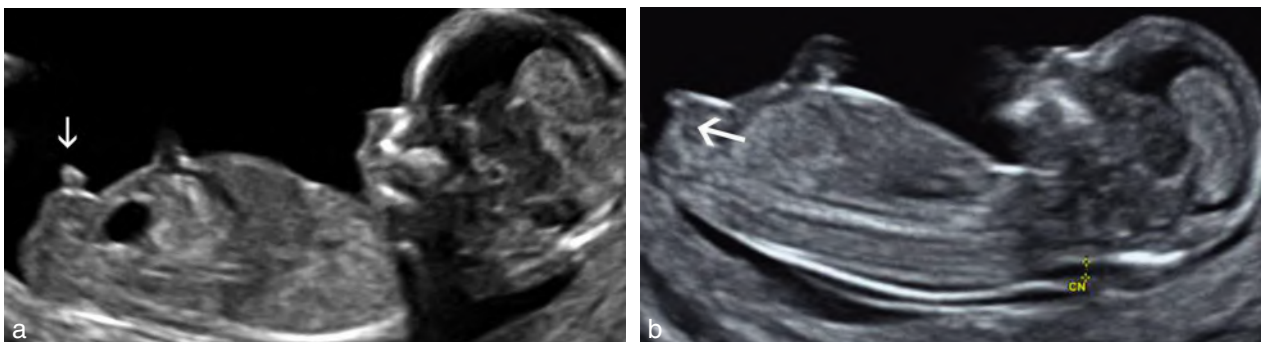


Fig. 6.104 Sexe fœtal à 13 SA. La détermination du sexe fœtal à la fin du 1^{er} trimestre se fait en notant l'orientation du tubercule génital (→) par rapport à l'axe du rachis. **a.** Orientation perpendiculaire (vertical) pour un garçon. Vessie bien visible. **b.** Orientation parallèle (horizontal) pour une fille.

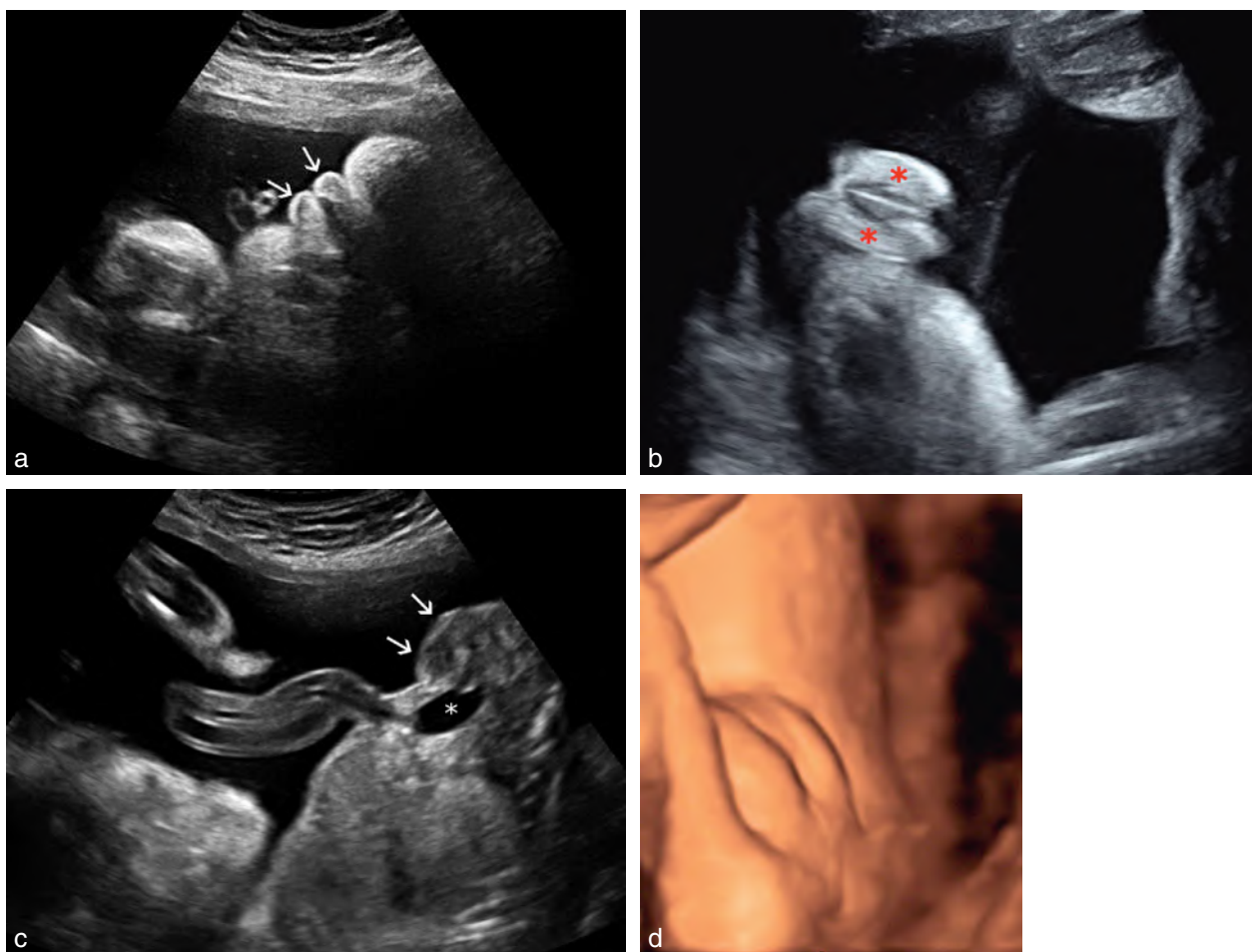


Fig. 6.105 Sexe féminin. **a.** À 36 SA, coupe perpendiculaire aux cuisses : les deux grandes lèvres (→) sont bien visibles mais les petites lèvres sont recouvertes. **b.** À 33 SA, coupe tangentielle aux fesses avec les petites lèvres hypo-échogènes encadrées par les grandes lèvres (*) plus échogènes. **c.** À 22 SA, coupe sagittale du périnée, entre les cuisses : relief de la vulve (→) et vessie (*). **d.** En 4D.

de café» (fig. 6.105b et 6.106b). L'anneau du sphincter anal apparaît parfois en arrière (fig. 6.106c). Enfin, sur une coupe sagittale antérieure passant entre les cuisses, la vulve forme une simple saillie arrondie, avec surtout l'absence évidente de pénis (fig. 6.105c et 6.106a) mais volontiers un petit tubercule clitoridien (fig. 6.106a) en milieu de grossesse.

Le diagnostic de sexe peut être rendu difficile par la position fœtale, la présence du cordon, l'oligoamnios. Il est prudent de se prononcer sur au moins deux plans de coupe, ou de ne pas se prononcer... Le mode 3D-4D n'apporte pas une sensibilité supérieure pour le diagnostic mais il est plus convaincant pour les futurs parents (fig. 6.105d).

Normalement, les **ovaires** ne sont pas visibles. En revanche, l'**utérus** est souvent repérable en fin de grossesse, entre la vessie et le rectum, car son développement est transitoirement « dopé » par les estrogènes maternels. Il faut le chercher en coupe transversale, un peu oblique, en arrière et en dessous de l'image vésicale. On retrouve une image échogène et homogène, régulièrement arrondie, de 15 à 20 mm de diamètre : cette image correspond au **col utérin** qui est proportionnellement plus volumineux que le corps (fig. 6.107a et b). Le corps utérin est difficile à visualiser car il est souvent dissimulé par l'intestin ou dans l'ombre du bassin et, surtout, parce qu'il

est plus petit que le col (10–12 mm d'épaisseur à terme). La cavité cervicale n'est généralement pas visible alors qu'elle est très nette chez le nouveau-né. On parvient rarement à réaliser une coupe sagittale de l'utérus car le fœtus ne se présente pas de façon favorable, les membres inférieurs faisant également écran. La mesure de l'écart entre rectum et vessie a été proposée pour affirmer la présence d'organes génitaux internes de type féminin, mais, avec les progrès actuels de l'imagerie, on doit visualiser directement l'utérus dans des conditions normales.

Le **vagin** est également difficile à visualiser en raison de sa position et de son orientation. Il subit également l'imprégnation hormonale maternelle avec une muqueuse et une tunique musculaire assez épaisses (3–5 mm à terme). On le voit bien sous forme d'un anneau hypo-échogène autour du col (fig. 6.107b et c).

Rappelons que chez le fœtus à terme et chez le nouveau-né la hauteur utérine est de 35 à 40 mm (fig. 6.107c⁷) : cette dimension va rapidement se réduire dès les premiers jours

⁷ Voir également dans l'ouvrage *Échographie pelvienne en pratique gynécologique* (Elsevier Masson, 2010), la figure 4.3 au chapitre 4.

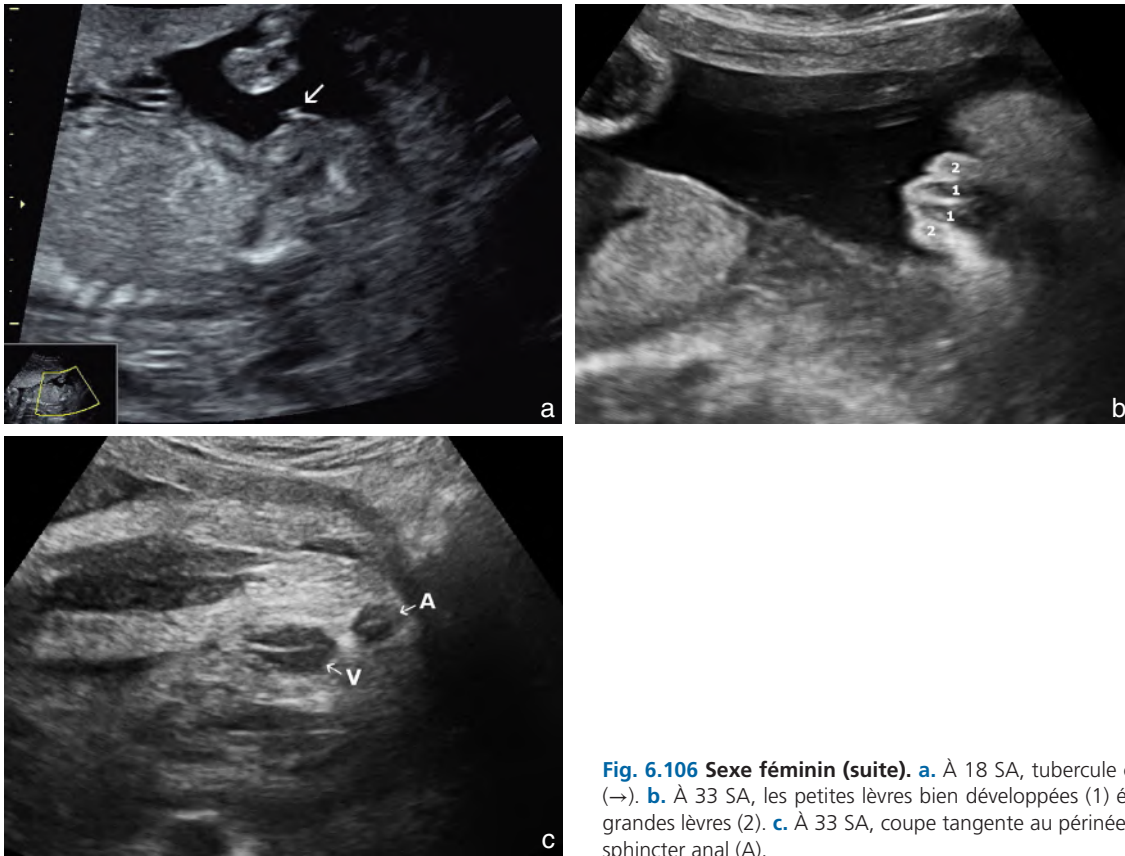


Fig. 6.106 Sexe féminin (suite). **a.** À 18 SA, tubercule clitoridien très saillant (→). **b.** À 33 SA, les petites lèvres bien développées (1) écartent largement les grandes lèvres (2). **c.** À 33 SA, coupe tangente au périnée avec la vulve (V) et le sphincter anal (A).

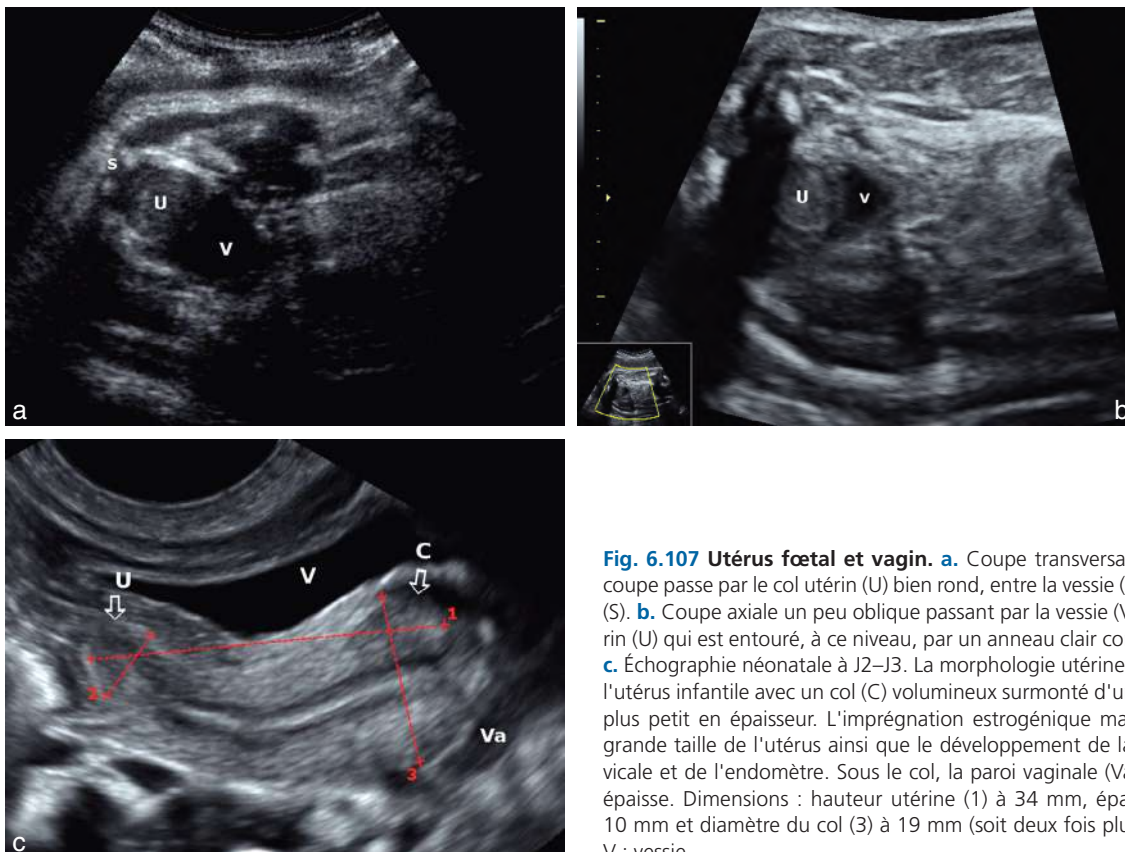


Fig. 6.107 Utérus fœtal et vagin. **a.** Coupe transversale basse du pelvis. La coupe passe par le col utérin (U) bien rond, entre la vessie (V) et le bas du sacrum (S). **b.** Coupe axiale un peu oblique passant par la vessie (V) et le bas du col utérin (U) qui est entouré, à ce niveau, par un anneau clair correspondant au vagin. **c.** Échographie néonatale à J2-J3. La morphologie utérine est caractéristique de l'utérus infantile avec un col (C) volumineux surmonté d'un corps (U) nettement plus petit en épaisseur. L'imprégnation estrogénique maternelle détermine la grande taille de l'utérus ainsi que le développement de la muqueuse endocervicale et de l'endomètre. Sous le col, la paroi vaginale (Va) est également bien épaisse. Dimensions : hauteur utérine (1) à 34 mm, épaisseur du corps (2) à 10 mm et diamètre du col (3) à 19 mm (soit deux fois plus épais que le corps). V : vessie.

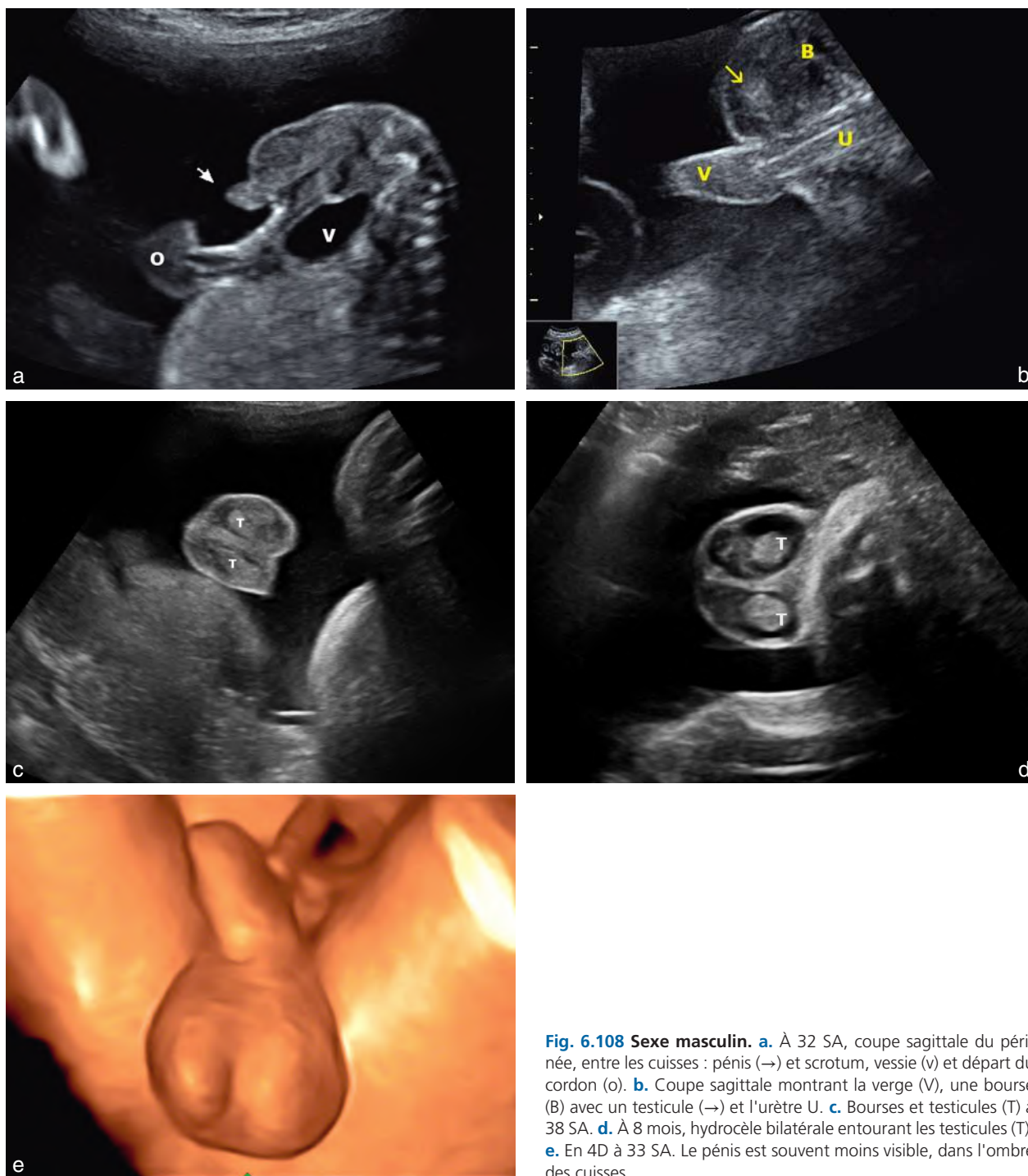


Fig. 6.108 Sexe masculin. **a.** À 32 SA, coupe sagittale du périnée, entre les cuisses : pénis (→) et scrotum, vessie (v) et départ du cordon (o). **b.** Coupe sagittale montrant la verge (V), une bourse (B) avec un testicule (→) et l'urètre U. **c.** Bourses et testicules (T) à 38 SA. **d.** À 8 mois, hydrocèle bilatérale entourant les testicules (T). **e.** En 4D à 33 SA. Le pénis est souvent moins visible, dans l'ombre des cuisses.

avec la disparition des hormones maternelles. Dans la petite enfance, l'utérus mesure un peu moins de 25 mm, il a perdu deux tiers de son volume par rapport à la naissance mais il conserve les mêmes proportions avec un col plus volumineux.

Foetus masculin

Le diagnostic de sexe masculin repose sur l'identification des **bourses** et du **pénis**. Vers 11–12 SA, le pénis est souvent repérable chez le fœtus mâle (voir [fig. 6.104a](#)), mais les

records de précocité de diagnostic ont rarement un intérêt majeur. À 4–5 mois, les bourses sont petites et vides nécessitant d'individualiser avec certitude la verge pour confirmer le sexe fœtal.

La coupe sagittale antérieure, lorsqu'elle est possible, permet de bien visualiser le scrotum et le pénis en érection plus ou moins marquée entre les cuisses ([fig. 6.108a et b](#)). L'urètre est peu visible mais on retrouve parfois les échos parallèles correspondant aux corps caverneux. Le Doppler couleur à flux lent permet d'étudier le jet urinaire et ainsi

la partie terminale de l'urètre. Les coupes transversales ou tangentielles dégagent habituellement bien le relief des bourses avec un cloisonnement plus ou moins net. Les **testicules** forment un renforcement échogène ovoïde, parfois entouré et souligné par une lame liquidienne (fig. 6.108c et d). Cette lame liquidienne peut être importante, symétrique ou non, uni- ou bilatérale, mais elle correspond toujours à un **hydrocèle physiologique** (en l'absence d'ascite).

Les testicules commencent à apparaître dans les bourses (un seul ou les deux) à partir de 25 SA et ils sont pratiquement toujours présents après 7 mois.

Une reconstruction 3D-4D confirme le diagnostic si c'est nécessaire (fig. 6.108e)!

Membres et extrémités

Guide de l'examen échographique des membres et extrémités

Anatomie

- Examen de dépistage :
 - présence des quatre membres
 - présence des trois segments de chaque membre
- Examen de diagnostic :
 - aspect et positionnement habituels des mains (main ouverte, position du pouce)
 - aspect et positionnement habituels des pieds
 - os longs d'aspect habituel
 - deux os de jambes vus, d'aspect habituel
 - deux os de l'avant-bras, d'aspect habituel

Biométrie

- Examen de dépistage :
 - mesure de la diaphyse fémorale
 - mesure de la diaphyse humérale (conseillée)
- Examen de diagnostic : mesures des autres diaphyses osseuses

Images recommandées

Examen de dépistage et de diagnostic : image de la mesure de la diaphyse fémorale calipers en place

L'étude des membres nécessite d'abandonner les plans de coupe classiques pour suivre (et souvent poursuivre) des structures mobiles en position très variable. L'examen du milieu de grossesse est bien entendu le plus rentable dans ce domaine mais l'étude peut être réalisée dès 2 mois et demi. L'analyse se fonde essentiellement sur les repères osseux étudiés en mode B, les muscles et parties molles étant accessoires pour le dépistage. En cas de pathologie, l'échographie 3D mode surface et/ou osseux peut se révéler d'un apport précieux notamment pour l'étude des extrémités.

Ceintures osseuses

Ceinture scapulaire

Elle est formée de l'omoplate et de la clavicule.

L'**omoplate** s'étudie sur une coupe frontale du thorax. Au niveau de l'épaule, la coupe montre le bord axillaire de l'omoplate se prolongeant vers le haut par la surface articulaire de la cavité glénoïde : à ce niveau, la tête humérale cartilagineuse forme une image arrondie bien visible (fig. 6.109). En se déplaçant vers l'arrière, la coupe devient tangentielle



Fig. 6.109 Ceinture scapulaire. Articulation scapulo-humérale, coupe frontale : 1 : tête humérale ; 2 : omoplate au niveau de la cavité glénoïde ; 3 : acromion.

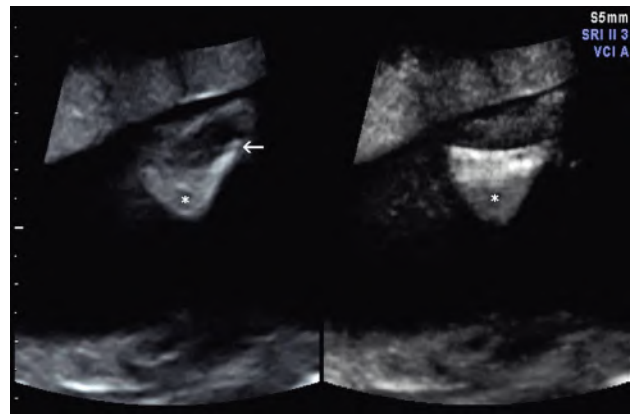


Fig. 6.110 Échelle de l'omoplate (22 SA). Le mode VCI-A produit une image plus complète de l'échelle (*). Acromion (→).

au dos et dégage l'échelle de l'omoplate qui forme une image triangulaire ou en « V » ouvert vers l'extérieur, la branche supérieure du V correspondant à l'épine qui se prolonge vers l'extérieur par l'acromion (fig. 6.110). Dans de bonnes conditions techniques, l'étude en 3D mode osseux permet de créer une image anatomique parfaite (fig. 6.111a et b).

La **clavicule**, très tôt ossifiée, est souvent dissimulée en fin de grossesse par l'abaissement du menton sur le thorax. Les coupes transversales antérieures ou postérieures permettent de repérer la forme en « S » très caractéristique de la clavicule (fig. 6.112, et voir chap. 7, fig. 7.20).

Ceinture pelvienne

Elle est formée par les deux os iliaques réunis en arrière par le sacrum.

L'**os iliaque** est représenté par trois centres d'ossification d'apparition successive et de volume décroissant : l'aile iliaque (ilion) qui s'ossifie dès le 2^e mois, puis l'ischion et enfin le pubis (au 5^e mois). Ces trois centres naissent autour de la cavité cotyloïdienne – l'ilion en haut, l'ischion en bas et en arrière (fig. 6.113a),

le pubis en avant – et sont séparés à ce niveau par une zone cartilagineuse en « Y ». La coupe frontale du bassin montre la lame osseuse de l'ilion surmontant le point d'ossification de l'ischion (fig. 6.113b) avec, entre les deux, le cartilage en « Y » trans-sonore formant le fond du

cotyle. Vers l'extérieur, la tête fémorale (non ossifiée) peut se deviner. L'articulation de la hanche est également bien visible lors de l'étude du fémur, dans un abord postéro-externe (fig. 6.113c), mais on ne reconnaît pas (encore) les hanches luxables !

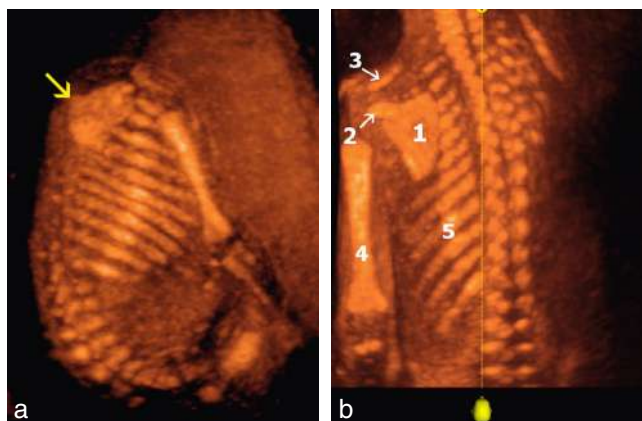


Fig. 6.111 Ceinture scapulaire. a. Omoplate (→) et grill costal. b. Épaule (21 SA). Reconstruction 3D os de l'hémi-thorax gauche du fœtus. Vue postérieure de l'épaule. 1 : omoplate; 2 : acromion; 3 : clavicule; 4 : humérus; 5 : grill costal.

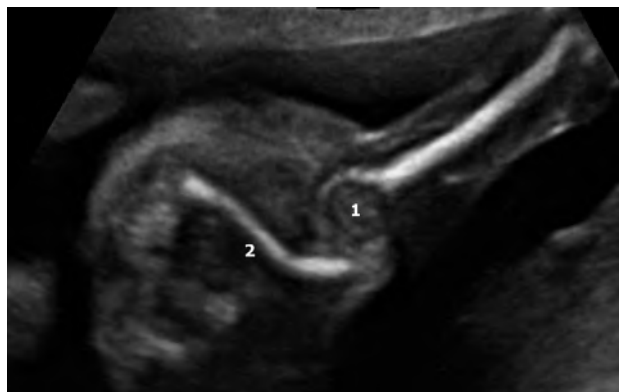


Fig. 6.112 Clavicule (21 SA). L'extrémité externe de la clavicule (2) surplombe la tête humérale (1) sur cette coupe un peu oblique.

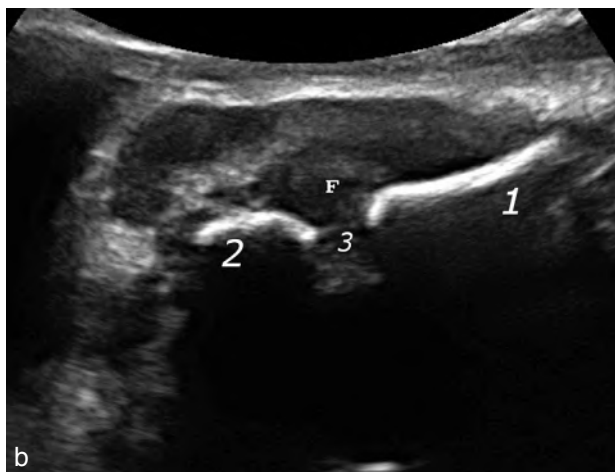


Fig. 6.113 Ceinture pelvienne, os iliaque. a. Ischions (21 SA). Coupe transversale basse passant au niveau des deux points d'ossification des ischions (→). b. Os iliaque, coupe frontale (33 SA). 1 : aile iliaque (ilion); 2 : ischion; 3 : cartilage en « Y »; tête fémorale (F). c. Ilion et articulation de la hanche (21 SA). La diaphyse fémorale (F) est linéaire à bords nets, l'ilion est ossifié (→). Entre les deux, on note une zone hypo-échogène, piquetée d'échos correspondant au col et à la tête fémorale (*).

Segment proximal des membres

Humérus

La diaphyse humérale ossifiée est rectiligne ou présente une légère concavité lorsqu'on l'aborde par sa surface externe. La tête humérale est cartilagineuse, hypo-échogène mais contenant de fins échos diffus (fig. 6.114). À la partie inférieure de la diaphyse abordée par sa face antérieure, la dépression de la cavité olécrânienne est souvent visible. La mesure de l'humérus n'est pas systématique mais le devient en cas d'anomalie de la biométrie fémorale (et elle est sans doute plus intéressante que celle du fémur comme marqueur d'anomalie chromosomique) : en début de grossesse, sa longueur est identique ou même un peu supérieure à celle du fémur ; après 3 mois et demi à 4 mois, elle devient inférieure d'environ 10 % (voir chap. 7, *Biométrie de l'humérus et tableau 7.5*).

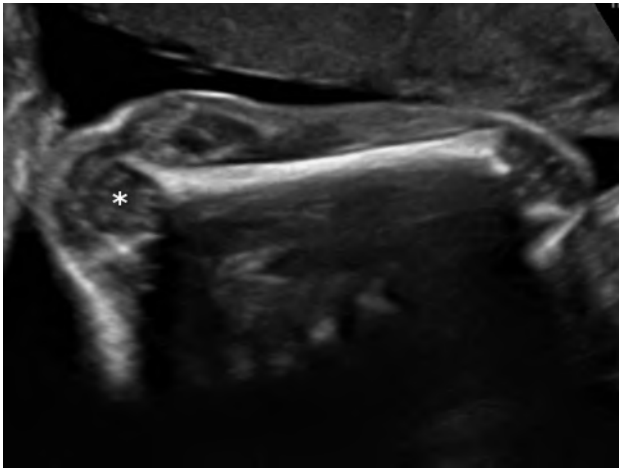


Fig. 6.114 Humérus (23 SA). Diaphyse humérale, face antérieure. Noter la tête humérale hypo-échogène piquetée d'échos (*).

Fémur

Le fémur (fig. 6.115) présente une pseudo-incurvation lorsque le faisceau aborde la surface postérieure. Le haut de la diaphyse est plus large au niveau du front d'ossification supérieur (aspect en canne de golf). Le col et la tête fémorale, cartilagineux, sont hypo-échogènes comme la tête humérale (voir chap. 7, *Biométrie du fémur et tableau 7.4*).

Segment distal des membres

Au niveau de l'avant-bras, **radius et cubitus (ulna)** sont tantôt croisés, tantôt parallèles selon le degré de pronation. On s'assurera de la présence des deux os de chaque côté (fig. 6.116) et de l'absence de disproportion évidente à l'inspection entre leur longueur et celle de l'humérus.

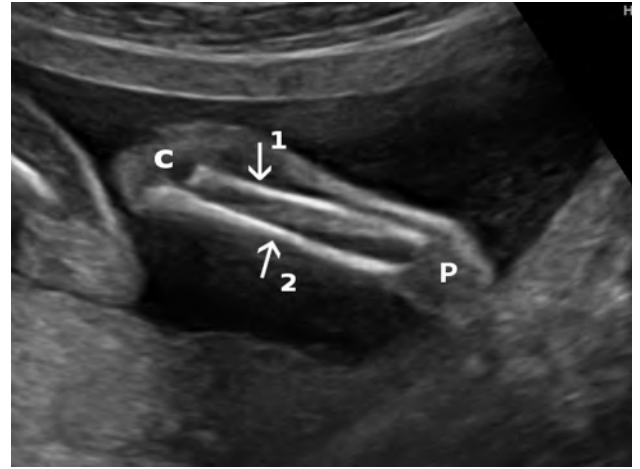


Fig. 6.116 Avant-bras (22 SA). Le radius (1) est plus court que l'ulna (2). Les deux diaphyses sont parallèles sur ce plan de coupe. P : poignet; C : coude.

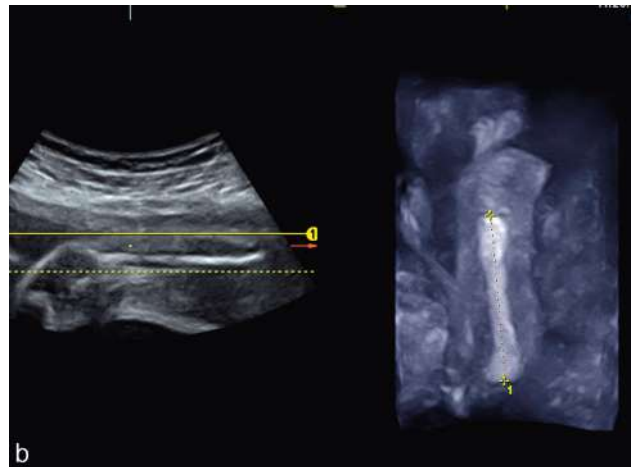


Fig. 6.115 Fémur et articulation de la hanche. a. LF : mesure de la diaphyse fémorale ossifiée (22 SA). Tête fémorale (*) et ilion (→). **b.** Diaphyse fémorale (29 SA). Reconstruction 3D mode osseux. Image longitudinale et mesure de la diaphyse fémorale.



Fig. 6.117 Os de la jambe (22 SA). Coupe frontale de la jambe où on individualise le péroné (fibula) (1) et le tibia (2). G : genou; C : cheville.

Au niveau de la jambe, **tibia et péroné (fibula)** sont parallèles (fig. 6.117) dans un plan frontal : même appréciation subjective de disproportion que pour l'avant-bras.

On retrouvera au chapitre 7, les tables de mesures des os de l'avant-bras et de la jambe (voir tableaux 7.26 et 7.27).

Les points d'ossification du genou peuvent être recherchés et mesurés (voir chap. 7, fig. 7.26 et tableau 7.10).

La rotule est cartilagineuse, hypo-échogène.

Extrémités

Mains et doigts

Ils sont identifiables dès la fin de la période embryonnaire (voir chap. 4, fig. 4.12). Leur étude est beaucoup plus facile en milieu qu'en fin de grossesse, à la fois par l'abondance du liquide et par la position plus fréquemment ouverte. La mobilité des mains est très importante et leur activité, surtout centrée au niveau de la face, est tout à fait fascinante : en l'état actuel, il n'y a pas d'information utile à retirer de cette observation pour l'évaluation de la vitalité fœtale.

L'étude morphologique des mains (fig. 6.118) peut être plus ou moins détaillée selon les conditions ou la date d'examen, mais aussi selon le contexte médical. Il nous paraît souhaitable de s'assurer des points suivants :

- présence des deux mains ;
- pouce en dehors, ce qui élimine une main crispée ;
- ouverture d'une main au moins ;
- compte des cinq doigts, au moins sur une main au 2^e trimestre ;
- la visualisation du cinquième doigt et de sa deuxième phalange est souhaitable mais ne fait pas partie de l'examen de dépistage basique dans une population à bas risque.

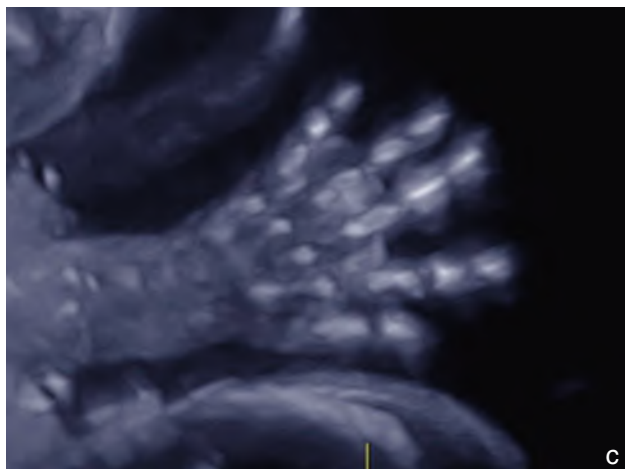


Fig. 6.118 Main. a. Mode 2D : 2^e phalange du 5^e doigt (→). b. Main (34 SA). Reconstruction 4D mode surface exposant parfaitement une main devant la face fœtale. c. Main (26 SA). Étude en mode VCI omniview osseux. La main est ouverte ce qui permet d'individualiser nettement les métacarpes et les phalanges.

Le mode 4D permet parfois de gagner du temps mais seulement si les conditions sont favorables. En cas de besoin, le mode 3D (en VCI-C) permet de « dénicher » une main cachée ou collée entre corps et paroi, et d'en tirer une coupe frontale passant par les doigts.

Remarque

La brachymésophalangie, c'est-à-dire l'absence ou l'hypoplasie de la deuxième phalange du cinquième doigt est associée à une angulation (clinodactylie) du doigt. C'est un marqueur de trisomie 21 (voir chap. 16). La mesure est difficile au 2^e trimestre (2-4 mm) et l'évaluation est surtout subjective : la phalange intermédiaire est absente ou nettement plus petite que les phalanges voisines du même doigt ou des doigts voisins.

Pied (fig. 6.119 et tableau 7.16)

Il peut s'étudier en coupe sagittale du talon ou en coupe frontale de la face plantaire qui permet le comptage des orteils et l'évaluation d'un écart inhabituel du gros orteil. On contrôlera aussi que la plante du pied est bien orthogonale à l'axe de la jambe (absence de pied bot) : c'est parfois évident

quel que soit le mode, particulièrement en 4D quand les conditions sont bonnes ou sur un « profil » classique de la jambe (l'image de la plante n'apparaît pas en même temps que l'image de la jambe). C'est souvent difficile quand les pieds se mélangent et il faut alors se placer dans le plan frontal de la jambe (tibia et péroné visibles) dont on mémorise l'axe (« rémanence » cérébrale, comme pour le croisement des gros vaisseaux du cœur), puis avancer vers l'avant-pied où l'alignement des métatarses tombe perpendiculairement à l'axe de la jambe (fig. 6.120).

Conclusion

Ce chapitre d'écho-anatomie est aussi nécessaire que rébarbatif, comme tous les traités d'anatomie. L'écho-anatomie est la base de dépistage prénatal (même pour la biométrie). Sa connaissance est nécessaire *pour apprendre à voir ce qu'il y a dans l'image échographique que l'on regarde sur l'écran : beaucoup d'erreurs proviennent de ce qu'on a regardé sans voir. Presque tout est sur l'écran et tout ce qui est sur l'écran est significatif, même les artefacts ou l'absence d'image.*

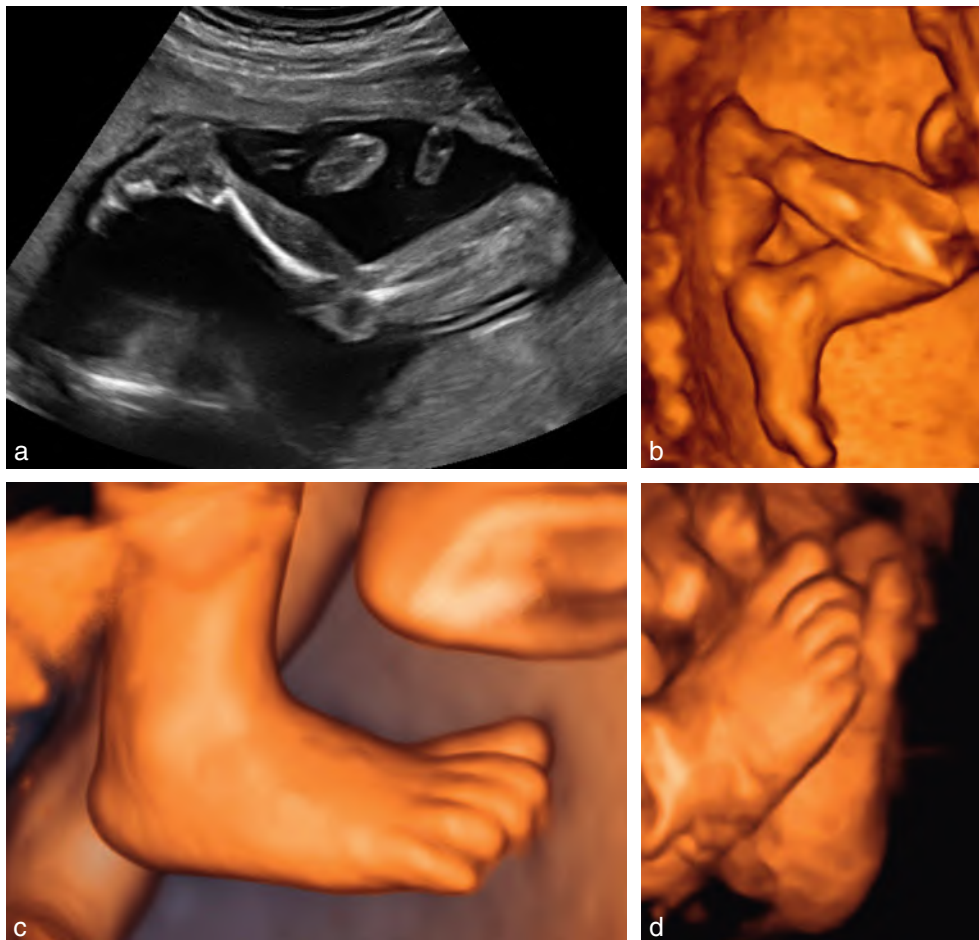


Fig. 6.119 Position du pied. **a.** Profil du membre inférieur (21 SA). **b.** Étude en 4D (23 SA). **c.** Pied (37 SA). Reconstruction 3D mode surface. Cheville et pied parfaitement visibles. Absence de malposition certaine. **d.** Orteils (34 SA). Reconstruction 3D mode surface du dos du pied où sont nettement individualisés les orteils.

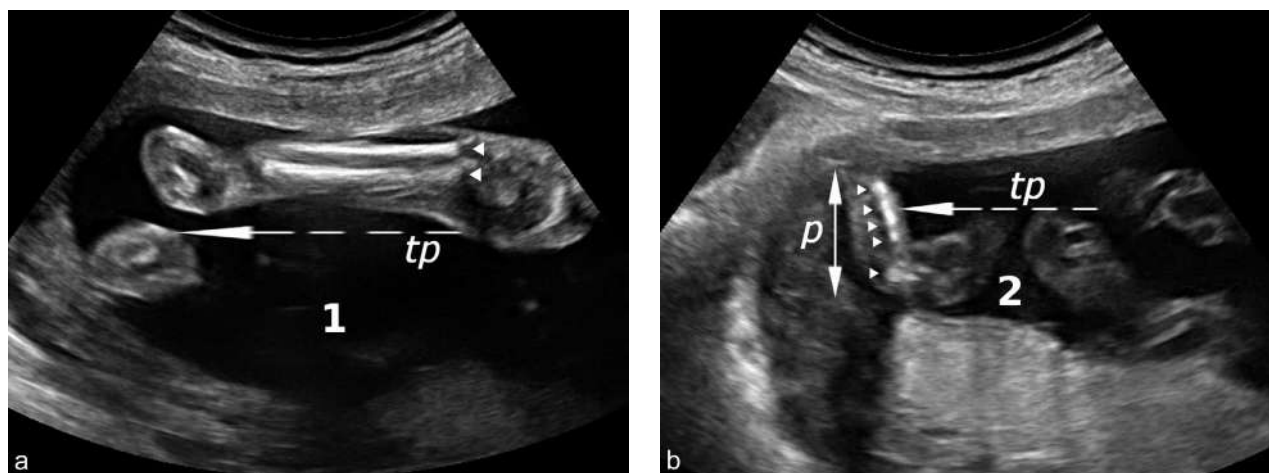


Fig. 6.120 Position du pied. **a.** 1^{er} temps (1), repérage de l'axe de la jambe en coupe frontale : tp = axe du tibia et du péroné (↔). **b.** 2^e temps (2), glissement antérieur et repérage des métatarses (↗) et du plan du pied (p) perpendiculaire à l'axe tp.

Pour en savoir plus

Deux manuels de référence en langue anglaise

Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Le Nyberg. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins; 2003.
Callen P. Le Callen. In : *Ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 5th ed. Saunders; 2007.

Les sites Internet d'aide au DAN écho

American Institute of Ultrasound in Medicine (AIUM) : www.aium.org.
Association belge francophone d'ultrasonologie médicale : www.abefum.be.
Centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN). Agence de la bio-médecine : www.agence-biomedecine.fr/professionnels/les-centres-pluri-disciplinaires-de-diagnostic-prenatal-cpdpn.html.
Collège français d'échographie foetale (informations, textes officiels et recommandations du CTE, forum de discussion) : www.cfef.org.
ECHONET, l'espace échographique de GYNEWEB : pro.gynweb.fr/jmb/gynweb-echo/echonet.html.
Fetal Medicine Foundation (K. Nicolaidis : informations, formation et certification) : www.fetalmedicine.com.
International Society of Ultrasound in Obstetric and Gynecology : www.isuog.org.
Site de Philippe Jeanty : www.thefetus.net.
Et aussi, plus simplement, avec des résultats variables mais souvent intéressants et rapides : Google et Wikipédia, Pubmed (www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed) et, pour la pathologies rares (maladies orphelines), Orphanet (www.orphanet).

Recommandations de bonne pratique pour l'échographie de dépistage prénatal

Pour la France :

Rapport du Comité technique de l'échographie de diagnostic prénatal des professeurs Claude Sureau et Roger Henrion; 2005. En ligne sur le site Internet du CFEF, www.cfef.org/docdoc.php.

Pour le Canada :

Lignes directrices canadiennes modifiées sur le diagnostic prénatal (2005) – Techniques de diagnostic prénatal. SOGC (Société des obstétriciens et gynécologues du Canada). *J Obstet Gynaecol Can* 2005; 27 : 1055–62. ou site Internet www.sogc.org/guidelines.

Marqueurs faibles foetaux en échographie obstétricale. *J Obstet Gynaecol Can* 2005; 27 : 613–36. ou site, Guides de pratique clinique de la SOGC (Société des obstétriciens et gynécologues du Canada), Internet www.sogc.org/guidelines.

Utilisation de l'échographie du premier trimestre. Directive clinique de la SOGC, n° 135, octobre 2003. *J Obstet Gynaecol Can* 2003; 25(10) : 870–5. En ligne : www.sogc.org/guidelines/public/135F-CPG-Octobre2003.pdf.

Pour le Royaume-Uni :

Screening for fetal anomalies. In *Antenatal care : full guideline* (2008), Chap. 9. Recommandations du NICE (National Institute for Health and Clinical Excellence). En ligne : www.nice.org.uk/Guidance/CG62/Guidance/pdf/English.

Supplement to Ultrasound Screening for Fetal Abnormalities (1 July 2000). Recommandations du RCOG (Royal College of Obstetricians and Gynaecologists). En ligne : www.rcog.org.uk/womens-health/clinical-guidance/ultrasound-screening.

Pour les États-Unis :

American Institute of Ultrasound in Medicine. *AIUM Practice Guideline for the Performance of an Antepartum Obstetric Ultrasound* (juin 2003). *J Ultrasound Med* 2003; 22 : 1116–25.

Ultrasonography in pregnancy. *Obstet Gynecol* 2008; 112 (4) : 951–61, Ultrasonography in pregnancy. In : Abuhamad AZ; ACOG Committee on Practice Bulletins-Obstetrics. *ACOG Practice Bulletin, clinical management guidelines for obstetrician-gynecologists number 98*, October 2008 (replaces Practice Bulletin number 58, December 2004).

Aspect psychologiques du DAN échographique

Aite L, Trucchi A, Nahom A, Zaccara A, La Sala E, Bagolan P, et al. Antenatal diagnosis of surgically correctable anomalies : effects of repeated consultations on parental anxiety. *J Perinatol* 2003; 23 : 652–4.

Cederholm M, Sjöden PO, Axelsson O. Psychological distress before and after prenatal invasive karyotyping. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001; 80 : 539–4.

David D, Gosme-Séguret S. Le diagnostic prénatal. Aspects psychologiques. In : Coll. « La vie de l'enfant ». ESF Editeur; 1996.

Dommergues M, Ayme S, Janiaud P, Séror V. Diagnostic prénatal - Pratiques et enjeux. In : Coll. « Questions en santé publique ». INSERM éditeur; 2003.

Filly RA. Obstetrical sonography : the best way to terrify a pregnant woman. *J Ultrasound Med* 2000; 19 : 1–5.

Hoskovec J, Mastrobattista JM, Johnston D, Kerrigan A, Robbins-Furman P, Wicklund CA. Anxiety and prenatal testing : do women with soft ultrasound findings have increased anxiety compared to women with other indications for testing? *Prenat Diagn* 2008; 28 : 135–40.

Julian-Reynier C, Macquart-Moulin G, Aurran Y, Chabal F, Aymé S. Diagnostic prénatal : perception des femmes concernant leur grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994; 23 : 691–5.

Skari H, Malt UF, Bjornland K, Egeland T, et al. Prenatal diagnosis of congenital malformations and parental psychological distress - a prospective longitudinal cohort study. *Prenat Diagn* 2006; 26 : 1001–9.

Soubieux MJ. Impact psychologique du diagnostic anténatal de nuque épaisse sur le vécu de la grossesse et les relations précoces parents-enfant. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005; 34 : S103–9.

Spriggs M, Savulescu J. The Perruche judgment and the "right not to be born". *J Med Ethics* 2002; 28 : 63–4.

Présentation du siège et VME

- External cephalic version and reducing the incidence of breech presentation. Recommandations du RCOG : Guideline n° 20a (December 2006).
- Hannah ME, Hannah WJ, Hewson SA, Hodnett ED, Saigal S, Willan AR. Planned caesarean section versus planned vaginal birth for breech presentation at term : a randomised multicentre trial Term Breech Trial Collaborative Group. *Lancet* 2000; 356 : 1368–9.
- Helmlinger C, Langer B. La version par manoeuvres externes a-t-elle vraiment un intérêt? *Gynecol Obstet Fertil* 2008; 36 : 472–4.
- Hutton EK, Hofmeyr GJ. Version par manoeuvre externe en cas de présentation du siège avant terme. *Cochrane Database of Systematic Reviews : Analyse documentaire Cochrane*; 2006.
- Le Bret T, Grange G, Goffinet F, Cabrol D. Version par manoeuvre externe. Expérience à la maternité Port-Royal à partir de 237 versions. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004; 33 : 297–303.

Examen échographique de l'encéphale et du crâne

- Callen PW, Callen AL, Glenn OA, Toi A. Columns of the fornix, not to be mistaken for the cavum septi pellucidum on prenatal sonography. *J Ultrasound Med* 2008; 25 : 125–31.
- Cohen-Sacher B, Lerman-Sagie T, Lev D, Malinger G. Sonographic developmental milestones of the fetal cerebral cortex : a longitudinal study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27 : 494–502.
- Ginath S, Debby A, Malinger G. Demonstration of cranial sutures and fontanelles at 15 to 15 weeks of gestation : a comparison between two-dimensional and three dimensional ultrasonography. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 812–5.
- Hashimoto K, Shimizu T, Shimoya K, Kanzaki T, Clapp JF, Murata Y. Fetal cerebellum : US appearance with advancing gestational age. *Radiology* 2001; 221 : 70–4.
- Monteagudo A, Timor-Tritsch IE. Normal sonographic development of the central nervous system from the second trimester onwards using 2D, 3D, and transvaginal sonography. *Prenat Diagn* 2009; 29(4) : 326–39.
- Quarello E, Stirnemann J, Ville Y, Guibaud L. Assessment of fetal sylvian fissure operculization between 22 and 32 weeks : a subjective approach. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32 : 44–9.
- Robinson AJ, Goldstein R. The cistern magna septa : vestigial remnants of Blake's pouch and a potential new marker for normal development of the rhombencephalon. *J Ultrasound Med* 2007; 26 : 183–95.
- Sari A, Ahmetoglu A, Dinc H, et al. Fetal biometry : size and configuration of the third ventricle. *Acta Radiol* 2005; 46 : 6631–5.
- Serhatlioglu S, Kocakok E, Kiris A, Sapmaz E, Boztusun Y, Bozgeyik Z. Sonographic measurements of the fetal cerebellum, cistern magna and cavum septum pellucidum in normal fetuses in the second and third trimester of pregnancy. *J Clin Ultrasound* 2003; 31 : 194–200.
- Signorelli M, Tiberti A, Valseriati D, et al. Width of the fetal lateral ventricular atrium between 10 and 12 : a simple variation of the norm? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23 : 114–8.
- Sonographic examination of the fetal central nervous system : guidelines for performing the « basic examination » and the « fetal neurosonogram ». *Recommandations pour la pratique clinique (ISUOG Guidelines)*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 109–16.
- Tilea B, Alberti C, Adamsbaum C, Armoogum P, Oury JF, Cabrol D, et al. Cerebral biometry in fetal magnetic resonance imaging : new reference data. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33 : 173–81.
- Zalel Y, Seidman DS, Brandt N, Lipitz S, Achiron R. The development of the fetal vermis : an in-utero sonographic evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19 : 136–9.

Examen échographique du rachis

- Bagnall KM, Harris PF, Jones PRM. Development : a radiography study of the growth in width of the human fetal vertebral column. *Anat Rec* 1982; 204 : 264–70.
- Bagnall KM, Harris PF, Jones PRM. Development : a radiographic study of variations of the human fetal spine. *Anat Rec* 1984; 208 : 265–70.
- Castellana C, Kosa F. Morphology of the cervical vertebrae in the fetal-neonatal human skeleton. *J Anat* 1999; 194 : 147–52.
- De Biasio P, Ginocchio G, Aicardi G, Ravera G, Venturini PL, Vignolo M. Ossification timing of sacral vertebrae by ultrasound in the mid-second trimester of pregnancy. *Prenat Diagn* 2003; 23 : 1056–9.

Examen échographique de la face et du cou

- Bernardes LS, Ruano R, Sapienza AD, Maganha CA, Zugaib M. Nomograms of fetal thyroid measurements estimated by 2-dimensional sonography. *J Clin Ultrasound* 2008; 36 : 193–9.

- Faro C, Benoit B, Wegrzyn P, Chaoui R, Nicolaidis K. Three-dimensional sonographic description of the fetal frontal bones and metopic suture. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26 : 618–21.
- Goldstein I, Tamir A, Zimmer EZ, Itskovitz-Eldor J. Growth of the fetal orbit and lens in normal pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 12 : 175–9.
- Rotten D, Levallant JM. Two and three dimensional sonographic assessment of the fetal face. A systematic analysis of the normal face. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23 : 224–31.
- Sonek JD, McKenna D, Webb D, Croom C, Nicolaidis K. Nasal bone length throughout gestation : normal ranges based on 3537 fetal ultrasound measurements. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21 : 152–5.
- Zhu SY, Liu RC, Chen LH, Yang H, Feng Y, Liao XL, et al. Sonographic anatomy of the cervical esophagus. *J Clin Ultrasound* 2004; 32 : 163–71.

Examen échographique du thorax

- Abuhamad AZ, Sedule-Murphy SJ, Kolm P, Youssef H, Warsof SL, Evans AT, et al. Sonographic- Prenatal ultrasonographic fetal rib length measurement : correlation with gestational age. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7 : 193–6.
- Blaas HG, Eik-Nes SH. Development of the normal fetal thorax and abdomen across gestation. *Prenat Diagn* 2008; 28 : 568–80.
- Brugger PC, Weber M, Prayer D. Magnetic resonance imaging of the normal fetal esophagus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 38 : 568–74.
- Chang CH, Yu FM, Chang FM. Volumetric assessment of normal fetal lungs using three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Med Biol* 2003; 29 : 935–42.
- Cho JY, Min JY, Lee YH, McCrindle B, Hornberger LK, Yoo SJ, et al. Diameter of the normal fetal thymus on ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 634–8.
- Gerards FA, Engels MAJ, Twisk JWR, Van Vugt JMG. Normal fetal lung volume with three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27 : 134–44.
- Malinger G, Levine A, Rotmensch S. The fetal esophagus : anatomical and physiological ultrasonographic characterization using a high-resolution linear transducer. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24 : 500–5.
- Peralta CFA, Cavoretto P, Csapo B, Vandecruys H, Nicolaidis KH. Assessment of the lung area in normal fetuses at 12–32 weeks. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26 : 718–24.
- Tekesin I, Anderer G, Hellmeyer L, Stein W, Kuhnert M, Schmidt S. Assessment of fetal lung development by quantitative ultrasonic tissue characterization : a methodical study. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 671–6.
- Zalel Y, Lipitz S, Soriano D, et al. The development of the fetal sternum : a cross-sectional sonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13 : 187–90.

Examen échographique du cœur

- Consulter la rubrique *Pour en savoir plus* en fin du chapitre 12.
- Consulter la revue *Prenatal Diagnosis*, numéro spécial du 30 décembre 2004 (volume 24, Issue 13 : 1031–149) intitulé *Prenatal Diagnosis of Cardiac Anomalies*. Avec, en particulier, les chapitres suivants :
- Cardiac disease—etiology, prenatal diagnosis and management
 - Normal and abnormal fetal cardiac anatomy
 - The fetal circulation
 - Fetal heart scanning in the first trimester
 - Fetal arrhythmias : the Saint-Justine hospital experience
 - Echocardiographic evaluation of cardiac function in the fetus. John Simpson
 - New fetal cardiac imaging techniques
 - Fetal cardiac anomalies and genetic syndromes
 - Congenital heart disease and aneuploidy
 - Routine fetal cardiac screening : what are we doing and what should we do?
 - Does nuchal translucency have a role in fetal cardiac screening?
 - Counselling following a diagnosis of congenital heart disease
 - The influence of prenatal diagnosis on postnatal outcome in patients with structural congenital heart disease
- Examen échographique des parois et du contenu abdominal.
- Bach-Segura P, Droullé P. Fetal digestive tract imaging. *Gynecol Obstet Fertil* 2008; 36 : 950–68.
- Bourdelat D, Muller F, Droullé P, Barbet JP. Anatomical and sonographical studies on the development of fetal continence and sphincter development in human fetuses. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11 : 124–30.
- Chang CH, Yu CH, Chang FM, et al. The assessment of normal fetal liver volume by three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Med Biol* 2003; 29 : 1123–9.
- Harrison KL, Martinez D, Mason G. The subjective assessment of echogenic fetal bowel. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16 : 524–9.

- Kepkep K, Tuncay YA, Goynumer G, et al. Nomogram of the fetal gastric size development in normal pregnancy. *J Perinat Med* 2005; 33 : 336-9.
- Zalel Y, Perlitz Y, Gamzu R, Peleg D, Ben-Ami M. In utero development of the fetal colon and rectum : sonographic evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21 : 161-4.

Examen échographique de l'appareil urogénital

- Persutte WH, Hussey M, Chyu J, Hobbins JC. Striking findings concerning the variability in the measurement of the fetal renal collecting system. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 15 : 186-90.
- Van Vuuren SH, Damen-Elias HAM, Stigter RH, Van Den Doef R, Goldschmeding R, De Jong TPVM, et al. Size and volume charts of fetal

kidney, renal pelvis and adrenal gland. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40 : 659-64.

- Zalel Y, Lotan D, Achiron R, Mashlach S, Gamzu R. The early development of the fetal kidney : an in utero sonographic evaluation between 13 and 22 weeks gestation. *Prenat Diagn* 2002; 22 : 962-5.

Examen échographique des membres

- Chitty LS, Altman DG. Charts of fetal size : limb bones. *Br J Obstet Gynaecol* 2002; 109 : 919-29.
- Kos M, Hafner T, Funduk-Kurjak B, Bozek T, Kurjak A. Limb deformities and three-dimensional ultrasound. *J Perinat Med* 2002; 30 : 40-7.

Croissance et vitalité foetales : biométrie et Doppler

B. Guérin, Ph. Bourgeot, V. Debarge

PLAN DU CHAPITRE

Biométrie foetale	257	Étude fonctionnelle du fœtus	282
Paramètres de croissance globale du fœtus	258	Mouvements actifs du fœtus	282
Au niveau céphalique	258	Mouvements respiratoires	283
Au niveau de l'abdomen	261	Étude du rythme cardiaque foetal	284
Au niveau des membres	262	Scores de vitalité foetale	284
Évaluation du poids foetal	264	Mort foetale	284
Facteurs d'imprécision	265	Doppler foetal et utérin	286
Méthodes d'estimation	265	Méthode d'étude	286
Anomalies de la croissance foetale	267	Étude des artères utérines	286
Anomalies par excès : la macrosomie	269	Étude de l'artère ombilicale	287
Anomalies par défaut : le retard de croissance intra-utérin (RCIU)	270	Étude des vaisseaux cérébraux	288
Biométrie des membres et organes foetaux	270	Autres territoires artériels	289
Pôle céphalique	270	Doppler veineux	290
Thorax et cœur	274	Indication et interprétation du Doppler	290
Abdomen	277	Physiopathologie	286
Membres	278	Indications du Doppler obstétrical	292
Tissu sous-cutané	281	Interprétation du Doppler obstétrical	292
Maturité foetale et datation tardive	282		

Biométrie foetale

Il s'agit ici de la mesure de paramètres statiques et de leur corrélation avec la croissance, l'âge ou la maturité du fœtus. Les résultats des mesures sont habituellement reportés sur des tables ou des courbes indiquant pour l'ensemble de la population foetale, selon l'âge, la valeur moyenne du paramètre et les écarts observés. Ces variations peuvent être exprimées en « écart type » (ou SD pour *standard deviation*) par rapport à la moyenne, ce qui suppose une répartition symétrique compatible avec une courbe de Gauss. Plus souvent, on utilise des abaques présentant les percentiles, mieux adaptés à la description de répartitions moins régulières (pourcentiles en bon français du Canada). On retiendra que deux écarts types (± 2 SD) contiennent 95 % d'une population, soit du 2,5^e percentile au 97,5^e percentile. Les bornes les plus utilisées sont donc les 3^e, 5^e ou 10^e percentiles et les 90^e, 95^e ou 97^e percentiles qui englobent respectivement 80, 90 ou 94 % de l'échantillon. Mais le fait qu'une mesure se situe au-dessous du 5^e percentile ou au-dessus du 95^e percentile n'a, en aucun

cas, une signification automatiquement pathologique : il s'agit d'une « localisation » statistique, d'un facteur de risque, d'un signe d'alarme qu'il faudra interpréter, soit comme une variation normale, soit comme un élément pathologique. À l'inverse, un paramètre situé entre ces deux bornes peut être pathologique chez un fœtus donné, dans un contexte précis.

Les principes généraux des mesures, leur précision et les sources d'erreur ont été envisagés au chapitre 1. Nous ne reviendrons ici que sur les difficultés propres à chaque mesure. En pratique, il nous paraît préférable d'interpréter un résultat sur une table de chiffres plutôt que sur un diagramme souvent difficile à lire. Les courbes sont surtout utiles pour reporter des résultats successifs et juger d'une évolution. Des tables de références sont ou peuvent être intégrées dans le logiciel de l'appareil qui fournit ainsi directement le résultat sous la forme souhaitée (mais pas l'interprétation!) : en France, ce sont souvent les tables du Collège français d'échographie foetale (CFEF) qui sont proposées. En dehors du problème de la datation de la grossesse, il n'est pas souhaitable d'indiquer pour chaque mesure une

correspondance en âge gestationnel car c'est une source de confusion pour le clinicien : on doit indiquer un écart par rapport à la moyenne, ou un percentile, pour l'âge retenu. Enfin, il est essentiel pour utiliser une table de référence de connaître et d'utiliser la bonne méthode de mesure.

Paramètres de croissance globale du fœtus

Quelles tables faut-il utiliser pour interpréter les mesures ?

Depuis les débuts de l'échographie obstétricale, de très nombreuses tables de mesures ont été publiées, d'abord pour les paramètres simples (diamètres et longueurs), puis, avec les améliorations techniques, pour les circonférences (ou les surfaces). Avec le temps et avec l'expérience, toutes les structures fœtales (osseuses ou non) ont été « mises en tables ». Ces tables ont été élaborées d'abord en usage interne pour les services d'obstétrique puis rapidement sur des bases régionales ou nationales. La convergence des mesures est rapidement apparue, avec des disparités régionales assez faibles mais significatives (comme c'était déjà connu pour les paramètres néonataux).

Il n'y a donc pas de « bonnes » ou de « mauvaises » tables mais des tables plus ou moins bien adaptées à la population étudiée. Cela sous-entend évidemment que l'on respecte la méthode de mesure préconisée par l'étude dont est issue la table. Par exemple, si on mesure le BIP externe comme font certains échographistes, on ne peut pas utiliser les tables préconisées pour la France car ces tables sont basées sur la mesure de table externe à table interne (ainsi que la plupart des tables dans le monde). Il faut utiliser une table spécifique, par exemple celle de Snijders et Nicolaïdes : la différence est quand même de 5 mm pour le BIP à terme.

Pour la France, le choix est simple. Il est hautement souhaitable d'utiliser les tables du CFEF pour les mesures recommandées par le CNTE (Comité national technique de l'échographie). Ces tables permettent d'uniformiser les pratiques et elles répondent à toutes les exigences de qualité : solidité statistique et population adaptée. Ces tables peuvent être téléchargées sur le site Internet du CFEF : www.cfef.org (rubrique Documents du CFEF : les courbes de croissance, travail collectif).

Au niveau céphalique

Diamètre bipariétal (tableau 7.1)

Le diamètre bipariétal ou DBP ou BIP :

- mesure la distance entre les deux bosses pariétales du crâne;
- se mesure (fig. 7.1 à 7.3) sur une coupe transversale symétrique repérée par les structures médianes suivantes : ligne interhémisphérique, cavum du septum pellucidum, V3, thalamus, citerne ambiante. Le cervelet et les cornes occipitales ventriculaires ne devraient pas être visualisés sur ce plan de mesure, même si cela modifie assez peu le résultat;
- en remplissant au mieux les conditions suivantes :
 - être perpendiculaire à la ligne interhémisphérique, les structures médianes s'affichant parfaitement au centre du crâne,
 - bonne visualisation des contours osseux antérieurs et postérieurs,

Tableau 7.1 Mesures du diamètre bipariétal d'après le CFEF (2006)

DBP (mm)	3 ^e p	10 ^e p	25 ^e p	50 ^e p	75 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
15 SA	29,4	30,9	32,4	34	35,7	37,2	38,7
16	31,8	33,3	34,8	36,5	38,2	39,7	41,3
17	34,3	35,8	37,4	39,2	40,9	42,5	44
18	36,9	38,5	40,1	41,9	43,7	45,3	46,9
19	39,7	41,3	43	44,8	46,6	48,3	49,9
20	42,6	44,2	45,9	47,8	49,7	51,3	53
21	45,5	47,2	48,9	50,8	52,7	54,5	56,2
22	48,5	50,2	52	53,9	55,9	57,7	59,4
23	51,5	53,3	55,1	57,1	59,1	60,9	62,7
24	54,5	56,3	58,2	60,2	62,2	64,1	65,9
25	57,5	59,4	61,3	63,3	65,4	67,3	69,1
26	60,5	62,4	64,3	66,4	68,5	70,4	72,3
27	63,4	65,3	67,3	69,4	71,6	73,5	75,5
28	66,2	68,2	70,2	72,4	74,6	76,6	75,8
29	68,9	70,9	72,9	75,2	77,4	79,5	81,5
30	71,5	73,5	75,6	77,9	80,2	82,2	84,3
31	73,9	76	78,1	80,4	82,8	84,9	87
32	76,1	78,3	80,4	82,8	85,2	87,3	89,4
33	78,2	80,4	82,6	85	87,4	89,6	91,7
34	80	82,2	84,5	86,9	89,4	91,6	93,8
35	81,7	83,9	86,2	88,7	91,2	93,4	95,7
36	83	85,3	87,6	90,1	92,7	95	97,2
37	84	86,4	88,7	91,3	93,9	96,2	98,5
38	84,8	87,2	89,5	92,2	94,8	97,2	99,5
39	85,2	87,6	90	92,7	95,4	97,8	100,2
40	85,3	87,7	90,2	92,9	95,6	98,1	100,5

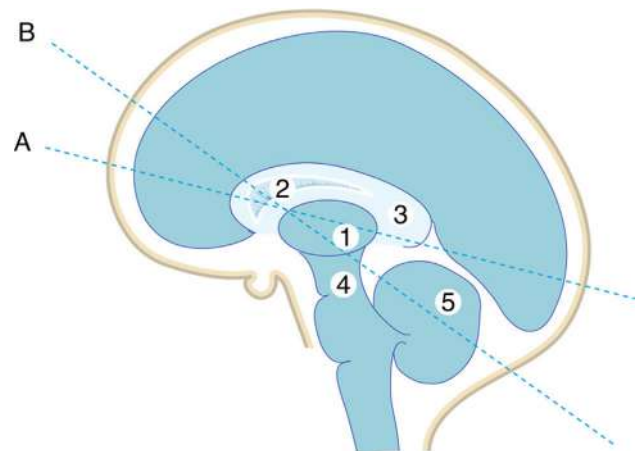


Fig. 7.1 Plans de coupe. A. Pour la mesure du BIP et du DOF. B. Pour l'étude du cervelet et de la fosse postérieure : 1 : thalamus ; 2 : septum lucidum ; 3 : corps calleux ; 4 : pédoncule ; 5 : cervelet.

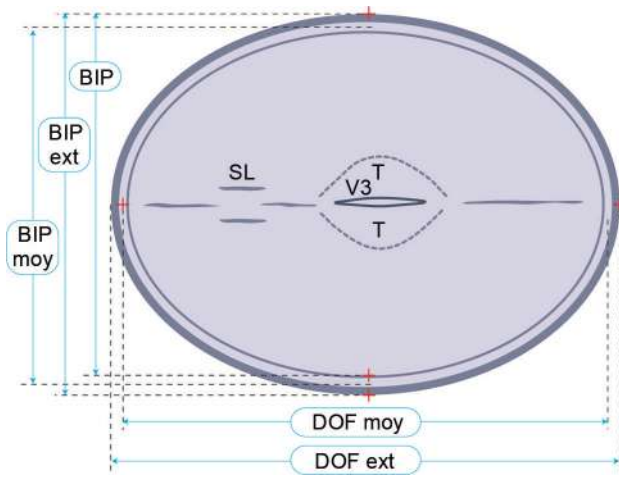


Fig. 7.2 Biométrie céphalique. Plan de coupe pour la mesure du diamètre bipariétal (BIP ou DBP), du diamètre occipito-frontal (DOF) et du périmètre crânien (PC). Pour la mesure du BIP, on utilisera soit la mesure sur les échos d'entrée (BIP), soit la mesure sur le milieu de l'écho de l'os pariétal (BIP moy) comme le préconise le CFEF. V3 : troisième ventricule; T : thalamus; SL : cavum du septum lucidum.

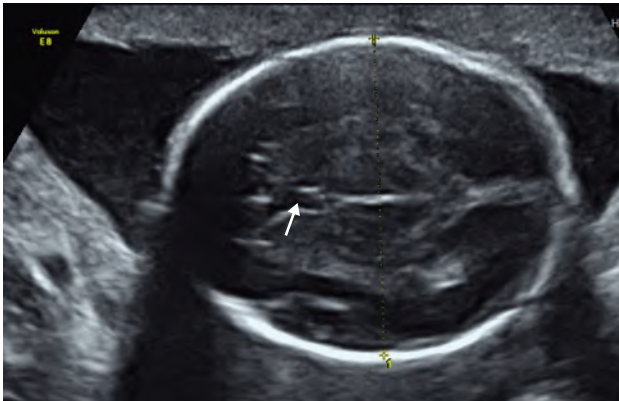


Fig. 7.3 Mesure du diamètre bipariétal. 22 SA. Coupe transversale de la tête fœtale. Les calipers sont placés au milieu de l'os pariétal et l'axe de la mesure est perpendiculaire à la scissure interhémisphérique avec symétrie des structures de part et d'autre de cette scissure interhémisphérique. Noter le cavum du septum pellucidum (→) et l'absence sur cette coupe de la fosse cérébrale postérieure et des cornes occipitales ventriculaires.

- en diminuant le gain pour améliorer la définition,
- image du crâne occupant au moins la moitié de l'écran,
- axe de mesure le plus près possible de l'axe du faisceau ultrasonore,
- placer les repères au milieu de l'os pariétal proximal et au milieu de l'os pariétal distal (voir remarques ci-dessous),
- retenir la plus grande largeur mesurée dans le bon plan de coupe.

Il y a plus de 50 ans que l'on mesure le BIP, c'est la plus ancienne et la plus utilisée des mesures fœtales. C'est aussi la plus facile à réaliser et la plus précise avec une très faible variabilité « interopérateur ». En effet, la mesure se fait naturellement dans l'axe du faisceau et, au niveau pariétal, le crâne est sphérique ce qui autorise des mesures un peu obliques

sans perte de précision. C'est une mesure très « tolérante », on peut aussi la réaliser sur une coupe frontale et il est rarement utile, avec l'habitude, d'effectuer plusieurs mesures.

Si la mesure du BIP est précise, son interprétation l'est beaucoup moins, surtout en deuxième partie de grossesse où apparaissent des variations de forme et un modelage du crâne. On peut alors utiliser un BIP « corrigé », nettement plus fiable pour la datation car il prend en compte l'allongement plus ou moins important du diamètre occipito-frontal (DOF) :

$$\text{BIP corrigé} = \sqrt{(\text{BIP} \times \text{DOF}) / 1,265} \text{ (formule de Doubilet)}$$

Il n'y a pas de différence notable pour le BIP entre les différents groupes raciaux ou ethniques. Il existe seulement une légère différence entre les sexes, les fœtus féminins ayant des dimensions moyennes un peu inférieures (et cela se retrouve également au niveau du périmètre crânien et de la taille globale).

Il y a seulement deux points qui prêtent à discussion mais ce sont des points mineurs pour la pratique : le **placement des marqueurs** (calipers) et le **niveau précis de la mesure**.

Placement des calipers

Historiquement (premières tables de mesure), en mode A, les échos du crâne apparaissaient sur un oscilloscope avec deux gros pics correspondant aux pariétaux qui encadraient le petit pic de la ligne médiane. La mesure s'effectuait sur la ligne de base, au point de départ des deux gros pics.

En mode B, il y a trois façons de placer les marqueurs, deux bonnes et une mauvaise (voir fig. 7.2).

La mauvaise méthode est le placement sur l'extérieur des contours (*outer to outer BPD*). Cette mesure est considérée comme un peu moins précise car elle varie avec le réglage du gain qui modifie l'épaisseur apparente des pariétaux. Ce BIP externe sera seulement utilisé pour le calcul de la circonférence céphalique.

Les deux bonnes façons de placer les marqueurs sont les suivantes :

- au centre de l'écho pariétal (BIP moyen de la figure 7.2) comme le préconise le CFEF, en diminuant le gain pour que l'écho ne soit pas trop épais ce qui limite la marge d'incertitude;
- à l'entrée dans l'image du pariétal (*leading edge to leading edge*) comme cela est utilisé pour la majorité des tables de mesure, en « posant » le marqueur sur le contour **externe** de l'os proximal et sur le contour **interne** de l'os distal.

Il n'y a pas de différence majeure entre ces deux dernières façons de mesurer, c'est une question de goût ou d'habitude. En revanche, le BIP externe est plus grand et nécessite une table spécifique (voir plus haut).

Niveau de la mesure

Dans la grande majorité des cas, le plus grand diamètre transversal se situe dans un plan axial passant par la partie supérieure du V3 et le cavum du septum pellucidum. Cependant, chez certains fœtus, les bosses pariétales sont plus hautes et le plus grand diamètre se situe au-dessus du niveau du V3. On a donc le choix entre l'utilisation du diamètre le plus grand ou du diamètre le plus « réglementaire ». La différence est généralement faible, inférieure à 4 mm sur le BIP à terme.

On recommande généralement d'utiliser le BIP « réglementaire » car c'est la méthode conventionnelle et la technique la mieux reproductible. Il n'est donc pas recommandé de rechercher une mesure plus large en remontant le plan de coupe, cela serait source d'erreur ou de confusion.

Remarques sur la mesure du diamètre bipariétal

La mesure du BIP peut paraître superflue à certains praticiens puisque l'on doit aussi mesurer le périmètre crânien, ce serait donc une perte de temps ! Effectivement, le PC est aussi intéressant (sinon plus) pour analyser les troubles de croissance ou les nanismes. Il est cependant important de conserver le BIP pour plusieurs raisons :

- c'est la mesure basique à laquelle tout le monde se réfère ;
- c'est une mesure très simple donc très fiable alors que celle du périmètre crânien est plus difficile, plus extrapolée ;
- c'est une structure assez peu déformable au sein du crâne ;
- c'est un paramètre bien corrélé à la stature fœtale et il est inclus (avec ou sans le PC) dans les deux meilleures formules de calcul du poids fœtal estimé (Hadlock), selon notre expérience ;
- enfin, le BIP est toujours le paramètre fœtal utilisé dans la confrontation céphalopelvienne.

Le moment n'est pas encore venu d'abandonner cette mesure et la recommandation est bien de mesurer le BIP et le PC.

Diamètre occipito-frontal

Le diamètre occipito-frontal (DOF) se mesure habituellement dans le même plan que le BIP, dans l'axe antéropostérieur, entre l'os occipital et l'os frontal (voir fig. 7.2). Il est souvent nécessaire de faire un peu pivoter la sonde pour trouver le bon plan de coupe qui passe au-dessus de la fosse postérieure et contient la plus grande longueur de ce diamètre (voir fig. 7.1). Lorsque la présentation du fœtus le permet, la mesure peut aussi se faire sur une coupe sagittale du crâne.

Le DOF est peu utilisé isolément pour la datation ou la surveillance de la croissance. Il est surtout utile pour démontrer les variations de forme du crâne. L'**index céphalique** est le rapport $(BIP/DOF) \times 100$ et se situe normalement entre 75 et 85 %. En dessous de 75 %, on parle de dolichocéphalie (voir fig. 8.16a) et au-dessus de 85 %, de brachycéphalie (voir fig. 8.16b). Dans ces cas extrêmes, l'interprétation de la valeur du BIP devra être nuancée, par exemple en utilisant le BIP corrigé.

Utilité de la mesure du diamètre occipito-frontal

La définition du DOF est variable selon les références (quand elle est précisée). Selon les cas, il s'agit d'un DOF externe, mesuré entre les contours externes, ou d'un DOF moyen, mesuré entre le milieu des échos des os frontaux et occipitaux (voir fig. 7.2).

Pour le calcul de l'index céphalique, on utilisera :

- soit le rapport BIP classique/DOF moyen ;
- soit le rapport BIP externe/DOF externe.

À cette incertitude sur la définition du paramètre, il faut encore ajouter l'imprécision et les artefacts de l'image car le faisceau ultrasonore est tangent aux surfaces frontales et occipitales. Il se

produit souvent une zone d'ombre avec disparition du contour osseux et parfois un pseudo-contour externe (réfraction et image en miroir) qui rend difficile la localisation du point de mesure. Ces effets sont d'autant plus marqués que la grossesse est avancée (ossification) et que l'on utilise une barrette courbe ou une sonde sectorielle. On peut diminuer ces artefacts en abordant plus obliquement la surface (mais le problème se pose alors avec l'autre surface). Il faudra assez souvent extrapoler le contour pour placer le point de mesure au milieu de l'artefact.

Périmètre crânien

Le périmètre crânien (PC) se mesure également dans le plan du BIP avec l'ellipse électronique, les points étant placés à la périphérie du pourtour osseux (fig 7.4) ou par la formule $(BIP + DOF) \times 1,57$. En théorie, le périmètre crânien est mieux corrélé à l'âge gestationnel que le BIP car il est moins modifié par le modelage du crâne. En pratique, pour des crânes moyens (index céphalique voisin de 80 %), le BIP est plus facile, plus précis et donc aussi efficace. En revanche, pour la surveillance de croissance, le PC est un paramètre précieux pour évaluer l'évolution du volume cérébral. On sera également attentif à cette mesure en cas de présentation du siège et en cas d'impression de dolichocéphalie ou de brachycéphalie.

Difficultés de la mesure du périmètre céphalique

Deux méthodes peuvent être utilisées pour la mesure du PC : soit la mesure sur le contour osseux externe en excluant les échos des tissus mous, soit l'utilisation (comme diamètres de l'ellipse) du BIP classique et du DOF moyen. La première méthode est la plus utilisée, et la deuxième donne un périmètre inférieur de 5 à 7 %, soit 10 à 20 mm de moins selon le terme. Il est donc important de connaître la méthode de mesure avant d'utiliser une table. Assez curieusement, le PC externe mesuré en échographie correspond bien, avec peu de corrections, au

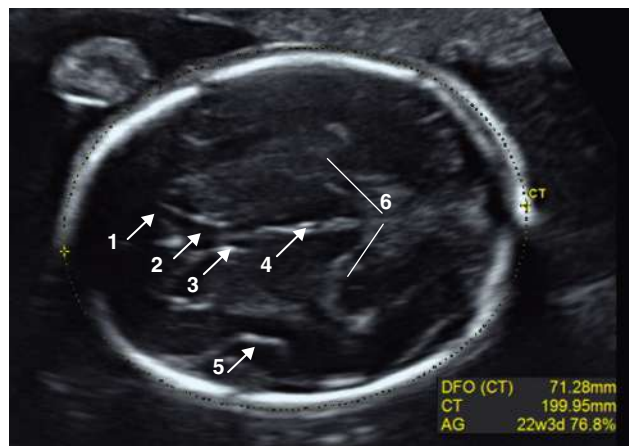


Fig. 7.4 Mesure du périmètre céphalique. 22 SA. Coupe transversale de la tête fœtale. La trace de mesure est placée à la périphérie de l'os. 1 : cornes frontales ; 2 : cavum du septum pellucidum ; 3 : piliers antérieurs du fornix ; 4 : V3 ; 5 : scissure sylvienne ; 6 : citerne ambiante.

PC mesuré chez le nouveau-né qui pourtant englobe les parties molles. En fin de grossesse, la mesure du PC est plus aléatoire et moins précise que celle du BIP car les contours osseux latéraux sont moins visibles (région antérieure et postérieure sur une tête en position transversale).

Les valeurs reprises sur le [tableau 7.2](#) correspondent à un PC mesuré sur le contour osseux externe et c'est la table préconisée par le CFEF.

Au niveau de l'abdomen

Les mesures de l'abdomen s'effectuent sur une coupe transversale, perpendiculaire au grand axe du tronc fœtal. Toute la difficulté est de trouver ce bon plan de coupe qui se situe à l'endroit où l'abdomen est le plus volumineux, donc au niveau du foie, nettement au-dessus du niveau de l'ombilic (le terme de périmètre ombilical n'est donc pas correct). En assimilant l'abdomen à un cylindre, il faut :

- repérer le grand axe du tronc fœtal sur une coupe longitudinale contenant l'aorte fœtale ou le rachis thoraco-

Tableau 7.2 Mesures du périmètre crânien d'après le CFEF (2006)

PC (mm)	3 ^e p	10 ^e p	25 ^e p	50 ^e p	75 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
15 SA	102,8	107,5	112,4	117,7	123,1	128	132,7
16	112,4	117,4	122,4	128	133,6	138,6	143,6
17	122,3	127,5	132,8	138,6	144,4	149,6	154,8
18	132,4	137,8	143,3	149,4	155,4	160,9	166,3
19	142,8	148,4	154,1	160,4	166,6	172,3	177,9
20	153,2	159	165	171,4	177,9	183,9	189,7
21	163,7	169,7	175,9	182,6	189,3	195,4	201,5
22	174,2	180,4	186,8	193,7	200,7	207	213,3
23	184,6	191,1	197,6	204,8	212	218,5	225
24	194,9	201,5	208,3	215,7	223,1	229,9	236,5
25	204,9	211,8	218,8	226,4	234,1	241	247,9
26	214,7	221,8	229	236,9	244,7	251,9	259
27	224,2	231,5	238,8	247	255,1	262,5	269,7
28	233,2	240,7	248,3	256,7	265	272,6	280,1
29	241,8	249,5	257,3	265,9	274,5	282,3	290
30	249,9	257,8	265,8	274,6	283,4	291,4	299,3
31	257,4	265,5	273,7	282,7	291,8	300	308,1
32	264,2	272,5	280,9	290,2	299,5	307,9	316,2
33	270,3	278,8	287,5	297	306,5	315,1	323,6
34	275,6	284,3	293,2	302,9	312,7	321,5	330,2
35	280,1	289	298,1	308	318	327,1	336
36	283,6	292,8	302	312,2	322,4	331,7	340,8
37	286,2	295,5	305	315,5	325,9	335,4	344,7
38	287,8	297,3	307	317,7	328,3	338	347,6
39	288,2	297,9	307,8	318,7	329,6	339,5	349,3
40	287,4	297,4	307,5	318,6	329,8	339,9	349,8

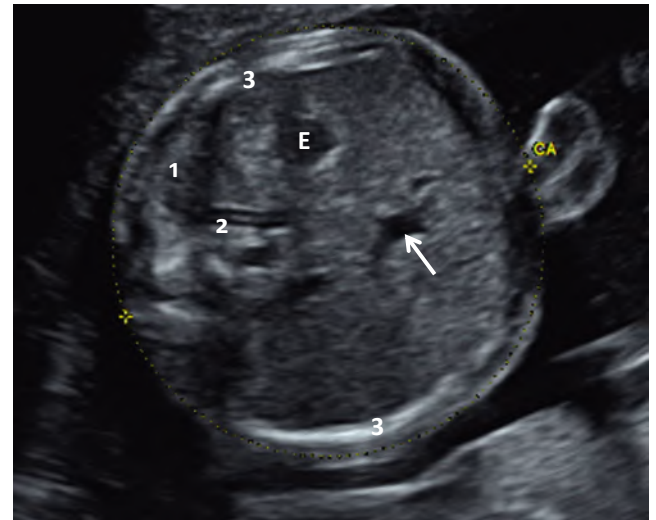


Fig. 7.5 Mesure de la circonférence abdominale. 23 SA. Noter le récessus ombilical (→) seule partie visible de la vascularisation ombilico-portale témoin d'un plan de coupe correct, perpendiculaire au rachis; 1 : surrénale gauche; 2 : cul-de-sac pleuro-diaphragmatique gauche; 3 : côtes; E : estomac.

lombaire, positionner la sonde perpendiculairement à cet axe dans la zone du plus grand diamètre du tronc (l'aorte est bien horizontale sur l'écran);

- quitter l'écran des yeux et regarder la sonde que l'on fait pivoter de 90°, puis revenir à l'écran pour rechercher le bon plan de coupe en glissant la sonde un peu au-dessus ou au-dessous tout en restant bien orthogonal au grand axe (si la sonde s'incline, la mesure sera faussement exagérée par effet « salami »);
- vérifier, par de petits mouvements de pivot, que la coupe contient le plus petit diamètre transversal;
- repérer le **plan idéal** (fig. 7.5, et voir fig. 6.85) par le sinus porte qui prolonge horizontalement la veine ombilicale vers la droite : ce plan passe par les surrénales (CFEF) au-dessus du pôle supérieur des reins (qui ne sont donc pas visibles) et la présence de l'estomac sur le plan de coupe n'est pas obligatoire, mais, en revanche, quelques côtes doivent être visualisées de chaque côté.

Sur cette coupe de l'abdomen, plusieurs paramètres peuvent être mesurés : diamètre transverse, diamètre moyen, circonférence abdominale : diamètre transverse, diamètre moyen, circonférence abdominale.

Diamètre abdominal transverse

Le diamètre abdominal transverse (DAT) correspond à la largeur de l'abdomen mesurée sur une perpendiculaire à l'axe ombilic-rachis. Il est évidemment très dépendant des déformations et compressions de l'abdomen et n'a d'intérêt que lorsque la coupe forme une image bien arrondie (en milieu de grossesse, ou en cas de liquide abondant). Qu'il s'agisse de corrélation avec l'âge fœtal ou de la surveillance de la croissance, la mesure du DAT devrait être abandonnée au profit des mesures du diamètre moyen ou de la circonférence.

Diamètre abdominal moyen

Le diamètre abdominal transverse (DAM) est la moyenne des deux diamètres orthogonaux, antéropostérieur et

transverse (ou le plus grand et le plus petit diamètre de l'ellipse). On peut en déduire par calcul la circonférence abdominale : $(DAT + AP) \times 1,57$.

Circonférence abdominale

La circonférence abdominale (CA) est en fait la seule mesure utile (le calcul de la surface de coupe n'apporte pas de bénéfice). Il faut la mesurer directement et non pas la calculer à partir des diamètres. L'utilisation de l'ellipse électronique (voir fig. 7.5) est plus rapide et plus efficace que le dessin de la « trace » du contour, cette dernière méthode donnant des valeurs souvent plus élevées. La mesure se fait sur le contour externe (l'ensemble de la graisse péri-abdominale) et sur une coupe occupant au moins la moitié de l'écran :

- strictement **sur** les interfaces dans l'axe du faisceau ;
- **dans** l'écho du bord sur les contours latéraux qui sont abordés tangentiellement afin de tenir compte de l'élargissement des échos et de la mauvaise définition de l'image ;
- en extrapolant le contour dans les zones d'ombre ;
- en compensant un peu les zones où le contour s'écarte de l'ellipse ;
- en faisant une moyenne de deux ou trois mesures.

La CA est un paramètre essentiel pour la surveillance de la croissance, le dépistage des macrosomies ou des hypotrophies, l'estimation du poids fœtal. En première partie de grossesse, elle est presque aussi précise que le BIP ou le PC pour l'évaluation de l'âge fœtal.

Remarques sur la mesure de la circonférence abdominale

C'est une mesure parfois difficile en cas d'oligoamnios ou de compression de l'abdomen fœtal, par la pression de la sonde notamment, quand le contour abdominal s'obstine à sortir de l'image de l'ellipse. Les mouvements du tronc, les mouvements respiratoires viennent compliquer la mesure. La définition des contours est parfois très imprécise vers la profondeur où l'abdomen est en contact avec la paroi utérine ou latéralement dans les zones d'ombre de réflexion. Il faut donc de la patience et de la minutie, répéter les mesures en variant les angles, et se souvenir que la bonne circonférence ne se situe pas automatiquement là où l'image est la plus « ronde ».

Dans notre expérience, à la lumière des évaluations de poids fœtal, la tendance est plutôt à surestimer la mesure de la CA. Par ailleurs, les valeurs de référence sont assez dépendantes de la population et il serait utile de connaître les poids moyens de naissance correspondant aux populations étudiées.

Les valeurs de CA proposées par le CFEF (tableau 7.3), mesures effectuées au niveau du contour externe, sont fondées sur un échantillon d'une population française avec un poids du nouveau-né à terme de l'ordre de 3400 g, tout à fait concordant avec l'étude nationale française AUDIPOG. Les valeurs sont légèrement inférieures (de 2 à 2,5 %) aux tables états-uniennes (Hadlock) où le plan de coupe de référence n'est pas exactement le même.

Au niveau des membres

La diaphyse de tous les os longs peut être mesurée. En pratique, il est recommandé de mesurer la diaphyse fémorale

Tableau 7.3 Mesures de la circonférence abdominale d'après le CFEF (2006)

CA (mm)	3 ^e p	10 ^e p	25 ^e p	50 ^e p	75 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
15 SA	88,8	93,2	97,6	102,5	107,5	111,9	116,3
16	96,7	101,5	106,4	111,7	117	121,9	126,7
17	105	110,2	115,5	121,2	127	132,3	137,4
18	113,7	119,2	124,9	131,1	137,3	143	148,5
19	122,6	128,6	134,6	141,2	147,9	153,9	159,9
20	131,8	138,1	144,5	151,6	158,7	165,1	171,5
21	141,1	147,8	154,7	162,2	169,7	176,5	183,2
22	150,6	157,7	164,9	172,9	180,8	188	195,1
23	160,2	167,7	175,3	183,6	192	199,6	207,1
24	169,8	177,6	185,7	194,5	203,3	211,3	219,1
25	179,4	187,6	196	205,3	214,5	222,9	231,2
26	188,9	197,5	206,3	216	225,7	234,5	243,1
27	198,3	207,4	216,6	226,7	236,8	246	255
28	207,6	217	226,6	237,1	247,7	257,3	266,7
29	216,7	226,5	236,5	247,4	258,4	268,4	278,2
30	225,5	235,7	246,1	257,5	268,9	279,3	289,5
31	234	244,6	255,4	267,2	279,1	289,8	300,4
32	242,2	253,2	264,4	276,6	288,9	300,1	311
33	250	261,4	272,9	285,6	298,3	309,9	321,3
34	257,4	269,1	281,1	294,2	307,3	319,3	331
35	264,2	276,4	288,7	302,2	315,8	328,2	340,3
36	270,6	283,1	295,8	309,8	323,8	336,6	349,1
37	276,3	289,2	302,3	316,8	331,2	344,3	357,3
38	281,4	294,7	308,2	323,1	338	351,5	364,8
39	285,8	299,5	313,4	328,7	344	358	371,6
40	289,5	303,6	317,9	333,7	349,4	363,7	377,8
41	292,4	306,9	321,6	337,8	353,9	368,7	383,1

(CNTE) et conseillé de mesurer aussi la diaphyse humérale. Les autres mesures osseuses seront effectuées en cas de dimensions fémorales ou humérales anormales, d'anomalie des extrémités ou de suspicion de maladie osseuse.

Longueur de la diaphyse fémorale

La mesure de la longueur de la diaphyse fémorale (LF) est assez bien corrélée avec l'âge et la stature fœtale et c'est aussi un bon marqueur pour le dépistage des anomalies de structure des os longs et des nanismes. Cependant, pour les anomalies chromosomiques, la performance est décevante et moins bonne qu'avec la longueur humérale.

La LF échographique correspond en réalité à la mesure de la partie ossifiée de la diaphyse fémorale, à l'exclusion des épiphyses, du col, du grand trochanter et de la tête fémorale dont l'ossification se fera bien après la naissance.

En première partie de grossesse, la diaphyse fémorale dessine une image bien rectiligne. Elle semble ensuite s'incurver et donne classiquement une image en canne de golf. Le bas de la canne, plus large, correspond au front d'ossification de

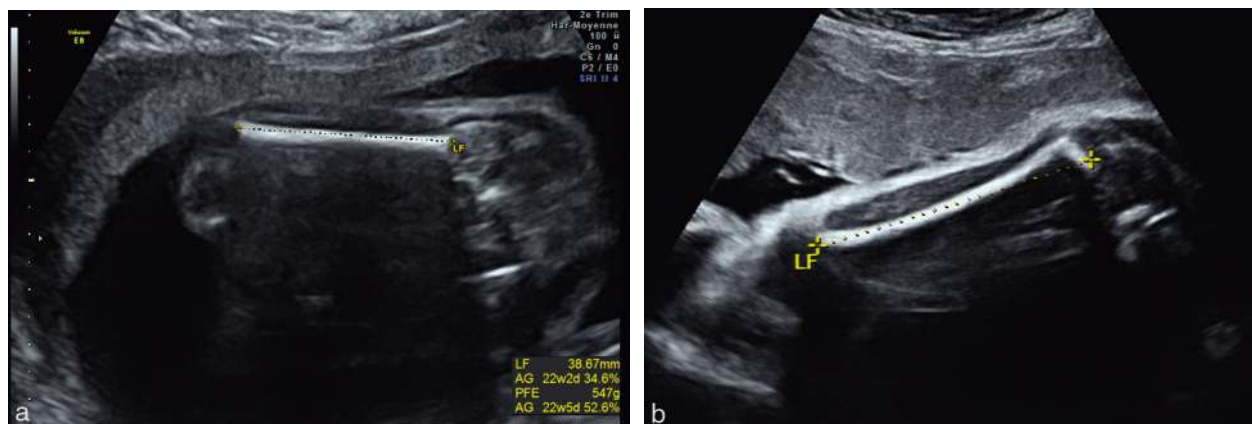


Fig. 7.6 Mesure de la diaphyse fémorale. **a.** à 22 SA : noter que sur ce cliché la diaphyse fémorale est linéaire et que les extrémités de la diaphyse sont planes (« carrées »). **b.** vers 7 mois : le fémur est abordé par sa face postérieure et il semble incurvé avec un front d'ossification proximal un peu oblique donnant l'aspect « en club de golf ».

l'extrémité proximale (et non pas au col ou à la tête fémorale). L'incurvation (concavité) est surtout marquée lorsque l'os est abordé par sa face postérieure ou interne, alors que la face antérieure et externe donne une image bien droite (voir chap. 6).

Le repérage du fémur est en général aisé, dans un plan perpendiculaire au rachis lombo-sacré, en tâtonnant jusqu'à obtenir la plus grande longueur de la diaphyse dans la coupe. La mesure se fait sur le contour externe de chaque extrémité (fig. 7.6). L'image fémorale doit occuper la moitié de l'écran et l'angle obtenu avec l'axe horizontal doit être inférieur à 45°. Il y a encore des ambiguïtés sur la méthode de mesure qui est rarement bien explicitée dans les publications : le problème porte sur l'extrémité supérieure lorsqu'elle dessine l'image de « club de golf ». Pour le CFEF, il faudrait exclure de la mesure le « col » fémoral et placer le marqueur sur le grand trochanter mais ni le col ni le trochanter ne sont encore ossifiés chez le fœtus. En pratique, selon l'angle d'attaque, le front d'ossification est soit oblique, soit carré et nettement dessiné ce qui est idéal pour la mesure. *In fine*, ces nuances sont accessoires car le diagnostic d'un RCIU franc ou d'un nanisme se fonde sur des variations centimétriques et non millimétriques.

On mesure habituellement le fémur le plus proche de la sonde, l'évaluation de l'autre fémur étant inutile sauf en cas de valeur aberrante ou d'aspect anormal. La LF est aussi précise que le BIP (non corrigé) pour l'évaluation tardive de l'âge gestationnel, elle est bien corrélée avec la taille du fœtus (et donc indirectement avec le poids).

Remarques sur la mesure de la diaphyse fémorale

Le repérage du fémur peut être plus difficile en présentation du siège complet. Un minimum d'attention évitera de confondre fémur et tibia quand le genou est très fléchi.

La définition de l'**extrémité inférieure** est parfois difficile en fin de grossesse. Le point d'ossification épiphysaire inférieure ne doit pas être inclus dans la mesure mais cela pose peu de problèmes car son image est bien séparée de celle de la diaphyse. En revanche, il existe souvent une languette échogène (fig. 7.7) qui prolonge l'image de la diaphyse sur la surface du condyle

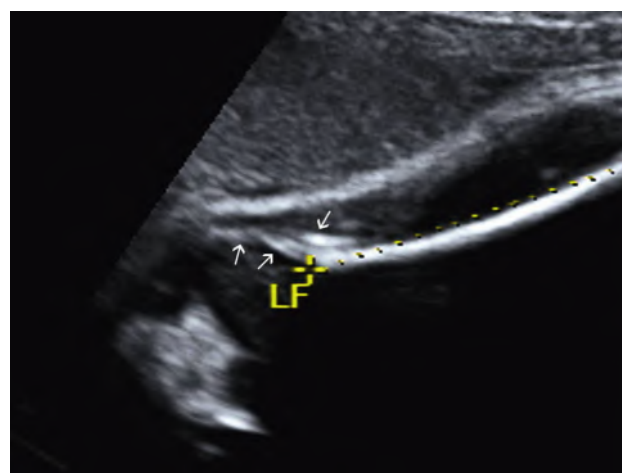


Fig. 7.7 Mesure de la longueur fémorale (LF), vers 7,5 mois. Zoom sur l'extrémité inférieure du fémur : la mesure (+) se fait à l'extrémité de la diaphyse ossifiée et ne doit pas prendre en compte les échos de surface (→) du condyle externe.

externe : cette image, variable selon le plan de coupe, doit également être exclue de la mesure.

L'**angle** formé par le fémur et le faisceau ultrasonore intervient également dans le résultat de la mesure. Plus la mesure est « axiale » (plus l'image du fémur est verticale à l'écran), plus la longueur apparente est diminuée. En fin de grossesse, cette différence peut atteindre 3 à 4 mm. On s'efforcera donc de mesurer la LF dans un axe inférieur à 45°, c'est-à-dire avec une image du fémur proche de l'horizontale mais avec une légère obliquité nécessaire à la bonne définition des extrémités.

Il n'y a pas de différence notable selon le sexe pour la LF. En revanche, les fœtus de race noire ont des fémurs plus longs. Les différentes tables de référence présentent des valeurs très voisines jusqu'à 7 mois. Au-delà, des divergences apparaissent, probablement en rapport avec les **populations étudiées**. À terme, les valeurs moyennes enregistrées aux États-Unis sont supérieures de 4 à 6 mm à celle de la population française (étude INSERM 1997).

Les valeurs reprises dans le [tableau 7.4](#) correspondent à une diaphyse fémorale mesurée selon les critères du CFEF.

Problème du fémur court : la brièveté de l'image du fémur a été l'un des premiers signes décrit comme facteur de risque de la trisomie 21 (*voir chap. 16*). La sensibilité de ce marqueur est cependant assez décevante pour le dépistage. On parle de « fémur court » au-dessous du 3^e percentile ou en rapportant la LF à la mesure du BIP ou du pied (*voir plus loin tableau 7.28*).

Longueur de la diaphyse humérale

La mesure de la diaphyse humérale (LH) n'entre pas dans les mesures recommandées par le CNTE lors d'une échographie de dépistage. Néanmoins, en raison d'une meilleure valeur prédictive que celle du fémur dans le dépistage de

la trisomie 21, il paraît raisonnable de la mesurer de façon systématique.

La méthode de mesure répond aux mêmes critères que celle du fémur : image occupant au moins la moitié de l'écran, axe le plus horizontal possible et calipers placés au niveau des extrémités diaphysaires (*fig.7.8*).

Les valeurs de cette mesure humérale sont reprises dans le [tableau 7.5](#).

Évaluation du poids foetal

Tous les spécialistes et les experts soulignent et proclament la grande imprécision de l'évaluation du poids foetal (poids foetal estimé ou PFE), mais les mêmes utilisent cette estimation pour fonder certaines décisions obstétricales (notamment d'extraction par césarienne) ou pour condamner le malheureux confrère qui n'a pas prévu la naissance d'un macrosome, victime d'une dystocie des épaules et d'une paralysie du plexus brachial... Il est donc bien difficile d'échapper à cette estimation.

Malgré sa relative imprécision, le calcul du PFE est intéressant à plusieurs titres :

- décider de la voie d'accouchement. C'est essentiellement le problème des gros fœtus pour lesquels l'attitude est très variable selon les auteurs, les équipes, les circonstances ;
- surveiller la croissance foetale. Le PFE fournit une synthèse des différentes mesures et il est souvent plus concret d'annoncer au clinicien, pédiatre en particulier, un poids chiffré plutôt qu'une évaluation en percentiles ou en écarts types ;
- répondre à la demande des parents. Cette réponse sera toujours modeste et nuancée, en soulignant l'imprécision de la méthode. Lorsqu'il s'agit de décider d'une césarienne, il ne sera pas toujours facile d'expliquer qu'il s'agit d'un poids probable et que c'est cette probabilité (ce risque) qui conduit à la décision, quel que soit le poids réel à la naissance ;
- très accessoirement, distraire l'équipe obstétricale qui est toujours très heureuse de souligner les erreurs d'évaluation !

Tableau 7.4 Mesures de la longueur fémorale d'après le CFEF (2006)

LF (mm)	3 ^e p	10 ^e p	25 ^e p	50 ^e p	75 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
15 SA	14,3	15,5	16,7	18,1	19,4	20,6	21,8
16	17,1	18,4	19,6	21	22,4	23,6	24,9
17	19,9	21,2	22,5	23,9	25,3	26,6	27,9
18	22,7	24	25,4	26,8	28,3	29,6	30,9
19	25,5	26,8	28,2	29,7	31,2	32,5	33,9
20	28,2	29,5	30,9	32,5	34	35,4	36,8
21	30,8	32,2	33,7	35,3	36,8	38,3	39,7
22	33,4	34,9	36,4	38	39,6	41,1	42,5
23	36	37,5	39	40,7	42,3	43,8	45,3
24	38,5	40	41,6	43,3	45	46,5	48,1
25	41	42,5	44,1	45,8	47,6	49,2	50,7
26	43,3	44,9	46,6	48,4	50,1	51,8	53,4
27	45,7	47,3	49	50,8	52,6	54,3	55,9
28	47,9	49,6	51,3	53,2	55	56,7	58,4
29	50,1	51,8	53,6	55,5	57,4	59,1	60,8
30	52,2	54	55,8	57,7	59,7	61,4	63,2
31	54,3	56,1	57,9	59,9	61,8	63,7	65,4
32	56,2	58	59,9	61,9	64	65,8	67,6
33	58,1	59,9	61,8	63,9	66	67,9	69,7
34	59,9	61,8	63,7	65,8	67,9	69,8	71,7
35	61,6	63,5	65,4	67,6	69,8	71,7	73,6
36	63,2	65,1	67,1	69,3	71,5	73,5	75,5
37	64,6	66,6	68,7	70,9	73,1	75,2	77,2
38	66	68,1	70,1	72,4	74,7	76,8	78,8
39	67,3	69,4	71,5	73,8	76,1	78,2	80,3
40	68,5	70,6	72,7	75,1	77,4	79,6	81,7
41	69,5	71,7	73,9	76,3	78,7	80,8	83



Fig. 7.8 Mesure de la diaphyse humérale (22 SA).

Tableau 7.5 Mesures de la diaphyse humérale

LH (mm)	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
12 SA	4,8	8,4	12,3
13	7,2	11,2	15,3
14	10	14,1	18,2
15	12,8	17	21
16	15,6	19,9	23,9
17	18,4	22,5	26,5
18	20,9	25,3	29,3
19	23,6	28	32
20	26	30,5	34,4
21	28,6	33,1	37
22	30,9	35,4	39,4
23	33,4	37,8	41,7
24	35,5	40	44,1
25	37,7	42,1	46,3
26	39,7	44,2	48,3
27	41,7	46,1	50,3
28	43,5	48	52,3
29	45,4	49,9	54,2
30	47,2	51,4	55,7
31	48,7	53,2	57,5
32	50,3	55,1	59,2
33	51,8	56,2	60,6
34	53,3	57,8	62,3
35	54,6	59,1	63,6
36	56,2	60,6	64,9
37	57,5	61,9	66,6
38	59	63,2	67,9
39	60,3	64,6	69,5
40	61,7	65,9	70,9

Adapté de : Merz E, Grussner A, Kern F. *Mathematical modeling of fetal limb growth*. J Clin Ultrasound 1989; 17 : 179-85. Exacoustos C, Rosati P, Rizzo G, Arduini D. *Ultrasound measurements of fetal limb bones*. Ultrasound Obstet Gynecol 1991; 1 : 325-30. Chitty LS, Altman DG. *Charts of fetal size : limb bones*. BJOG 2002; 109 : 919-29. Romero R, Athanassiadis AP, Sirtori M, Inati M. *Fetal skeletal anomalies*. In : Fleischer AC et al. Eds. *The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 4th ed. Norwalk, CT : Appleton and Lange; 1991, 283.

Facteurs d'imprécision

Quelle que soit la méthode, l'imprécision dans l'estimation pondérale demeure importante et le chiffre de « plus ou moins 10 % » est le plus souvent avancé. Plusieurs facteurs expliquent cette imprécision :

- on ne sait pas très bien évaluer la taille du fœtus et cette stature intervient beaucoup dans le poids final ;
- le poids va évidemment varier entre le moment de la mesure et la naissance. En théorie, plus le délai est court, plus l'estimation est précise. On peut retenir qu'un fœtus

moyen grossit de 20 à 30 g par jour au 3^e trimestre. Mais il existe d'énormes variations dans cette vitesse de croissance, d'un fœtus à l'autre ou chez un même fœtus. En cas de macrosomie diabétique, ce chiffre peut être doublé ou triplé. À l'opposé, la croissance peut stagner et il existe même parfois des amaigrissements en fin de grossesse (dépassement de terme en particulier) dont témoigne l'aspect « fripé » du nouveau-né ;

- les difficultés de mesure, l'inexpérience et la multiplicité des opérateurs, vont également dégrader la précision des résultats. Plus le fœtus est gros et plus on approche du terme, plus les mesures sont difficiles, essentiellement en raison de la diminution du liquide amniotique. C'est ainsi que la qualité du PFE est nettement meilleure à 8 mois qu'à terme (mais le délai s'allonge) ;
- les formules de calcul sont d'autant plus précises qu'elles intègrent un grand nombre de paramètres mais on multiplie alors les sources d'erreur de mesure.

Méthodes d'estimation

Les méthodes d'évaluation du poids fœtal sont très nombreuses ce qui prouve bien qu'aucune n'est réellement satisfaisante.

La méthode indirecte, la plus simple, consiste à utiliser le BIP, la CA et la LF : on les situe selon leur percentile pour l'âge, on fait une moyenne de ces percentiles et on se rapporte aux tables de poids de naissance (par exemple celles proposées dans les [tableaux 7.6 à 7.8](#)) pour évaluer le poids actuel.

De très nombreuses formules de calcul de poids ont été publiées. Ces formules intègrent deux, trois ou quatre paramètres fœtaux. Avec deux paramètres, le résultat peut être exprimé sous la forme d'une table. Au-delà, il faut recourir à une calculatrice ou au logiciel de l'appareil. La meilleure précision est dans l'ensemble obtenue avec trois paramètres : un paramètre céphalique (BIP ou PC), un paramètre abdominal (DAM ou CA) et la longueur fémorale (LF). Aucune formule n'est parfaite, certaines sont mieux adaptées pour les gros poids, mais une grande partie de la précision tient à la qualité des mesures effectuées.

Hadlock a proposé les formules les plus utilisées, avec trois ou quatre paramètres⁸. Dans notre expérience, la formule la plus intéressante dite « Hadlock-3 » est la suivante :

$$\text{Log}_{10} \text{ poids (g)} = 1,335 - 0,0034 (\text{CAcm} \times \text{LFcm}) \\ + 0,0316 \text{ BIPcm} + 0,0457 \text{ CA} + 0,1623 \text{ LF}$$

Cette dernière formule conduit à un écart moyen (erreur en valeur absolue) d'environ $\pm 5\%$, pour des mesures (expérience d'un millier de mesures) effectuées avec un délai inférieur à 15 jours (correction uniforme de 20 g par jour) et une erreur systématique faible (+ 0,37 %). L'ajout d'un quatrième paramètre (le PC) ou l'utilisation du PC à la place du BIP ne semble pas améliorer la précision (probablement en raison de l'imprécision du PC en fin de grossesse).

⁸ Voir Hadlock F et al. Estimation of fetal weight with the use of head, body, and femur measurements - a prospective study. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 151 : 333-7.

Tableau 7.6 Poids de naissance tous sexes confondus en fonction de l'âge gestationnel : échantillon « supernormal »

Semaines de gestation	3 ^e p	10 ^e p	50 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
28	795	901	1127	1354	1460
29	869	1002	1286	1570	1703
30	956	1114	1451	1789	1947
31	1071	1250	1632	2014	2193
32	1208	1404	1822	2241	2437
33	1371	1579	2024	2470	2678
34	1557	1774	2239	2704	2922
35	1752	1978	2460	2941	3167
36	1953	2185	2679	3174	3406
37	2149	2385	2889	3392	3628
38	2329	2568	3077	3587	3825
39	2483	2724	3238	3752	3993
40	2609	2853	3372	3891	4134
41	2714	2960	3485	4010	4256
42	2808	3057	3587	4118	4366

Source pour les tableaux 7.6 à 7.8 : données du réseau périnatal de la région Bourgogne, France. T. Rousseau et al. Liveborn birth-weight of single and uncomplicated pregnancies between 28 and 42 weeks of gestation from Burgundy perinatal network. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 2008; 37(6) : 589-96.

Tableau 7.7 Poids de naissance des filles en fonction de l'âge gestationnel : échantillon « supernormal »

Semaines de gestation	3 ^e p	10 ^e p	50 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
28	766	870	1094	1318	1423
29	871	995	1260	1526	1650
30	966	1115	1432	1749	1898
31	1063	1238	1611	1984	2158
32	1190	1384	1799	2213	2408
33	1344	1552	1996	2440	2648
34	1511	1731	2199	2666	2886
35	1694	1921	2406	2891	3118
36	1892	2123	2616	3109	3340
37	2091	2323	2818	3314	3546
38	2274	2507	3004	3500	3733
39	2432	2665	3163	3661	3894
40	2561	2795	3296	3796	4031
41	2667	2903	3408	3913	4150
42	2762	3001	3510	4019	4257

Tableau 7.8 Poids de naissance des garçons en fonction de l'âge gestationnel : échantillon « supernormal »

Semaines de gestation	3 ^e p	10 ^e p	50 ^e p	90 ^e p	97 ^e p
28	815	919	1142	1364	1469
29	891	1022	1301	1580	1711
30	896	1140	1467	1795	1949
31	1111	1283	1651	2018	2191
32	1247	1437	1843	2248	2438
33	1409	1612	2047	2481	2685
34	1605	1817	2270	2723	2935
35	1811	2031	2501	2971	3191
36	2016	2244	2730	3216	3444
37	2216	2449	2948	3446	3679
38	2398	2635	3142	3649	3887
39	2553	2794	3307	3820	4061
40	2681	2924	3444	3964	4208
41	2787	3034	3560	4087	4334
42	2882	3132	3665	4198	4448

Ces résultats sont globalement satisfaisants (et même meilleurs dans notre expérience que ceux de la publication initiale de Hadlock) et suffisants pour la pratique quotidienne. Ils ne doivent pourtant pas faire oublier que la précision se dégrade beaucoup avec le nombre des opérateurs, qu'il existe des échecs et des erreurs parfois très importantes, que certains fœtus refusent de se plier à la loi commune, que certaines estimations sont presque impossibles (obésité, oligoamnios).

Remarques

Pour mémoire : erreur (en %) = (poids prévu – poids réel) / poids réel × 100

On peut également exprimer la précision d'une méthode en calculant la moyenne des erreurs en pourcentage (qui exprime l'erreur systématique et doit être proche de zéro) et l'écart type des erreurs (SD en pourcentages) qui est d'autant plus faible que la précision est bonne. Par exemple, avec la formule de Hadlock (BIP/CA/LF), nous arrivons à : $+ 0,37 \% \pm 6,569 \%$.

Les formules de type Hadlock sont issues d'une analyse purement mathématique (dite de « régression ascendante pas à pas ») et on peut leur reprocher leur complexité (aucun clinicien n'est intéressé par le logarithme du poids!) qui rend indispensable un programme de calcul. Une approche plus « logique » et volumétrique a été avancée par Dudley (Dudley NJ et al. A new method for fetal weight estimation using real-time ultrasound. *Br J Obstet Gynaecol* 1987; 94 : 110–4) qui propose une formule faisant la somme du volume céphalique et du volume abdominal : les volumes sont estimés à partir d'une surface de coupe (ou plus simplement de la circonférence au carré) multipliée par la LF et par un coefficient spécifique de la tête ou du tronc. L'équation est assez simple : $PEE(g) = PC^2 (cm) LF (cm) 0,053 + CA^2 (cm) LF 0,32$

La précision de la méthode serait voisine de celle de Hadlock.

Des méthodes incluant des mesures de circonférence ou de surface de coupe des membres (surtout la cuisse) ont été proposées afin de mieux prendre en compte l'adiposité fœtale pour le dépistage des macrosomes ou des RCIU. Le mode 3D est également expérimenté avec acquisition d'un échantillon du volume abdominal et/ou de la cuisse. Ces méthodes ont surtout l'inconvénient d'être longues et de nécessiter des mesures supplémentaires en plus des paramètres classiques.

Une évidence : pour améliorer la performance des évaluations de poids, il faut avoir la patience (et la modestie) de s'auto-évaluer en obtenant un retour d'information sur les poids de naissance.

L'IRM peut être utilisée pour évaluer le poids en utilisant les mêmes formules de calcul : le résultat est plus constant et nettement plus précis. Actuellement (en France), la méthode est plus lourde pour l'obstétrique quotidienne et l'utilité clinique du gain en précision n'est pas démontrée, mais l'IRM pourrait être précieuse en ciblant la macrosomie et le risque de dystocie des épaules.

Anomalies de la croissance fœtale : macrosomie et retard de croissance intra-utérin

Pour interpréter une mesure biométrique chez le fœtus, il faut une courbe ou une table de références. La qualité de cette courbe est essentielle : table récente, population comparable à la nôtre, bonne précision (échographique) pour le début de grossesse. Pour le paramètre « poids fœtal », il existe de longue date des courbes de poids de naissance élaborées par les pédiatres et, plus récemment, des courbes de poids fœtal estimé (à partir des mesures échographiques).

Il faut cependant souligner que la plupart des courbes de poids de naissance sous-estiment le taux de RCIU : en effet, elles prennent en compte des enfants nés prématurément en raison d'une pathologie. Certaines courbes récentes évitent cet écueil et on trouvera dans les [tableaux 7.6 à 7.8](#) des tables très intéressantes car établies sur plus de 100 000 naissances par le réseau périnatal de la région Bourgogne entre 2000 et 2005 pour des grossesses bien connues, avec datation contrôlée et avec exclusion des pathologies pouvant influencer sur le poids de naissance (échantillon dit « supernormal »). On peut utiliser aussi les données du réseau français AUDIPOG⁹. Dans tous les cas, on contrôlera les références utilisées dans le logiciel de l'échographe, au besoin on les adaptera, pour éviter certaines interprétations aberrantes.

Rappelons que **la croissance fœtale est modulée** par deux ordres de facteurs : des facteurs invariables (l'hérédité pour l'essentiel, mais aussi le sexe et la parité) et des facteurs environnementaux (conditions de vie et nutrition, qualité de l'unité utéroplacentaire, pathologie maternelle comme le diabète ou l'HTA, agressions diverses par des agents infectieux ou tératogènes, le tabac ou l'alcool). Pour définir un poids normal ou une norme de croissance pour un fœtus donné, il faudrait connaître le poids fœtal « espéré » (génétiquement programmé) de cet individu dans des conditions environnementales parfaites. La comparaison du poids estimé et du poids espéré permettrait une approche plus fine des anomalies de la croissance.

Actuellement, la plupart des opérateurs utilisent des tables correspondant à la population générale prise globalement. **L'interprétation de la biométrie doit donc être nuancée :**

- d'abord en fonction du **sexe de l'enfant** : le poids de naissance des filles est de 100 à 150 g moins important que celui des garçons. La plupart des tables modernes proposent des tables différentes en fonction du sexe comme les [tableaux 7.7 et 7.8](#) ;
- mais aussi en fonction de la **stature des parents** : la mère, c'est évident, mais aussi le père, dont la taille, au moins, doit apparaître dans le dossier de grossesse ;
- on prendra aussi en compte la **parité** : le poids moyen à terme augmente de 100 à 150 g d'une naissance à la suivante. Le cas échéant, le poids et la taille des enfants précédents seront intégrés, en n'omettant pas de faire préciser s'il s'agit du même géniteur.

Il est possible actuellement d'utiliser des courbes ajustées individuelles (ou « customisées ») prenant en compte la plupart de ces différents facteurs. Ces courbes, développées en Angleterre par Gardosi, sont disponibles sur le site Internet www.gestation.net. Elles ont été adaptées à la population française par le Dr Ego et seront bientôt disponibles sur ce même site Internet en appelant la version ayant trait à la France. Ces courbes peuvent aussi être intégrées directement dans les logiciels de gestion des comptes rendus d'échographie ([fig. 7.9](#)).

L'AUDIPOG (Association des utilisateurs de dossier informatisé en pédiatrie, obstétrique, et gynécologie) a développé des courbes individualisées mais en utilisant comme référence des courbes de poids de naissance et non de croissance fœtale (www.audipog.net). Elles ont donc les mêmes limites que les courbes de poids de naissance.

⁹ Site Internet : www.audipog.net

Tableau 7.9 Valeurs du 5^e percentile du poids de naissance selon l'âge gestationnel (AG), le poids maternel habituel, le sexe et le rang de naissance du nouveau-né et la taille maternelle, d'après étude AUDIPOG (1995)

AG	Poids	Sexe	Rang	Taille	5 ^e percentile	AG	Poids	Sexe	Rang	Taille	5 ^e percentile
30-31	-	-	-	-	900	40	≤ 50	F	1	≤ 160	2540
32	-	-	-	-	1100				≥ 2	≤ 160	2600
33	-	-	-	-	1200				1	≤ 160	2680
34	-	-	-	-	1400					> 160	2600
35	-	-	1	-	1520		51-60	F	≥ 2	≤ 160	2740
			2	-	1660				1	≤ 160	2790
			≥ 3	-	1760				1	≤ 160	2680
36	≤ 60	F	1	-	1520		G	1	2	≤ 160	2740
			2	-	1660				≥ 3	≤ 160	2790
	> 60	-	-	-	1910				≥ 3	≤ 160	2830
37	≤ 50	-	-	-	2120		G	1	1	≤ 160	2740
									2	≤ 160	2830
						≥ 3			≤ 160	2900	
38	51-60	F	1	-	2360	G	1	1	≤ 160	2830	
								2	≤ 160	2950	
								≥ 3	≤ 160	2830	
39	> 60	F	1	≤ 160	2540	G	1	≥ 2	≤ 160	2900	
				> 160	2600			≥ 2	≤ 160	2950	
				> 160	2680			≥ 2	≤ 160	3000	
41-42	≤ 50	F	1	≤ 160	2480	F	1	1	≤ 160	2600	
				> 160	2540			≥ 2	≤ 160	2680	
				> 160	2600			≥ 3	≤ 160	2740	
				> 160	2680			≥ 3	≤ 160	2790	
	51-60	F	1	≤ 160	2480	G	1	1	≤ 160	2680	
				> 160	2540			2	≤ 160	2740	
				> 160	2600			≥ 3	≤ 160	2790	
				> 160	2680			≥ 3	≤ 160	2830	
	> 60	F	1	≤ 160	2480	G	1	1	≤ 160	2950	
				> 160	2540			≥ 2	≤ 160	2830	
				> 160	2600			≥ 2	≤ 160	2900	
				> 160	2680			≥ 2	≤ 160	2950	
> 60	F	1	≤ 160	2480	F	1	1	≤ 160	3000		
			> 160	2540			≥ 2	≤ 160	2830		
			> 160	2600			≥ 2	≤ 160	2950		
			> 160	2680			≥ 2	≤ 160	2900		
> 60	G	1	≤ 160	2480	G	1	1	≤ 160	3000		
			> 160	2540			≥ 2	≤ 160	2900		
			> 160	2600			≥ 2	≤ 160	2950		
			> 160	2680			≥ 2	≤ 160	3000		

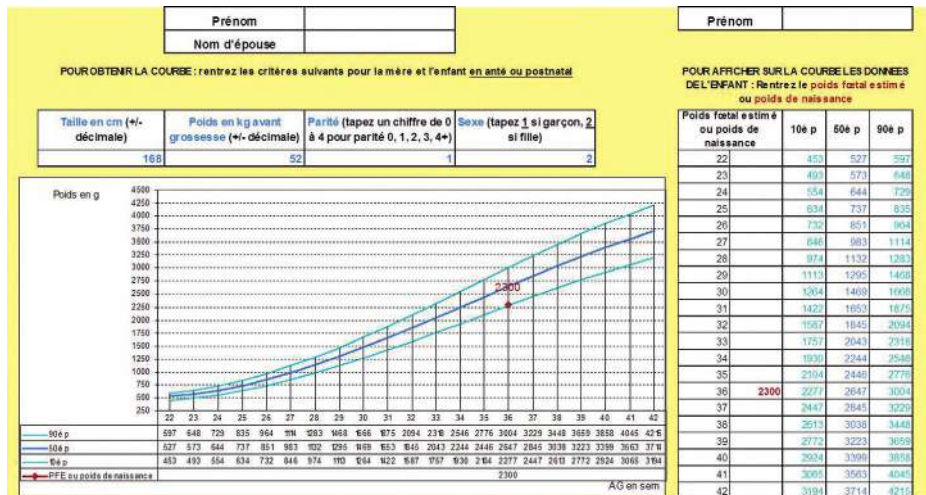


Fig. 7.9 Exemple de courbe individualisée de poids fœtal. Patiente de 1,68 m, pesant 52 kg en début de grossesse, enceinte d'une fille dont le poids estimé est de 2300 à 36 SA soit légèrement au-dessus du 10^e percentile.

L'utilisation de courbes ajustées individuelles de poids fœtal améliore clairement l'identification des enfants à risque de morbi-mortalité périnatale. Elles devraient donc être utilisées préférentiellement. Par exemple, concernant la seule **stature de la mère**, l'étude AUDIPOG de 1995 est riche d'enseignements comme le montre le [tableau 7.9](#). Elle montre que le 5^e percentile du poids à terme pour un fœtus masculin chez une troisième mère de plus de 1,60 m et de plus de 60 kg est d'environ 3100 g, alors que pour un fœtus féminin, chez une primipare de moins de 1,60 m et moins de 50 kg, cette même limite se situe à 2600 g, soit 500 g de différence ! Les écarts seraient encore plus importants si l'on intégrait la stature paternelle. En inversant le raisonnement, on peut souligner qu'un nouveau-né de trois bons kilos bien rassurants peut quand même présenter un sérieux retard de croissance.

L'imprécision des mesures jointe à la variabilité physiologique doit rendre prudent (modeste) dans le diagnostic des troubles de croissance. De plus, si le poids « instantané » est une donnée importante, les autres éléments d'appréciation de la vitalité fœtale le sont tout autant (dynamique de croissance, liquide amniotique, Doppler, monitoring obstétrical).

Anomalies par excès : la macrosomie

La macrosomie se définit cliniquement (et arbitrairement) comme un poids de plus de 4000 g à terme. On mélange donc des situations normales (grands fœtus) et des situations pathologiques (fœtus obèses).

Échographiquement, on parlera de suspicion de macrosomie (ou macrosomie probable) :

- pour les fœtus dont les mensurations abdominales sont supérieures au 95^e–97^e percentile, avec ou sans augmentation parallèle du BIP ou de la LF. En pratique, au voisinage du terme, lorsque la CA :
 - atteint ou dépasse 360 mm, le poids sera supérieur à 4 kg dans plus de 40 % des cas soit une valeur prédictive positive de 40 %,

- atteint ou dépasse 370 mm, le poids sera supérieur à 4 kg dans 60 % des cas,
- atteint ou dépasse 380 mm, le poids sera supérieur à 4 kg dans 70 % des cas et supérieur à 4,5 kg dans un tiers des cas ;
- pour les fœtus dont le PFE est supérieur au 95^e ou au 97^e percentile en se référant au diagramme des poids de naissance de Leroy et Lefort (1971), ou mieux à la table de l'étude nationale AUDIPOG (1996) qui fait intervenir le sexe de l'enfant, ou encore aux statistiques « Région Bourgogne » (2008) citées ci-dessus (voir [tableaux 7.6 à 7.8](#)).

On rappelle l'erreur d'estimation du poids par échographie qui est évaluée à près de 12 % chez les fœtus macrosomes (soit aux alentours de 500 g!).

La notion de « macrosomie » correspond en fait à deux types de fœtus très différents :

- les **grandes statures constitutionnelles** :
 - généteurs de grande taille,
 - pas d'hérédité diabétique,
 - biométrie harmonieusement élevée pour tous les segments corporels ;
- les fœtus trop gros (**macrosomie vraie**) :
 - hérédité diabétique éventuelle, ou obésité,
 - diabète connu ou à rechercher (antécédents, glycémie à jeun ou HPO avec 75 g de glucose),
 - mensurations excessives au niveau abdominal alors que BIP et fémur sont relativement moins augmentés,
 - signes échographiques d'adiposité excessive : joues « rebondies » de part et d'autre du nez en coupe transversale, épaisseur sous-cutanée excessive, bourrelets (voir [fig. 7.27](#)).

La **dystocie des épaules** est la complication la plus redoutée de la macrosomie, survenant dans plus de 10 % des cas si le poids est supérieur à 4500 g. La lésion du plexus brachial qui peut en résulter est souvent considérée comme une faute par les tribunaux. Les tentatives d'évaluation du diamètre

bi-acromial ont été décevantes. En pratique, le risque de rétention d'épaule doit être souligné lorsque :

- CA \geq 380 mm ;
- DAM \geq 120 mm ;
- CA > 40 mm au PC ;
- DAM > 25 mm au BIP.

Anomalies par défaut : le retard de croissance intra-utérin (RCIU)

Le RCIU ou hypotrophie fœtale se définit, *a posteriori*, comme un poids de naissance inférieur à 2500 g à terme, ou encore inférieur à une limite statistique arbitraire que l'on situe au 10^e, au 5^e ou au 3^e percentile, ou à -2 DS, selon que la définition est plus ou moins restrictive.

Échographiquement, on définit seulement une **suspicion statistique** de RCIU lorsque la biométrie abdominale et/ou le PFE sont inférieurs au 5^e percentile. Le DAT doit être abandonné au profit de la CA qui seule prend bien en compte le tissu graisseux et le volume hépatique. Pour le retard de croissance, la valeur prédictive positive de la CA et celle du PFE sont voisines, de l'ordre de 85 %. En réalité, il faudrait parler de « petit pour l'âge gestationnel » devant des mesures échographiques inférieures aux normes et ne parler de retard de croissance que devant des mesures inférieures aux normes s'accompagnant d'un **infléchissement de croissance**. Deux évaluations de la biométrie au minimum à 3 semaines d'intervalle seraient donc nécessaires pour évoquer un RCIU.

On oppose classiquement les RCIU harmonieux (ou symétriques ou globaux) où tous les paramètres sont atteints et les RCIU dysharmonieux (asymétriques ou segmentaires) où le retard touche préférentiellement l'abdomen.

Le **RCIU harmonieux** doit faire évoquer :

- l'erreur de datation ;
- la petite stature constitutionnelle (les parents sont petits, le liquide amniotique est normal, la courbe de croissance est régulière). Les courbes ajustées, individualisées sont particulièrement intéressantes dans ce contexte ;
- la fœtopathie d'origine malformative, chromosomique ou infectieuse.

Le **RCIU dysharmonieux** serait plutôt d'origine vasculo-placentaire (ou, rarement sous nos climats, nutritionnelle). Il traduit une redistribution circulatoire fœtale sacrifiant les territoires splanchniques et le tissu graisseux pour privilégier le cerveau. Mais la distinction est trop schématique et une insuffisance placentaire sévère finira par atteindre la croissance staturale et céphalique. Inversement, certaines pathologies peuvent être à l'origine d'une atteinte préférentielle d'un segment comme par exemple l'infection à CMV ou le syndrome de Smith-Lemli-Opitz qui toucheront préférentiellement le pôle céphalique ou les fœtus porteurs d'une hernie de coupole diaphragmatique dont la circonférence abdominale sera diminuée.

L'échographie s'attachera surtout à rechercher une étiologie (anomalies morphologiques, Doppler des artères utérines) et les facteurs de gravité :

- stagnation ou même régression des mesures ;
- oligoamnios ;
- anomalies du Doppler ombilical et cérébral (voir plus loin).

Biométrie des membres et organes fœtaux

On peut tout mesurer en échographie, mais c'est rarement utile. La surveillance échographique de dépistage doit automatiquement comporter BIP + PC + CA + LF. Il serait souhaitable d'y ajouter la LH mais ce n'est pas encore entré dans la pratique. Il est facultatif mais pratique de risquer une évaluation du poids : on peut aussi donner une évaluation en percentiles.

Les autres mesures ne doivent pas être systématiques car elles risquent d'introduire des inquiétudes inutiles et sont presque toujours avantageusement remplacées par le « coup d'œil », l'impression subjective de l'échographiste entraîné. Elles deviennent en revanche nécessaires :

- pour confirmer une impression subjective ;
- en cas d'anomalie de croissance, globale ou segmentaire ;
- en cas de dépistage d'une malformation ;
- ou pour une datation tardive.

Le **tableau 7.10** résume quelques valeurs et rapports remarquables pour lesquels l'utilisation d'une table n'est pas nécessaire.

Pôle céphalique

Outre les paramètres de base (DBP et PC), on peut être amené à effectuer d'autres mesures.

Cervelet

Diamètre transversal et diamètre antéropostérieur

Le bon plan de coupe s'obtient à partir du plan du DBP en pivotant la sonde légèrement sur elle-même (voir **fig. 7.1**). Mais, pour bien visualiser les deux lobes cérébelleux, il faut parfois aborder le crâne un peu obliquement.

Le **diamètre cérébelleux transverse** se mesure entre les contours externes des deux lobes (**fig. 7.10a**) : cette mesure est facile à réaliser et bien reproductible (**tableau 7.11**). De façon simple, on peut retenir que le 5^e percentile correspond en millimètres au nombre de semaines d'aménorrhée.

Le **diamètre antéropostérieur** d'un lobe cérébelleux se mesure entre le pédoncule cérébral et la surface convexe postérieure : ce diamètre est normalement égal à la moitié du diamètre transverse (**fig. 7.10b**).

La croissance du cervelet, comme celle du cerveau, est tardivement concernée par les troubles de croissance du fœtus. Elle serait donc bien corrélée à l'âge fœtal.

Tableau 7.10 Biométrie : rapports et valeurs remarquables

Index céphalique (IC)	IC = (BIP/DOF) × 100 = 75 à 85 % IC < 75 % = dolichocéphalie IC > 85 % = brachycéphalie
Diamètre interorbitaire (DIO)	DIO (moyen)/BIP = 0,47 (± 0,03) rapport ↗ = hypertélorisme rapport ↘ = hypotélorisme
Cervelet	5 ^e percentile du diamètre transversal = (nombre de SA) × mm diamètre antéro-postérieur = 1/2 diamètre transversal
Ventricule latéral	Largeur moyenne (niveau carrefour) = 6–9 mm Normalement < 10 mm 10–12 mm = à surveiller 12–15 mm = ventriculomégalie moyenne > 15 mm = ventriculomégalie sévère
Grande citerne	Épaisseur moyenne = 2 à 8 mm Normalement ≤ 10 mm (niveau hémisphère) et ≤ 13 mm (niveau sillon vermien)
Oreille externe	Longueur (hauteur) = nombre de SA – 4 mm
Fémur (LF) : rapport LF/BIP (après 17 SA)	Fémur un peu court si LF/BIP < 65 % Fémur court si LF/BIP < 55 %
Fémur (LF) : rapport LF/pied	Fémur un peu court si LF/pied < 90 % Fémur court si LF/pied < 85 %
Clavicule	Longueur = nombre de SA + 2 à 4 mm
Rein	Longueur (hauteur) = nombre de SA + 4 mm Bassin normal < 1 mm par mois
Point d'ossification fémoral inférieur	Absent avant 32 semaines > à 3 mm après 36 semaines > à 7 mm après 38 semaines

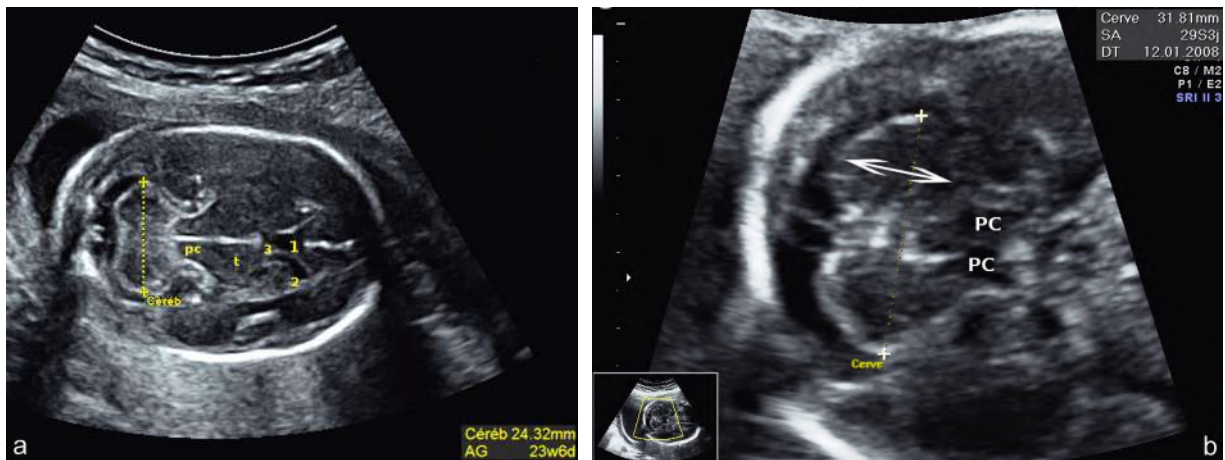


Fig. 7.10 Mesure du cervelet. **a** : 22 SA. Coupe cavo-thalamo-cérébelleuse. Mesure du diamètre transversal du cervelet (Céréb). 1 : cavum du septum pellucidum; 2 : corne frontale; 3 : genou du corps calleux; pc : pédoncule cérébral; t : thalamus. **b**. 29 SA. Diamètre transversal (ligne pointillée) et antéro-postérieur du cervelet (↔). PC : pédoncules cérébraux.

Tableau 7.11 Diamètre transversal du cervelet

DT cervelet (en mm)	5° p	50° p	95° p
18 SA	16,5	18,5	21
19	17,5	20	22
20	18	21	23,5
21	19,5	22	25
22	20,5	23	27
23	22	25	28
24	23	26,5	29
25	25	28	31
26	26	29	32,5
27	27	31	34
28	29	33	36
29	30	34	37
30	31,5	36	39
31	33	37,5	41
32	35	39,5	43
33	37	41	45
34	39	43	48
35	39,5	44	50
36	41	44,5	52
37	42,5	45,5	53
38	43	47	54
39	43,5	47,5	55
40	44	48,5	57

Adapté des travaux de : Snidjers RJM, Nicolaidis K. *Fetal biometry at 14-40 week's gestation*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 4 : 34-48. Chang CH et al. *Three dimensional ultrasound in the assessment of fetal cerebellar transverse and antero-posterior diameters*. *Ultrasound Med Biol* 2000; 26 : 175-82. Goldstein I *Cerebellar measurements with ultrasonography in the evaluation of fetal growth and development*. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 156 : 1065-9. Vinkesteijn ASM. *Fetal transverse measurements in normal and reduced fetal growth*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 15 : 47-51. Dell'Oro M. *Mémoire pour l'obtention du DIU d'échographie en gynécologie et obstétrique 2010*. *Courbes du CPDPN de Lille*.

Vermis cérébelleux

Il se mesure à partir d'une coupe parfaitement sagittale du pôle céphalique. On calcule la hauteur du vermis dans un axe parallèle à celui du tronc cérébral (fig. 7.11 et tableau 7.12). Sur le même plan, on peut aussi évaluer la circonférence et la surface du vermis. Lorsque la coupe sagittale n'est pas réalisable en 2D, il est parfois possible de la reconstruire en 3D (voir fig. 1.20a et 6.35) mais alors les contours sont moins bien dessinés et la précision de la mesure plus aléatoire.

Pont cérébral

Compris entre le bulbe (moelle allongée) et le mésencéphale, le pont (dénomination ancienne : protubérance annulaire) peut se mesurer sur une coupe sagittale du pôle céphalique,

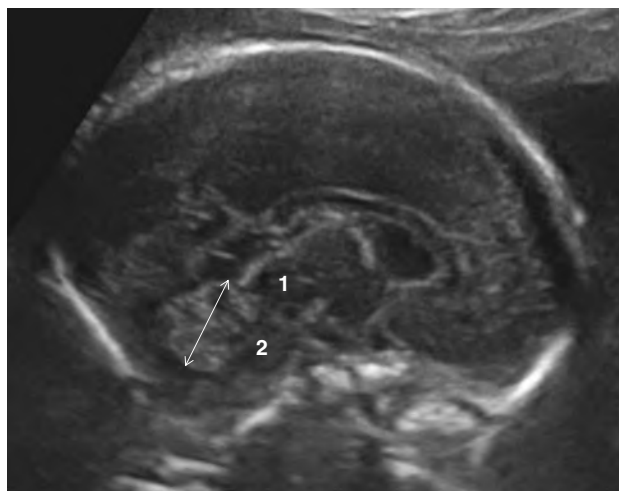


Fig. 7.11 Mesure du vermis cérébelleux. 25 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique. La hauteur du vermis (↔) est mesurée parallèlement au tronc cérébral. 1 : mésencéphale; 2 : pont.

Tableau 7.12 Hauteur du vermis en échographie 2D

Hauteur du vermis (mm)	5° p	50° p	95° p
21 SA	10	11	13
22	10,8	12	14
23	11,5	13	15
24	12	13,5	15,5
25	12,8	14	16
26	13,5	15	16,5
27	14,5	16	17
28	15,5	17	18
29	16	17,8	18,8
30	16,5	18	19,5
31	17,4	19	21
32	18	19,5	21,8
33	18,6	21	22,6
34	19	21,4	23,4
35	19,5	21,8	24,2
36	20	22,2	25

Adapté des travaux de : Malinger A et al. *The cerebellar vermis normal development as shown by transvaginal ultrasound*. *Prenat Diagn* 2001; 21 : 687-92. Pogliani L, et al. *Height of the fetal cerebellar vermis and gestational age of birth*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31 : 401-5. Mirlesse V, et al. *Ultrasonography of the fetal brainstem : a biometric and anatomical, multioperator, cross-sectional study of 913 fetuses of 21-36 weeks of gestation*. *Prenat Diagn* 2010; 30 : 739-45. Dell'Oro M. *Mémoire pour l'obtention du DIU d'échographie en gynécologie et obstétrique 2010*. *Courbes du CPDPN de Lille*.

en avant du cervelet dans le sens antéropostérieur (fig. 7.12 et tableau 7.13). Ce sont essentiellement des valeurs basses qui devront alerter.

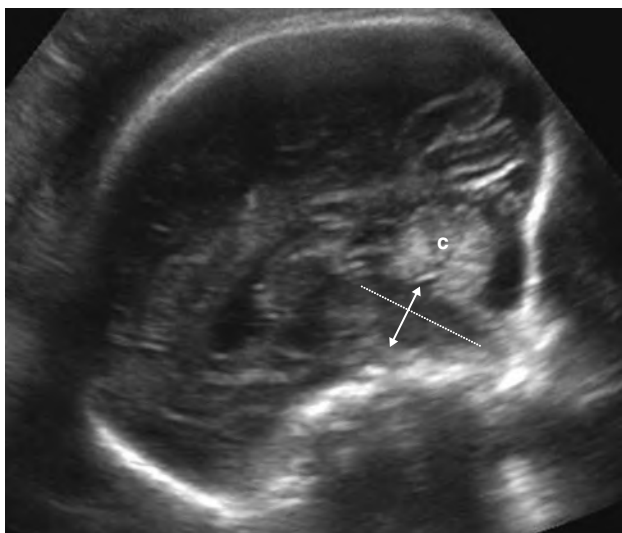


Fig. 7.12 Mesure du pont. 28 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique centrée sur la fosse cérébrale postérieure. Le pont est mesuré dans un axe antéropostérieur (↔), perpendiculaire au tronc cérébral (ligne pointillée), en avant du cervelet (C) au niveau où la face antérieure est la plus convexe (niveau où la mesure est la plus grande).

Tableau 7.13 Mesure antéropostérieure du pont

Pont Mesure AP (mm)	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
22 SA	7	7	9
28	9,5	11	12
32	11	12,5	15



Fig. 7.13 Mesure du corps calleux. 25 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique. Le corps calleux est mesuré dans sa longueur (↔) : du genou au splenium. 1 : mésencéphale; 2 : pont; 3 : bulbe; 4 : cervelet.

Tableau 7.14 Mesure du corps calleux

Corps calleux Longueur/épaisseur (mm)	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
22 SA	21,5 / 1,8	22,5 / 2	23,5 / 2,2
28	32 / 1,8	34,4 / 2,2	37 / 2,6
32	38 / 2	40,5 / 2,7	42,5 / 3,4

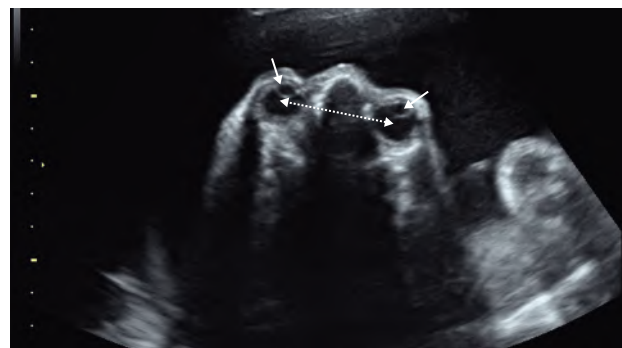


Fig. 7.14 Mesure de la distance interorbitaire (↔). 29 SA. Les calipers sont placés au centre des orbites. Noter les cristallins bien visibles (→).

Corps calleux

La **longueur du corps calleux** (entre le genou et le splenium) se mesure également sur une coupe sagittale stricte du pôle céphalique (fig. 7.13 et tableau 7.14). Son épaisseur peut s'apprécier au niveau du genou sur une coupe frontale antérieure passant par le cavum du septum pellucidum.

Ventricule latéral et grande citerne de la fosse postérieure

Pour le dépistage, l'évaluation subjective est habituellement suffisante. Les mesures (tableau 7.10) seront effectuées en cas de doute. La technique de mesure et les dimensions normales sont détaillées au chapitre 6 (*étude morphologique de l'encéphale, voir fig. 6.24 et 6.34a*) et au chapitre 8.

Diamètre interorbitaire

Les anomalies de position des orbites sont souvent évidentes en coupe transversale de la face (voir chap. 6 et 9) et plus encore si on peut obtenir une bonne image 3D-4D. La mesure du diamètre interorbitaire (DIO) se pratique habituellement entre les centres des deux cavités orbitaires (fig. 7.14) et s'interprète par rapport au BIP :

$DIO/BIP = 0,47 \pm 0,03$ (soit, en gros, 45 à 50 % du BIP).

L'augmentation du rapport définit l'*hypertélorisme*, la diminution du rapport traduit l'*hypotélorisme* dont la forme majeure réalise la fusion complète des orbites ou cyclopie (voir chap. 9).

Il existe des tables de mesure du DIO externe, calculé entre les contours externes des orbites, mais l'utilité de la mesure isolée nous paraît faible (tableau 7.15).

Tableau 7.15 Mesure de la distance interorbitaire externe

DIO externe (mm)	50° p
12 SA	15
22	37
28	47
32	52

Tableau 7.16 Mesure du diamètre oculaire

Diamètre oculaire (mm)	50° p
12 SA	3
22	12
28	15
32	17

Le diamètre de l'œil pourra aussi être mesuré en cas de dysmorphie faciale pour compléter le bilan à la recherche d'une éventuelle microphthalmie (tableau 7.16).

Os propres du nez

L'hypoplasie des os du nez est un élément de la dysmorphie faciale de la trisomie 21. La mesure s'effectue sur le profil strict (coupe sagittale de la face), en position médiane sur la zone d'accolement des deux os, formant une ligne échogène dans la racine du nez, partant du bas de l'os frontal dont elle n'est pas toujours nettement séparée (voir fig. 6.6a et b). Les calipers sont placés aux deux extrémités (fig. 7.15). **Prudence** néanmoins : mesure difficile, variations ethniques (hypoplasie nasale chez 9 % des Afro-caribéens), petite longueur avec erreur relative importante et enjeu important. Mais, une hypoplasie marquée (os propres absents ou inférieurs à 2,5 mm) est hautement significative au deuxième trimestre (tableau 7.17, et voir chap. 16, Anomalies chromosomiques).

Oreille externe

Sa mesure a été proposée dans le cadre du dépistage des anomalies chromosomiques mais, isolément, c'est un élément peu discriminant. La hauteur de l'oreille est mesurée sur une coupe tangentielle au pariétal ou en coupe frontale 2D ou en 3D (voir fig. 6.13) avec comme valeurs :

- valeur moyenne normale = nombre de semaines – 4 mm (± 2 mm) ;
- valeur suspecte d'hypoplasie si \leq nombre de semaines – 8 mm.

Autres mesures faciales

En cas de suspicion de dysmorphie faciale ou d'anomalie syndromique, le bilan pourra être complété par le calcul de :

- l'**angle frontomaxillaire osseux** formé par un axe tangentiel à l'os frontal et un axe tangentiel au palais. La sonde est idéalement parallèle à l'os propre du nez. Chez un fœtus normal, l'angle moyen est de 84°. Cet angle est augmenté en cas de trisomie 21. On peut mesurer aussi l'angle facial supérieur et l'angle facial inférieur (voir fig. 6.6 et les chap. 9 et 16) ;

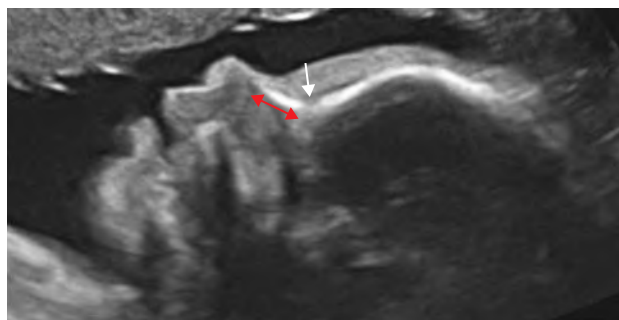


Fig. 7.15 Mesure des os propres du nez (\leftrightarrow). Noter que la limite os frontal/os propres du nez est nette (\rightarrow) permettant une position aisée du caliper supérieur.

Tableau 7.17 Mesure des OPN

OPN (mm)	Moyenne	Limite inférieure
15 SA	4	3
22	8	6
28	11	7,5
32	12	8

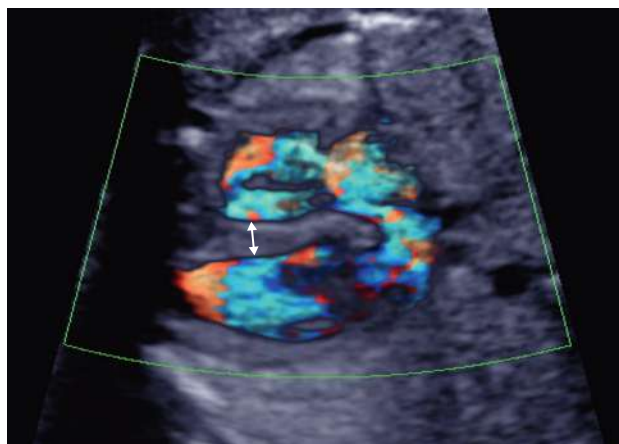


Fig. 7.16 Mesure du septum interventriculaire. 27 SA. Le Doppler couleur permet de bien individualiser les parois du septum interventriculaire dont on peut mesurer l'épaisseur (\leftrightarrow).

- la largeur du maxillaire supérieur et/ou de la mandibule, d'un bord externe osseux à l'autre à 10 mm de profondeur par rapport au bord antérieur. La valeur normale se situe entre 20 et 25 mm au 2^e trimestre ;
- la longueur du philtrum ou sillon nasolabial mesuré de la base de la columelle (cloison) à la lèvre supérieure. La valeur moyenne est de 5,4 mm à 22 SA.

Thorax et cœur

Cœur

L'étude biométrique du cœur est accessoire au regard de l'étude morphologique. On retiendra cependant quelques paramètres parfois utiles que l'on mesure sur une coupe des quatre cavités en plaçant le septum interventriculaire perpendiculairement à l'axe du faisceau ultrasonore (fig. 7.16, et voir chap. 12), les mesures se faisant de préférence en diastole :

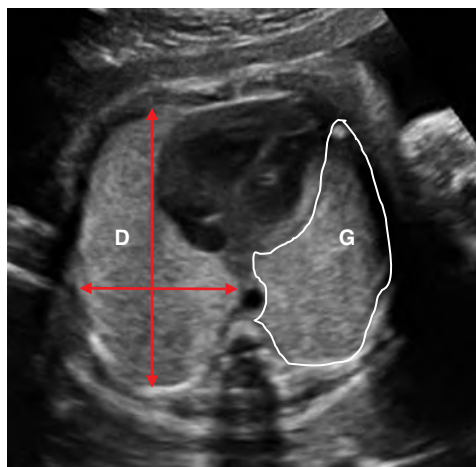


Fig. 7.17 Mesure de la surface pulmonaire. Poumon droit (D) : calcul par les diamètres. Poumon gauche (G) : calcul par trace manuelle.

Tableau 7.18 Mesure moyenne de la surface pulmonaire

Surface moyenne Poumon gauche/droit	mm ²
22 SA	300 / 450
28	500 / 750
32	600 / 900

- le diamètre transverse interne du VG passe de 4 à 16 mm, de 17 à 40 semaines;
- le diamètre transverse interne du VD passe de 4 à 19 mm, de 17 à 40 semaines (il s'agit du diamètre maximal mesuré sous la valve auriculoventriculaire);
- le rapport VD sur VG est proche de 1 (avec parfois une légère prédominance droite physiologique);

- l'épaisseur du septum interventriculaire passe de 1 à 4 mm et cette épaisseur doit rester identique à celle de la paroi du ventricule gauche.
Sur la coupe du croisement des gros vaisseaux peuvent s'évaluer :
- le calibre de l'aorte, dans sa partie initiale, qui est de 7 à 9 mm au dernier trimestre (environ, 1 mm par mois de grossesse), et celui du tronc de l'artère pulmonaire qui est de 8 à 10 mm (0,5 à 1 mm de plus que l'aorte);
- le canal artériel qui mesure 2,5 mm à 22 SA, 4 mm à 32 SA et 5 mm à terme.

Poumons

La biométrie pulmonaire pourrait être intéressante à évaluer pour rechercher une hypoplasie pulmonaire ou affiner l'étude d'un nanisme mais sa réalisation est difficile, tributaire de la position fœtale (le poumon distal sur un fœtus en position transverse est mal vu), des côtes (créant de multiples cônes d'ombres), du thymus (à ne pas intégrer dans la mesure)... Au total, il s'agit d'une mesure peu reproductible, opérateur-dépendant nécessitant une bonne expérience de la pathologie pulmonaire.

On peut calculer la **circonférence thoracique (CT)** qui se mesure sur une coupe transversale basse au niveau du plan des quatre cavités cardiaques. Il existe des tables spécifiques (50^e percentile de la CT = 145 mm à 22 SA, 240 mm à 32 SA et 310 mm à terme), mais il est plus simple de comparer cette circonférence à celle de l'abdomen (CA) : le rapport CT/CA doit être de l'ordre de 90 % (± 10 %).

On peut également évaluer la **surface pulmonaire droite et gauche**, sur cette même coupe des quatre cavités soit en multipliant deux plus grands diamètres perpendiculaires soit en traçant de façon manuelle les contours pulmonaires ce qui semble plus précis (fig. 7.17).

L'évaluation directe de la surface pulmonaire est néanmoins difficile et peu reproductible (tableau 7.18).

Les équipes spécialisées dans la prise en charge des hernies de coupole diaphragmatique ont proposé d'évaluer le volume pulmonaire de façon indirecte par un « curieux » rapport : le **LHR (lung over head ratio)** : surface pulmonaire/périmètre céphalique (fig. 7.18) dont le but est de

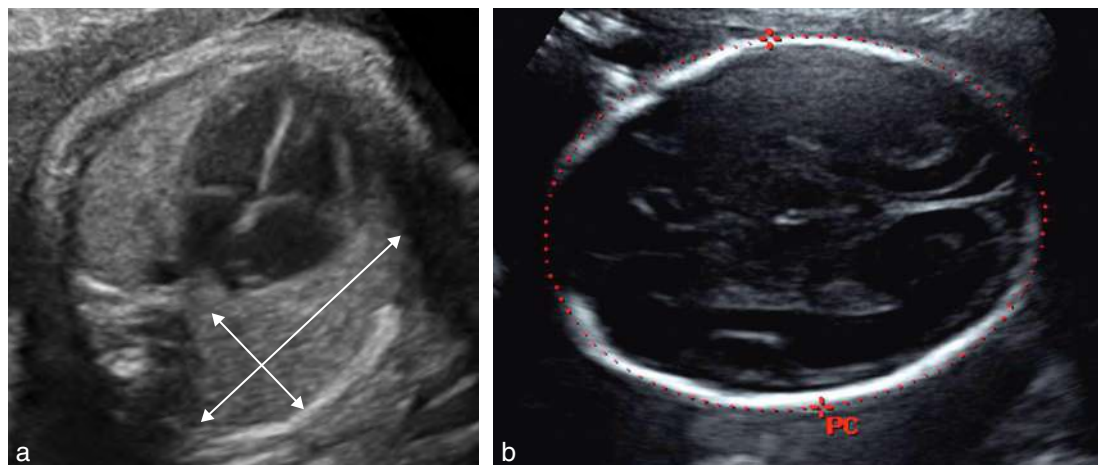


Fig. 7.18 Calcul du LHR du poumon droit (26 SA). a. La surface pulmonaire est calculée selon la méthode des diamètres (590 mm²). b. On mesure le périmètre céphalique (230 mm). LHR à 2,56 ce qui est une valeur normale, moyenne pour 26 SA.

corriger l'effet de l'âge gestationnel sur le volume pulmonaire (tableau 7.19).

Dans l'appréciation du pronostic des hernies de coupole diaphragmatique, on utilise le **rapport LHR observé/attendu** (voir tableau 11.2) qui est indépendant de l'âge gestationnel.

On peut enfin évaluer directement un **volume pulmonaire** en mode 3D mais il s'agit là aussi d'une mesure difficile qui est remplacée avantageusement par l'estimation du volume des deux poumons en IRM (tableau 7.20, et voir fig. 11.13).

Thymus

Le **diamètre transverse du thymus** est mesuré sur une coupe transversale du thorax passant au niveau des trois vaisseaux (aorte, artère pulmonaire et veine cave supérieure), perpendiculairement à l'axe centre du sternum-vertèbre (voir fig. 6.77b).

À ce niveau, on peut aussi calculer le **périmètre du thymus** (tableau 7.21). Absence, hypoplasie, hypertrophie ou involution du thymus peuvent ainsi être suspectées.

Thyroïde

On mesure un **périmètre de la thyroïde** (à l'aide de l'ellipse ou en utilisant deux diamètres orthogonaux) sur une coupe transversale du cou, à fort grossissement en gardant une symétrie correcte de l'image validée par une section de la trachée centrale ronde et les vaisseaux carotidiens de chaque côté de la thyroïde (fig. 7.19 et tableau 7.22).

Tableau 7.19 LHR des poumons gauche et droit

LHR moyen Poumon gauche/droit (mm)	
22 SA	1,4 / 2,1
28	1,8 / 2,8
32	2 / 3

Tableau 7.20 Volume des poumons

Volume des deux poumons	cm ³
22 SA	21
28	42
32	60
Terme	107

Tableau 7.21 Mesure du diamètre et du périmètre du thymus

Diamètre et périmètre du thymus (mm)	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
22 SA	11 / 28	17,5 / 49	24 / 70,5
28	17 / 45,5	24 / 67	30,5 / 88
32	24 / 57	30,5 / 78,5	34,5 / 100

Omoplates, clavicules et côtes

Ces mesures ont peu d'intérêt en dépistage (voir fig. 6.109 à 6.112). En revanche, elles seront parfois utiles pour l'étude des pathologies squelettiques (voir chap. 15).

La longueur de l'**omoplate** est à 22 SA en moyenne de 18 mm, à 28 SA de 23 mm, à 32 SA de 27 mm.

La longueur en millimètres de la **clavicule** (voir fig. 7.20) est en moyenne égale au nombre de semaines d'aménorrhée + 2 à 4 mm, et suit une croissance régulière (1 mm par semaine) tout au long de la grossesse. Ainsi à 22 SA, la valeur moyenne est de 24 mm, à 28 SA de 30 mm, à 32 SA de 34 mm.

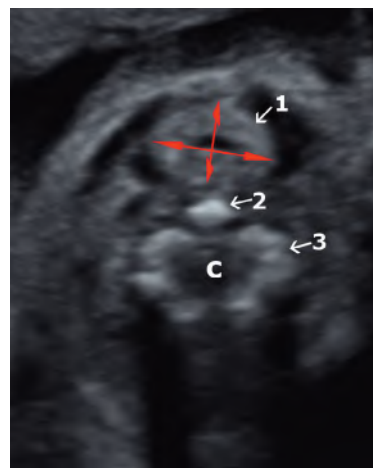


Fig. 7.19 Mesure de la circonférence thyroïdienne (23 SA). 1 : thyroïde (devant la lumière trachéale); 2 : corps vertébral; 3 : apophyse articulaire; C : canal rachidien. Les diamètres orthogonaux (↔) permettent une évaluation de la circonférence.

Tableau 7.22 Mesure du périmètre thyroïdien

Périmètre thyroïdien (mm)	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
22 SA	2,1	2,8	3,6
28	2,9	3,6	4,6
32	3,4	4,4	5,5



Fig. 7.20 Mesure de la clavicule (↔). 16 SA. Coupe transversale du cou au niveau des clavicules. C : vertèbre cervicale.

La longueur d'une **côte** est à 22 SA de 40 mm, à 28 SA de 50 mm, à 32 SA de 60 mm. C'est la côte proximale qui est mesurée sur une coupe transversale du thorax au niveau des quatre cavités du cœur en traçant la courbe de la côte avec les calipers électroniques de la région latérovértébrale jusqu'à la partie antérieure du thorax (fig. 7.21).

Abdomen

Reins

Leur mesure devient assez facile à partir de 18 semaines par voie abdominale, parfois plus tôt avec la sonde vaginale (voir fig. 4.20). Quatre paramètres sont intéressants :

- la **longueur** (ou hauteur) mesurée sur une coupe sagittale ou frontale entre les deux pôles (fig. 7.22 et tableau 7.23). Les points de mesure sont pris sur la face

interne de la capsule rénale, mais le pôle supérieur est souvent caché derrière les côtes et, à ce niveau, la sur-rénale peut constituer une source d'erreur. On peut retenir que la longueur du rein est habituellement égale ou supérieure à 1 mm/semaine d'âge d'aménorrhée (en moyenne = nombre de SA + 4 mm). Les variations sont cependant très larges et ce paramètre est donc inutilisable pour évaluer l'âge. Un « petit rein » mesure 5 mm de moins que le nombre de semaines d'aménorrhée. À l'opposé, un « grand rein » mesure 10 à 15 mm de plus que le nombre de semaines d'aménorrhée;

- la mesure du **diamètre antéropostérieur** rénal est privilégiée par certains mais ne semble pas apporter plus de renseignements que la mesure de la hauteur rénale (fig. 7.23 et tableau 7.24);



Fig. 7.21 Mesure de la longueur d'une côte (34 SA). Traçage de la courbe de la côte avec les calipers électroniques.

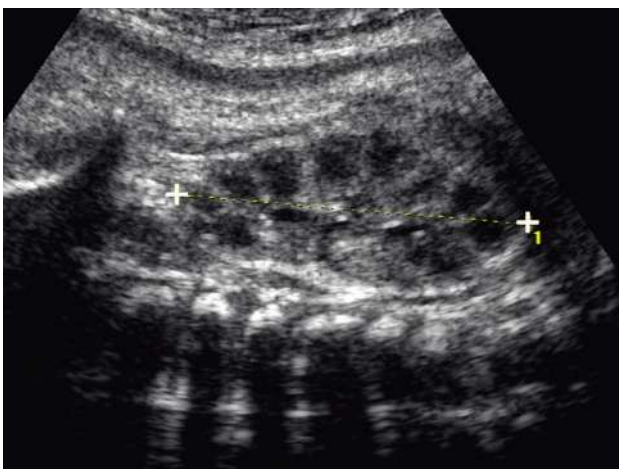


Fig. 7.22 Mesure de la longueur du rein (1) sur une coupe sagittale. Noter les pyramides de Malpighi très hypo-échogènes, donnant un aspect pseudo-polykystique.

Tableau 7.23 Longueur du rein

Longueur du rein (mm)	5° p	50° p	95° p
20 SA	16,5	20	24,5
22	20	23	28,5
24	22,5	27	31
26	25,5	29,5	35
28	28	32	37,5
30	30	35	40
32	32	37	43
34	34	39	45,5
36	35,8	41	47,5
38	37,5	43	49,5

Adapté de : Gloor JM et al. Fetal renal growth evaluated by prenatal ultrasound examination. Mayo Clin Proc 1997; 72 : 124-9. Leguern HS at al. Le rein fœtal pathologique, sémiologie échographique et corrélation pré et post-natale. JEMU 1983; 65-71. Van Vuuren SH et al. Size and volume charts of fetal kidney, renal pelvis and adrenal gland. Ultrasound Obstet Gynecol 2012; 40 : 659-64.

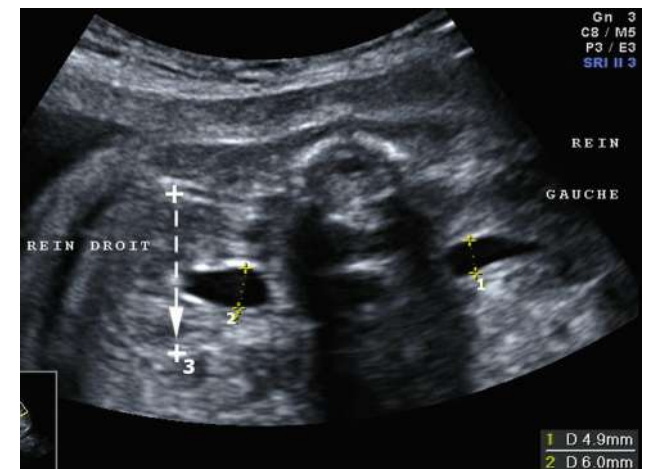


Fig. 7.23 Mesure du diamètre antéropostérieur (3) du rein et du bassinnet (1 et 2), en coupe transversale. À 7 mois, bassinnet gauche à 5 mm et bassinnet droit à 6 mm (dans les limites de la normale).

Tableau 7.24 Mesure du diamètre antéro-postérieur du rein

Diamètre antéro-postérieur du rein (mm)	5° p	50° p	95° p
22 SA	11	14	18
28	15	19	24,5
32	17	21,5	27

**Fig. 7.24** Foie : mesure de la hauteur (1), en coupe frontale. À 33 SA, hauteur = 47 mm.**Tableau 7.25 Mesure de la hauteur du foie en millimètres**

Hauteur du foie (mm)	5° p	50° p	95° p
22 SA	22	28	34
28	30	39	47
32	35	45	55

- la **circonférence rénale** peut être mesurée et comparée à la circonférence abdominale. Ce rapport de 0,30 est constant tout au long de la grossesse. Il est utile à évaluer lors de suspicion de néphromégalie ;
- l'**épaisseur du bassin** (diamètre antéro-postérieur), sur une coupe transversale au niveau du hile (voir fig. 7.23). La valeur seuil pour parler de dilatation et la signification d'une dilatation – syndrome obstructif, anomalie chromosomique (voir chap. 16) – sont très discutées. Il nous paraît pratique de retenir la valeur de 1 mm par mois de grossesse (4–6 mm au 2^e trimestre, 7–9 mm au 3^e trimestre) pour définir la dilatation pyélique (pyélectasie) et donc pratiquer une étude morphologique très détaillée (recherche de « petits signes » d'anomalie chromosomique) puis poursuivre une surveillance pré- et post-natale.

Vessie

Elle est rarement mesurée, sauf pathologie évidente. En réplétion maximum, elle a une forme de poire renversée dont la pointe inférieure est mal visible dans le pelvis (voir fig. 6.103). La partie supérieure ne dépasse pas la hauteur ombilicale.

Le paramètre le plus utilisé est la hauteur. Les avis sont partagés pour établir un seuil pathologique mais on peut retenir comme préoccupante :

- au 1^{er} trimestre, une hauteur vésicale supérieure à 7 mm ou encore à plus de 10 % de la LCC (seuil à partir duquel on devrait discuter un caryotype) ;
- au 2^e trimestre, plus de 30 mm ;
- au 3^e trimestre, plus de 50 mm.

On peut aussi utiliser aux 2^e et 3^e trimestres, le seuil « âge en SA + 12 mm ».

La paroi vésicale est fine et son épaisseur ne dépasse pas 2 mm.

Foie

Une hépatomégalie franche est facilement repérée par l'abaissement de la veine ombilicale et de la veine porte. La mesure du foie est de réalisation plus difficile (fig. 7.24 et tableau 7.25).

Elle se fait dans un plan de coupe sagittal ou frontal au niveau du lobe droit où on calcule la hauteur hépatique entre le sommet du dôme diaphragmatique et le bord inférieur du foie.

Membres

La **mesure des os longs**, en dehors du fémur et de l'humérus, sera surtout réalisée en cas de suspicion de nanisme. On peut ainsi mesurer :

- le radius et le cubitus : le cubitus est plus long et sera mesuré de préférence, le radius est en léger décalage distal par rapport au cubitus, il faut surtout s'assurer de la présence des deux os ;
- le tibia ou le péroné : ils ont des longueurs très voisines, le tibia est légèrement plus long (1 mm) et plus épais.

Il existe des tables (tableaux 7.26 et 7.27) correspondant à ces différentes mesures, mais les anomalies de proportion des membres sont en règle évidentes dès l'inspection. On peut plus simplement retenir que :

- l'humérus est plus court de 5 à 10 % que le fémur (à partir de 4 mois) ;
- le cubitus est plus court de 5 à 10 % que l'humérus ;
- le tibia-péroné est plus court de 10 à 15 % que le fémur.

Le **pied** peut se mesurer sur un profil pied-cheville ou, mieux, sur une coupe frontale de la plante du pied entre le talon et le premier ou le deuxième orteil (fig. 7.25). Cette mesure a été utilisée de longue date par les anatomopathologistes pour la datation des embryons et des fœtus en première partie de grossesse (tableau 7.28). Elle est moins utile pour l'évaluation de la croissance.

Le **rapport fémur/pied** peut être calculé. Il est voisin de 1 (ce qui étonne souvent une maman attentive à l'écho-

Tableau 7.26 Longueur de la diaphyse du cubitus (ulna) et du radius

Diaphyse cubitale (mm)				Diaphyse radiale (mm)			
L Cub	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p	L Rad	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
12 SA	2,9	6,9	10,7	12 SA	3	6,5	10
13	5,6	9,7	14	13	5,2	9	12
14	8,5	12,6	17	14	7,8	11,5	15
15	11,3	15,5	19,8	15	10,5	14,2	17,7
16	13,8	18,1	22,3	16	13,2	16,8	20,5
17	16,5	20,9	25,1	17	15,6	19,3	23
18	19,2	23,6	27,8	18	17,9	21,7	25,4
19	21,6	26	30,2	19	20,2	24,1	28
20	24,2	28,7	32,8	20	22,5	26,1	30,2
21	26,4	31	35,1	21	24	28,5	32,4
22	28,5	33,2	37,3	22	26,4	30,5	34,5
23	30,9	35,6	40,2	23	28,4	32,5	36,5
24	33	37,7	41,7	24	30,1	34,3	38,5
25	35,1	39,8	43,9	25	31,9	36,1	40,2
26	37	41,7	46	26	33,6	37,8	42
27	38,9	43,7	47,9	27	35,2	39,5	43,8
28	40,8	45,5	49,7	28	36,8	41,1	45,4
29	42,6	47,3	51,6	29	38,1	42,6	47
30	44,1	48,9	53,1	30	39,5	44	48,4
31	45,8	50,5	54,9	31	40,8	45,3	49,7
32	47,4	52,1	56,6	32	42,1	46,7	51,2
33	48,8	53,5	57,9	33	43,2	47,9	52,4
34	50,3	55	59,5	34	44,4	49,2	53,5
35	51,5	56,2	60,7	35	45,5	50,2	54,8
36	52,7	57,4	62	36	46,8	51,3	56
37	54	58,7	63,4	37	47,6	52,4	57,1
38	55,1	59,8	64,4	38	48	53,4	58,1
39	56,1	60,9	65,4	39	48,8	54,2	59,2
40	57	61,8	66,4	40	49,5	55,1	59,6

Adapté des travaux de : Merz E et al *Mathematical modeling of fetal limb growth*. J Clin Ultrasound 1989; 17 : 179-85. Exacoustos C et al *Ultrasound measurements of fetal limb bones*. Ultrasound Obstet Gynecol 1991; 1 : 325-30. Chitty LS, Altman DG. *Charts of fetal size : limb bones*. BJOG 2002; 109 : 919-29. Romero R et al. *Fetal skeletal anomalies*. In : Fleischer AC et al. Eds. *The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 4th ed. Norwalk, CT : Appleton and Lange; 1991, 283.

graphie de son petit). Inférieur à 0,90, il devient suspect et correspond à un signe d'appel mineur de trisomie 21 (voir chap. 16).

Les **points d'ossification** (fig. 7.26) : on s'intéressera essentiellement au point fémoral inférieur (correspondant au point de Béclard en radiologie) et au point tibial supérieur (point de Todt) dont on notera la présence ou l'absence et la taille. Il s'agit de paramètres de maturité osseuse, plus ou moins bien corrélés avec l'âge foetal (voir plus haut tableau 7.10).

Tableau 7.27 Longueur de la diaphyse du tibia et du péroné (fibula)

Diaphyse tibiale (mm)				Diaphyse péroné (mm)			
L Tib	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p	L Pér	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
12 SA	3,3	7,2	11,2	12 SA	3	6	9,5
13	5,6	9,6	13,6	13	5	8,6	12
14	7,8	11,9	16,3	14	7,8	11,2	14,5
15	10,2	14,6	19	15	10,5	14,4	17,5
16	12,8	17	21,4	16	13,5	17,3	20
17	15,5	19,8	24,1	17	16	20,1	23,4
18	17,9	22,3	26,6	18	18,8	22	25,8
19	20,6	25,1	29,3	19	21,5	25,2	29
20	23	27,6	32	20	24	27,9	31,7
21	25,6	30,2	34,4	21	26,6	30,6	34,2
22	28	32,7	36,8	22	29	32,3	38
23	30,5	35,2	39,3	23	31,3	35,5	39,4
24	32,8	37,5	41,7	24	33,5	38	41,8
25	35,1	40	44,2	25	35,5	39,8	43,8
26	37,5	42,2	46,4	26	37,6	41,9	46
27	39,6	44	48,6	27	39,6	43,9	48,2
28	41,7	46,4	50,6	28	41,6	45,5	50
29	43,7	48,4	52,7	29	43,3	47,4	51,8
30	45,6	50,3	54,6	30	45	49,1	54
31	47,5	52,1	56,6	31	46,7	50,4	55,6
32	49,1	54	58,4	32	48,2	52,8	57,4
33	50,8	55,5	60	33	49,7	54,2	58,8
34	52,5	57,2	61,7	34	51	56,2	60
35	53,6	58,6	63,4	35	52,4	57,8	61,7
36	55,6	60,2	64,9	36	53,6	58,7	62,6
37	56,9	61,6	66,5	37	54,9	59,8	64
38	58,5	63,1	67,9	38	55,9	61	65,8
39	59,8	64,4	69,2	39	57	62,1	67,2
40	61,4	65,9	70,8	40	58	63,1	68,2

Adapté des travaux de : Merz E, Grussner A, Kern F. *Mathematical modeling of fetal limb growth*. J Clin Ultrasound 1989; 17 : 179-85. Exacoustos C, Rosati P, Rizzo G, Arduini D. *Ultrasound measurements of fetal limb bones*. Ultrasound Obstet Gynecol 1991; 1 : 325-30. Chitty LS, Altman DG. *Charts of fetal size : limb bones*. BJOG 2002; 109 : 919-29. Romero R, Athanassiadis AP, Sirtori M, Inati M. *Fetal skeletal anomalies*. In : Fleischer AC et al. Eds. *The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 4th ed. Norwalk, CT : Appleton and Lange; 1991, 283.

Le **point fémoral épiphysaire inférieur** est repéré sur la coupe frontale utilisée pour la mesure du fémur, siégeant en dedans et un peu distal par rapport à l'extrémité inférieure de la diaphyse. Ce point apparaît entre 31 et 36 semaines avec un diamètre croissant de 3 à 8 mm (fig. 7.26 b).

Le **point tibial supérieur** siège au-dessus de l'extrémité diaphysaire supérieure du tibia : il apparaît plus tard, entre

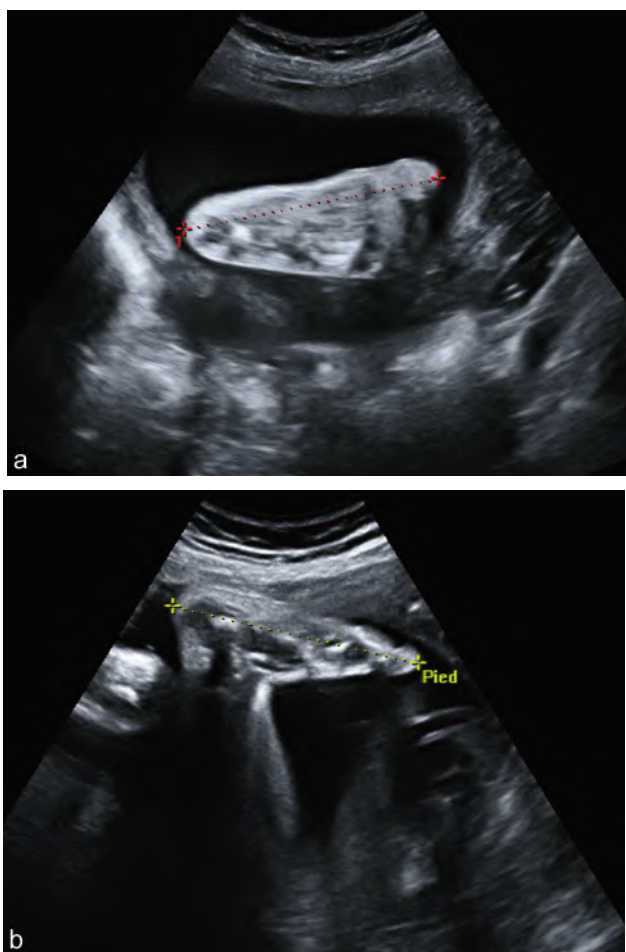


Fig. 7.25 Longueur du pied. Mesure sur une coupe frontale de la plante à 33 SA (a) et sur un « profil » à 32 SA (b).

Tableau 7.28 Longueur du pied

L pied (mm)	5 ^e p	50 ^e p	95 ^e p
15 SA	15	17	18
16	18	20	21
17	21	24	26
18	25	27	29
19	28	30	33
20	30	32	35
21	32	35	38
22	36	39	43
23	39	42	45
24	41	44	48
25	43	47	52
26	46	49	54
27	49	54	56
28	51	56	59
29	53	57	61
30	55	59	63
31	57	62	66
32	58	65	70
33	61	67	71
34	62	69	73
35	65	70	76
36	67	73	80
37	71	77	82
38	71	78	83
39	73	80	86

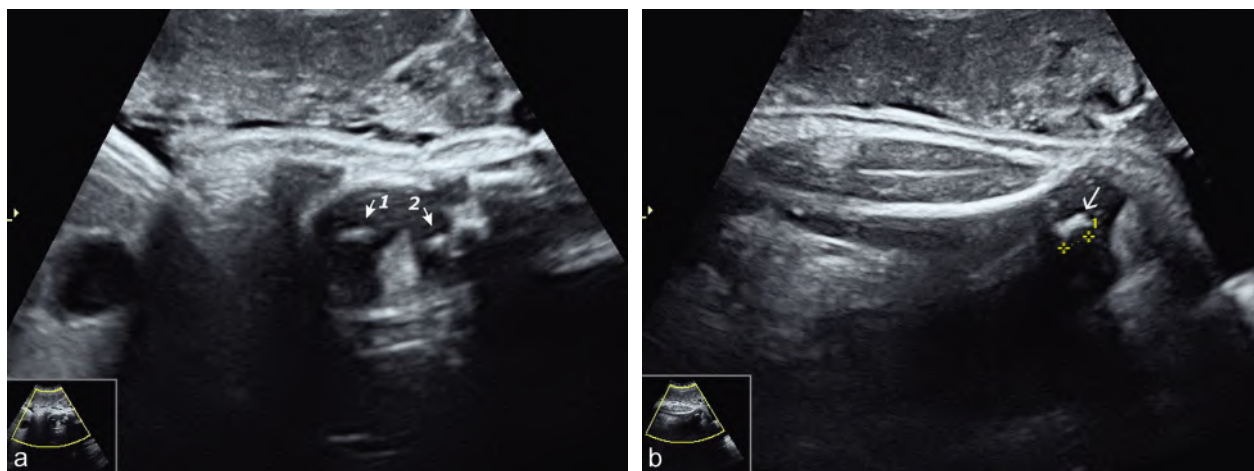


Fig. 7.26 Points d'ossification. **a.** Coupe frontale du genou avec le point fémoral inférieur (1) plus gros que le tibial supérieur (2). **b.** Mesure du point fémoral (7 mm à 39 SA).



Fig. 7.27 Mesure de l'épaisseur du tissu graisseux sous-cutané. **a.** Mesure à la face externe de la cuisse (1) en regard du fémur, entre la surface cutanée et la surface de l'aponévrose musculaire (= 13 mm à 36 SA pour un poids de 4200 g). **b.** Tronc fœtal : bourrelets cutanés à 34 SA témoignant d'un fœtus très « confortable » même si ce n'est pas chiffrable. **c.** Aspect des joues à 34 SA : impression (non chiffrable) de macrosomie confirmée par la biométrie abdominale supérieure au 97^e percentile.

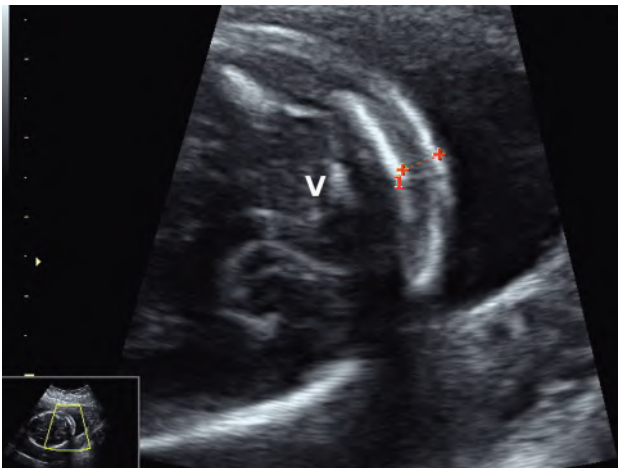


Fig. 7.28 Mesure de l'épaisseur du tissu sous-cutané de la nuque. Dans le plan de la fosse postérieure : 5 mm à 22 SA. Vermis cérébelleux (v).

34 et 39 semaines en moyenne et il est plus petit que le point fémoral. Les deux points peuvent se voir simultanément sur une coupe frontale du genou (fig. 7.27 a).

Tissu sous-cutané

Pour évaluer le **tissu adipeux** en fin de grossesse, dans le cadre du dépistage des macrosomies, on peut mesurer l'épaisseur du tissu sous-cutané entre la surface cutanée et la surface de l'aponévrose musculaire :

- à la face externe du tiers moyen-supérieur de la cuisse en fin de grossesse (fig. 7.27), à peu près le plan de coupe du fémur, c'est-à-dire au niveau de la « culotte de cheval » : au-dessus de 10 mm, l'adiposité est excessive, c'est « limite » entre 8 et 10 mm et normal en dessous de 8 mm ;
- au niveau de la paroi abdominale antérieure (moins de 11 mm) ;
- au niveau de l'épaule (moins de 12 mm).

Un **oedème sous-cutané** localisé au niveau de la nuque est un phénomène connu depuis longtemps en cas de trisomie 21 mais aussi d'autres anomalies non chromosomiques. Pour le dépistage de la trisomie 21, le tissu sous-cutané se mesure sur le plan de coupe de la fosse cérébrale postérieure (et non pas au niveau du cou) entre la surface de la peau et la table externe de l'os occipital (fig. 7.28, et voir fig. 9.25). L'augmentation de cette épaisseur est considérée actuellement comme le seul signe fort au 2^e trimestre avec les OPN absents ou inférieurs à 2,5 mm (voir chap. 16). La valeur limite normale est de 5 mm pour 16–18 SA et de 6 mm pour 19–24 SA.

Par ailleurs, un œdème sous-cutané du front, supérieur à 5 mm, fait partie des signes d'anasarque fœtale débutant.

Maturité fœtale et datation tardive

Idéalement, toute grossesse devrait faire l'objet d'une datation échographique définitive au 1^{er} trimestre. Dans ce cas, le problème de la maturité fœtale ne se pose pas : la maturité est le plus souvent acquise à partir de 38 semaines, elle est probable à partir de 35 semaines.

En l'absence de datation précoce, le besoin d'une datation de rattrapage se pose parfois au 2^e ou 3^e trimestre ainsi que l'évaluation de la maturité respiratoire.

Datation tardive

Jusqu'à 24 semaines (ou une valeur de 60 mm), le diamètre bipariétal semble le paramètre le mieux corrélé à l'âge. En cas de modelage important du crâne, on utilisera le BIP corrigé. Au-delà, la datation reposera sur un « panachage » entre le BIP et les paramètres de croissance les mieux liés à l'âge : fémur, pied, diamètre transversal du cervelet, clavicule. La précision de datation est alors modeste estimée à ± 10 jours. Les résultats seront éventuellement pondérés en fonction de la stature des parents, des poids de naissance des enfants précédents, du sexe fœtal. De plus, des mesures successives (néanmoins pas trop rapprochées et si possible par le même opérateur) et l'établissement d'une courbe de croissance aideront à extrapoler la datation.

On peut y ajouter l'étude des points d'ossification au 3^e trimestre qui a surtout une valeur d'exclusion :

- point fémoral inférieur : absent = moins de 32 semaines ;
- point fémoral inférieur : supérieur ou égal à 3 mm = plus de 36 semaines ;
- point fémoral inférieur : supérieur ou égal à 7 mm = plus de 38 semaines ;
- point tibial supérieur : supérieur ou égal à 3 mm = plus de 37 semaines.

Évaluation de la maturité pulmonaire fœtale

Elle repose, en échographie, sur des éléments plus subjectifs, qui n'ont qu'une valeur de probabilité. Avec les progrès de la prise en charge des prématurés, la maturité pulmonaire est un problème toujours capital mais moins critique. L'amniocentèse pour analyse biochimique du liquide amniotique (rapport L/S) n'est plus utilisée pour décider d'une date d'extraction.

L'aspect du placenta (voir fig. 5.22) : selon Grannum, une échostructure de grade III correspond dans 100 % des cas à une maturité pulmonaire acquise (mais bien des placentas à terme ne dépassent pas le grade I ou II).

L'aspect du poumon : étudié sur une coupe longitudinale poumon–diaphragme–foie (fig. 7.42a plus loin, et voir fig. 6.74), le poumon est d'abord hyperéchogène par rapport au foie au 2^e trimestre, puis hypo-échogène et à nouveau hyperéchogène à partir de 32–34 semaines. La « caractérisation tissulaire » du poumon a beaucoup déçu et la correspondance poumon échogène–poumon mûr ne s'est pas vérifiée dans les études récentes.

La maturité osseuse (voir fig. 7.26) : elle est acquise si on voit la présence d'un point fémoral inférieur de plus de 3 mm ou la présence simultanée des deux points d'ossification fémoral et tibial.

L'aspect du côlon (fig. 7.29, et voir fig. 6.93 et 6.94) : l'échogénicité du méconium augmente en fin de grossesse et la présence d'un cadre colique plus échogène que le grêle ou le foie voisin est en faveur d'une maturité acquise (38 semaines ou plus) mais cet aspect est très inconstant.

Le liquide amniotique : son échogénicité n'est pas significative, mais l'oligoamnios, en l'absence d'un retard de croissance, est presque toujours synonyme de terme atteint ou dépassé.

Étude fonctionnelle du fœtus

Mouvements actifs du fœtus

Les mouvements du fœtus ont une relative périodicité avec un cycle d'activité toutes les 60 à 90 minutes d'une durée

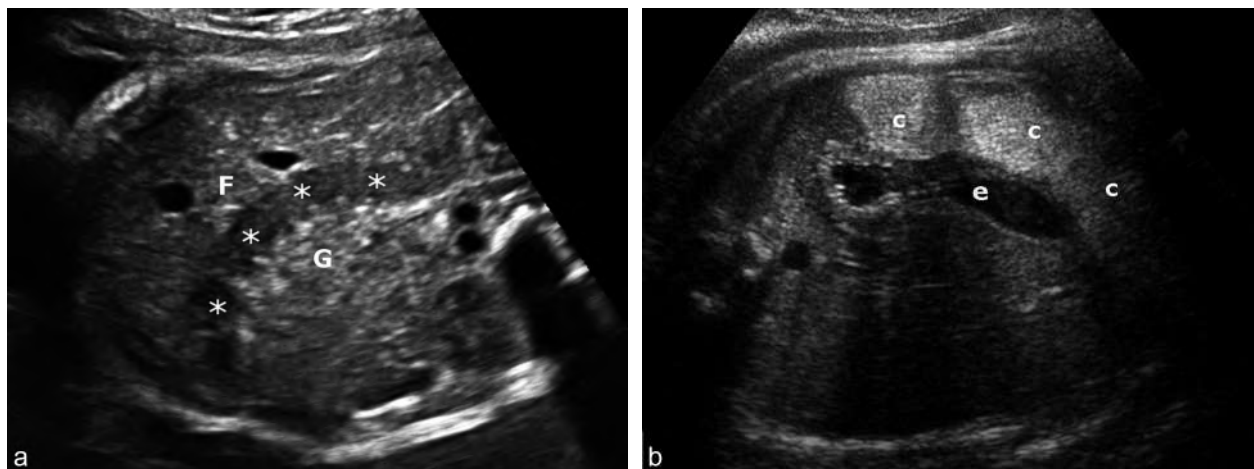


Fig. 7.29 Aspect du côlon selon le terme. a. Côlon transverse (*) à 33 SA, hypo-échogène par rapport au foie (F) et à l'intestin grêle (G). b. Côlon gauche hyperéchogène (c) à côté de l'estomac (e) à 40 SA.

de 20 à 60 minutes. Certains facteurs peuvent en modifier le rythme : augmentation par hypoglycémie et diminution par la nicotine, la bétamétasone (prévention de la maladie des membranes hyalines chez le prématuré), les tranquillisants.

L'échographie permet une étude qualitative (tableau 7.29) et quantitative de la motricité fœtale qui est un élément important pour l'évaluation de la vitalité fœtale :

- comptage des mouvements (sur 30 minutes habituellement) ;
- appréciation de la tonicité fœtale, qui est bonne lorsque l'on observe des mouvements vifs d'extension-flexion du tronc, des membres ou de la main.

Tableau 7.29 Analyse qualitative des mouvements fœtaux en fonction de l'âge gestationnel

SA	Type de mouvements
18-19	Respiration, déglutition, mains
20-21	Contractions du diaphragme, doigts, paupières et bouche, arrêt des bords dans l'utérus
22	Hoquet
24-25	Rotation de la tête, respiration fréquente, stimulus mécanique
26-28	Stimulus sonore

Au niveau des orbites, les mouvements oculaires seront repérés par les déplacements du cristallin : déviations transitoires isolées, déplacements lents, séquences complexes comportant des rotations et des mouvements répétitifs, mouvements nystagmoïdes. Ces mouvements disparaissent seulement pendant les phases de sommeil calme. Ils sont rapides au cours du sommeil paradoxal.

Les mouvements de la bouche et de la langue correspondent selon les cas à une activité de déglutition (déplacement de la langue vers l'arrière), de mâchonnement, de léchage ou de succion, de bâillement. L'étude des mouvements de la bouche n'apporte pas d'informations sur la vitalité fœtale mais pourrait être intéressante en cas d'hydramnios pour dépister un trouble de la déglutition.

Mouvements respiratoires

L'échographie est la méthode privilégiée pour l'étude de l'activité respiratoire du fœtus *in utero*, activité que l'on commence à observer vers 3 mois. Le mouvement respiratoire fœtal est un peu l'équivalent d'une inspiration à glotte fermée (fig. 7.30a) avec abaissement du diaphragme, dépression thoracique et expansion abdominale : on l'étudie donc sur une coupe longitudinale du tronc visualisant la coupole diaphragmatique. Ces mouvements entraînent une mobilisation du liquide contenu dans la trachée, le larynx et les fosses nasales : on peut suivre en Doppler couleur les déplacements alternatifs dans les fosses nasales et le jet sortant des narines (fig. 7.30b et c).

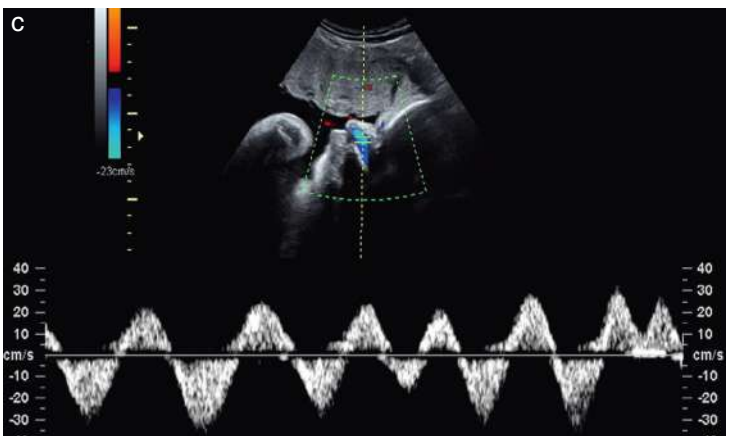
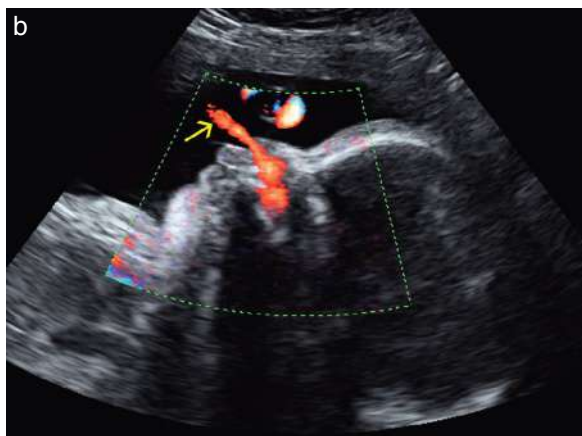
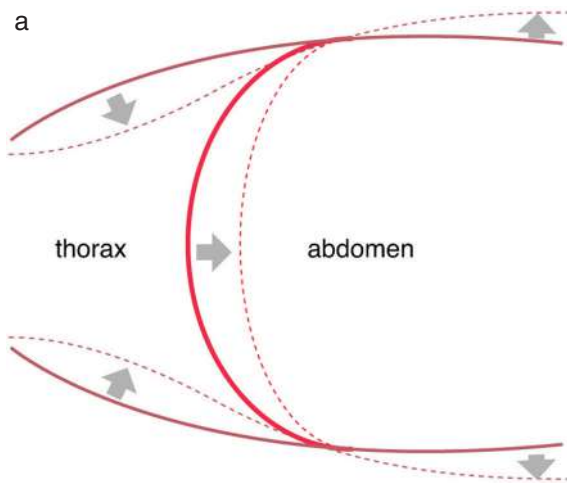


Fig. 7.30 Mouvements respiratoires *in utero*. a. Schéma du mouvement. b. Doppler couleur sur profil fœtal : flux « expiratoire » bien visible (→) devant le nez (32 SA). c. Spectre Doppler d'une salve de mouvements respiratoires à 32 SA avec un flux entrant bien visible dans les fosses nasales, 6 cycles pendant les 4,5 secondes d'observation : le rythme n'est pas parfaitement régulier, les vitesses dépassent un peu 30 cm/sec.

L'activité respiratoire :

- joue un rôle :
 - pour l'entraînement des muscles respiratoires,
 - dans la sécrétion du liquide pulmonaire,
 - dans la maturation pulmonaire,
- et elle est le reflet de l'état des centres nerveux bulbaires.

L'activité respiratoire s'organise en bouffées de mouvements plus ou moins réguliers à rythme de l'ordre de 50/min. En se rapprochant du terme, la durée des épisodes s'allonge, le rythme devient plus régulier et se ralentit un peu. Des mouvements brusques et plus lents, de type hoquet, sont parfois observés.

L'étude quantitative permet de définir un index d'activité respiratoire (peu utilisé en pratique clinique) qui est le pourcentage de temps occupé par les mouvements respiratoires (l'absence de mouvements respiratoires est définie par une apnée de plus de 6 secondes). L'index d'activité respiratoire passe de 15 % à 5 mois à 30 % en fin de grossesse avec de très larges variations individuelles. Des pics d'activité sont notés 2 à 3 heures après les repas et pendant le sommeil maternel. Les mouvements respiratoires sont également plus fréquents si le fœtus est en état de veille.

En pratique, on se contente de repérer la présence ou l'absence d'un épisode respiratoire sur 30 minutes.

Enfin, il est bien démontré que la présence de mouvements respiratoires n'exclut pas le risque d'hypoplasie pulmonaire.

Étude du rythme cardiaque fœtal

L'échographie permet d'évaluer facilement le rythme cardiaque fœtal (RCF), de dépister une arythmie et une variation importante de la fréquence. Mais elle ne permet pas d'apprécier la variabilité instantanée qui est un paramètre majeur de la vitalité fœtale, cela étant le rôle du monitoring obstétrical.

Des épisodes de **bradycardie** ou de ralentissement sont parfois observés en cours d'examen. Le contexte permettra de distinguer entre :

- les ralentissements isolés observés en milieu de grossesse, impressionnants (changer rapidement de plan de coupe et y revenir plus tard pour ne pas inquiéter la maman), mais sans signification pathologique, attribués à une immaturité neurologique ;
- la bradycardie positionnelle par compression cave lors du décubitus dorsal maternel en fin de grossesse, souvent associée à un malaise, qui disparaît en décubitus latéral ;
- les ralentissements provoqués par la contraction, voire la bradycardie *pré-mortem* en cas de souffrance fœtale aiguë.

Les troubles du rythme sont dépistés par l'inspection en temps réel et mieux analysés en mode TM. Leur étude est détaillée au *chapitre 12*.

Scores de vitalité fœtale

On a proposé de regrouper plusieurs critères de vitalité fœtale pour affiner le diagnostic et le pronostic. Le score le plus classique – et encore largement utilisé – est le profil biophysique fœtal proposé par Manning en 1981 (*tableau 7.30*). Ce score évalue cinq paramètres (notation 0 ou 2) dont quatre sont observés par échographie : **mouvements respiratoires**, **mou-**

Tableau 7.30 Score biophysique de Manning

	Normal ou présent = 2	Anormal ou absent = 0
Mouvements respiratoires	1 épisode \geq 30 secondes	Absents ou aucun épisode \geq 30 secondes
Mouvements globaux du corps fœtal	\geq 3 mouvements vifs des membres ou du tronc	\leq 2 mouvements
Tonus fœtal	1 mouvement vif d'extension-flexion du tronc ou d'un membre ou d'une main	Absence ou mouvements lents
Liquide amniotique	Normal	Oligoamnios
Rythme cardiaque fœtal	\geq 2 accélérations	$<$ 2 accélérations

vements globaux, tonus fœtal, quantité de liquide amniotique (voir chap. 5) et rythme cardiaque fœtal. Pour les quatre premiers paramètres, l'observation échographique dure un maximum de 30 minutes mais s'arrête dès que les quatre critères sont normaux, habituellement en moins de 10 minutes.

Le tonus fœtal normal est défini par au moins un épisode d'ouverture-fermeture de la main, ouverture avec les doigts et le pouce en extension suivi d'un retour à la position fermée. Si la main reste en position fermée pendant 30 minutes on considère également que le tonus est normal. En revanche, si la main reste en position ouverte pendant la même durée, le tonus est considéré comme anormal (et il y a un grand risque que le tonus de l'observateur s'effondre aussi !).

Si l'un des paramètres échographiques est anormal, il est préconisé de compléter l'examen par un enregistrement du rythme cardiaque (mais en pratique, le monitoring du RCF est souvent réalisé en premier). Les scores 8 et 10 sont donc considérés comme normaux, avec un pronostic rassurant pour une semaine, sauf terme dépassé. À 6, le score devient suspect et doit être renouvelé toutes les 24 heures. À partir de 4 et en dessous, il faut programmer la naissance dès que possible, car il existe une forte probabilité de souffrance fœtale.

En pratique, le profil biophysique – et son utilisation – mériterait un *aggiornamento* car il accorde une importance égale à des paramètres de valeur pronostique très inégale. Les deux marqueurs essentiels de la vitalité fœtale sont la quantité de liquide amniotique (en dehors d'une rupture des membranes) et le monitoring du RCF. De plus, le profil de Manning ignore le Doppler (ombilical et cérébral) qui est également capital pour évaluer la souffrance fœtale, chronique ou aiguë. En un mot, l'obstétrique a un peu évolué depuis 1981...

Mort fœtale

La mort fœtale ou mort *in utero* (MIU) est un diagnostic échographique évident : absence d'activité cardiaque et accessoirement de mouvements actifs. Tantôt l'échographie vient confirmer une suspicion clinique (arrêt de perception des mouvements actifs, bruits de cœur non retrouvés), tantôt c'est une surprise d'un examen systématique, d'où l'intérêt d'un rapide tour d'horizon du contenu utérin, avant

d'amorcer un commentaire : faire admirer à la future mère un beau profil fœtal avant de constater, quelques minutes plus tard, l'absence d'activité cardiaque !

En cas de mort récente, la morphologie fœtale n'est pas modifiée et l'examen devra :

- confirmer ou essayer de préciser la **datation** de la grossesse;
- rechercher soigneusement des signes d'**orientation étiologique** qui peuvent rapidement disparaître si la rétention se prolonge : hématome rétroplacentaire, retard de croissance ou macrosomie, anasarque, malformations.

Si le Doppler fœtal est évidemment inutile, le **Doppler utérin** garde tout son intérêt pour dépister une insuffisance vasculaire utéroplacentaire (voir ci-dessous).

La rétention de fœtus mort s'accompagne d'un **phénomène de macération** dont la vitesse d'évolution est assez variable selon les cas et selon le terme de la grossesse. Les données sont très imprécises et fluctuantes selon les sources (cliniciens, légistes, anatomopathologistes), d'où une certaine difficulté à préciser, *a posteriori*, la date d'une MIU. Elle comporte la macération cutanée (desquamation en peau de pêche), une lyse des parenchymes et un arrêt de production du liquide amniotique, avec comme traduction échographique :

- le soulèvement épidermique donnant des aspects de bulles cutanées surtout bien visibles quand elles forment un double contour crânien : ce phénomène commence au bout de quelques heures au niveau des extrémités inférieures, suit une évolution ascendante et se complète en une semaine environ (fig. 7.31). Pour les fœtopathologistes, une desquamation de plus de 1 cm² implique une mort de plus de 6 heures et de plus de 24 heures en cas de desquamation diffuse (chiffres minimum mais nettement plus habituellement);
- parfois, et de façon transitoire, des épanchements thoraciques et abdominaux, après 48 heures (fig. 7.31a);
- l'hypotonie intracrânienne avec chevauchement des os du crâne (fig. 7.33) puis aplatissement global du fœtus, après une semaine environ (plus de 3-4 jours);
- l'oligoamnios;
- la perte de contraste puis l'effacement des organes fœtaux (fig. 7.32 et 33) qui commence au niveau cérébral.

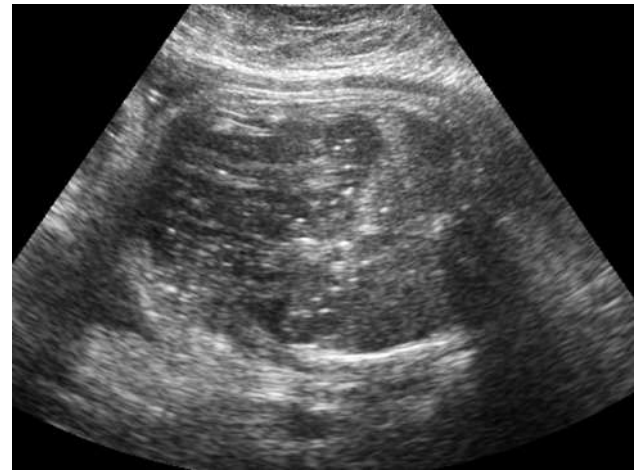


Fig. 7.32 Mort *in utero* à 8 mois, coupe transversale de l'abdomen. Selon l'anamnèse, la mort remonte à 3 jours. On note un effacement des structures intestinales avec des petits échos brillants pouvant faire évoquer des bulles. Oligoamnios.

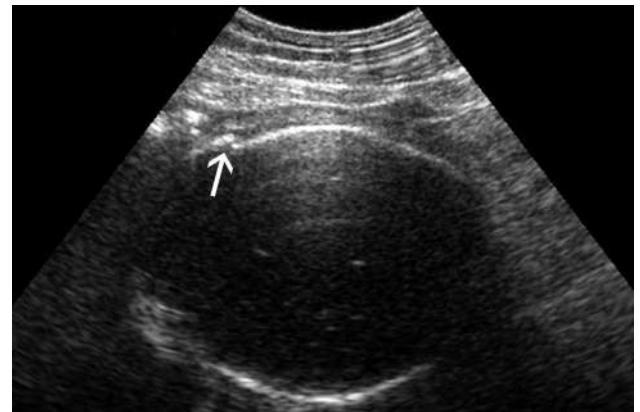


Fig. 7.33 Mort *in utero* à 8 mois, coupe transversale de l'extrémité céphalique. Chevauchement des os du crâne (→). Effacement des structures cérébrales (lyse cérébrale).

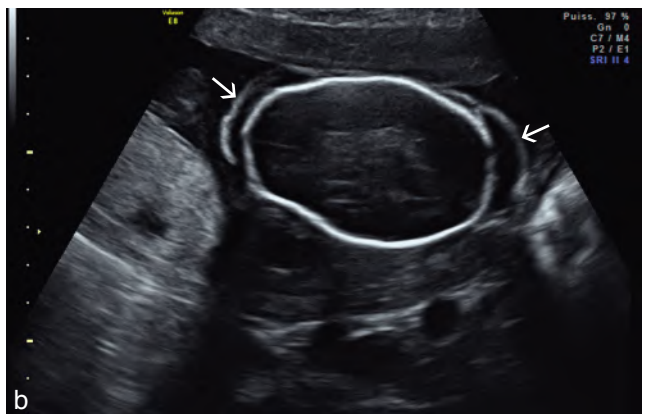
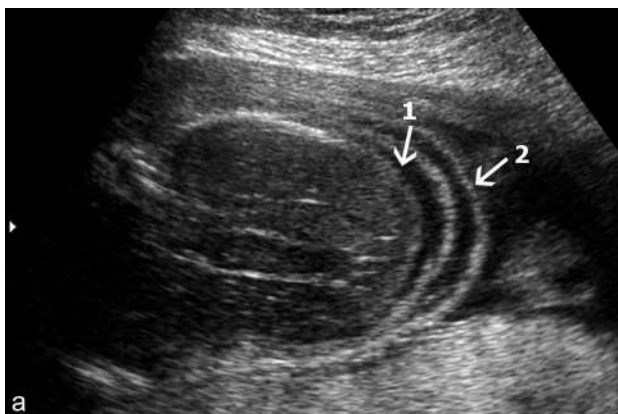


Fig. 7.31 Rétention de fœtus mort : phénomène de « macération ». **a.** Au niveau abdominal : épanchement abdominal (1) et macération cutanée avec soulèvement épidermique (2). On note également le flou du contenu abdominal. **b.** Au niveau céphalique (25 SA) : la macération cutanée se complète en dernier au niveau céphalique, au bout de quelques jours, avec cet aspect de dédoublement des contours du crâne (→).

En cas de mort fœtale récente (moins de 48 heures), on note l'absence de signe de macération et d'oligoamnios, parfois un caillot intracardiaque, et surtout la conservation d'une structure cérébrale quasi normale.

En cas de rétention ancienne, la recherche étiologique devient impossible. On se contente d'évaluer l'âge fœtal au moment de la mort par la **mesure du fémur**.

Doppler fœtal et utérin

Les principes physiques et la technique du Doppler en obstétrique ont été développés au *chapitre 1*.

Méthode d'étude

Les principales cibles Doppler de l'unité fœtoplacentaire sont rappelées à la *figure 7.34*. On peut ainsi évaluer :

- le versant maternel de la circulation placentaire au niveau des artères utérines;
- le versant fœtal de la circulation placentaire au niveau des artères ombilicales du fœtus et, accessoirement, de l'aorte fœtale;
- la perfusion artérielle de certains organes du fœtus, en priorité le cerveau mais aussi le rein et le poumon;
- le retour veineux vers le cœur fœtal (précharge du ventricule droit) au niveau de la veine cave inférieure, du canal d'Arantius et de la veine ombilicale.

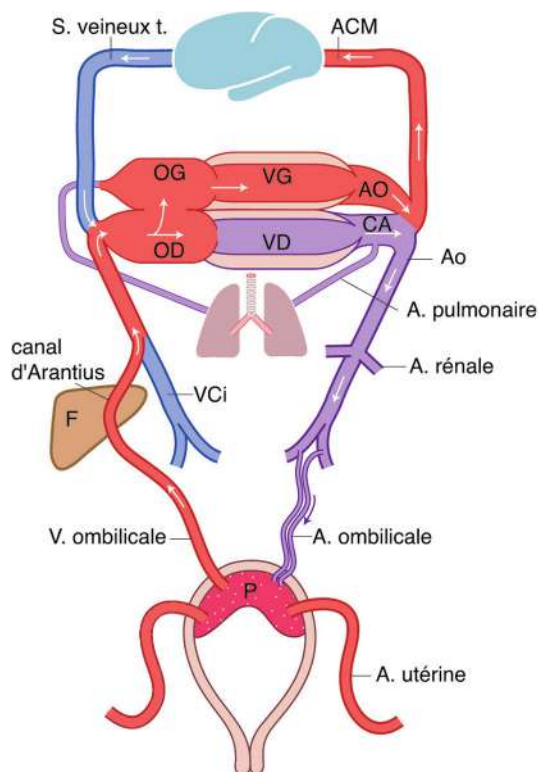


Fig. 7.34 Cibles du Doppler fœtoplacentaire.

Étude des artères utérines

Technique d'examen

L'étude des deux artères utérines est effectuée par voie abdominale le plus souvent (*voir chap. 2*), mais la voie vaginale peut être utile chez l'obèse et permet d'accéder facilement à la crosse de l'utérine. L'enregistrement se fait en règle sur la portion ascendante au niveau du croisement avec l'artère iliaque externe (ou un peu plus bas), en s'aidant du Doppler couleur pour bien localiser le lieu d'enregistrement en mode pulsé (*voir fig. 2.30*). Le spectre, caractéristique d'un vaisseau à basse résistance avec une composante diastolique élevée (*fig. 7.35a*), permet facilement d'éliminer l'artère iliaque externe, ou les autres branches de l'hypogastrique, dont le tracé est très différent, avec une composante diastolique négative typique. On mesure l'index de résistance de Pourcelot (IR) ou l'index diastolique (ID). L'index de pulsatilité (IP) est moins utilisé en France mais c'est l'index de référence dans les pays anglo-saxons. Pour l'interprétation, il est en outre nécessaire de localiser le placenta et d'évaluer son éventuelle latéralisation.

Physiopathologie

Pendant la grossesse normale, les résistances dans la circulation utérine doivent diminuer considérablement, alors que le débit augmente pour atteindre à terme en moyenne 600 mL/min pour les deux artères. On passe d'un flux à moyenne résistance à un flux basse résistance (*voir chap. 1, Utilisation du mode Doppler*), avec une vitesse diastolique élevée. Cette évolution se fait à un rythme variable à partir de 2 mois et elle est souvent acquise dès le 4^e mois. Après 5 mois, les résistances doivent être basses et l'IR doit toujours être inférieur ou égal à 0,60 (et l'index diastolique D/S supérieur ou égal à 0,4). Parallèlement à l'élévation de la composante diastolique, on assiste à la disparition du **notch** ou **incisure protodiastolique** entre 2 mois et demi et 5 mois et demi. La persistance d'un **notch** au-delà de 26 semaines a une valeur péjorative même si l'IR est normal. L'importance de ce **notch** a une certaine valeur pronostique et peut s'évaluer à l'estime ou par la mesure de l'**index protodiastolique S/N** (vitesse systolique S/vitesse minimum du **notch** N).

Résultats du Doppler utérin

- Situation normale à 5 mois (*fig. 7.35a*) : index normaux des deux côtés, pas de **notch** des deux côtés. Il n'est pas nécessaire de répéter le test car le bon développement des artères utérines est définitivement acquis.
- Situation pathologique (*fig. 7.35b*) : **notch** et index pathologiques des deux côtés, d'autant plus grave que le **notch** est prononcé (S/N supérieur à 2 ou surtout à 3). Si l'on est à 26 SA, on doit considérer qu'il existe une insuffisance vasculaire utéroplacentaire. Si l'examen est plus précoce, il doit être confirmé (ou infirmé) à 26 SA.
- Situation asymétrique : **notch** et/ou index anormaux d'un seul côté. C'est souvent le cas si le placenta est nettement latéralisé. Un index anormal du côté opposé au placenta est le plus souvent sans signification péjorative. Si le placenta est médian, le risque vasculaire est un peu augmenté mais surtout dans les populations à risque. Si l'index anormal est du côté placentaire le risque vasculaire devient plus important.

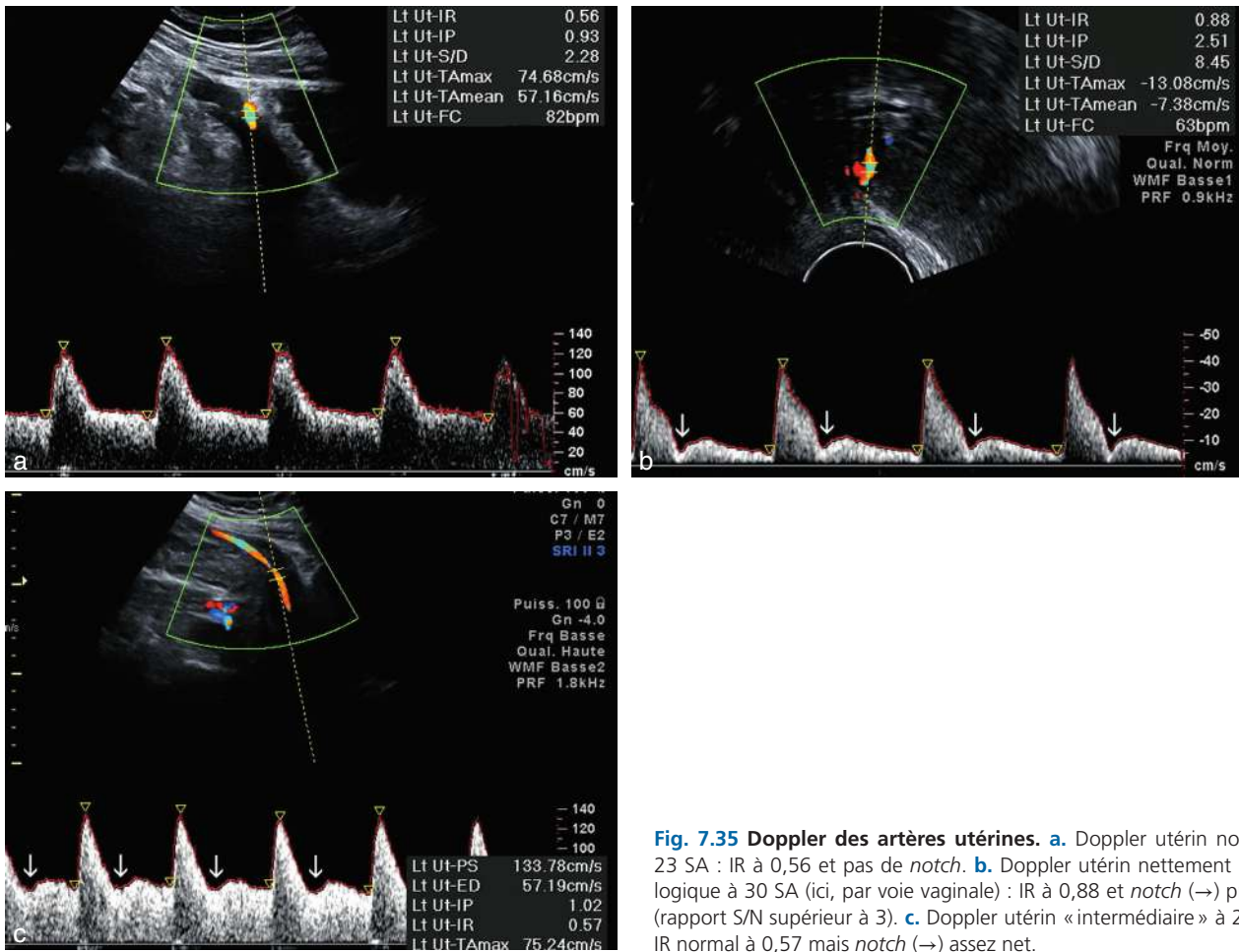


Fig. 7.35 Doppler des artères utérines. a. Doppler utérin normal à 23 SA : IR à 0,56 et pas de notch. b. Doppler utérin nettement pathologique à 30 SA (ici, par voie vaginale) : IR à 0,88 et notch (→) profond (rapport S/N supérieur à 3). c. Doppler utérin « intermédiaire » à 26 SA : IR normal à 0,57 mais notch (→) assez net.

- Situation intermédiaire (fig. 7.35c) : index pathologique sans notch ou notch avec index normal. Là aussi, la valeur prédictive est faible et seulement chez des femmes à haut risque vasculaire.

Utilisation clinique

Une évaluation précoce des artères utérines peut être proposée entre 12 et 14 SA, donc lors de l'échographie du 1^{er} trimestre. À cette période, on retient comme valeur limites : 0,85 pour l'IR et 2,35 pour l'IP. Des résistances élevées invitent à un contrôle au 5^e mois et sont corrélées avec une augmentation du risque de complication vasculaire, mais avec une faible valeur prédictive. En pratique, il faut avant tout retenir la **bonne valeur prédictive négative** de valeurs normales et surtout d'une absence de notch à 2 mois et demi.

In fine et quel que soit le terme, l'étude des artères utérines n'a **aucune valeur en dépistage dans une population à faible risque** (voir plus bas). La balance coût-bénéfice est défavorable avec induction d'inquiétudes et souvent d'une cascade d'explorations inutiles. En revanche, elle est indiquée chez les patientes à haut risque vasculaire pour adapter la surveillance de la grossesse ou dans le cadre du bilan étiologique d'un RCIU ou d'une MIU.

Étude de l'artère ombilicale (Doppler ombilical)

Pour la surveillance de la vitalité fœtale, l'étude des artères ombilicales devient intéressante à partir de 26 ou 28 SA (un Doppler pathologique avant 23–24 SA, c'est-à-dire avec une diastole nulle, orienterait plutôt vers une anomalie chromosomique car le RCIU vasculaire apparaît rarement aussi tôt). L'enregistrement (fig. 7.36a) est effectué idéalement près de l'émergence placentaire, ou comporte une mesure près du fœtus puis près du placenta avec calcul de la valeur moyenne. Il faut obtenir six à huit cycles stables avec une fréquence cardiaque de 120 à 160 bpm (la bradycardie diminue le chiffre de la diastolique, la tachycardie l'augmente). Le spectre normal se caractérise par une onde systolique ample suivie d'une décroissance progressive au cours de la diastole. Au cours d'une grossesse normale cette diastole représente 30 à 40 % du flux observé en systole. On mesure l'index de résistance ombilicale (IRo) ou l'ID que l'on rapporte à la courbe de référence en fonction du terme (fig. 7.36b). L'IP est moins utilisé même s'il présente l'intérêt de ne pas plafonner en cas de diastole nulle, mais en pratique c'est la diastole nulle qui compte beaucoup plus que l'index.

Au cours de la grossesse normale, on assiste à une diminution progressive des résistances dans l'artère ombilicale

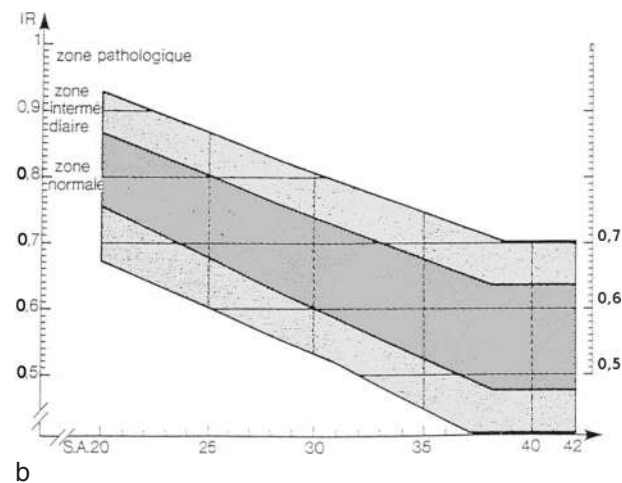
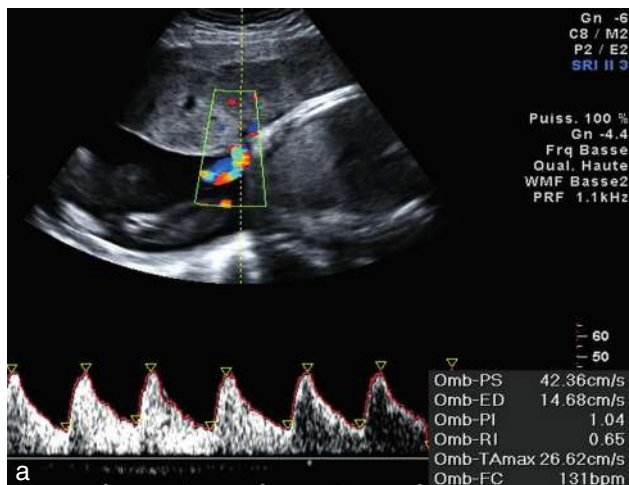


Fig. 7.36 Doppler de l'artère ombilicale : diagramme de Pourcelot. **a.** Grossesse normale de 32 SA. Enregistrement à proximité de l'émergence placentaire, IR à 0,65 avec une fréquence cardiaque à 130. **b.** Diagramme de l'IR en fonction du terme : toutes les valeurs en dessous de la ligne supérieure sont normales.

(diminution de l'IR et augmentation de l'ID) qui traduit la baisse des résistances placentaires. Un index simplement anormal doit être contrôlé car c'est un signe d'alarme à apprécier selon le contexte.

Deux situations sont clairement anormales :

- le flux diastolique nul qui a presque constamment une signification péjorative à court ou à moyen terme et qui est souvent considéré comme le vrai Doppler ombilical pathologique (fig. 7.37) ;
- le flux diastolique inversé en diastole ou *reverse flow* qui témoigne d'une altération hémodynamique encore plus importante (fig. 7.38).

Étude des vaisseaux cérébraux

Trois vaisseaux cérébraux (fig. 7.39) sont accessibles à la vélocimétrie à partir de 4 mois, et les variations des index de résistance y sont identiques. La vitesse maximale en systole est élevée, diminue régulièrement du début à la fin de la diastole avec des vitesses très basses en télé-diastole. Le

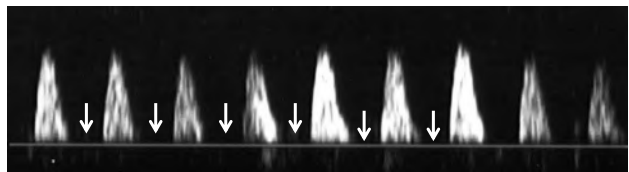


Fig. 7.37 Doppler ombilical anormal. Diastole nulle (→).

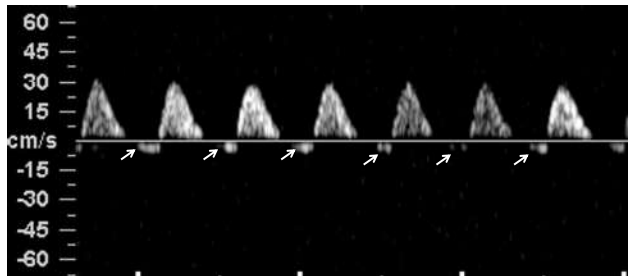


Fig. 7.38 Doppler ombilical anormal. *Reverse flow* (→) (inversion du flux pendant la diastole).

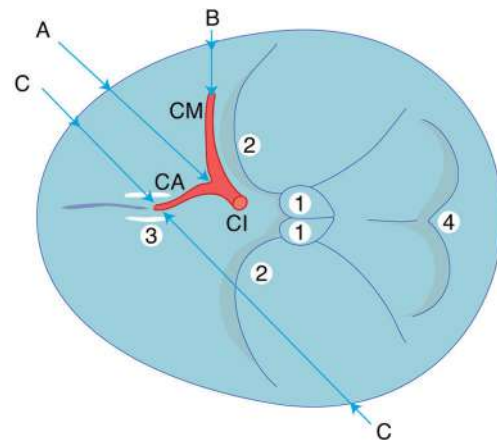


Fig. 7.39 Repérage et orientation du faisceau Doppler pour l'étude des artères cérébrales sur une coupe de la base du cerveau. A : carotide interne (CI) ; B : artère cérébrale moyenne ou sylvienne (ACM) ; C : artère cérébrale antérieure (CA) ; 1 : pédoncules cérébraux ; 2 : scissure sylvienne ; 3 : septum lucidum ; 4 : fosse postérieure.

repérage, beaucoup plus rapide en Doppler couleur, se fait au niveau de la base du cerveau (fig. 7.40a) :

- la **carotide interne** à son émergence du sinus caverneux sur une coupe transversale basse en dessous du plan du BIP, en avant des pédoncules cérébraux ;
- la **cérébrale moyenne** ou **sylvienne** (*middle cerebral artery* ou MCA) dans son trajet initial dirigé vers le pariétal, au niveau de la scissure sylvienne qui dessine une zone échogène en arrière de la petite aile du sphénoïde ;
- la **cérébrale antérieure** qui se dirige vers l'avant en dessous de la cavité du septum lucidum.

L'artère cérébrale moyenne est la plus souvent utilisée car son trajet l'oriente bien vers la sonde (fig. 7.40b). Cette orientation du flux sanguin dans l'axe du faisceau ultrasonore permet aussi une mesure fiable de la vitesse absolue.

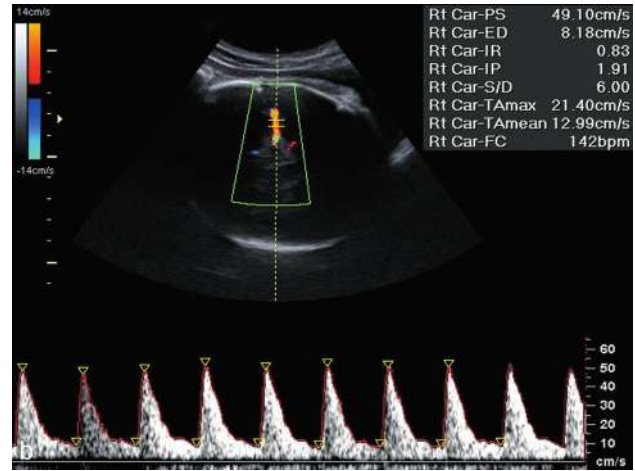
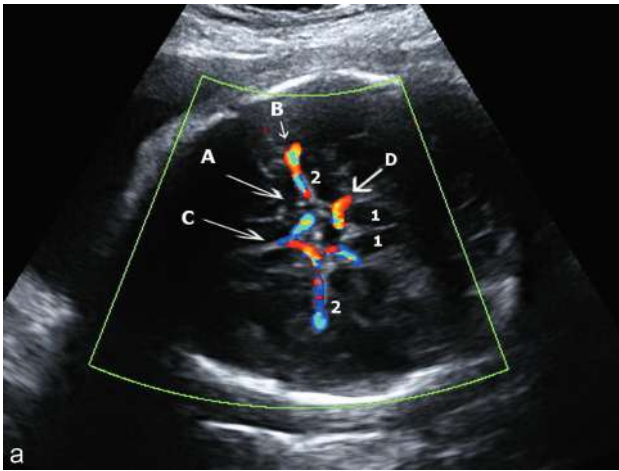


Fig. 7.40 Doppler cérébral. a. Le polygone de Willis en mode couleur, en avant des pédoncules (1), à 35 SA. A : vers la carotide interne ; B : artère cérébrale moyenne (ACM) ; C : artère cérébrale antérieure ; D : artère cérébrale postérieure. b. Enregistrement Doppler de l'ACM : l'axe du faisceau est bien dans l'axe de l'artère, la fenêtre de mesure est positionnée dans la partie initiale du trajet, l'index IR est normalement élevé (0,83) et le pic systolique (MCA-PSV) est mesuré à 49 cm/sec.

On utilise surtout l'index de résistance cérébrale (IRC) ou la vitesse systolique maximum (pic systolique de vélocité ou *peak systolic velocity* ou PSV).

Les vaisseaux cérébraux irriguent un territoire à basse résistance (mais plus élevée que dans le territoire placentaire) avec un flux diastolique faiblement positif mais sans *notch* en milieu de grossesse. Les résistances et l'IR baissent progressivement en deuxième partie de grossesse mais doivent toujours rester plus hautes que dans l'artère ombilicale. L'IRC est donc normalement supérieur à l'IRO et on l'exprime par l'index cérébroplacentaire IRC/IRO supérieur à 1.

Parallèlement à la baisse des résistances, la vitesse systolique augmente et va plus que doubler passant en moyenne de 25 cm/sec vers 4 mois à 55 cm/sec vers 8 mois. La vitesse maximum se mesure sur une image couleur en plaçant la fenêtre Doppler dans la portion initiale de l'artère cérébrale moyenne (la vitesse diminue un peu si la mesure est plus distale), à proximité de polygone de Willis, en s'orientant bien dans l'axe artériel avec un angle aussi proche que possible du zéro entre le faisceau ultrasonore et l'artère (< 20°). Le correcteur d'angle peut être utilisé en cas de difficulté. Il faut au maximum éviter les périodes d'activité fœtale (mouvements actifs ou respiratoires). La mesure peut être effectuée au niveau de l'artère cérébrale moyenne proximale (la plus proche de la sonde) ou distale. La vitesse augmente lors des mouvements surtout au 3^e trimestre. Une pression minimale doit être appliquée sur la tête fœtale.

Le Doppler au niveau de l'artère cérébrale moyenne doit être réalisé en cas de RCIU pour évaluer la tolérance hémodynamique du fœtus. Il est l'un des critères utilisés dans les décisions d'extraction. Le pic systolique de vélocité au niveau de l'artère cérébrale moyenne est un élément essentiel de la surveillance des fœtus à risque d'anémie.



Fig. 7.41 Doppler de l'isthme aortique normal (28 SA). Superposable à celui de l'artère cérébrale moyenne.

Autres territoires artériels

L'**aorte fœtale** : le flux de l'aorte ascendante (en amont du canal artériel) subit des variations parallèles à celui du territoire cérébral (fig. 7.41), alors que l'aorte descendante évolue comme l'artère ombilicale. L'étude de l'aorte est plus difficile et n'apporte pas d'élément utile à la surveillance courante. On a cependant décrit des inversions de flux dans le court segment situé entre le départ des vaisseaux cérébraux et l'abouchement du canal artériel.

L'**artère rénale** et l'**artère mésentérique supérieure** sont également assez difficiles à étudier en pratique quotidienne (étude facilitée par le Doppler énergie) mais seraient intéressantes pour dépister une vasoconstriction périphérique.

L'étude de l'**artère pulmonaire** est proposée pour évaluer l'hypoplasie pulmonaire en cas d'oligoamnios ou de hernie de coupole diaphragmatique.

Doppler veineux

Le plus facile à réaliser est le **Doppler de la veine ombilicale** dont le spectre présente normalement un flux continu, avec de petites variations synchrones des mouvements respiratoires. L'apparition de pulsations synchrones du rythme cardiaque fœtal est pathologique, traduisant un reflux dans la veine cave inférieure pendant la contraction auriculaire. Mais la veine ombilicale est loin du cœur et les modifications sont tardives d'où l'intérêt de chercher l'information plus en aval au niveau du canal d'Arantius ou de la veine cave inférieure.

Le **canal d'Arantius** ou *ductus venosus*, se repère plus ou moins facilement, soit sur une coupe abdominale transversale un peu ascendante dans le prolongement de la veine ombilicale (fig. 7.42a), soit en coupe sagittale antérieure (fig. 7.43a). Le Doppler couleur (fig. 7.42b et 7.43b) facilite beaucoup ce repérage en visualisant la petite zone d'*aliasing* caractéristique de la haute vitesse dans le canal. Il présente un spectre caractéristique triphasique en M (fig. 7.43c) avec un pic S lors du remplissage de l'oreillette droite (contemporain de la systole ventriculaire) puis un pic D lors de la diastole ventriculaire (ouverture de la tricuspide) et enfin un coup de frein ou *notch a* lors de la contraction auriculaire en télédiastole. Le *notch a* doit normalement rester positif, sans interruption du flux veineux. Le spectre est considéré pathologique si l'onde *a* revient au zéro ou devient négative (*reverse flow*) traduisant une anomalie de la précharge du cœur droit (fig. 7.43d).

La **veine cave inférieure** présente le même spectre triphasique mais il existe un reflux ou *reverse flow* physiologique (onde *a* négative) lors de la systole auriculaire comme au niveau des veines hépatiques. Le pourcentage de reflux diminue au long de la grossesse mais ne s'annule pas. L'aggravation du reflux (plus de 10 % à terme) est pathologique. Le calcul du pourcentage de reflux est complexe et

l'analyse du canal d'Arantius est plus facile car simplement visuelle sous réserve de ne pas le confondre avec la veine cave inférieure ou les veines hépatiques.

Au niveau cérébral, le Doppler du **sinus veineux transverse** (gros tronc veineux occipital, à la base de la tente du cervelet, issu du torcular) présente également un spectre triphasique avec une onde *a* le plus souvent positive (fig. 7.43e). Les modifications pathologiques observées sont les mêmes que pour le canal d'Arantius avec une mesure plus facile et une meilleure reproductibilité.

Indication et interprétation de la vélocimétrie Doppler

Physiopathologie

L'hypertension artérielle gravidique, ses complications et l'hypotrophie fœtale d'origine vasculaire ont comme origine commune une altération des vaisseaux utéroplacentaires. Normalement, les vaisseaux utérins terminaux (artérioles spiralées), qui alimentent le placenta, voient leur calibre augmenter considérablement, alors que leur paroi se tapisse d'éléments trophoblastiques et perd son enveloppe musculo-élastique. C'est l'élasticité des parois artérielles qui est responsable du reflux protodiastolique (*notch*) caractéristique d'un flux artériel à moyenne ou forte résistance. La persistance du *notch* est donc un signe de mauvaise adaptation du réseau artériel à la grossesse. Le processus est normalement achevé à 4 mois et il donne au système artériel utéroplacentaire un **régime de basse résistance et de haut débit** (voir chap. 4, Annexes de l'embryon et chap. 5, Architecture vasculaire du placenta).

Les problèmes vasculaires de la grossesse résultent d'un mauvais déroulement de ce processus, donc d'une pathologie précoce. La baisse des résistances est insuffisante et le placenta, mal perfusé, voit sa propre circulation se dégrader et sera à l'origine de l'hypertension gravidique et/ou de l'hypotrophie fœtale qui se dévoileront en deuxième partie de grossesse : c'est l'**insuffisance vasculaire utéroplacentaire**.

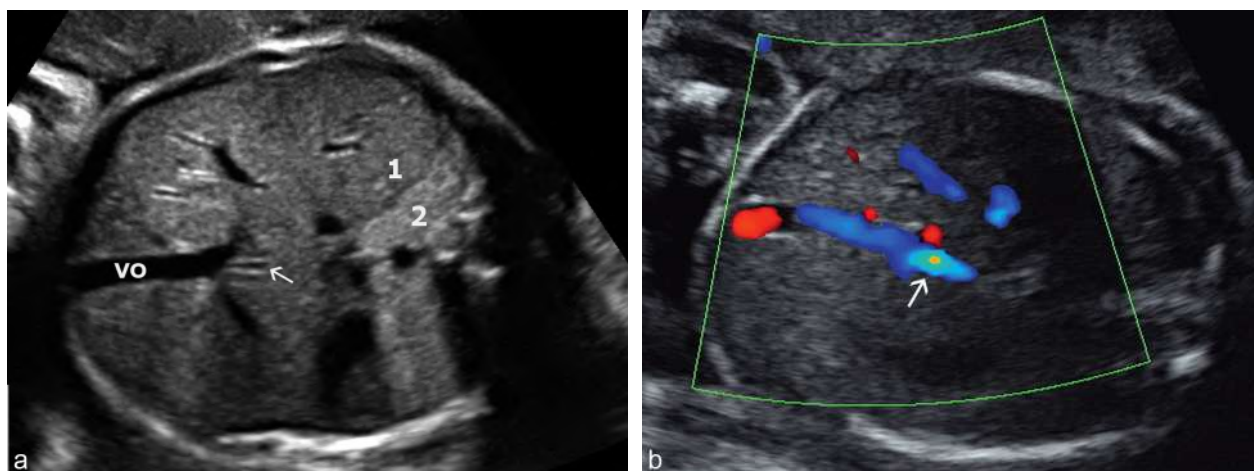


Fig. 7.42 Canal d'Arantius (ou ductus venosus). **a.** Sur une coupe transversale un peu oblique (voir chap. 6, fig. 6.85 b), le canal d'Arantius (→) s'inscrit dans le prolongement de la veine ombilicale intra-hépatique (VO). On note ici l'échogénéité différente du foie (1) et du poumon (2) à 33 SA. **b.** En coupe transversale, repérage avec le Doppler couleur (24 SA), l'*aliasing* (→) souligne la vitesse élevée qui caractérise le canal.

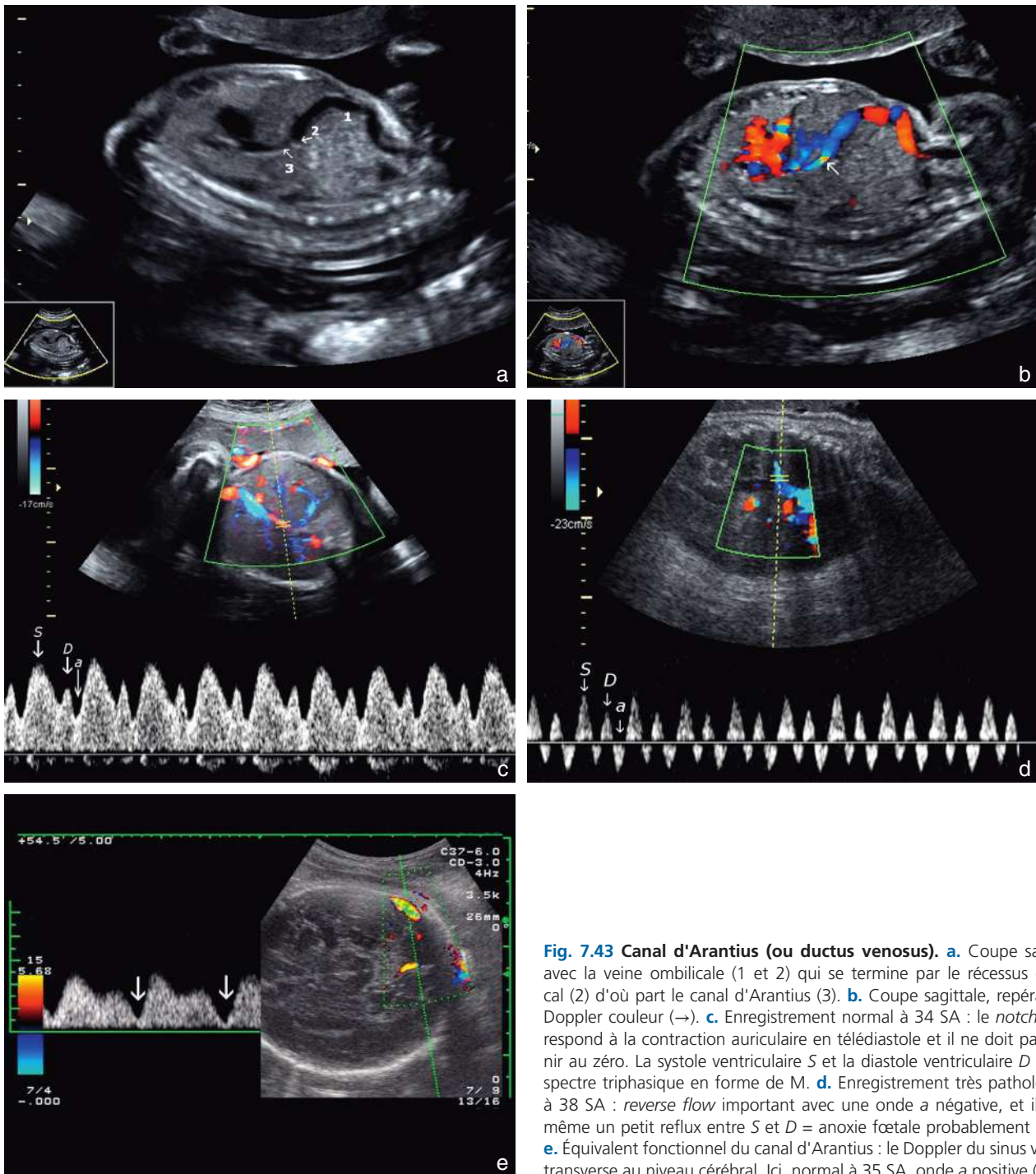


Fig. 7.43 Canal d'Arantius (ou ductus venosus). **a.** Coupe sagittale avec la veine ombilicale (1 et 2) qui se termine par le récessus ombilical (2) d'où part le canal d'Arantius (3). **b.** Coupe sagittale, repérage en Doppler couleur (→). **c.** Enregistrement normal à 34 SA : le *notch a* correspond à la contraction auriculaire en télédiastole et il ne doit pas revenir au zéro. La systole ventriculaire *S* et la diastole ventriculaire *D* ont un spectre triphasique en forme de M. **d.** Enregistrement très pathologique à 38 SA : *reverse flow* important avec une onde *a* négative, et il existe même un petit reflux entre *S* et *D* = anoxie fœtale probablement sévère. **e.** Équivalent fonctionnel du canal d'Arantius : le Doppler du sinus veineux transverse au niveau cérébral. Ici, normal à 35 SA, onde *a* positive (→).

La vélocimétrie Doppler permet d'évaluer le versant circulatoire maternel (utéroplacentaire) au niveau de l'artère utérine, le versant fœtal (ombilico-placentaire) au niveau des artères ombilicales et enfin l'existence d'un retentissement sur la circulation cérébrale et la fonction cardiaque. En effet, la **souffrance fœtale chronique** avec hypoxie entraîne, lorsqu'elle devient sévère, une redistribution circulatoire avec vasoconstriction restrictive globale et vasodilatation élective des territoires cérébraux et coronariens : c'est la circulation « d'épargne » que dépiste le Doppler cérébral.

Lorsque ce processus d'adaptation est dépassé, on assiste à une dégradation de la fonction myocardique (hypoxie, hypoglycémie) qui retentit en amont sur le secteur veineux.

En résumé, l'insuffisance vasculaire utéroplacentaire et l'hypoxie fœtale secondaire se traduisent, sur le plan Doppler, par une « cascade » hémodynamique :

- artères utérines : persistance de résistances élevées ;
- artères ombilicales (et aorte descendante) : augmentation des résistances (dégradation de la circulation placentaire) ;

- artères rénales et mésentériques : augmentation des résistances (par circulation d'épargne);
- artères cérébrales, coronaires et aorte ascendante : baisse des résistances (redistribution circulatoire);
- veine cave inférieure puis canal d'Arantius : accentuation ou apparition d'un reflux lors de la systole auriculaire (insuffisance myocardique);
- veine ombilicale : apparition de pulsations synchrones du rythme cardiaque fœtal.

L'**anémie fœtale** est également à l'origine d'une hypoxie fœtale et de la mise en place d'une redistribution circulatoire. Il s'y ajoute une augmentation du débit cardiaque et surtout une baisse de la viscosité sanguine avec pour conséquence une accélération de la vitesse circulatoire particulièrement marquée dans le territoire cérébral où les vitesses de pointe peuvent doubler ou tripler en cas d'anémie sévère.

Indications du Doppler obstétrical

Voir également le chapitre 1.

Les indications et l'ordre des examens résultent logiquement de la cascade hémodynamique décrite ci-dessus. Schématiquement, il existe trois situations en pratique quotidienne et quelques indications particulières:

- il y a des **antécédents de pathologie vasculaire** ou un **terrain vasculaire** : HTA gravidique ou chronique, retard de croissance, mort fœtale *in utero* d'origine probablement vasculaire, hématome rétroplacentaire et aussi lupus, thrombophilie, tabagisme et drogues. Le Doppler utérin est indiqué au 2^e trimestre ainsi qu'un Doppler ombilical en cas de RCIU ou systématiquement au 3^e trimestre pour certains auteurs;
- il existe une **pathologie actuelle** de la grossesse : hypertension artérielle quel que soit son type, retard de croissance intra-utérin. Là encore, les Dopplers utérins et ombilicaux sont indispensables dès que la pathologie est reconnue. On y associe le Doppler cérébral si le Doppler ombilical est perturbé. Pour certains, le Doppler cérébral doit être réalisé systématiquement en cas de RCIU même si le Doppler ombilical est normal. Le Doppler veineux vient ensuite en cas d'anomalie des Doppler artériels;
- le **Doppler systématique** en pratique de dépistage : population à faible risque, sans antécédent, le problème est sujet à controverse. En effet, la plupart des études ne montrent pas de bénéfice évident à l'exploration Doppler des grossesses normales chez des femmes à faible risque (pas d'effet délétère non plus). L'absence de bénéfice est d'autant plus évidente qu'il n'existe aucune mesure préventive efficace actuellement. Cependant le Doppler utérin présente une bonne valeur prédictive (surtout négative) et sa réalisation est habituellement simple, rapide. Une étude prospective est actuellement en cours sur la prévention par aspirine des pathologies vasculaires placentaires chez les primipares à Doppler utérins pathologiques au 1^{er} trimestre. D'autres équipes travaillent sur le dépistage de la pré-éclampsie par des scores incluant des données cliniques, échographiques (Doppler utérin) et biologiques. Mais ces scores très « pointus » ne seront intéressants en routine que lorsqu'un traitement préventif aura fait preuve de son efficacité.

- Le Doppler ombilical n'a théoriquement pas d'indication systématique. La perturbation de ce test au 2^e trimestre (flux diastolique nul), ou au 3^e trimestre en l'absence de RCIU, est considérée comme un marqueur d'anomalie chromosomique.
- Le Doppler cérébral n'a un intérêt majeur s'il existe une anomalie au niveau ombilical.
- Les **autres indications** du Doppler :
 - Doppler cérébral pour le dépistage et l'évaluation de l'anémie fœtale, soit dans le cadre d'une allo-immunisation connue, soit en présence d'une anasarque fœtoplacentaire dans le cadre du bilan étiologique;
 - recherche d'un flux anormal dans le canal d'Arantius pour l'étude du risque d'anomalie chromosomique, au 1^{er} trimestre, en complément de la clarté nucale (voir fig. 16.9).
 - étude échographique d'un syndrome transfuseur-transfusé (voir chap. 18, grossesses gémellaires).

Interprétation du Doppler obstétrical

La vélocimétrie est avant tout un instrument de dépistage (Doppler des artères utérines), de pronostic (Doppler ombilical, Doppler cérébral et Doppler veineux) et accessoirement de diagnostic étiologique (Doppler des artères utérines). La valeur pronostique du Doppler découle de la constatation que l'altération des résistances vasculaires précède le plus souvent l'apparition du retard de croissance, des signes d'hypoxie ou des anomalies du rythme cardiaque fœtal. Le Doppler ne fait pas le diagnostic de RCIU (c'est le rôle de la biométrie), mais il peut prédire son apparition, orienter l'étiologie et apprécier sa gravité donc son pronostic.

En cas d'antécédent de pathologie vasculaire

En cas d'antécédent de pathologie vasculaire, un Doppler utérin pathologique et surtout la présence d'un *notch* bilatéral est un facteur de risque de mort fœtale par retard de croissance ou hématome rétroplacentaire. Un index de résistance ombilicale pathologique prédit la survenue d'un retard de croissance dans 75 % des cas, un seul index utérin dans 80 % des cas et les deux ensemble dans 90 % des cas. Mais surtout, à l'inverse, un Doppler utérin normal élimine à 95 % le risque de récurrence et d'accident vasculaire aigu de fin de grossesse, et ceci est déjà utilisable dès 12–14 SA.

En cas d'hypertension artérielle

En cas d'hypertension artérielle actuelle, s'il s'agit d'une hypertension artérielle liée à la grossesse, le Doppler utérin sera généralement perturbé puisque les anomalies de la circulation utéroplacentaire sont à l'origine et précèdent l'HTA. En revanche, en cas d'HTA chronique (non gravidique), le Doppler utérin n'est théoriquement pas perturbé. Cependant, cette distinction doit être prudente et nuancée car une HTA gravidique peut venir compliquer une HTA préexistante à la grossesse. Dans tous les cas, l'association de Dopplers utérins et ombilicaux pathologiques, avec hypertension artérielle, détermine quasi constamment une hypotrophie sévère.

En cas de RCIU actuel

- Si les Dopplers utérins et ombilicaux sont normaux, l'origine vasculaire est peu probable – mais quand même possible – et il faut rechercher une autre explication : pathologie primitivement fœtale ou infectieuse, mais, surtout, lorsque tout est normal, une petite stature constitutionnelle ou une erreur de datation.
- Un Doppler ombilical pathologique alors que le Doppler utérin est normal doit faire évoquer une étiologie non vasculaire, en particulier chromosomique ou malformative (mais, attention, d'authentiques RCIU vasculaires, placentaires avec Doppler ombilical pathologique peuvent exister malgré un Doppler utérin normal).
- Un Doppler utérin pathologique signe *a priori* une origine vasculaire, confirmant parfois le tableau clinique d'HTA ou de pré-éclampsie. Si le Doppler ombilical est normal, on peut être rassuré pour les 2 à 4 semaines suivantes, selon la gravité du RCIU et des signes associés (oligoamnios, HTA). Si le Doppler ombilical est perturbé, il faut à la fois considérer la gravité de cette perturbation et remonter plus haut dans la cascade hémodynamique en « interrogeant » le Doppler cérébral.

Remarque

L'objectif du Doppler ombilical (DO) est de repérer les fœtus les plus à risque de morbi-mortalité périnatale. Dans une population à risque élevé (RCIU), sa valeur prédictive positive est élevée pour le risque d'acidose ou de mort fœtale *in utero* : la mortalité périnatale est de près de 50 % en cas de *reverse flow*. Le Doppler cérébral est le plus souvent réservé aux fœtus dont le DO est pathologique. Cependant dans plusieurs études, la mortalité périnatale est plus élevée chez les fœtus présentant un Doppler cérébral pathologique malgré un DO normal. En cas de RCIU, Le Doppler cérébral pourrait donc être intéressant même si le DO est normal.

En pratique, selon les cas :

- le Doppler ombilical est modérément pathologique et le Doppler cérébral est normal (index cérébroplacentaire inférieur à 1), on peut poursuivre une surveillance ambulatoire ;
- le Doppler ombilical est gravement perturbé avec une diastole nulle ou un *reverse flow*. Une surveillance hospitalisée est plus prudente et un déclenchement ou une césarienne s'imposent si la maturité fœtale est acquise ;
- si la maturité pulmonaire n'est pas acquise, il faut faire une corticothérapie et guetter les signes prédictifs d'acidose : l'altération du Doppler cérébral est un signe d'adaptation à l'hypoxie mais pas (encore) d'acidose. Elle précède de quelques jours (6 à 13 jours en moyenne) les anomalies du RCF. Les perturbations du retour veineux sont déjà un signe d'hypoxie myocardique et indiquent l'imminence d'une décompensation à haut risque neurologique. Il faut donc en permanence faire la balance entre le risque de prématurité et le risque de souffrance cérébrale. Le monitoring du RCF reste une valeur sûre de cette évaluation mais ses perturbations sont plus tardives et témoignent déjà, dans le cas des RCIU sévères, d'une hypoxie dangereuse.

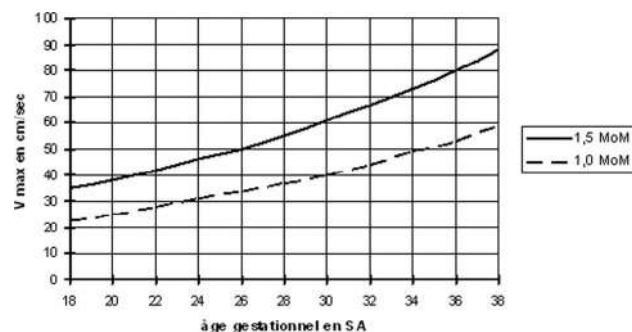


Fig. 7.44 Vitesse maximum dans l'artère cérébrale moyenne (MCA-PSV). La zone à risque d'anémie sévère se situe au-dessus de 1,5 MoM (d'après Mari *et al.*).

En résumé, la vélocimétrie utéroplacentaire apporte des éléments précieux pour l'évaluation de la vitalité fœtale et la décision éventuelle d'extraction, dans le cadre de l'hypoxie chronique (RCIU essentiellement). Mais ces données doivent être intégrées au contexte clinique et aux antécédents, aux paramètres biologiques et à la biométrie, au monitoring du RCF. Le but de la surveillance obstétricale est d'amener le fœtus le plus loin possible en maturité et de le faire naître avant que les mécanismes d'adaptation ne soient dépassés et qu'apparaissent des lésions neurologiques. On sait actuellement que la plus grande partie des infirmités motrices cérébrales ne sont pas liées à des complications de l'accouchement mais se sont constituées avant la naissance.

Allo-immunisation érythrocytaire et anémie fœtale

En cas d'allo-immunisation érythrocytaire, la vélocimétrie Doppler est devenue la méthode de dépistage et de surveillance de l'anémie fœtale, à la place de l'amniocentèse avec le classique dosage de la bilirubine dans le liquide amniotique par mesure de la densité optique. Il s'agit pour l'essentiel des immunisations dans le système Rhésus (antigène D), beaucoup plus rarement dans d'autres systèmes de groupe sanguin (Kell, ...).

L'augmentation de la vitesse maximum dans l'artère cérébrale moyenne (MCA-PSV) apparaît avant les signes échographiques de décompensation (anasarque) qui ne se manifestent que pour des baisses très importantes du taux d'hémoglobine (en dessous de 5 à 6 g, selon le terme). On doit à Mari¹⁰ (et à son groupe de recherche) les premières études complètes, l'établissement de courbes de vélocimétrie en fonction du terme et la démonstration d'une relation directe entre le taux d'hémoglobine fœtale et la vitesse systolique. La vitesse maximum (VMax ou PSV) augmente normalement avec l'âge gestationnel (fig. 7.44) et les normes sont exprimées en MoM (multiples de la médiane) avec une zone à risque au-dessus de 1,5 MoM : haut risque d'anémie

¹⁰ Mari G. Noninvasive diagnosis by Doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunisation. *N Engl J Med* 2000 ; 342 : 9-14.

sévère ou de décompensation, impliquant la réalisation d'une cordocentèse (dosage de l'hémoglobine foetale) préalable à une éventuelle transfusion *in utero*. Inversement, en dessous de 1,5 MoM, on ne retrouve jamais d'anémie dangereuse.

La valeur en MoM peut être obtenue en divisant la valeur mesurée par la médiane pour l'âge gestationnel ou directement sur le site Internet <http://www.perinatologie.com/> (rubrique *Calculator*).

L'utilisation du Doppler cérébral présente un intérêt identique pour la prise en charge **des anémies fœtales et des anasarques non immuns**, en particulier d'origine infectieuse (parvovirus B19), en permettant le diagnostic rapide de l'anémie, l'évaluation de sa gravité et la préparation d'une transfusion.

Pour en savoir plus

Biométrie fœtale

- Goldberg B, McGahan J. Atlas of ultrasound measurements. Mosby Elsevier; 2006.
- Guilhard-Costa AM, Thiebaugeorges O, Droullé P. Biométrie fœtale : standards de croissance et croissance individuelle. Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier; Obstétrique, 5-013-C-10. 1999.
- Perni SC, Chervenak FA, Kalish RB, Magherini-Rothe S, et al. Intraobserver and interobserver reproducibility of fetal biometry. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24 : 654–8.
- Snijders RJM, Nicolaides KH. Fetal Biometry at 14-40 Weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994; 4 : 34–48.
- Salomon LJ, Bernard JP, Duyme M, Buvat I, Ville Y. The impact of choice reference charts and equations on the assessment of fetal biometry. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25 : 559–65.
- Salomon LJ, Duyme M, Crequat J, Brodaty G, Talmant C, Fries N, et al. French fetal biometry : reference equations and comparison with other charts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28 : 193–8.

Poids des nouveau-nés

- Mamelle N, et al. Croissance fœtale à partir de l'étude AUDIPOG (France). Établissement de courbes de références. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1996; 25 : 61–70.
- Réseau Sentinelle AUDIPOG. Statistiques françaises sur le poids de naissance. En ligne : www.audipog.net.
- Rousseau T, et al. Poids des nouveau-nés issus de grossesses uniques et non compliquées entre 28 et 42 semaines d'aménorrhée à partir des données du réseau périnatal de la région Bourgogne (France). *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; 37 : 589–96.
- Salomon LJ, et al. Poids et taille de naissance : courbes et équations. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2007; 36 : 50–6.

Estimation du poids fœtal

- Anderson NG, Jolley IJ, Wells JE. Sonographic estimation of fetal weight : comparison of bias, precision and consistency using 12 different formulae. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30 : 173–9.
- Hadlock FP, Harrist RB, Sharman RS, Deter RL, Park SK. Estimation of fetal weight with the use of head, body, and femur measurements : a prospective study. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 151 : 333–7.
- Hassibi S, Farhataziz N, Zaretsky M, McIntire D, Twickler DM. Optimization of Fetal weight estimates using mri : comparison of acquisitions. *Am J Roentgenol* 2004; 183 : 487–92.
- Salomon LJ, Bernard JP, Ville Y. Estimation of fetal weight : reference range at 20-36 weeks' gestation and comparison with actual birth-weight reference range. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 550–5.
- Schild RL, Maringa M, Siemer J, Meurer B, Hart N, Goecke TW, et al. Weight estimation by three-dimensional ultrasound imaging in the small fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32 : 168–75.
- Scioscia M, Scioscia F, Vimercati A, Caradonna F, Nardelli C, Pinto L, et al. Estimation of fetal weight by measurement of fetal thigh soft-tissue thickness in the late third trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31 : 314–20.

- Uotila J, Dastidar P, Heinonen T, Ryymin P, Punnonen R, Laasonen E, et al. Magnetic resonance imaging compared to ultrasonography in fetal weight and volume estimation in diabetic and normal pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2000; 79 : 255–9.
- Zaretsky M, Reichel TF, McIntire D, Twickler DM. Comparison of magnetic resonance imaging to ultrasound in the estimation of birth weight at term. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 189 : 1017–20.

Retard de croissance

- Fournié A, Kessler S, Biquard F, Parant O, Connan L. Hypotrophie, retard de croissance intra-utérin, souffrance fœtale chronique. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier; Obstétrique, 5-076-E-10. 2004.
- Senat MV, Quarello E. Retard de croissance intra-utérin. In : Bault JP, Coquel P, Ville Y, editors. *Pratique de l'échographie obstétricale au deuxième trimestre*. Sauramps Médical; 2008.

Macrosomie fœtale

- Coomarasamy A, Connock M, Thornton J, Khan KS. Accuracy of ultrasound biometry in the prediction of macrosomia : a systematic quantitative review. *BJOG* 2005; 112 : 1461–6.
- Mazouni C, Rouzier R, Ledu R, Heckenroth H, Guidicelli B, Gamberre M et al. Development and internal validation of a nomogram to predict macrosomia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 544–9.
- Raio L, Ghezzi F, Di Naro E, Buttarelli M, Durig P, Bruhwiler H et al. Perinatal outcome of fetuses with a birth weight greater than 4500 g : an analysis of 3356 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2003; 109 : 160–5.

Exploration Doppler, vaisseaux utérins

- Chien PF, et al. How useful is uterine artery Doppler flow velocimetry in the prediction of pre-eclampsia, intra-uterine growth retardation and perinatal death? An overview. *BJOG* 2000; 107 : 196–208.
- Plasencia W, Maiz N, Bonino S, et al. Uterine artery Doppler at 11+0 to 13+6 weeks in prediction of pre-eclampsia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30 : 742–9.
- Pilalis A, Souka AP, Antsaklis P, Basayiannis K, et al. Screening for pre-eclampsia and small for gestational age fetuses at 11-14 weeks scan by uterine artery Dopplers. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2007; 86 : 530–4.
- Tsatsaris V, Fournier T, Winer N. Physiopathologie de la pré-éclampsie. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; 37 : 16–23.

Exploration Doppler, circulation fœtale

- Capmas P, Senat M-V, Goffinet F. Doppler en obstétrique. Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier; 2007, Obstétrique, 5-013-F-10.
- Harrington K, Thompson MO, Carpenter RG, Nguyen M, Campbell S. Doppler fetal circulation in pregnancies complicated by pre-eclampsia or delivery of small for gestational age baby : Longitudinal analysis. *Br J Obstet Gynaecol* 1999; 106(5) : 453–66.
- Kennelly F, Turner MJ, Stuart B. Aortic isthmus Doppler velocimetry : role in assessment of prenatal fetal growth restriction. *Prenat Diagn* 2010; 30 : 395–401.
- Kiserud T, Acharya G. The fetal circulation. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 1049–59.
- Mari G. Noninvasive diagnosis by doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunisation. *N Engl J Med* 2000; 342 : 9–14.
- Thomas JT, Muller P, Baghurst P, Wilkinson C. Interobserver variability in the measurement of fetal middle cerebral artery peak systolic velocity in a tertiary medicine unit. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32 : 77–81.

Maturité fœtale

- Donne HD, Faundes A, Tristao E, De Sousa MH, Urbanetz AA. Sonographic identification and measurement of the epiphyseal ossification centers as markers of fetal gestational age. *J Clin Ultrasound* 2005; 33 : 394–400.

Scores de vitalité

- Dayal AK, Manning FA, Berck DJ, Mussalli GM, et al. Fetal death after normal biophysical profile score : an eighteen-year experience. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 181 : 1231–6.
- Manning FA, Platt LD, Sipes L. Antepartum fetal evaluation : development of a fetal bsiophysical profile. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 136 : 787–95.

Anomalies cranio-encéphaliques

Ph. Bourgeot, J. Bigot, S. Joriot, D. Parzy

PLAN DU CHAPITRE

Anomalies de la biométrie céphalique

Microcéphalie	296
Macrocéphalie	297
Autres anomalies de mesure	297

Anomalies des contours du crâne

Acrânie	297
Céphalocèle	298
Image d'addition de la voûte	301
Hémangiome sous-cutané	301
Lipome	301
Kyste épidermoïde	301
Déformation des contours	301

Ventriculomégalie

Ventriculomégalie acquise par destruction	306
Ventriculomégalie malformative	308
Dysgénésie du corps calleux	308
Holoprosencéphalie (HPE)	311
Hydrocéphalie	315

Aspects liquidiens intracérébraux anormaux

Destructifs	315
Hydranencéphalie	315
Porencéphalie	317
Schizencéphalie	317
Anévrisme de la veine de Galien	318
Kyste arachnoïdien	320
Pseudo-kyste(s) sous-épendymaire(s)	320

Kyste épendymaire	322
Collection(s) liquidienne(s) intraplexuelle(s)	322
Cavum du septum pellucidum	323
Cavum trop large	323
Absence du cavum	323

Anomalies tissulaires

Hyperéchogénicité localisée	324
Lipome intracrânien	325
Tératome intracrânien	325

Anomalies de la fosse cérébrale postérieure

Grande fosse cérébrale postérieure	326
Avec hémisphères cérébelleux et vermis normaux	326
Avec hypoplasie du vermis et des hémisphères cérébelleux	327
Fosse cérébrale postérieure de volume normal	328
Avec agénésie ou hypoplasie vermienne	328
Avec agénésie ou hypoplasie des hémisphères cérébelleux (avec ou sans agénésie vermienne)	329
Angiome télangiectasique du rhombencéphale	330
Autres anomalies vasculaires	330
Malformation du sinus dural	331
Petite fosse postérieure	331
Chiari II	331
Rhombencéphalosynapsis	333
Dysraphie tecto-cérébelleuse	333

Elles représentent 25 % de l'ensemble des malformations fœtales. Si certains diagnostics sont faciles (telle l'anencéphalie), il en existe de nombreux autres où, malgré un signe d'appel aisément retrouvé (exemple d'une ventriculomégalie à 15 mm), il est difficile, voire impossible de donner un diagnostic étiologique précis et ainsi de porter un pronostic neurologique.

Certaines pathologies cérébrales peuvent échapper à l'échographie du 2^e trimestre de grossesse et ne seront reconnues qu'au 3^e trimestre. Il s'agit des anomalies acquises tardivement (accidents hypoxo-ischémiques, tumeurs...) et de certaines agénésies partielles du corps calleux.

Anomalies de la biométrie céphalique

Le dépistage de ces anomalies nécessite une mesure correcte du diamètre bipariétal (DBP ou BIP) et de la circonférence céphalique (CC ou PC).

La méthode de mesure utilisée est celle recommandée par le Collège français d'échographie fœtale (*voir chap. 7, Biométrie fœtale*). Le DBP se mesure sur une coupe transversale de la tête fœtale (coupe transthalamique) occupant plus de la moitié de la taille totale de l'image où doivent être vus la scissure interhémisphérique, le cavum

du septum pellucidum, les thalamus, le troisième ventricule et la citerne ambiante (citerne du mésencéphale). La symétrie doit être respectée de part et d'autre de la ligne médiane. Théoriquement les cornes occipitales ne sont pas vues sur cette coupe (en pratique la mesure est acceptable). En revanche, la fosse cérébrale postérieure avec le cervelet ne doit pas être visualisée. Le caliper d'entrée est placé au milieu de l'os pariétal proximal, le caliper de sortie au niveau de l'os pariétal distal. L'axe de la mesure est perpendiculaire à la scissure interhémisphérique. La CC se mesure dans le plan du DBP (en conservant les mêmes critères de qualité) par une ellipse dont les points sont placés à la périphérie du pourtour osseux.

Les mesures sont exprimées en millimètres et réparties en percentiles (3–10–20–50–90–97) pour chaque semaine d'aménorrhée (voir [tableau 7.1](#) et [7.2](#)).

Des courbes plus anciennes peuvent aussi être utilisées : elles diffèrent sur la méthode de mesure ce qui entraîne des résultats un peu différents pour le PC.

Remarque 1

Deux logiques, soit le filtre large et prudent en utilisant 10–90^e percentiles, soit le filtre plus sélectif avec 3–97^e percentiles. Avec le filtre large, on risque moins de passer à côté d'une anomalie de croissance, mais on risque beaucoup de faux positifs anxio-gènes, de voir des obèses ou des nains partout !

Remarque 2

Attention à l'expression des résultats lorsqu'ils sont « limites ». Écrire « DBP < 3^e per. », est insuffisant car ce DBP, par exemple, peut se situer à 0,5 mm ou à 10 mm en dessous du 3^e percentile, ce qui n'a pas la même signification. Dans le premier cas, on peut être encore dans des variations physiologiques, dans le deuxième on est dans l'erreur de date ou la pathologie sérieuse.

Le résultat d'un DBP s'interprétera aussi en fonction du PC. Un PC dans des valeurs normales est rassurant.

Pour interpréter une anomalie de mesure, il est nécessaire d'évaluer le périmètre crânien (et la stature) des parents et/ou de connaître celui des autres enfants à la naissance. Ceci permet de suspecter une composante constitutionnelle pour une mesure trop faible ou au contraire trop élevée.

Microcéphalie

Sa fréquence est estimée de 1 à 4 pour 10 000 naissances. Quatorze pour cent des microcéphalies sont diagnostiquées en anténatal. Ce sont les *microcéphalies primitives* par développement anormal du cerveau durant les sept premiers mois de grossesse (anomalie de la migration et de la prolifération neuronale). Les *microcéphalies secondaires* à une « agression » cérébrale survenant en fin de grossesse (infectieuse, hémorragique, hypoxique...) ne sont diagnostiquées qu'en période péri- ou néonatale. Anatomiquement, on parle de **microcéphalie lorsque le périmètre crânien est à moins 3 déviations standard (DS) au-dessous de la moyenne**. Pour envisager en période anténatale ce diagnostic lourd de conséquence, il faut que le DBP et le PC soient nettement inférieurs au 3^e percentile de l'âge gestationnel considéré. Si le DBP est anormal mais que le PC reste dans des valeurs

acceptables il s'agit d'une dolichocéphalie simple par modelage de la tête fœtale (présentation du siège, oligoamnios...) qui isolément n'a pas de caractère pathologique.

Remarque

Il n'existe pas de courbe pour apprécier les mesures inférieures au 3^e percentile. On retiendra que : 1 DS correspond au 26^e percentile, 2 DS au 2,3^e percentile, 3 DS au 0,15^e percentile.

Le diagnostic est rarement posé avant 22 SA mais il peut être facile, si les mesures abdominales et osseuses sont normales et si l'âge de la grossesse est connu avec précision. Le pôle céphalique peut présenter une forme inhabituelle et sur une coupe de profil le front est parfois fuyant lié à une hypotrophie des lobes frontaux. Il reste néanmoins à éliminer une craniosynostose à type de turicéphalie (voir plus loin). Les espaces péricérébraux peuvent être larges. L'existence d'une ventriculomégalie associée ou d'anomalies de giration viendront conforter le diagnostic ([fig. 8.1](#)). L'établissement d'une courbe de croissance permet de noter parfois un infléchissement de celle-ci qui reste souvent progressif, modéré et tardif. L'IRM en évaluant plus précisément les mesures exactes du cerveau confirme la suspicion diagnostique.

Le diagnostic est en revanche difficile si toutes les mesures fœtales sont faibles mais sans malformation échographiquement décelable. On évoquera alors plus volontiers une erreur de datation, un retard de croissance intra-utérin symétrique (harmonieux) mais aussi un fœtus constitutionnellement petit. Dans cette dernière hypothèse, les mesures sont faibles mais la croissance reste partiellement conservée. Il faut penser à vérifier systématiquement le morphotype parental (notamment le PC) et les antécédents (poids, taille, PC et sexe des enfants précédents).

Les étiologies sont multiples. Certaines sont échographiquement évidentes, d'autres nécessitent un bilan infectieux, génétique ou une IRM :

- malformations diverses : holoprosencéphalie, céphalocèle, troubles de la migration avec ventriculomégalie, dysgénésie du corps calleux et lissencéphalie le plus souvent dans le cadre d'un syndrome polymalformatif (lissencéphalie de type I et III, syndrome de Smith-Lemli-Opitz, syndrome de Dubowitz et ostéochondrodysplasies) ;



Fig. 8.1 Microcéphalie, microgyrie et ventriculomégalie (26 SA). Le PC est mesuré à 202 mm, ce qui est nettement inférieur au 3^e percentile qui est de 215 mm. Il existe en plus une ventriculomégalie (*) et la vallée sylvienne n'est pas individualisée (* **).

- aberrations chromosomiques fréquentes : trisomie 9, 13, 22 et diverses délétions (syndrome de Wolf-Hirschhorn);
- *microcéphalie à giration simplifiée* par un arrêt précoce de la migration et de la prolifération neuronales s'associant à une lissencéphalie et une hypoplasie du corps calleux, alors que dans la *microcéphalie vera* il n'existe pas d'anomalie anatomique cérébrale notable et la giration est à peu près normale;
- causes infectieuses ou métaboliques : CMV, rubéole, herpès, syndrome d'alcoolisation fœtale, cocaïne, phénylcétonurie...

En cas de lésions clastiques précoces et importantes (aprosencéphalie, atélencéphalie), on peut observer un chevauchement des sutures.

Macrocéphalie

On parle de **macrocéphalie** lorsque le **périmètre céphalique est à plus 3 DS** au-dessus de la moyenne. On peut distinguer la *macrocrânie* où le PC osseux est à plus 3 DS et la *mégalencéphalie* qui se caractérise anatomiquement par un poids excessif du cerveau de plus 2 DS.

En échographie, le DBP et le PC sont nettement supérieurs au 97^e percentile pour l'âge gestationnel en discordance avec le reste de la biométrie, ce qui exclut une erreur de datation. Si toutes les mesures fœtales sont nettement supérieures aux normes, on peut discuter une erreur de datation, une macrosomie constitutionnelle ou d'origine diabétique.

À côté de macrocéphalies isolées, de bon pronostic dans un contexte constitutionnel, il en existe d'autres s'intégrant dans un contexte malformatif :

- anomalie squelettique (ostéochondrodysplasie, dysostose);
- hydrocéphalie de différentes origines;
- hydranencéphalie par destruction ischémique;
- troubles de la migration neuronale :
 - syndrome de Walker-Warburg : lissencéphalie de type II, hydrocéphalie, hétérotopie cérébelleuse, ± syndrome de Dandy-Walker, céphalocèle (et décollement rétinien),
 - hémimégalencéphalie avec ventricules plus ou moins dilatés et déformés : syndromes neurocutanés (Protée, Klippel-Trenaunay, neurofibromatose de type I...),
 - mégalencéphalie symptomatique : dilatation ventriculaire, corps calleux quelquefois épaissi, dysplasie corticale et operculature incomplète,
 - *overgrowth syndromes* (Sotos, Weaver),
- anomalies métaboliques rares (et souvent post-natales).

L'IRM permet de différencier cerveau et espaces péri-cérébraux, de vérifier la giration (pachymicrogyrie), de rechercher des hétérotopies de la substance blanche ou une dysplasie corticale.

Autres anomalies de mesure

Elles concernent l'épaisseur de la nuque, le diamètre transversal du cervelet et la grande citerne, les ventricules, la distance interorbitaire, les os propres du nez. Ces mesures sont décrites plus loin dans ce chapitre et aussi aux *chapitres 7 et 9*.

Anomalies des contours du crâne

Acrânie

On désigne ainsi une absence de la boîte crânienne et du tissu cérébral sus-orbitaire plus ou moins complète suivant la précocité du processus, allant de :

- l'absence totale de voûte et d'encéphale, avec une face rudimentaire (**anencéphalie**) (fig. 8.2);
- à la présence d'un encéphale anormal bombant dans le liquide amniotique (**exencéphalie**) et se nécrosant par la suite (au contact avec le liquide amniotique et/ou par frottements de l'encéphale contre la paroi);
- jusqu'à l'**acalvaria** plus ou moins totale par défaut de migration mésenchymateuse. Le cerveau, normal n'est recouvert que par de la peau, l'os et la dure-mère étant absents.

Son incidence est difficile à estimer en raison de la fréquence de cette malformation dans les grossesses jeunes spontanément interrompues. On l'estime de 0,5 à 1/1000 naissances en France et 6,5/1000 en Irlande. Les fœtus de sexe féminin sont plus fréquemment atteints (3/1). Le risque de récidence est de 3 à 5 %. Rarement d'origine génétique, elle peut être secondaire à un diabète insulino-dépendant mal équilibré ou à une carence en acide folique (ce qui justifie la prévention par la prise d'acide folique).

En échographie, le diagnostic est possible dès 12–13 SA et se caractérise par un pôle céphalique anormal (structure de l'encéphale inhabituelle, désorganisée et absence de ligne interhémisphérique) recouvert parfois par une membrane méningée (fig. 8.3). Il s'agit au départ plutôt d'un aspect d'exencéphalie (fig. 8.4). Le tissu cérébral anormal, bombant dans le liquide amniotique, va se lyser et donner au 2^e trimestre une anencéphalie (fig. 8.5). On note alors l'absence de voûte crânienne visible et un DBP impossible à mesurer. La base du crâne et la face sont identifiables mais les orbites paraissent volumineuses. Le liquide amniotique est finement échogène.

Des malformations associées peuvent être retrouvées : rachischisis (25 % des cas), fente labiopalatine (10 %), malformations urinaires (16 %), digestives (6 %), cardiaques (4 %).



Fig. 8.2 Anencéphalie (14 SA). Source : Dr L. Devisme.

L'hydramnios est fréquent par troubles de déglutition. Les mouvements fœtaux paraissent saccadés et amples provoqués par le contact du moignon céphalique avec l'utérus.

Dans l'acalvaria (c'est-à-dire l'absence de voûte crânienne) qu'elle soit totale (fig. 8.6) ou partielle, l'encéphale extériorisé garde un aspect homogène et symétrique (car il est protégé par un tissu méningé et cutané) tout à fait différent de l'exencéphalie où il est destructuré et plus ou moins détruit.

Certaines curiosités embryologiques et échographiques ou syndromes rares peuvent se rencontrer :

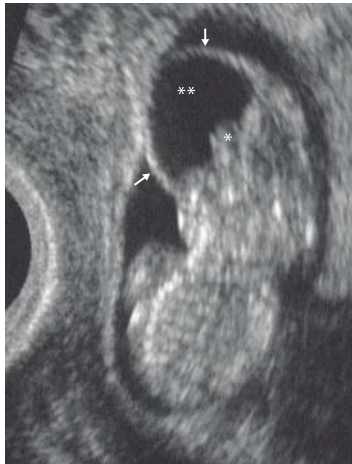


Fig. 8.3 Anencéphalie (13 SA). L'encéphale (*), anormal et le liquide cérébrospinal (**) sont recouverts par une membrane méningée épaisse (→).

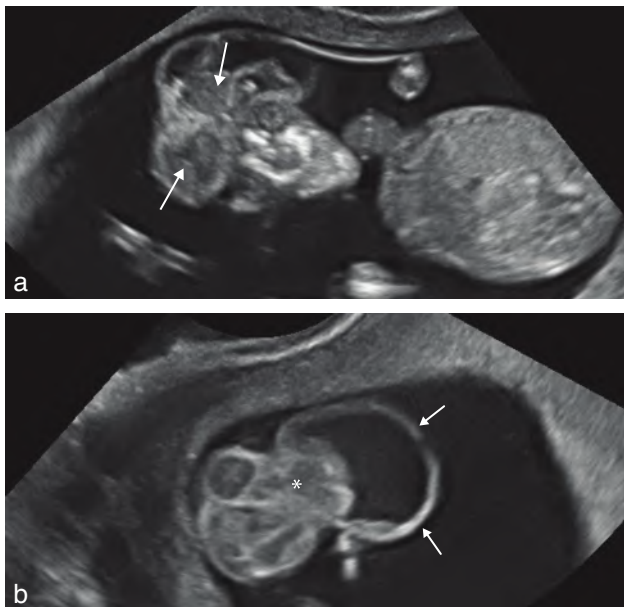


Fig. 8.4 Exencéphalie (13 SA). **a.** Désorganisation des structures cérébrales sus-orbitaires (→) qui ne sont pas recouvertes par la voûte crânienne, absente. L'évolution peut se faire vers une véritable anencéphalie suite à la destruction des structures cérébrales au contact du liquide amniotique. **b.** La coupe transversale passe au niveau de l'exencéphalie (*). On distingue des éléments échogènes (encéphaliques), anéchogènes (liquide cérébrospinal) ; l'ensemble est partiellement entouré des méninges (→).



Fig. 8.5 Anencéphalie (27 SA). Coupe frontale de la face. Les orbites sont marquées et il n'existe ni encéphale ni voûte crânienne au-dessus des orbites (→).

- l'exencéphalie par maladie des brides amniotiques. L'encéphale extériorisé et anormal est adhérent au placenta, fixé lors des mouvements fœtaux (fig. 8.7). Dans cette forme, on retrouve une dysmorphie faciale complexe à type de fentes faciales asymétriques et obliques, d'hypertélorisme, d'anomalie de l'ensellure nasale, de micro- ou anophtalmie unilatérale ;
- le *monstre acardiaque-acéphale*, malformation exceptionnelle pouvant compliquer une grossesse gémellaire monochoriale (fig. 8.8, et voir fig. 18.35 à 18.37) ;
- le *limb body wall complex*, forme majeure d'une maladie des brides amniotiques, associant exencéphalie, rachischisis, coelosomie et amputations de membres (fig. 8.9) ;
- la *dysgénésie tubulaire rénale* (autosomique récessive) associant hypocalvaria, microcéphalie et retard de croissance, dysmorphie faciale et déformation des membres secondaires à l'anamnios retrouvé en fin de 2^e trimestre (séquence de Potter). Les reins gardent un aspect échographique habituel ;
- l'*aplasie cutanée congénitale* où il existe une acalvaria partielle avec un encéphale sous-jacent et la peau en regard ± normaux (rendant le diagnostic échographique tributaire de la position de la tête fœtale) jusqu'au syndrome d'Adams-Oliver associant, à des degrés variables, acalvaria partielle, aplasie cutanée du vertex, malformations oculaires à type de microphthalmie ou de cataracte, malformations des membres et des extrémités, cardiopathie et sclérose hépato-portale.

Céphalocèle

Hernie du contenu encéphalique à travers une brèche de la voûte ou de la base du crâne. Elle se rencontre dans 1/5000 naissances et se caractérise par un defect de la voûte avec protrusion dans le liquide amniotique d'une poche méningée ne contenant que du liquide cérébrospinal (**méningocèle**), mais pouvant ne contenir que du tissu cérébral (**encéphalocèle**). Si les deux sont présents on parle de **méningo-encéphalocèle**.

Elle peut être petite – céphalocèle atrétique (fig. 8.10 et 8.11) – ou d'un volume variable avec une composante plus ou moins importante de tissu cérébral et une désorganisation des structures encéphaliques sous-jacentes. Elle peut être localisée au niveau de la base ou de la voûte, sur la ligne médiane, en région frontale et surtout occipitale (75 % des cas) ou latéralement. Le pronostic dépend de la localisation,

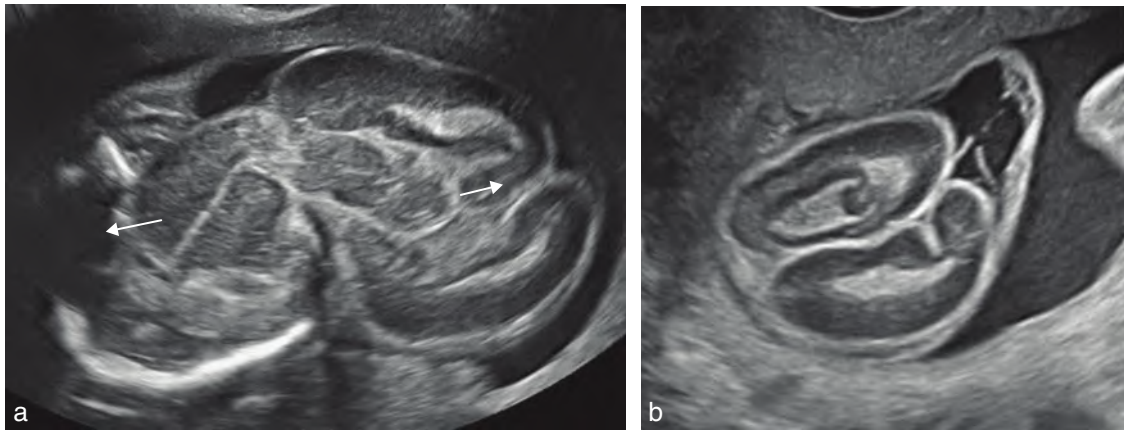


Fig. 8.6 Acalvaria. **a.** 22 SA. Coupe frontale du pôle céphalique. Il n'y a pas de voûte crânienne individualisable. Les hémisphères cérébraux gardent une certaine symétrie mais sont étalés latéralement (→). **b.** Même fœtus : l'absence de désorganisation des structures cérébrales est encore plus nette sur cette coupe transversale du pôle céphalique. *Source : Dr C. Coulon.*

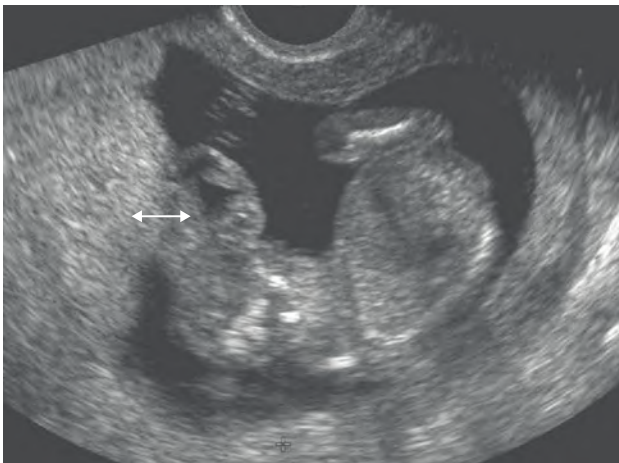


Fig. 8.7 Exencéphalie par maladie des brides amniotiques (14 SA). L'encéphale extériorisé est accolé au placenta (↔). L'étude en temps réel montre que la tête reste fixée au placenta alors que le reste de l'embryon est mobile.

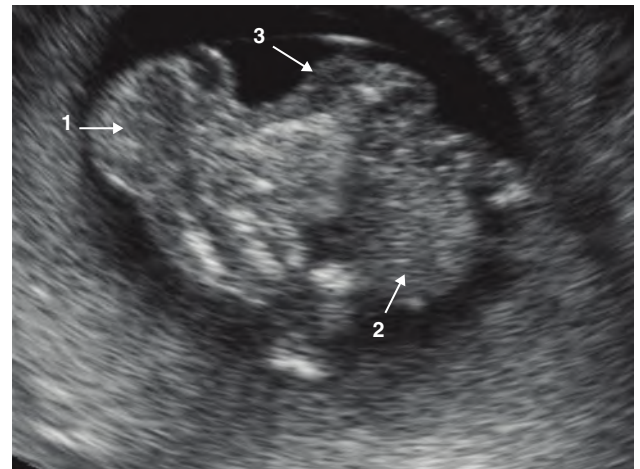


Fig. 8.9 Limb body wall complex (14 SA). Coupe sagittale de l'embryon qui est polymalformé avec au minimum une exencéphalie (1), une cœlosomie (2) et un rachischisis (3).

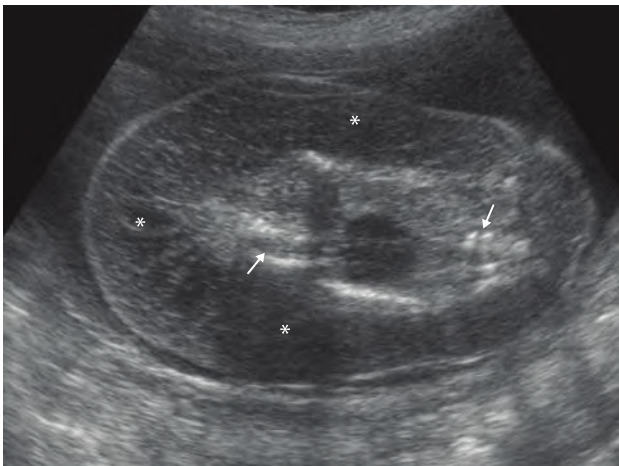


Fig. 8.8 Acardiaque-acéphale (22 SA). Grossesse gémellaire mono-choriale. Coupe frontale du jumeau acardiaque dont on distingue quelques éléments rachidiens lombaires et thoraco-abdominaux (→) et qui est entouré d'un œdème sous-cutané important (*). Le pôle céphalique est absent.

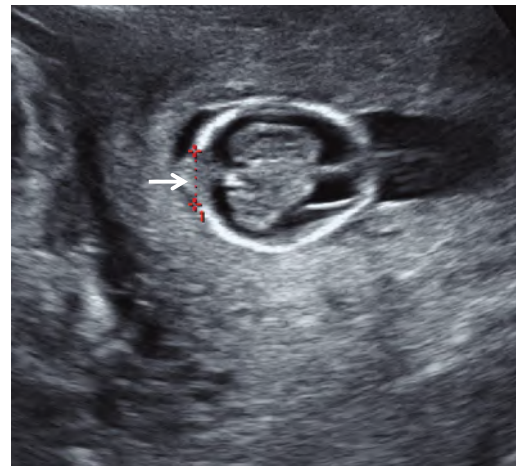


Fig. 8.10 Céphalocèle occipitale (14 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Les plexus choroïdes et la scissure interhémisphérique ont un aspect normal. On note en revanche une petite solution de continuité à la partie occipitale de la voûte crânienne correspondant à une céphalocèle (→).

du volume et du type de céphalocèle. Une encéphalocèle est habituellement de mauvais pronostic, ce qui n'est pas toujours le cas pour une méningocèle isolée notamment si elle est antérieure et de petit volume (inférieure à 20 mm de diamètre). Il peut néanmoins exister des troubles endocriniens associés quel que soit le volume de la méningocèle.

En échographie, l'aspect découle de la taille du defect crânien et du contenu de la hernie : celui-ci est anéchogène s'il est limité aux méninges et au liquide cérébrospinal (fig. 8.12), mixte, hétérogène, cérébriforme si des structures encéphaliques sont associées (fig. 8.13).

Dans les formes occipitales, la fosse cérébrale postérieure est anormale avec une ou deux cornes occipitales attirées vers le cranioschisis (fig. 8.14). Une ventriculomégalie est retrouvée trois fois sur quatre. En revanche, le cervelet est rarement présent dans une céphalocèle occipitale.

Les formes frontales sont associées à une fente labiale, labiopalatine ou, dans les formes majeures, à une fente faciale responsable d'un hypertélorisme.

De nombreux syndromes ou malformations (touchant surtout le système nerveux central) sont associés à une céphalocèle. On peut citer :

- le *syndrome de Meckel-Gruber* (autosomique récessif) comportant une céphalocèle occipitale (80 %), une dysplasie rénale multikystique (100 %), une polydactylie post-axiale et un anamnios (voir chap. 14);
- le *syndrome de Joubert*, la dysraphie tectocérébelleuse, le syndrome de Walker-Warburg... (voir plus loin);
- l'*iniencéphalie* associant une céphalocèle occipitale et un rachischisis des premières vertèbres cervicales responsable d'une hyperextension du cou (voir fig. 10.22).

Le diagnostic différentiel est représenté par l'hygroma cervical postérieur dans sa forme pseudo-solide où les septa des logettes sont épais. La fosse cérébrale postérieure est normale et il s'y associe parfois une anasarque foetale (voir chap. 9). Il est plus difficile d'éliminer une anomalie de la voûte non communicante avec les méninges ou l'encéphale sous-jacent.

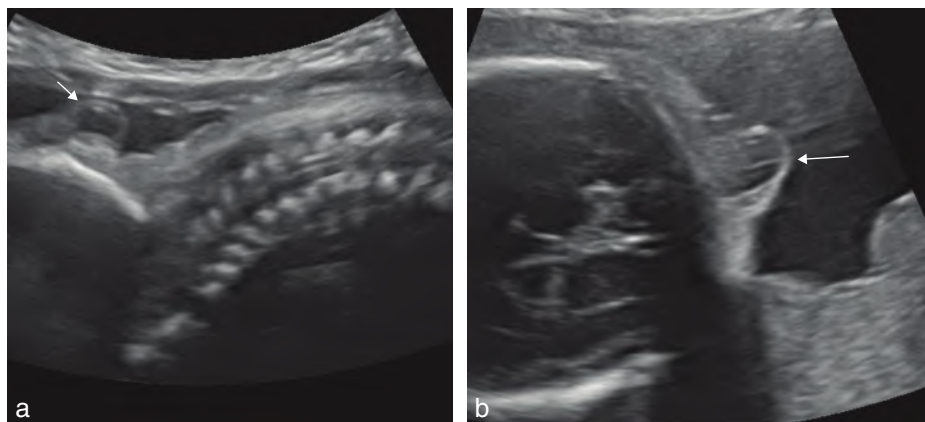


Fig. 8.11 Encéphalocèle occipitale (27 SA). **a.** Coupe sagittale de la base du crâne et des premières vertèbres cervicales. Petite tumeur hypo-échogène de 1 cm de diamètre située au niveau occipital (→). **b.** Coupe transversale inclinée vers le bas du pôle céphalique. La tumeur extériorisée, hypo-échogène, est parsemée de travées linéaires correspondant à des structures nerveuses (→). Il s'agit donc d'une encéphalocèle et non d'une méningocèle.

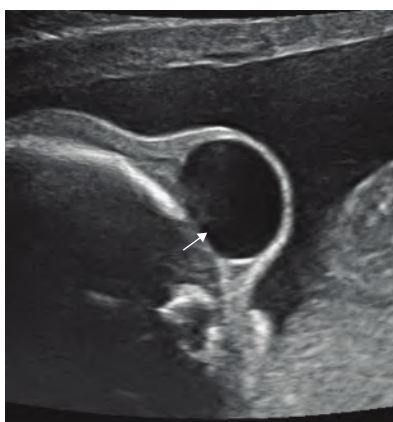


Fig. 8.12 Méningocèle occipitale (23 SA). Hernie méningée, au contenu liquidien (anééchogène) s'extériorisant au travers d'un cranioschisis occipital (→).



Fig. 8.13 Méningo-encéphalocèle occipitale (22 SA). Coupe sagittale du pôle céphalique. Large cranioschisis postérieure (→) laissant s'extérioriser des éléments méningés (1) et encéphaliques (2).

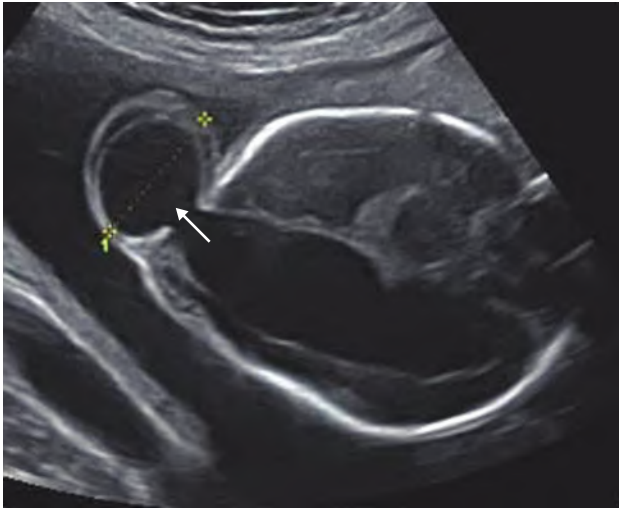


Fig. 8.14 Méningocèle occipitale (23 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. On individualise une ventriculomégalie unilatérale avec extériorisation de la corne occipitale au travers d'un petit cranioschisis (→).

Image d'addition de la voûte

Son diagnostic échographique anténatal est fonction de son volume, de sa localisation et de son échostructure. L'IRM aide à vérifier l'absence de communication avec les structures cérébrales sous-jacentes.

Hémangiome sous-cutané

D'un volume variable, il peut être imposant et s'étendre à la face et au thorax, isolé ou associé à des malformations encéphaliques diverses évoquant un syndrome neurocutané. Il peut régresser progressivement et rapidement en post-natal. En échographie, on note une masse hypo-échogène, finement échogène, ou globalement échogène, aux contours d'autant plus bosselés qu'elle est volumineuse, bien individualisée parfois grâce au Doppler couleur qui retrouve plutôt un flux lent (fig. 8.15).

Lipome

Il peut être de localisation méningée ou atteindre le corps calleux (lipome frontal). De contours réguliers, il est souvent échogène.

Kyste épidermoïde

Le plus souvent limité au niveau de la ligne médiane et du bregma, plus rarement en région occipitale, il est caractérisé par un aspect liquidien et des contours nets.

Des malformations encéphaliques sont souvent associées, en particulier kystiques.

Déformation des contours

Il peut s'agir d'une anomalie des proportions (brachy- ou dolichocéphalie), de déformations par insuffisance de l'ossification ou de soudure trop précoce des sutures.

Les diagnostics de **dolichocéphalie** (petit DBP, mais circonférence céphalique normale) et de **brachycéphalie**

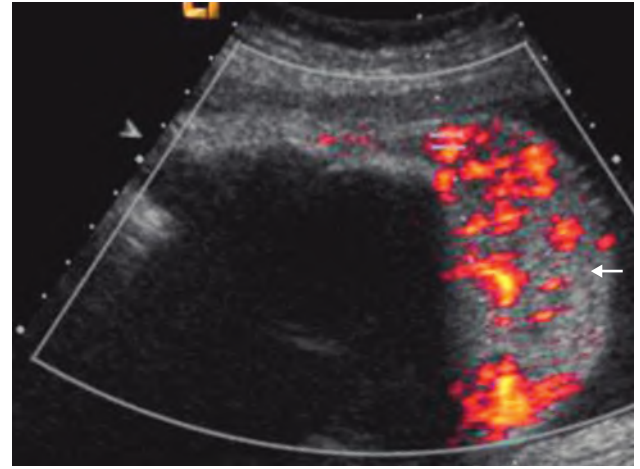


Fig. 8.15 Hémangiome du cuir chevelu (35 SA). Coupe transversale du pôle céphalique retrouvant latéralement à la partie externe de l'os une tumeur échogène (→), très vascularisée correspondant à un hémangiome du cuir chevelu de type RICH (*rapidly involving congenital hemangioma*).

(DBP élevé mais circonférence céphalique normale) sont facilement évoqués, d'où l'intérêt en pratique de mesurer systématiquement la circonférence céphalique, ce qui d'ailleurs est recommandé par le CTE (fig. 8.16). Pour démontrer les variations des formes du crâne, certains utilisent parfois la mesure du diamètre fronto-occipital et l'index céphalique (voir chap. 7). Une dolichocéphalie est fréquemment notée chez un fœtus en présentation du siège. Une brachycéphalie isolée correspond le plus souvent à une variante ethnique sans signification pathologique.

Une voûte crânienne se déformant facilement à l'appui de la sonde n'est pas toujours le témoin d'une pathologie. Cependant cette déformation, associée à une trop bonne définition cérébrale sous-jacente peut évoquer un **défait de minéralisation** que l'on essaie de préciser en recherchant d'autres signes échographiques (voir chap. 15) :

- **hypophosphatasie** (autosomique récessif) : crâne peu ossifié, légèrement élargi, ventricules normaux, thorax étroit, absence d'ossification des côtes et vertèbres, micromélie variable avec importante déminéralisation et extrémités osseuses fines voire absentes ;
- **ostéogenèse imparfaite de type II** (autosomique dominant) : macrocrânie avec parfois ventriculomégalie, déformation des contours osseux du pôle céphalique faiblement ossifiés sous la pression de la sonde (fig. 8.17), platispondylie, thorax étroit et calcs osseux des côtes qui sont typiquement concaves en dehors, membres inférieurs courts, incurvés, hypominéralisés, fracturés, le fémur étant le plus souvent atteint ;
- **achondrogenèse** : crâne assez bien minéralisé, absence d'ossification des corps vertébraux et du sacrum, membres courts et hypominéralisés ;
- **dysostose cléidocrânienne** (autosomique dominant) : brachycéphalie, thorax étroit, hypoplasie des clavicules, membres normaux...

Certaines **craniosynostoses** (**craniosténoses**) peuvent être découvertes *in utero*. Leur fréquence globale est de 1 pour 2500 naissances. La plus commune (la moitié des

cas) est la soudure prématurée de la suture sagittale (scaphocéphalie) suivie de celle des deux sutures coronales simultanément (brachycéphalie) puis de la suture métopique (trigonocéphalie). En cas de craniosynostose multiple, le crâne a la forme d'un trèfle (fig. 8.18). La plagiocéphalie est secondaire à la fermeture d'une seule suture coronale ou lambdoïde (fig. 8.19).

De très nombreux syndromes sporadiques ou génétiques ont été décrits. Un groupe particulier correspondant à une mutation génétique du gène codant pour le récepteur du facteur de croissance des fibroblastes (*fibroblast growth factor receptor-related*) peut être suspecté par échographie devant l'association d'une craniosynostose bicoronale ou d'un crâne en forme de trèfle associée parfois à une dysmorphie faciale et des anomalies des membres et/ou des extrémités. La transmission est autosomique dominante mais d'expressivité clinique variable. Le retard mental est retrouvé dans la moitié des cas et dépend du type de craniosynostose, des associations malformatives intracrâniennes possibles et du degré d'hypertension intracrânienne. Des troubles respiratoires initiaux sont possibles.

Le diagnostic échographique est rarement posé avant 20 semaines d'aménorrhée et sera aidé par l'échographie 3D-4D qui devant l'aspect anormal de la forme du crâne essaie d'identifier les sutures et de rechercher leur fermeture prématurée.

À côté de craniosynostoses non syndromiques, isolées relevant d'un traitement neurochirurgical et plastique parfois urgent, on peut individualiser certains syndromes généralement de mauvais pronostic :

- *syndrome de Crouzon* (1/25 000 naissances) dont les formes sévères sont dépistées en anténatal devant un crâne en forme de trèfle avec exophtalmie, hypertélorisme, oreilles bas implantées, hypoplasie maxillaire et prognathisme mandibulaire mais sans anomalie des extrémités ;
- *acrocéphalosyndactylie ou syndrome d'Apert* (1/70 000 naissances) caractérisée par une brachycéphalie symétrique avec front verticalisé (turricéphalie), hypertélorisme et mains « en moufles ». Il s'y associe parfois des malformations cérébrales diverses : agénésie du corps calleux, céphalocèle, hydrocéphalie, mégalencéphalie, exophtalmie et hypertélorisme ;

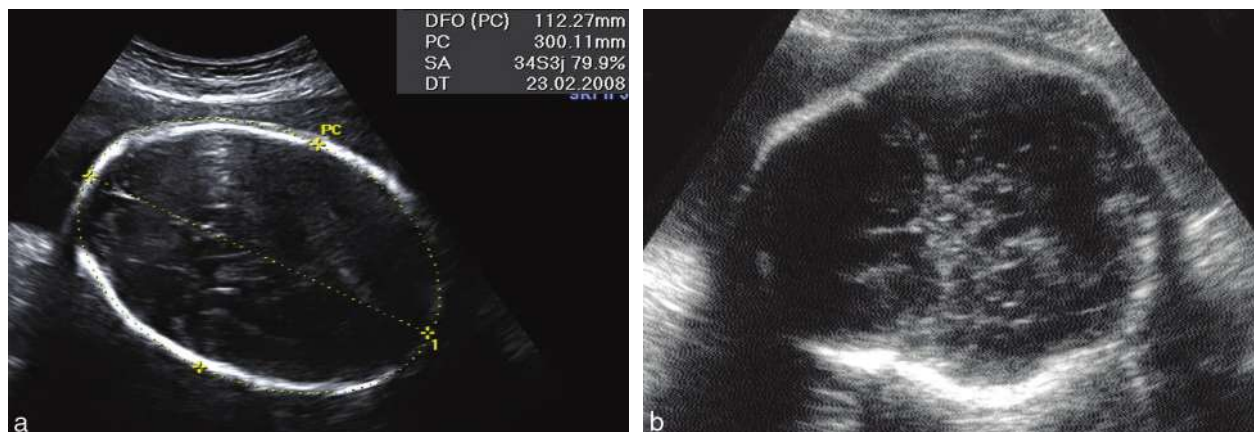


Fig. 8.16 Dolichocéphalie et brachycéphalie. **a.** Dolichocéphalie : BIP à 77 mm et DOF à 112, soit un index céphalique à 69 %. **b.** Brachycéphalie avec un IC > 85 %. Le périmètre céphalique est voisin en **a** et **b**. Le BIP est en revanche très différent, très faible en **a** et élevé en **b**.

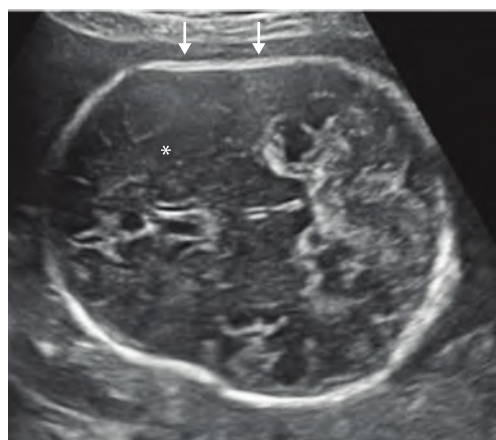


Fig. 8.17 Ostéogenèse imparfaite (37 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. On note un modelage de l'os pariétal proximal par la pression exercée par la sonde (→). La faible ossification du crâne permet une bonne conduction des ultrasons même en région proximale (*).

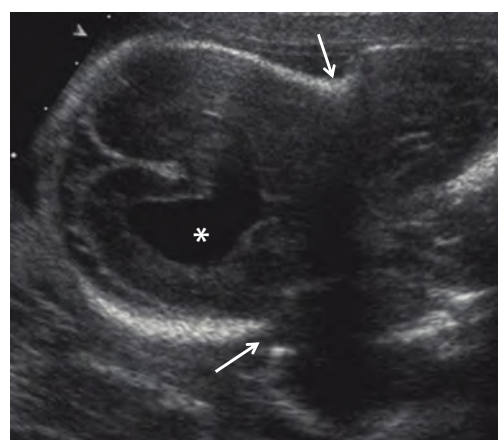


Fig. 8.18 Craniosténose (24 SA). Coupe frontale du pôle céphalique. Déformation du crâne « en trèfle » par fermeture prématurée, parmi d'autres des sutures pariéto-temporales (→). À noter également une ventriculomégalie (*) chez ce fœtus présentant un nanisme thanatophore.

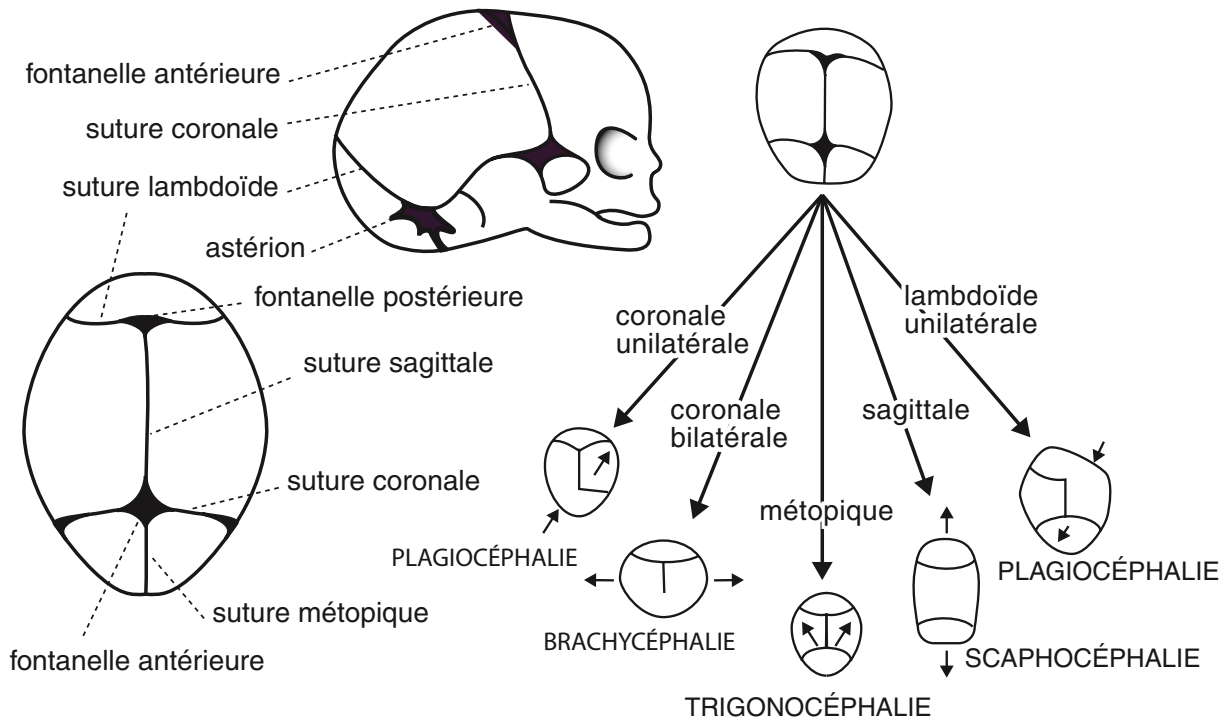


Fig. 8.19 Types de craniosténoses. a. Aspect anatomique normal. b. Principales craniosténoses.

- *syndrome de Pfeiffer* (1/100 000 naissances) caractérisé par une brachycéphalie, une acrocéphalie asymétrique et une dysmorphie faciale : visage aplati avec hypoplasie maxillaire et prognathisme relatif, oreilles bas implantées, racine du nez déprimée, exophtalmie et hypertélorisme (fig. 8.20). Les extrémités sont anormales avec une déviation en varus du gros orteil, des orteils larges, une syndactylie partielle des 2^e et 3^e doigts avec aspect trapézoïde du pouce, une syndactylie partielle des 2^e et 3^e doigts de pied. Il peut s'y associer une synostose du coude, une hydrocéphalie et une atrésie des choanes responsable d'hydramnios.

Rappelons enfin qu'un aplatissement et un rétrécissement bitemporal (feson frontal) sont fortement évocateurs au 2^e trimestre d'une **myélocéphalie ouverte** (fig. 8.21), avec dans ce cas, une ventriculomégalie habituellement modérée et une petite fosse postérieure – malformation de Chiari II (voir plus loin et chap. 10).

Ventriculomégalie

La **ventriculomégalie** se définit comme l'élargissement d'un ou de plusieurs ventricules sans tenir compte du périmètre crânien. On la distingue de l'**hydrocéphalie** qui se caractérise par une distension ventriculaire secondaire à l'augmentation de volume du liquide cébrospinal (LCS) sans préjuger de sa cause (production ou résorption) avec un PC augmenté, et de la **dilatation ventriculaire** secondaire à une anomalie du développement du parenchyme cérébral ou à une dilatation *a vacuo* en rapport avec des lésions du parenchyme cérébral.

La ventriculomégalie est l'anomalie cérébrale la plus fréquemment retrouvée en échographie obstétricale. Elle représente 15 % des observations présentées dans un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal! Sa fréquence est de 0,5 à 3/1000 naissances. Les étiologies sont multiples et regroupent une grande partie des pathologies du cerveau fœtal. Dans 30 % des cas pourtant, l'étude étiologique se révèle négative. On parle alors de ventriculomégalie isolée avec une incertitude sur le pronostic ultérieur (tableau 8.1).

La **mesure d'un ventricule latéral** s'effectue au niveau du carrefour (atrium ventriculaire) sur une coupe transversale transthalamique du cerveau, très légèrement au-dessus du plan du DBP, en gardant la vue du complexe antérieur (cavum du septum pellucidum et cornes frontales) comme marqueur antérieur d'un bon plan de coupe. Elle se prend perpendiculairement à la paroi ventriculaire, du bord interne au bord externe de la corne occipitale du ventricule latéral, en arrière du plexus choroïde, en regard de la scissure pariéto-occipitale, en évitant soigneusement d'intégrer la substance blanche hypo-échogène (voir fig. 6.24). Le ventricule latéral le plus éloigné de la sonde est bien vu, alors que le plus proche est difficilement accessible. Son étude nécessite la réalisation de coupes coronales postérieures. La mesure moyenne d'un carrefour ventriculaire est de 6,1 mm (\pm 1,3 mm). Elle ne devrait pas dépasser 10 mm quel que soit l'âge de la grossesse. Néanmoins une mesure entre 10 et 12 mm reste à la limite de la physiologie surtout chez un garçon dont le PC et celui des parents est supérieur à la moyenne.

Une **asymétrie ventriculaire** (différence > 2,5 mm) est parfois notée. Elle n'est pas inquiétante s'il n'y a pas de dilatation ventriculaire.

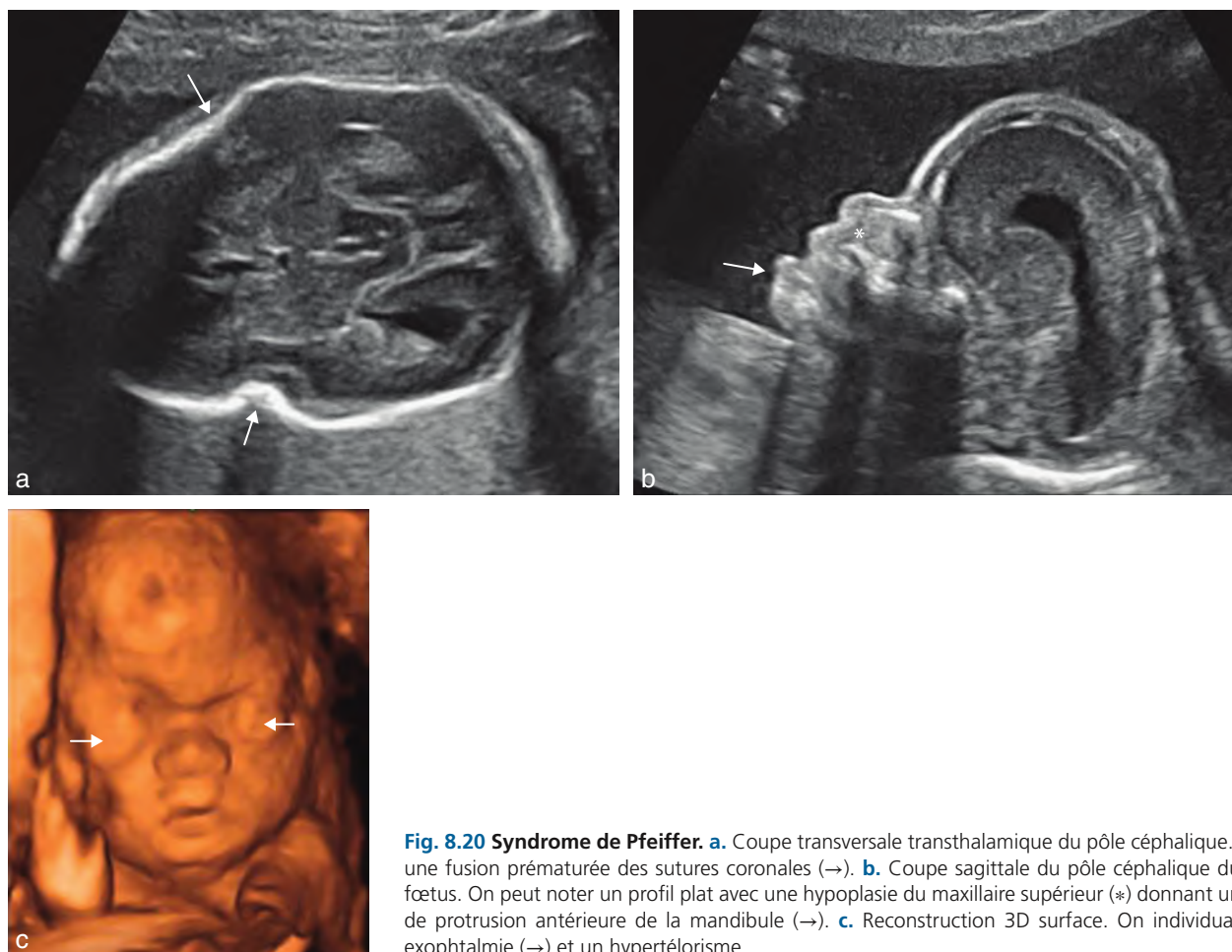


Fig. 8.20 Syndrome de Pfeiffer. **a.** Coupe transversale transthalamique du pôle céphalique. Il existe une fusion prématurée des sutures coronales (→). **b.** Coupe sagittale du pôle céphalique du même fœtus. On peut noter un profil plat avec une hypoplasie du maxillaire supérieur (*) donnant un aspect de protrusion antérieure de la mandibule (→). **c.** Reconstruction 3D surface. On individualise une exophtalmie (→) et un hypertélorisme.



Fig. 8.21 Feston frontal (19 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. On note un aplatissement et un rétrécissement bitemporal (→) traduisant le signe du feston frontal (*lemon sign* des Anglo-Saxons), un des signes échographiques majeurs indirects d'une myéلودysraphie ouverte.

Le diamètre du troisième ventricule mesuré sur une coupe transversale ne doit pas dépasser 3,5 mm, celui du quatrième ventricule, 4,8 mm.

Devant une ventriculomégalie, l'échographiste doit :

- confirmer le diagnostic en respectant la méthode de mesure;

Tableau 8.1 Étiologies des ventriculomégales à partir de deux séries du CHRU de Lille*

Étiologie	Nombre 574	%
Myélomyélocèle	102	18
Agénésie du corps calleux	64	11
Anomalie chromosomique	30	5
Génétique	28	5
Infection	18	3
Syndrome polymalformatif	113	20
Ventriculomégalie isolée	187	32
Inclassable	32	5,5

* Séries non publiées CHRU-Lille. A.S. Valat 88-96 et A. Massari 98-05.

- apprécier l'importance de la dilatation :
 - de 10 à 12 mm, la dilatation est minimale, elle est à surveiller mais elle est rarement pathologique. Il s'agit, en l'absence d'évolution, d'une probable variante de la normale à évaluer en fonction de la mesure du périmètre crânien des parents. Elle peut même fréquemment diminuer (fig. 8.22),
 - de 13 à 15 mm, la ventriculomégalie est modérée mais nécessite néanmoins d'emblée des explorations com-

plémentaires (fig. 8.23). Isolée, le pronostic est rarement compromis,

- au-delà de 15 mm, le pronostic est plus réservé. La céphalométrie est variable. En cas de microcéphalie, une ventriculomégalie importante traduit une réduction consécutive de volume du parenchyme cérébral (fig. 8.24). À l'inverse, si la surveillance échographique montre une mesure stable ou variant peu, restant au-dessous de 20 mm, des examens paracliniques normaux et l'absence d'antécédents neurologiques, le pronostic peut rester favorable,
- ce n'est souvent qu'à partir de 20 à 25 mm, ventriculomégalie majeure, que l'on notera une augmentation significative de la céphalométrie avec un cortex cérébral aminci en périphérie (fig. 8.25),

- enfin, dans les formes majeures on peut retrouver une rupture septale avec passage d'un plexus choroïde dans la cavité ventriculaire controlatérale, voire une asymétrie marquée dans la dilatation des ventricules (fig. 8.26);
- définir s'il s'agit d'une ventriculomégalie bilatérale, triventriculaire (dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule) (fig. 8.27) ou quadriventriculaire (le quatrième ventricule est également dilaté) (fig. 8.28). Une ventriculomégalie unilatérale est possible (fig. 8.29). Elle est souvent modérée, bénigne et transitoire mais peut aussi résulter d'un mauvais développement ou d'un défaut de perméabilité secondaire d'un foramen interventriculaire. Un processus destructif doit également être évoqué (dilatation *a vacuo*);



Fig. 8.22 Ventriculomégalie minime (28 SA). Coupe transversale du pôle céphalique passant par les cornes occipitales. Le ventricule latéral droit est mesuré en regard de la scissure pariéto-occipitale interne à 10,4 mm (→). À noter que, sur ce cliché, on ne peut visualiser le ventricule controlatéral, ce qui ne permet pas de préciser le caractère uni- ou bilatéral de la ventriculomégalie.

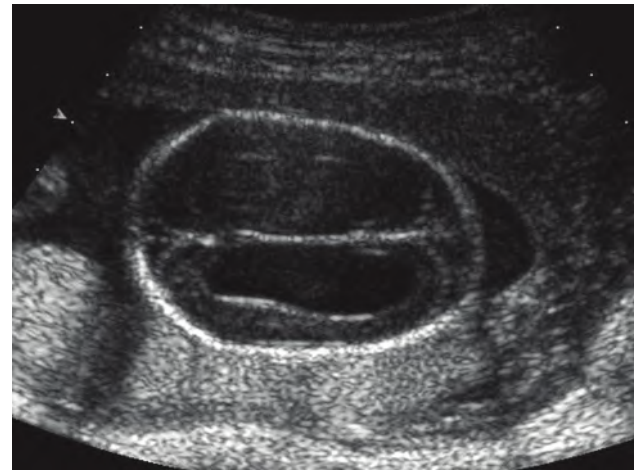


Fig. 8.24 Microcéphalie et dilatation ventriculaire bilatérale (22 SA). Diamètre bipariétal et périmètre céphalique inférieurs au 3^e percentile. Le diagnostic de microcéphalie est renforcé par la dilatation ventriculaire associée (atrophie cérébrale).

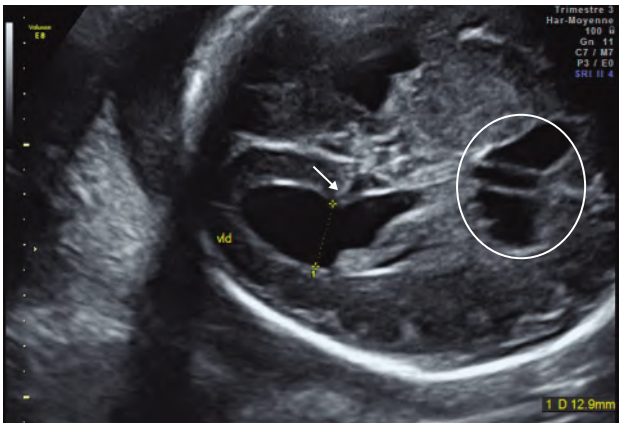


Fig. 8.23 Ventriculomégalie bilatérale modérée (29 SA). La corne occipitale distale (1) est mesurée à 12,9 mm. Cette mesure est effectuée au niveau de la scissure pariéto-occipitale interne (→) sur une coupe transversale du pôle céphalique où on individualise le « complexe antérieur » (O) qui valide la qualité du plan de coupe.

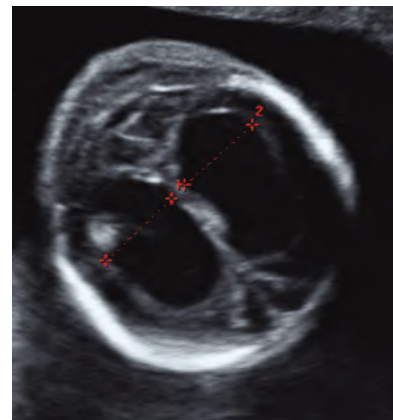


Fig. 8.25 Ventriculomégalie bilatérale majeure (22 SA). Coupe transversale du pôle céphalique passant au niveau de la fosse cérébrale postérieure. Les cornes occipitales (1 et 2) sont mesurées entre 20 et 21 mm, mesures importantes pour l'âge de la grossesse.

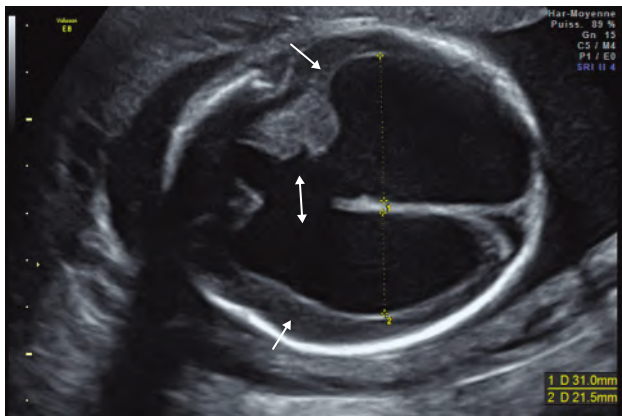


Fig. 8.26 Hydrocéphalie (23 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Les ventricules latéraux sont très dilatés (1 : 31 mm ; 2 : 21,5 mm). Le périmètre crânien est supérieur au 97^e percentile et il existe une fenestration antérieure entre les deux ventricules latéraux (↔). Le parenchyme cérébral est de faible épaisseur (→).

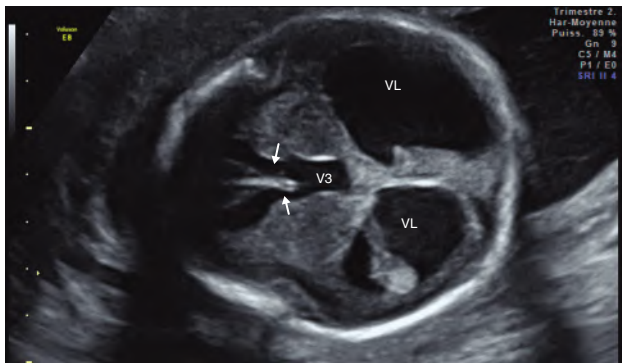


Fig. 8.27 Hydrocéphalie triventriculaire (23 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Il existe une dilatation majeure des cornes occipitales des ventricules latéraux (VL) et aussi du troisième ventricule (V3). Les foramens interventriculaires sont bien visibles (→). Le périmètre crânien est supérieur au 97^e percentile.

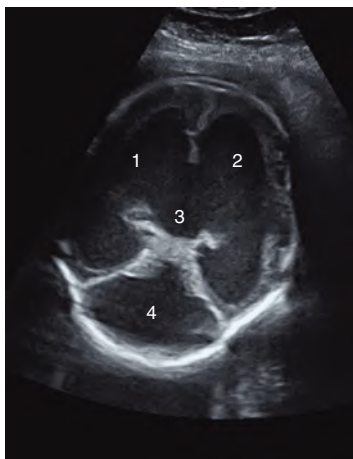


Fig. 8.28 Hydrocéphalie quadrivertriculaire (29 SA). Les ventricules latéraux (1 et 2), le troisième ventricule (3) et le quatrième ventricule (4) sont très dilatés entraînant une augmentation importante du périmètre crânien.

Remarque

Sur la coupe transversale classique du pôle céphalique, la corne occipitale proche de la sonde échographique peut être mal vue. Il faut modifier les plans de coupe pour essayer de l'individualiser et la mesurer, seule possibilité pour parler du caractère uni- ou bilatéral de la ventriculomégalie. On s'efforcera d'obtenir un abord transfontanellaire, par le fond utérin ou par voie vaginale selon la présentation du fœtus. On pourra s'aider également de l'étude des cornes frontales dont les deux sont souvent mieux visibles sur un même plan transversal (fig. 8.30 et 8.31, et voir fig. 6.25).

- évaluer son évolutivité par rapport à un ou plusieurs examens antérieurs et essayer de préciser l'âge probable de la grossesse lors du début de la ventriculomégalie qui, précoce (début du 2^e trimestre), est de mauvais pronostic ;
- noter l'aspect des parois ventriculaires (fines, épaissies ou présentant des zones denses par la présence de caillots), l'aspect des cornes frontales (ballonnées, effilées ou rigides), l'échogénicité du LCS (normalement anéchogène, il peut être hétérogène ou trabéculé) (fig. 8.32) ;
- évoquer l'étiologie probable de la ventriculomégalie avec deux priorités : l'étude du rachis à la recherche d'une myélocytopathie et la recherche du corps calleux ;
- rechercher des malformations extracérébrales rendant d'emblée le pronostic défavorable ;
- demander les examens complémentaires indispensables en cas de doute étiologique après avoir repris l'étude des antécédents médicaux et du déroulement de la grossesse : échographie de référence, IRM, examen cytogénétique sur liquide amniotique ou sang fœtal (caryotype standard, recherche ciblée d'anomalie génique), bilan infectieux maternel et fœtal (CMV, toxoplasmose, herpès), recherche d'incompatibilité plaquettaire, test de Kleihauer. Ces examens seront envisagés après avis du CPDPN et consultation du neuropédiatre ;
- proposer une surveillance échographique tous les 15 jours dans les ventriculomégalies modérées (12–13 à 15 mm) et isolées pour lesquelles le diagnostic étiologique est revenu négatif, et une IRM de contrôle vers 30–32 SA pour étudier la giration et le parenchyme cérébral à la recherche d'éventuelles anomalies associées difficilement vues en échographie (hétérotopies, leucomalacie, schizencéphalie...).

Ventriculomégalie acquise par destruction

Elle est secondaire à un processus infectieux (CMV, toxoplasmose), hémorragique ou hypoxique qui peut être évoqué en échographie devant :

- des parois ventriculaires échogènes de façon diffuse ou partiellement traduisant une épendymite ;
- un ou plusieurs kystes sous-épendymaires, pouvant atteindre 10 mm de diamètre, à paroi fine, localisés au niveau du sillon thalamo-caudé ou en regard de la tête du noyau caudé ;
- l'aspect du contenu ventriculaire avec quelques échos diffus ou regroupés en amas (fig. 8.33) correspondant à des débris, caillots, brides, ou une échogénicité excessive des plexus choroïdes ;
- la configuration du tissu avoisinant : nécrose hémorragique (de la petite formation échogène périventriculaire jusqu'à la volumineuse plage parenchymateuse peu

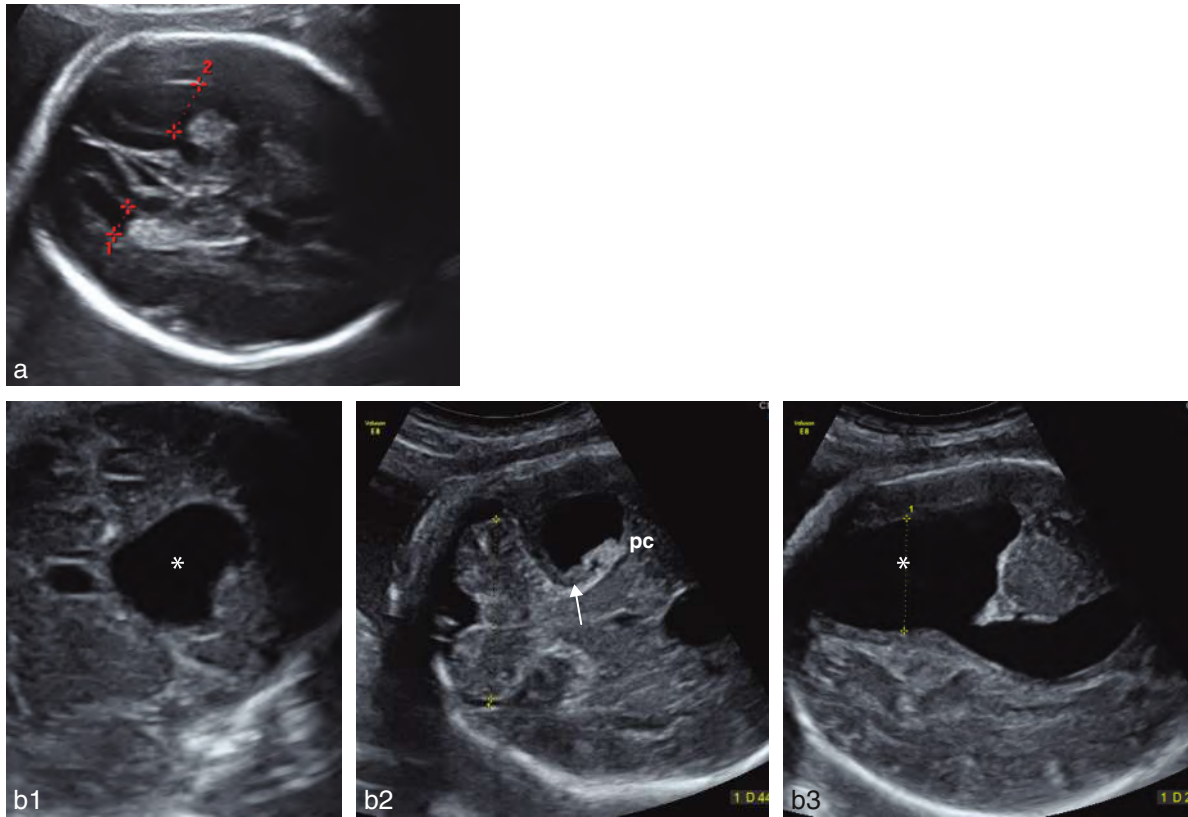


Fig. 8.29 Ventriculomégalie unilatérale. **a.** 24 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant par les cornes occipitales. Le ventricule latéral droit (1) est normal, mesuré à 6,2 mm, tandis que le gauche (2) est légèrement dilaté à 10,6 mm. **b.** 34 SA. 1. Coupe frontale antérieure. La corne frontale gauche (*) est très dilatée et refoule légèrement la ligne médiane vers la droite. 2. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure où le cervelet est normal. La corne occipitale gauche est large, mesurée à 25 mm et il existe dans le ventricule à côté du plexus choroïde (pc) une petite zone un peu moins dense en écho (→) qui correspond à un sédiment hémattique 3. Coupe parasagittale gauche confirmant la dilatation majeure (*) avec une paroi ventriculaire fine. L'IRM a confirmé une ventriculomégalie unilatérale sans anomalie parenchymateuse ou de la giration en rapport très probablement avec un obstacle au niveau du foramen interventriculaire gauche d'origine hémorragique.



Fig. 8.30 Dilatation d'une corne frontale (29 SA). Coupe passant par les cornes frontales dont une est plus dilatée que l'autre. Sa dilatation harmonieuse n'est pas en faveur d'un processus clastique (destructif) et traduit une dilatation modérée d'un ventricule latéral.

échogène pouvant s'évacuer dans les ventricules), calcifications localisées ou diffuses, hyperéchogénéité globale ou associée à des plages hypo-échogènes des noyaux gris centraux, vasculopathies lenticulo-striées (aspect linéaire



Fig. 8.31 Dilatation bilatérale des cornes frontales (27 SA). La dilatation est symétrique. Le cavum du septum pellucidum (*) et le genu du corps calleux (→) sont vus. Le V3 n'est pas dilaté.

et échogène des artères irriguant les noyaux gris centraux et la matrice germinale en particulier au niveau du sillon thalamo-caudé).

La découverte de calcifications hépatiques, de signes d'anasarque fœtale, d'un placenta épais, d'un oligoamnios confirmerait une étiologie infectieuse.

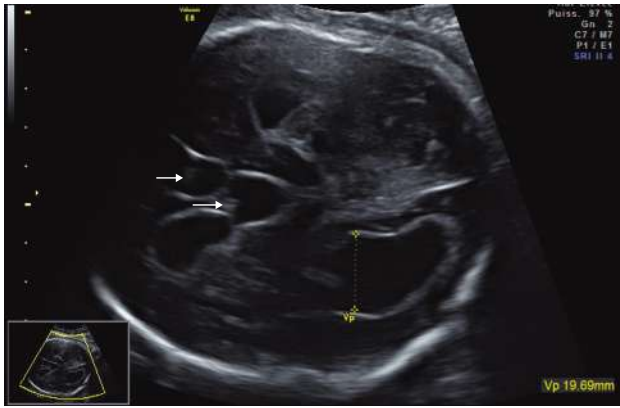


Fig. 8.32 Aspect des parois ventriculaire et du LCS (36 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Ventriculomégalie triventriculaire. Les parois ventriculaires épaissies et la présence d'écho intraventriculaires (→) évoquent une hémorragie ventriculaire.

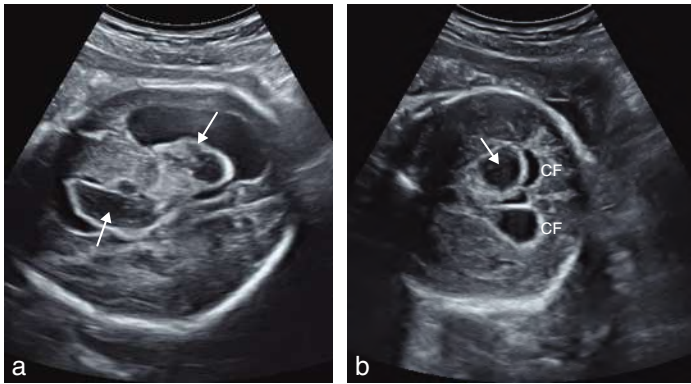


Fig. 8.33 Hémorragie intraventriculaire (34 SA). a. Coupe sagittale d'un ventricule latéral au sein duquel on met en évidence une masse oblongue hétérogène, à contours irréguliers correspondant à un gros caillot sanguin (→). b. Coupe frontale antérieure passant par les cornes frontales (CF) des ventricules dont les parois sont épaissies. On distingue dans une des cornes frontales une masse hypo-échogène arrondie correspondant à un gros caillot sanguin (→).

Ventriculomégalie malformative

Dysgénésie du corps calleux

Le corps calleux est la plus importante commissure inter-hémisphérique unissant le cortex des deux hémisphères cérébraux. Il est composé d'avant en arrière par le bec, le genou, le corps et le splenium. L'aspect échographique normal du corps calleux a été étudié au chapitre 6.

La dysgénésie regroupe des lésions allant de l'agénésie totale ou partielle à l'hypotrophie globale ou segmentaire ou au corps calleux trop épais. La fréquence est difficile à apprécier. Elle affecterait 0,3 % de la population générale et 2 à 3 % de la population neuropsychiatrique. La récurrence est faible en dehors de cas à transmission génétique. Les anomalies associées sont très fréquentes (50 %) et responsables en grande partie de la gravité du pronostic.

Agénésie du corps calleux

Les étiologies de l'agénésie du corps calleux sont multiples :

- acquises : infectieuses, nutritionnelles, métaboliques, toxiques, vasculaires;
- génétiques (s'intégrant dans de nombreux syndromes), expliquant les anomalies du SNC fréquemment associées (holoprosencéphalie, Chiari II, schizencéphalie, dysplasie septo-optique...); chez une fille, il faut évoquer un syndrome d'Aicardi où le retard mental est sévère, s'il existe des anomalies costales et vertébrales à type d'hémi-vertèbres ou de fusions vertébrales, des extrémités (petites mains) et des globes oculaires (colobome);
- secondaires à un obstacle au développement par un lipome et/ou un kyste interhémisphérique.

Le pronostic neurologique ultérieur reste difficile à établir. Il est péjoratif dans l'agénésie complète ou partielle s'il existe des lésions associées qu'elles soient neurologiques, chromosomiques ou extracérébrales. En revanche, il serait meilleur (jusqu'à 80 % de bonne évolution) dans l'agénésie isolée sous réserve qu'elle ne soit pas d'origine clastique.

Le diagnostic est évoqué **en échographie** dans 80 % des cas, mais rarement avant 22 SA :

- *signes directs*, sur une coupe sagittale médiane (fig. 8.34) :
 - l'absence d'individualisation du corps calleux. En cas d'agénésie partielle postérieure d'origine constitutionnelle, le genou et parfois la partie antérieure du corps (ou tronc) du corps calleux sont visibles. La partie antérieure du corps calleux peut aussi être détruite par un processus clastique laissant une partie postérieure du corps calleux normale. Une hypotrophie calleuse peut également être suspectée devant une longueur et une épaisseur faibles (mais il s'agit là d'un diagnostic difficile et d'interprétation post-natale incertaine),
 - l'absence de gyrus cingulaire,
 - l'absence de visibilité en Doppler couleur de l'artère péricalleuse ou son interruption peu après sa naissance;
- *signes indirects*, sur une coupe transversale, complétée en coronale antérieure (fig. 8.35) :
 - l'absence de cavum du septum pellucidum. Il faut noter que celui-ci peut être présent lors d'une agénésie partielle postérieure,
 - la dilatation modérée, bilatérale et symétrique des cornes occipitales (colpocéphalie),

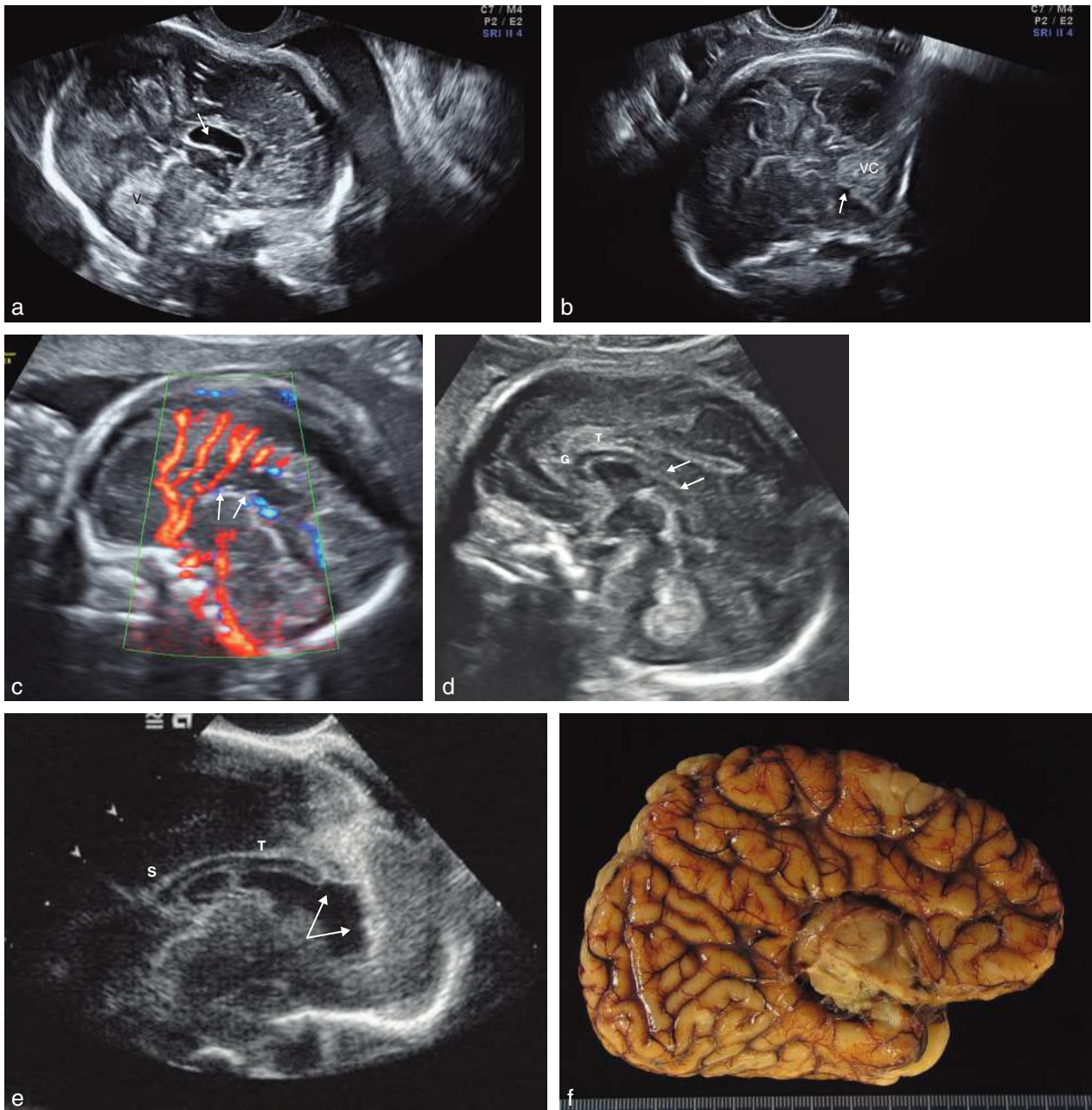


Fig. 8.34 Agénésie du corps calleux : coupes sagittales. **a.** 31 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique. Présence d'une formation kystique, anéchogène, correspondant à une expansion kystique du troisième ventricule (→). V : vermis. **b.** 33 SA. Sur cette coupe sagittale du pôle céphalique comme le montre la présence du vermis cérébelleux (VC) avec l'encoche du quatrième ventricule (→), le corps calleux n'est pas visible. **c.** 25 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique et Doppler couleur. L'artère péricalleuse est absente (→) **d.** Agénésie partielle postérieure du corps calleux (28 SA). Coupe sagittale du pôle céphalique. Le corps calleux n'est visible qu'au niveau du genou (G) et de la moitié antérieure du tronc (T). La partie postérieure est absente (→). **e.** Agénésie partielle antérieure du corps calleux (30 SA). Coupe sagittale du pôle céphalique. La partie antérieure du corps calleux (→) est absente avec un aspect irrégulier du bord supérieur du cavum du septum pellucidum. Les 2/3 postérieurs du tronc du corps calleux (T) et le splenium (S) sont normaux. **f.** 38 SA. Aspect fœtopathologique d'une agénésie complète du corps calleux : absence de corps calleux et disposition radiaire des circonvolutions cérébrales. Source *fig. 8.34f* : Dr L. Devisme.

- le déplacement en dedans des parois ventriculaires occipitales qui tendent à devenir parallèles à la scissure interhémisphérique,
- les cornes frontales, effilées à leurs extrémités, petites, éloignées l'une de l'autre. Leur orientation est modifiée,
- concaves vers l'intérieur (modification par le faisceau de Probst qui correspond au déroulement antéropostérieur des fibres destinées à former le corps calleux),
- l'élargissement de la scissure interhémisphérique surtout en région frontale avec un aspect en triple feuillet

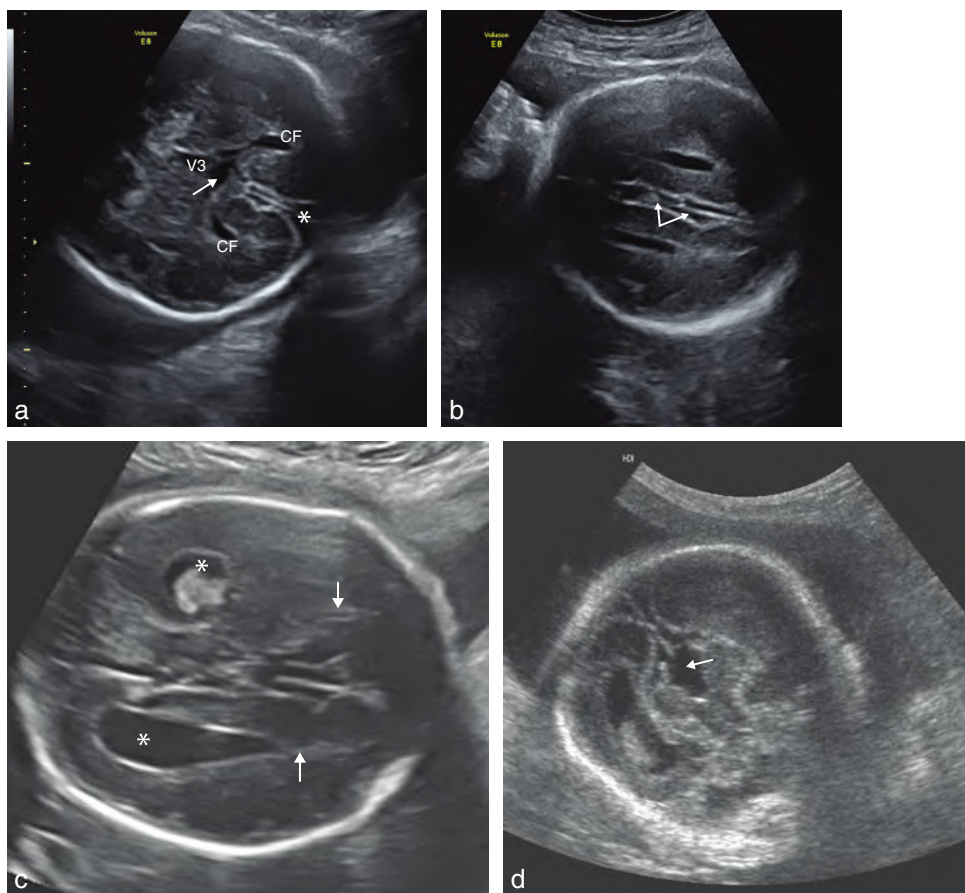


Fig. 8.35 Agénésie du corps calleux : signes indirects. **a.** 29 SA. Coupe coronale antérieure du pôle céphalique. Le « complexe antérieur » est anormal. Le cavum du septum pellucidum est absent remplacé par une formation anéchogène correspondant à une petite expansion kystique (→) du troisième ventricule (V3). Les cornes frontales (CF) sont écartées et présentent une concavité interne. Les faces internes des hémisphères cérébraux et la scissure interhémisphérique créent un aspect en « triple feuillet » (*). Le genou du corps calleux n'est pas visible. **b.** 29 SA. Coupe transversale haute du pôle céphalique. Aspect en triple feuillet de la région interhémisphérique (→). **c.** 24 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. On individualise une discrète dilatation des cornes occipitales (*) qui contraste avec l'aspect effilé des cornes frontales (→). **d.** 24 SA. Coupe coronale antérieure du pôle céphalique. Le « complexe antérieur » est anormal. Il existe une expansion kystique vers le haut du V3 (→). Le cavum du septum pellucidum est absent, le genou du corps calleux n'est pas visible et on individualise un élargissement de la scissure interhémisphérique.

de l'écho médian constitué par la faux du cerveau et les faces médiales des hémisphères cérébraux,

- l'ascension et la dilatation du troisième ventricule avec kyste interhémisphérique possible (à ne pas confondre avec un cavum du septum pellucidum inhabituel) ;
- *signes indirects, sur une coupe sagittale* (mais plus tardivement à partir de la fin du 2^e trimestre en raison de la giration) : on constate une désorganisation de l'architecture cérébrale en regard du versant médial des ventricules latéraux donnant une disposition radiaire des sillons (fig. 8.36). Cette constatation est surtout vraie au niveau du genou et du corps car, en regard des lobes occipitaux, les sillons sont normalement perpendiculaires au corps calleux.

L'IRM cérébrale confirme le diagnostic (fig. 8.37) et recherche d'éventuelles malformations associées non accessibles en échographie. Une IRM des parents est également souhaitable en quête d'une forme familiale et en aide au conseil génétique.

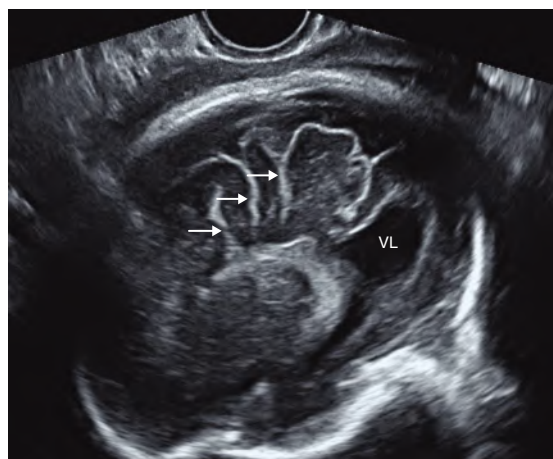


Fig. 8.36 Agénésie du corps calleux (33 SA). Coupe parasagittale passant au niveau d'un ventricule latéral (VL). Disposition radiaire des circonvolutions cérébrales (→).

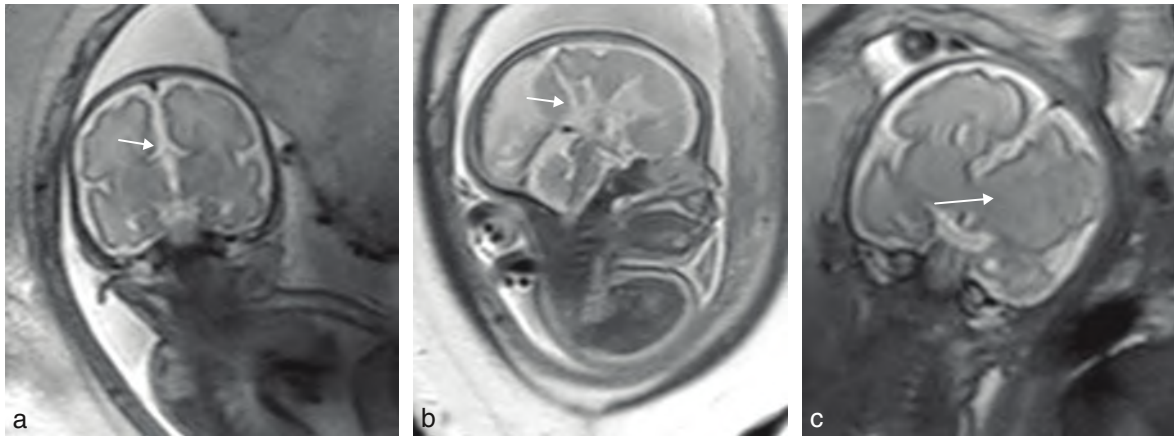


Fig. 8.37 Agénésie du corps calleux : IRM (30 SA). **a.** Coupe coronale antérieure en pondération T2 . Absence de visualisation du corps calleux (→). **b.** Même fœtus. Coupe sagittale sur la ligne médiane en pondération T2. Absence de visualisation du corps calleux et disposition radiaire des sillons (→). **c.** Coupe coronale antérieure en pondération T2. Absence de corps calleux et zone de parenchyme anormale (→) correspondant à une zone de parenchyme dysplasique avec troubles de migration neuronale et hétérotopies (confirmées à la fœtopathologie).

Il y a peu de diagnostics différentiels. Le problème est à l'interprétation d'un « kyste » interhémisphérique : ascension et expansion du V3 ou cavum du septum pellucidum et/ou du septum vergae large, cavum du velum interpositum large, kyste arachnoïdien de la ligne médiane et kystes épendymaires pouvant s'accompagner d'une dysgénésie secondaire du corps calleux. Éventuellement, une agénésie isolée du septum pellucidum, malformative ou clastique, sera discutée.

Corps calleux court (dans son axe antéropostérieur) ou fin (mais de longueur normale)

En l'absence d'anomalies associées, il s'agit en général d'une variante anatomique de la normale.

Fin, il peut être noté en cas de microcéphalie, de lésions clastiques de la substance blanche ou de maladies métaboliques (hyperglycémie sans cétose ou déficit en pyruvate déshydrogénase).

Corps calleux trop épais (fig. 8.38)

De longueur normale et sans anomalie associée, il peut aussi correspondre à une variante de la normale et son épaisseur peut se « normaliser » ultérieurement. Il est retrouvé en cas de macrocéphalie, d'hémimégalencéphalie, de phacomatoses, de maladies métaboliques ou génétiques (syndrome de Coffin-Lowri).

Trop épais et court, il peut s'intégrer à des troubles de la migration neuronale ou de la giration.

Corps calleux incomplet (d'épaisseur normale ou diminuée)

Le développement normal du corps calleux peut être altéré par la présence d'un kyste interhémisphérique ou d'un lipome péricalleux.

Incomplet, il est retrouvé dans des pathologies neurologiques graves telles que le syndrome d'Aicardi (voir plus haut), le syndrome MASA (*mental retardation, adductus thumbs, shuffling gait et aphasia*) anciennement nommé syndrome de Bickers-Adams (voir plus bas), des anomalies de la migration et de la giration, le syndrome d'alcoolisation foetale.

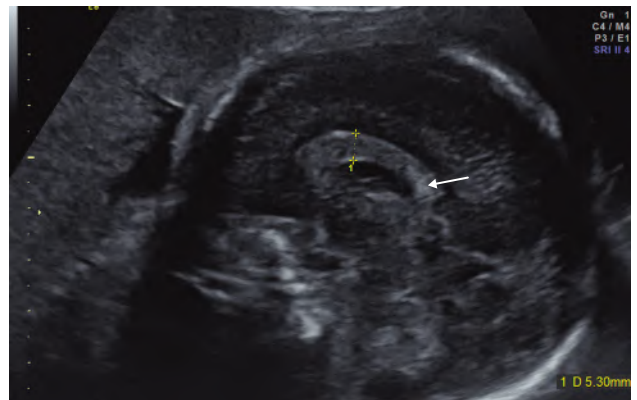


Figure 8.38 Corps calleux épais, 26 SA. Coupe sagittale d'un corps calleux dont la longueur est normale mais qui est globalement trop épais : 5,3 mm au niveau du corps (1). On note également au niveau du splenium une zone plus échogène (→).

Holoprosencéphalie (HPE)

Elle concerne 1/10 000 naissances et se définit par l'absence ou le clivage incomplet du cerveau antérieur responsable d'anomalies du développement intracrânien et/ou de la face. L'holoprosencéphalie est classée en trois types selon l'importance des lésions (et le pronostic). On distingue ainsi de la plus grave à la plus discrète, les formes alobaire (fig. 8.39), semi-lobaire et lobaire. Une quatrième forme appelée syntélencéphalie, exceptionnelle, correspondant à une fusion hémisphérique médiane des lobes frontaux postérieurs et pariétaux a été décrite. Le signe d'appel échographique est une agénésie septale « isolée ». Le diagnostic est confirmé par l'IRM.

Les malformations associées sont fréquentes entrant dans le cadre d'une anomalie chromosomique ou participant à un syndrome identifiable. L'origine chromosomique impliquant surtout les chromosomes 13 et 18 est retrouvée dans 50 % des cas. Certains gènes sont formellement impliqués dans l'holoprosencéphalie : *Sonic hedgehog* (SHH), ZIC2, SIX3, TGIF, PTCH, GLI2 et TDGF1.



Fig. 8.39 Holoprosencéphalie alobaire (25 SA). Aspect foetopathologique, vue antérieure. Source : Dr L. Devisme.

Il faut noter une plus grande fréquence en cas de diabète insulino-dépendant ; de prise d'hydantoïne, d'isorétinoïde ; dans les syndromes d'alcoolisation foetale, de Smith-Lemli-Opitz, de Pallister-Hall, de DiGeorge (microdélétion 22q11 ou syndrome vélo-cardio-facial), dans l'association CHARGE. Des formes familiales à transmission variable sont également connues.

En échographie, l'holoprosencéphalie alobaire (fig. 8.40) se traduit par :

- une large cavité ventriculaire unique à concavité postérieure, pouvant s'étendre vers l'arrière à la façon d'un sac dorsal ;
- des thalamus accolés par leurs faces internes ;
- l'absence de corps calleux, du cavum du septum pellucidum, de faux et de scissure interhémisphérique ;
- un tissu cérébral, fusionné au niveau de la ligne médiane, plaqué en avant ;
- une hypoplasie de la fosse postérieure ;

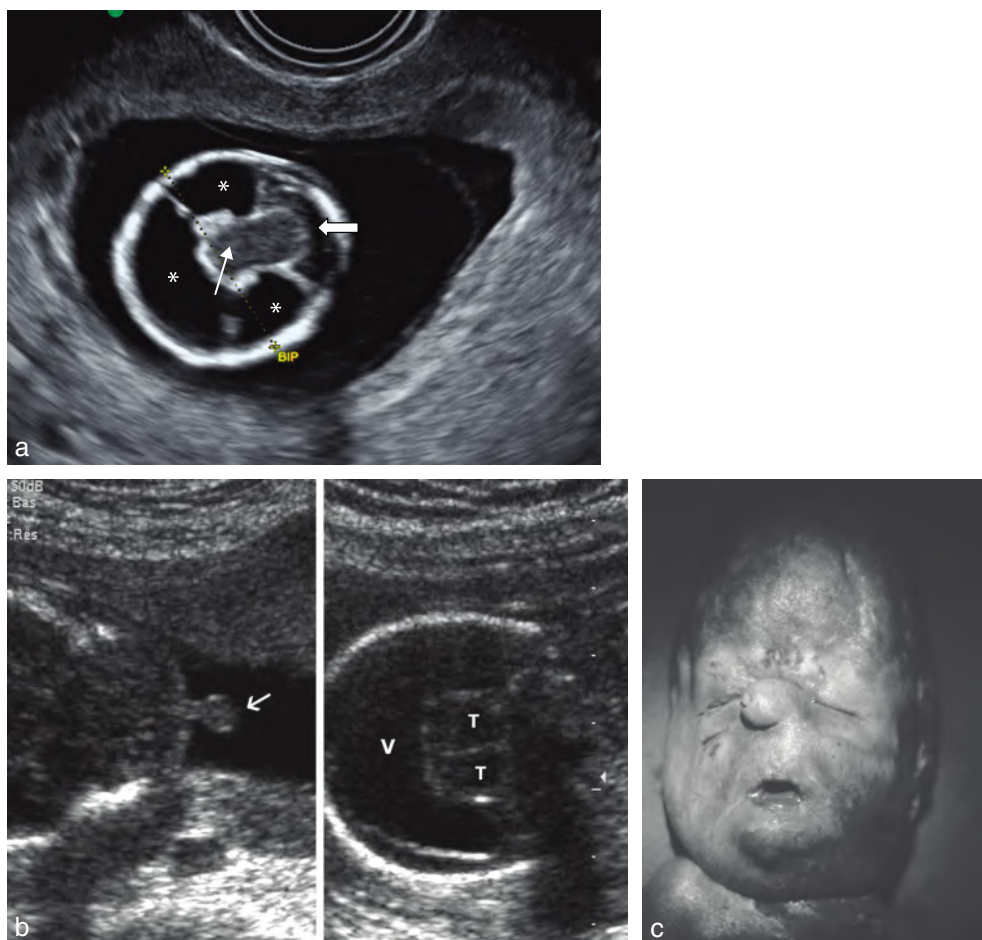


Fig. 8.40 Holoprosencéphalie alobaire. **a.** 13 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. On note un vaste espace antérieur, anéchogène, à concavité postérieure correspondant à un ventricule unique en « fer à cheval » (*). Les thalamus (→) ne sont pas séparés. La fosse cérébrale postérieure ne peut être étudiée de façon significative à cet âge de grossesse (↔). **b.** Holoprosencéphalie alobaire à 18 SA. L'image de gauche est une coupe axiale du front avec un proboscis (→) implanté assez haut. L'image de droite est une coupe plus haute montrant le ventricule unique (V) à concavité postérieure et les thalamus accolés (T). **c.** Holoprosencéphalie alobaire. Fœtus de 7 mois, avec trisomie 13. Le proboscis est ici plus bas situé, entre les orbites.

- un trajet inhabituel de l'artère cérébrale antérieure qui est repoussée vers l'os frontal;
- une microcéphalie constante;
- de très fréquentes anomalies de la face : hypotélorisme, agénésie maxillaire, fentes labiales ou labiopalatines, arhinencéphalie, proboscis, cyclopie. Ces anomalies faciales ne sont pas retrouvées dans certains diagnostics différentiels tels qu'une hydrocéphalie majeure (où les thalamus ne sont pas accolés) ou une hydranencéphalie (où persiste souvent un peu de la faux du cerveau). Dans l'atélencéphalie (aprosencéphalie), le cerveau est totalement absent de l'étagé sus-tentorial.

En échographie, l'**holoprosencéphalie semi-lobaire** (fig. 8.41) se traduit par :

- un ventricule unique arciforme se prolongeant en arrière par des cornes occipitales séparées et dilatées;
- une accollement partiel des thalamus séparés par un troisième ventricule rudimentaire;
- une scissure interhémisphérique visible à la partie postérieure du cerveau;
- une fosse postérieure quasi normale;
- l'absence de cavum du septum pellucidum;

- l'absence du genou et du tronc du corps calleux, mais le splenium est présent;
- une microcéphalie fréquente;
- des anomalies habituelles de la face mais moins graves que dans la forme alobaire avec surtout un hypotélorisme presque constant.

L'**holoprosencéphalie lobaire** (fig. 8.42) est de diagnostic anténatal plus difficile voire impossible car la scissure interhémisphérique est presque complète à l'exception de la région antérieure où les deux lobes frontaux sont réunis à leur base. En échographie, elle peut être suspectée par :

- des cornes frontales fusionnées par leur partie médiane de forme rectangulaire. Les cornes occipitales sont normales ou dilatées;
- une absence de cavum du septum pellucidum par agénésie septale et de genou du corps calleux constante, alors que la partie postérieure du corps calleux est présente;
- un V3 et des thalamus d'aspect normaux;
- des piliers antérieurs du trigone fusionnés;
- des anomalies de la face, plus rares, se traduisant essentiellement par un hypotélorisme.

Le diagnostic différentiel est représenté par la **dysplasie septo-optique** (DSO) considérée par certains auteurs

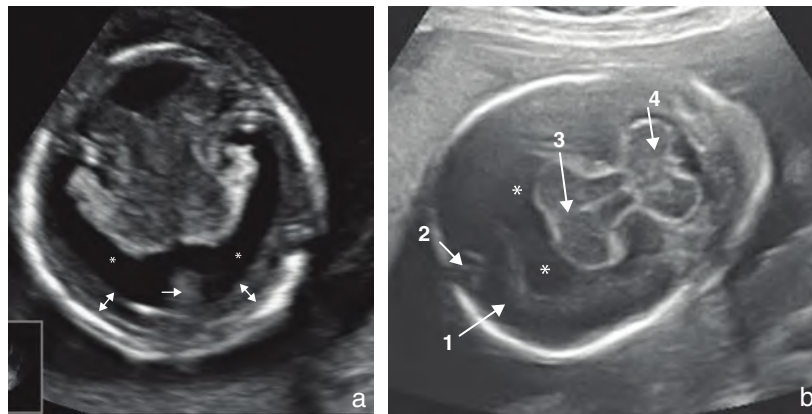


Fig. 8.41 Holoprosencéphalie semi-lobaire. **a.** 14 SA. Coupe transversale du pôle céphalique montrant un ventricule unique à concavité postérieure (*), un parenchyme cérébral périphérique peu épais (↔) et une ébauche de scissure interhémisphérique (→). Il s'agissait d'un fœtus atteint de trisomie 13. **b.** 23 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Ventricule unique à concavité postérieure (*), parenchyme cérébral périphérique (1) avec ébauche de scissure interhémisphérique (2), accollement partiel des thalamus (3), fosse cérébrale postérieure normale (4).

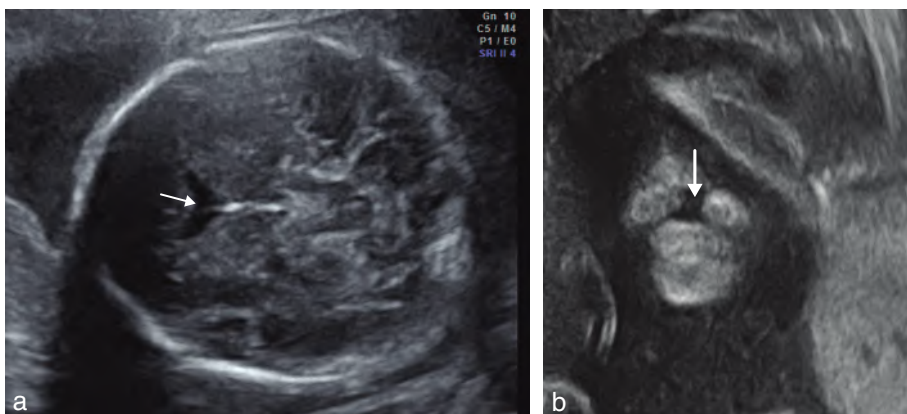


Fig. 8.42 Holoprosencéphalie lobaire. **a.** 23 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Absence de cavum du septum pellucidum et fusion des cornes frontales (→). On élimine une probable dysplasie septo-optique devant la présence d'une fente labiale associée. **b.** Coupe frontale de la face du même fœtus permettant de visualiser une large fente labiale unilatérale (→).

comme une forme proche de l'HPE lobaire. Sa fréquence est de 1 pour 10 000 naissances et l'expression clinique est variable où prédominent des signes d'hypopituitarisme antérieur et des troubles oculaires. La sémiologie échographique est pratiquement identique à l'HPE lobaire avec une fusion antérieure des cornes frontales et une agénésie septale. La présence d'un genou du corps calleux (souvent fin) et des piliers antérieurs du fornix sont plus en faveur d'une DSO que l'IRM cérébrale pourrait confirmer en retrouvant une hypotrophie du chiasma et des nerfs optiques. Néanmoins, il n'y a pas de relation entre la présence du chiasma et la fonction visuelle. C'est l'examen ophtalmologique après la naissance qui confirme la présence de double anneau de la papille signe pathognomonique de la DSO. Le pronostic neurologique est lié aux malformations cérébrales associées. La DSO reste néanmoins un diagnostic difficile et incertain en imagerie anténatale et pourrait être approchée par la recherche d'un hypopituitarisme sur sang fœtal.

Si le corps calleux est de taille normale il peut s'agir d'une **agénésie septale isolée** (fig. 8.43) qui, confirmée en IRM, est sans signification pathologique.

Troubles de la prolifération et de la migration neuronales

Elles sont responsables d'un grand nombre d'anomalies cérébrales acquises ou de nature syndromique dont l'aspect dépend de leur période de survenue lors de l'embryogenèse.

Les **hétérotopies** (que l'on peut définir comme une collection de neurones normaux en situation anormale secondaire à un arrêt de la migration radiaire ou à un défaut d'orientation) sont fréquentes, mais ne sont que très rarement diagnostiquées en échographie anténatale, mais plus souvent en IRM, souvent de façon fortuite. Elles se situent habituellement en région sous-épendymaire se traduisant alors par une paroi ventriculaire épaissie, échogène et bourgeonnante avec une discrète dilatation ventriculaire. Des nodules d'hétérotopies plus volumineux, hyperéchogènes (fig. 8.44), sont parfois retrouvés en région sous-corticale. Elles peuvent accompagner des dysplasies corticales, lissencéphalie et schizencéphalie. Au diagnostic différentiel on retiendra essentiellement les tubers corticaux de la

sclérose tubéreuse de Bourneville. Ces tubers corticaux se traduisent par une anomalie de signal en IRM qui est loin d'être constante et très souvent méconnue. En échographie, ils sont rarement visibles. Les tubers corticaux sont ainsi très souvent diagnostiqués en post-natal.

Les **(hémi-)mégalencéphalies** traduisent des troubles de la migration et de la prolifération neuronales dans divers syndromes (Protée, lipomatose encéphalo-cranio-cutanée, Klippel-Trenaunay...).

Les **anomalies de giration** (fig. 8.45) sont vues plus tardivement après 30 SA et sont difficiles à diagnostiquer si elles sont isolées. Dans un contexte de microcéphalie ou de dilatation ventriculaire il est utile de rechercher les scissures visibles précocement en échographie : scissure sylvienne dès 18 SA, scissure pariéto-occipitale et scissure calcarine dès 22–24 SA. Au 3^e trimestre, les sillons tertiaires périphériques sont aisément reconnus.

Les **lissencéphalies** (littéralement « cortex lisse ») se classent schématiquement en agyrie (absence de sillons et de circonvolutions) et pachygyrie (rars sillons et circonvolutions grossières). Exceptionnelles (1/100 000) et de mauvais pronostic, elles peuvent être suspectées *in utero* dès l'échographie du 2^e trimestre, devant une ventriculomégalie, un aspect en sablier des contours cérébraux par défaut d'operculation de la vallée sylvienne, parfois une dysgénésie calleuse, mais surtout au 3^e trimestre devant l'infléchissement de la croissance du pôle céphalique.

On distingue trois types de lissencéphalies qui seront bien analysés par l'IRM. Néanmoins en échographie on peut suspecter :

- une lissencéphalie de type I (syndrome de Miller-Dieker) par anomalie du gène LIS1 avec agyrie ou pachygyrie, microcéphalie et dysmorphie faciale typique avec rétrécissement bitemporal, petit nez, lèvre supérieure fine et micrognathie ;
- une lissencéphalie de type II – *cobblestone cortex* (syndrome de Walker-Warburg, dystrophie musculaire congénitale de Fukuyama, *muscle eye brain syndrome*) avec agyrie ou pachygyrie, macrocéphalie et hydrocéphalie constante, anomalie de la fosse postérieure (agénésie vermiennienne partielle ou totale, hypoplasie cérébelleuse), parfois céphalocèle, microphthalmie, cataracte, décollement rétinien ;

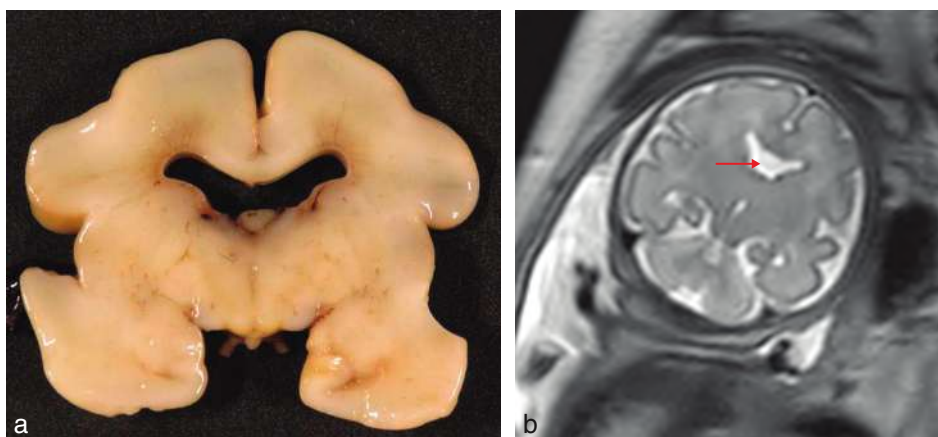


Fig. 8.43 Agénésie septale isolée. a. 27 SA. Aspect foetopathologique. Coupe coronale antérieure. b. IRM. Coupe coronale en pondération T2 chez un fœtus présentant une agénésie septale (→). Source fig. 8.43a : Dr L. Devisme.

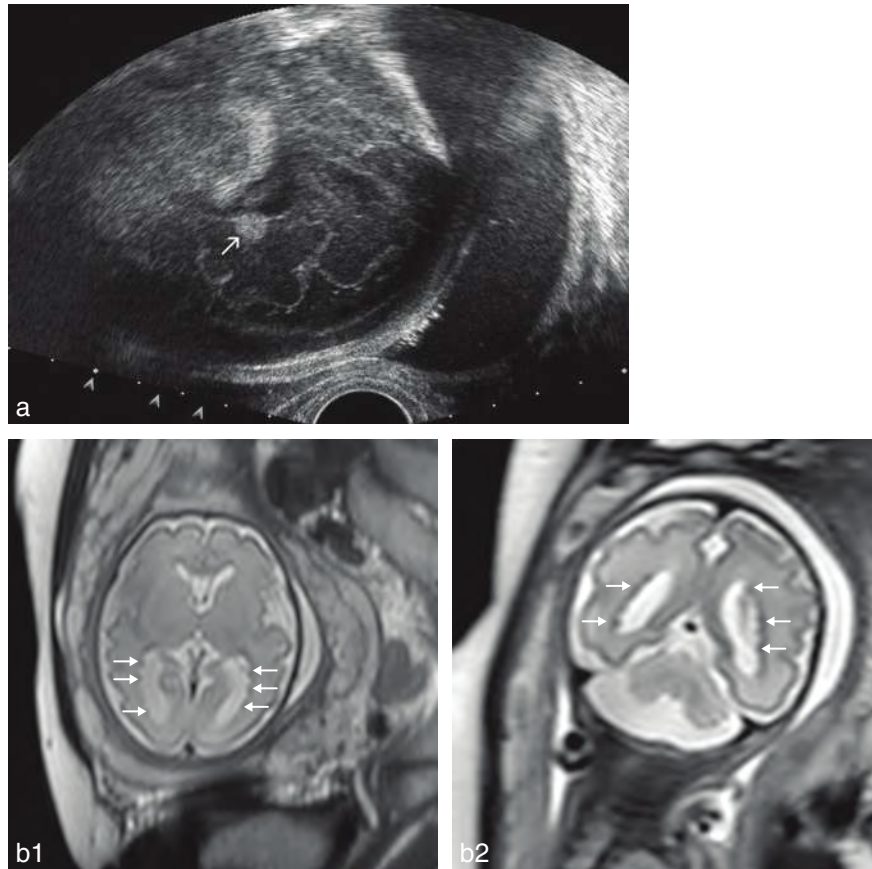


Fig. 8.44 Hétérotopies. a. Nodule hyperéchogène périventriculaire (→). b. 30 SA. IRM pondération T2 réalisée pour le bilan d'une méga-grande citerne. Noter de multiples hétérotopies périventriculaires (→) non visibles en échographie.

- une lissencéphalie de type III (syndrome de Neu-Laxova), avec agyrie ou pachygyrie, microcéphalie, parfois atrophie de la fosse cérébrale postérieure. L'atteinte médullaire est responsable d'un syndrome d'akinésie foetale se traduisant en échographie par des mouvements foetaux absents et un hydramnios.

Hydrocéphalie

L'hydrocéphalie se définit par une distension ventriculaire secondaire à une augmentation du volume de liquide cérébrospinal (LCS) sans préjuger de sa cause. Le périmètre céphalique est alors augmenté. Les ventricules latéraux mesurent plus de 15 mm. La dilatation du troisième et du quatrième ventricule dépend du niveau de l'obstacle (en dessous de l'aqueduc du mésencéphale : triventriculaire; en dessous du quatrième ventricule : quadriventriculaire).

Les étiologies sont :

- une hyperproduction de liquide cérébrospinal sécrété par un papillome des plexus choroïdes. Une forme unilatérale est possible;
- un défaut de résorption suite à un processus infectieux, hémorragique ou une hyperpression veineuse par anévrisme de la veine de Galien. Des anomalies de la voûte et de la base du crâne peuvent créer un trouble de résorption et une compression des sinus veineux comme dans l'ostéochondrodysplasie et la craniosténose;

- une obstruction de l'écoulement du liquide cérébrospinal :
 - au niveau des forams interventriculaires, le plus souvent par une épendymite d'origine infectieuse ou hémorragique, parfois une compression par la tumeur d'une sclérose tubéreuse (nodule périventriculaire pouvant dégénérer) ou par un kyste suprasellaire. Cette obstruction peut être unilatérale;
 - au niveau de l'aqueduc du mésencéphale par un kyste arachnoïdien de la citerne quadrigéminal ou par une sténose que l'on peut rencontrer dans l'hydrocéphalie liée à l'X (syndrome de Bickers-Adams : garçon, hydrocéphalie triventriculaire, pouces en adduction);
 - au niveau de la fosse cérébrale postérieure où la compression peut être secondaire à un kyste arachnoïdien, à un syndrome de Chiari 2, de Dandy-Walker, sinon à un rhombencéphalosynapsis (voir plus bas).

Aspects liquidiens intracérébraux anormaux

Destructifs

Hydranencéphalie

Elle correspond (dans sa forme majeure et bilatérale) à la destruction ischémique totale (survenant le plus souvent entre 3 et 6 mois de grossesse) des hémisphères cérébraux

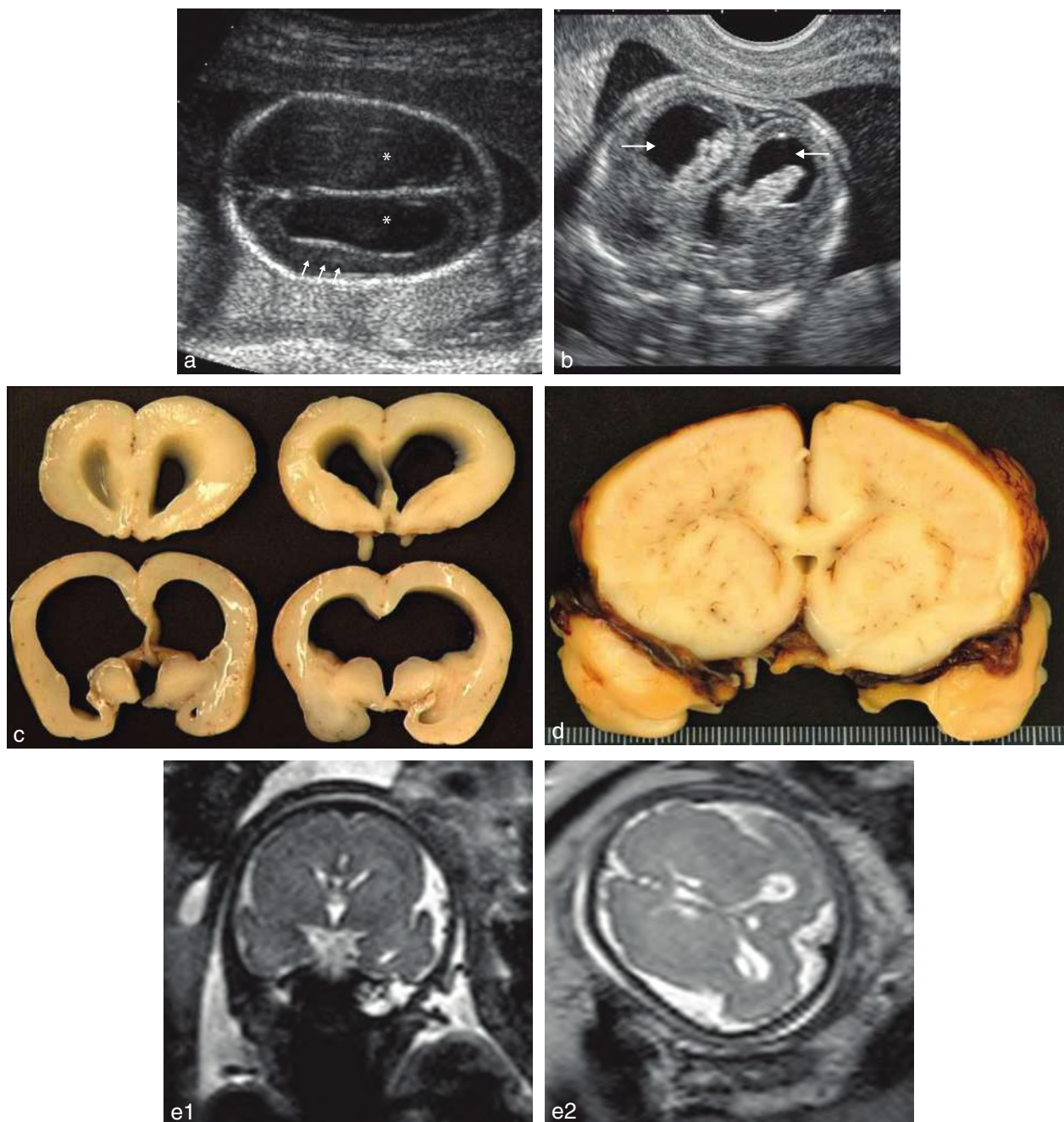


Fig. 8.45 Anomalies de la giration. **a.** 22 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. La céphalométrie, nettement inférieure au 3^e percentile, est en faveur d'une microcéphalie. Il existe une ventriculomégalie bilatérale (*) par atrophie cérébrale. La vallée sylvienne n'est pas individualisée au niveau de sa localisation habituelle (→). **b.** Syndrome de Walker-Warburg (17 SA). Coupe du pôle céphalique passant par les cornes occipitales. Il existe une ventriculomégalie triventriculaire avec une dilatation marquée des cornes occipitales (→) précoce car déjà suspectée à l'échographie de 13 SA. **c.** Lissencéphalie de type II (24 SA). Coupes coronales. Examen foetopathologique. Dilatation marquée du troisième ventricule et des ventricules latéraux. Absence de giration du parenchyme cérébral. **d.** Lissencéphalie de type I (35 SA). Coupe coronale du pôle céphalique. Examen foetopathologique. Absence de giration. Pas de ventriculomégalie. **e.** Lissencéphalie de type I (38 SA). IRM. Coupes coronale (à gauche) et axiale (à droite). Aspect de lissencéphalie prédominant en région frontopariétale. Source : fig. 8.45b, cliché du Dr Y. Ardaens ; fig. 8.45c et d, clichés du Dr L. Devisme.

normalement développés qui sont remplacés par une vaste cavité liquidienne entourée des méninges. Elle est secondaire à une thrombose des carotides internes elle-même secondaire à une infection (toxoplasmose, CMV), une malformation vasculaire ou des troubles hémodynamiques. Elle

peut s'intégrer dans un syndrome de Fowler (affection létale *in utero*) qui se caractérise par une prolifération vasculaire gloméruloïde, une hydranencéphalie/hydrocéphalie et une akinésie foetale. L'hydranencéphalie est exceptionnellement unilatérale.

En échographie, on retrouve (fig. 8.46) :

- un aspect anéchogène de la cavité crânienne. Au début du processus destructif, le contenu est grumeleux avec niveau, se liquéfiant par la suite ;
- la présence de la faux du cerveau qui n'est parfois visible que partiellement ;
- la persistance de reliquats cérébraux en région frontale et occipitale vascularisés par les artères cérébrales antérieures et postérieures et leurs anastomoses ;
- la fosse postérieure, la tente du cervelet, les noyaux de la base et le tronc cérébral qui sont préservés ;
- parfois, la voûte crânienne qui peut être déformée avec macrocéphalie par production continue de LCS.

Porencéphalie

Il s'agit d'une destruction parenchymateuse acquise par des lésions hypoxo-ischémiques localisées (fig. 8.47a) d'origine embolique, infectieuse ou génétique. Au sein du parenchyme cérébral apparaissent une ou plusieurs cavités remplies de LCS siégeant le plus souvent dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne. Dans le cadre d'une grossesse gémellaire monozygote avec mort d'un fœtus, une porencéphalie disséminée (encéphalopathie multikystique) ou une leucopathie (souvent observée au-dessus des corps ventriculaires dans les centres ovales) sont une complication redoutée pour le fœtus survivant (fig. 8.47b).

En échographie, on note :

- une zone intraparenchymateuse, parfois volumineuse, unique ou multiple, hypo- ou anéchogène, aux contours irréguliers, en carte géographique, parfois bordés de zones hétérogènes (anomalie de giration), pouvant avoir une composante expansive (fig. 8.47c) ;
- une communication possible avec le ventricule proche et les espaces sous-arachnoïdiens (fig. 8.47d) ;
- l'absence d'effet de masse sur les structures avoisinantes.

Schizencéphalie

Elle se définit comme une « fente » hémisphérique allant du ventricule latéral à la surface externe du cortex cérébral. La pathogénie est discutée. Elle serait secondaire à un processus ischémique, clastique ou infectieux (survenu dans le premier tiers de la grossesse) qui entraînerait une destruction segmentaire de la matrice germinale aboutissant à une absence de migration neuronale. Une origine génétique est possible avec un taux de récurrence évalué à 5 %.

Sa fréquence est estimée à 1,5/100 000 naissances dont la moitié est diagnostiquée en anténatal.

Elle peut être unique ou bilatérale, localisée préférentiellement en région sylvienne. En fonction de la largeur de la fente, on parle de schizencéphalie de type I (bords accolés) ou de type II (bords ouverts). Une évolution du type I vers le type II est possible.

Le pronostic neurologique est réservé s'il s'agit d'une schizencéphalie de type II bilatérale, meilleur s'il s'agit d'un type I unilatéral. Cette dernière peut s'accompagner de dysplasie corticale controlatérale toujours grave car à l'origine d'une épilepsie sévère, pharmaco-résistante s'ajoutant aux troubles moteurs ou sensoriels qui sont fonction de la localisation de la fente. Des anomalies locomotrices sont plus fréquentes si la schizencéphalie concerne le lobe frontal.

En échographie, la fente du type I est difficile à diagnostiquer et pourrait être évoquée devant l'absence inexplicée de cavum du septum pellucidum : c'est l'IRM qui confirmera le diagnostic (fig. 8.48a). En faveur du type II, on retiendra (fig. 8.48b) :

- la présence d'une fente, à bords écartés mettant en communication le ventricule latéral et les espaces sous-arachnoïdiens périphériques ;
- les bords de la fente soulignés par la substance grise dysplasique et des nodules d'hétérotopie ;
- le cavum du septum pellucidum non vu et une dysgénésie du corps calleux en regard de la fente ;
- une ventriculomégalie plus ou moins importante.

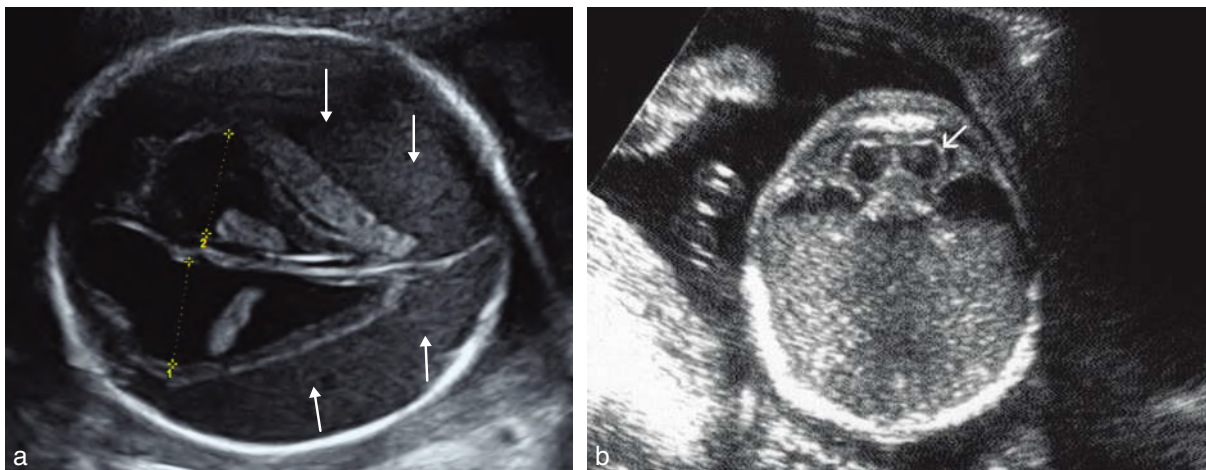


Fig. 8.46 Hydranencéphalie. **a.** 27 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant au niveau des ventricules latéraux (1 et 2). Ceux-ci sont dilatés. Les parois sont épaissies. Le parenchyme cérébral est détruit, remplacé par un tissu liquidien, finement échogène (→). **b.** 26 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Les hémisphères cérébraux sont détruits, remplacés par une structure liquidienne, échogène, avec un niveau de sédimentation. La fosse cérébrale postérieure et le cervelet (→) sont préservés.

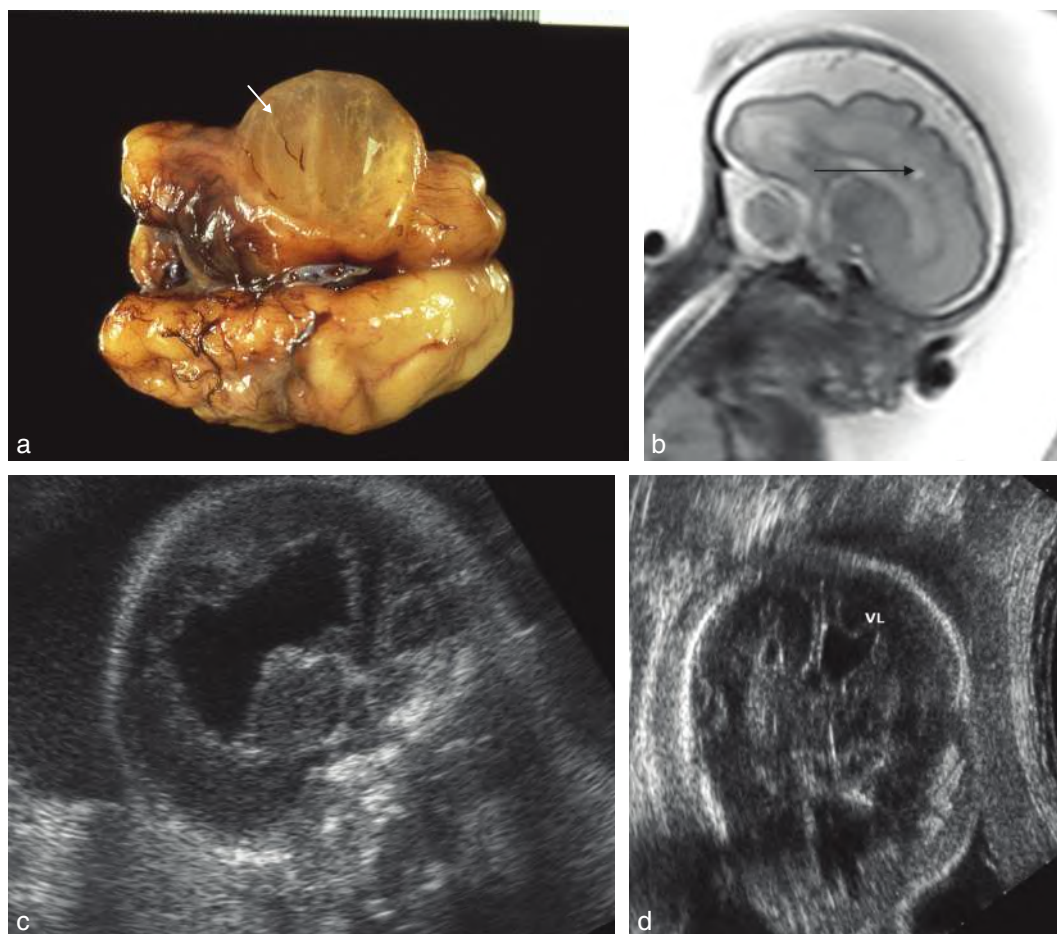


Fig. 8.47 Porencéphalie. **a.** 19 SA. Examen fœtopathologique. Porencéphalie (→) après intoxication maternelle au monoxyde de carbone. **b.** Leucomalacie (30 SA). IRM. Coupe parasagittale en pondération T2 chez un fœtus suivi pour infection à parvovirus B19 avec diagnostic retardé et épisode d'anémie prolongée. Leucomalacie périventriculaire bilatérale : un seul côté représenté (→). Sur cette IRM a également été retrouvée une hypoplasie du tronc cérébral. **c.** 24 SA. Cavité intraparenchymateuse cérébrale, anéchogène, aux contours mal limités. **d.** 28 SA. Zone anéchogène communicante avec la partie interne d'une corne frontale ventriculaire (VL). Source fig. 8.47a : Dr L. Devisme.

Anévrisme de la veine de Galien

Malformation rare, ne représentant que 1 % des malformations artérioveineuses cérébrales congénitales, elle correspond à une dilatation pseudo-anévrysmale de la veine de Galien. Celle-ci met en relation normalement le système veineux profond avec le sinus droit et le torcular (confluent des sinus veineux). Il existe dans cette pathologie une communication anormale par fistules artérioveineuses avec des branches artérielles d'origine carotidienne ou vertébrobasilaire.

Le pronostic des enfants atteints de cette pathologie reste variable allant d'une forme asymptomatique à une insuffisance cardiaque congestive néonatale avec une mortalité élevée (40 %). Le risque de séquelles neurologiques par hydrocéphalie et hypertension intracrânienne est important. Néanmoins pour les trois quarts des nouveau-nés survivants, traités par embolisation, le développement neurologique est considéré comme normal.

L'échographie dépiste 30 à 40 % des anévrysmes de la veine de Galien grâce à l'utilisation du Doppler couleur et devant :

- une collection anéchogène, médiane ou paramédiane, de forme oblongue, située en arrière et au-dessus des thalamus sur une coupe transversale (fig. 8.49a) ;
- un flux turbulent bidirectionnel en Doppler couleur (fig. 8.49b et c) ;
- une ventriculomégalie possible, modérée par compression de l'aqueduc de Sylvius ou défaut de résorption par augmentation de la pression veineuse, une encéphalomalacie et une atrophie cérébrale ;
- une dilatation des cavités cardiaques droites avec régurgitation tricuspéidienne (64 % des cas) ;
- une dilatation des vaisseaux jugulaires (32 % des cas) ;
- des signes d'insuffisance cardiaque droite tels qu'une hépatomégalie, un épanchement des séreuses, un hydramnios ;
- rarement ou plus tardivement une anasarque fœtoplacentaire.

Le pronostic est précisé par le Doppler 2D et 3D et par l'IRM (fig. 8.49d). Il dépend de la tolérance cardiaque et de l'existence de lésions cérébrales évolutives. Il sera réévalué en période néonatale.

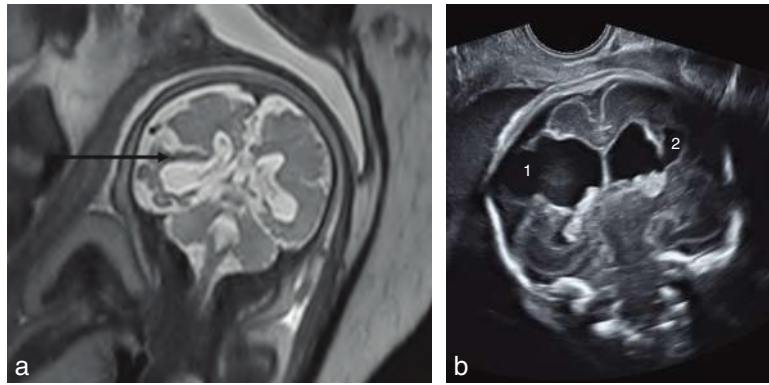


Fig. 8.48 Schizencéphalie. **a.** 36 SA. IRM. Coupe coronale en pondération T2 montrant une probable schizencéphalie avec aspect dysplasique des berges (→). Lésions ischémiques associées. **b.** Forme bilatérale (25 SA). Coupe frontale, médiane du pôle céphalique. La large fente cérébrale est complète d'un côté (1) et partielle de l'autre (2).

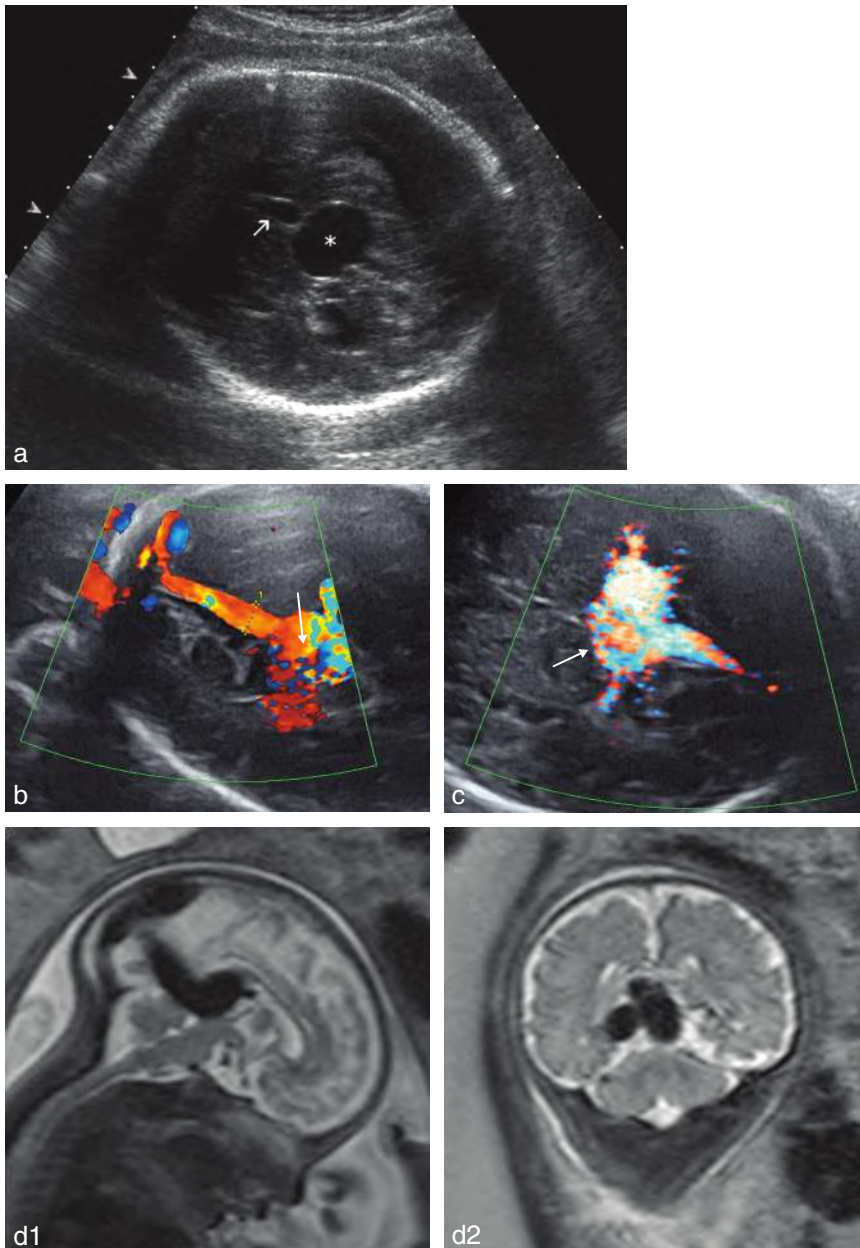


Fig. 8.49 Anévrisme de la veine de Galien. **a.** 30 SA. Formation anéchogène (*) médiane juste en arrière du troisième ventricule (→) sur une coupe transversale du pôle céphalique. **b.** 32 SA. La grande veine du cerveau ou veine de Galien (→) est dilatée et présente un flux turbulent en Doppler couleur. Elle se prolonge par le sinus rectus ou sinus droit, dilaté (1). **c.** 33 SA. Sur cette coupe transversale du pôle céphalique, on met en évidence en arrière des thalamus une collection anéchogène comportant un flux turbulent en Doppler couleur (→). **d.** 35 SA. IRM. Coupes sagittale (à gauche) et coronale postérieure (à droite) en pondération T2 dans le cadre d'un bilan d'une malformation anévrismale de la veine de Galien. Il s'agit ici de rechercher des lésions ischémiques parenchymateuses.

Un indice de résistance élevé au niveau de l'artère cérébrale moyenne ou la présence d'un flux diastolique rétrograde au niveau de l'aorte descendante sont de mauvais pronostic. L'échographie Doppler couleur énergie en trois dimensions permet par reconstruction de visualiser l'architecture de la lésion et ses anastomoses. Cette exploration reste néanmoins difficile à réaliser.

L'IRM complète l'étude de la taille de l'anévrisme, de ses branches nourricières et du retentissement sur le parenchyme cérébral (giration, leucomalacie périventriculaire, et surtout zones d'ischémie parenchymateuse par vol vasculaire associé).

Kyste arachnoïdien

Formation bénigne remplie de LCS, le kyste se développe partout où l'on trouve du tissu arachnoïdien avec comme localisations préférentielles : la fosse cérébrale moyenne (50 %), la région suprasellaire, la citerne quadrijumelle, la région interhémisphérique et la fosse cérébrale postérieure. Le kyste arachnoïdien représente environ 1 % des processus intracrâniens non traumatiques néonataux. Il ne communique pas avec le système ventriculaire mais peut s'étendre vers les espaces sous-arachnoïdiens.

Il s'agit ici du kyste arachnoïdien **congénital** par malformation de la méninge primitive. Le kyste arachnoïdien **acquis** par enkystement du LCS dans des adhérences arachnoïdiennes (secondaires à hémorragie, infection ou traumatisme) est de survenue post-natale. L'évolution anténatale du volume kystique est variable : stabilité le plus souvent, régression spontanée ou, à l'inverse, aggravation rapide en fin de grossesse. Le pronostic est fonction de la localisation du kyste, de son volume et de la présence de rares malformations associées comme une dysgénésie du corps calleux dans les formes interhémisphériques (fig. 8.50a).

En échographie, il apparaît comme (fig. 8.50b à d) :

- une masse anéchogène, de volume variable;
- sans vascularisation en Doppler couleur;
- généralement unique mais pouvant être polylobé;
- à contours bien définis et réguliers, à paroi fine, pas toujours visible;
- entraînant une compression des structures de voisinage;
- pouvant s'étendre jusqu'à la périphérie, sans interposition parenchymateuse;
- ne communiquant pas avec les ventricules latéraux qui peuvent néanmoins être dilatés par compression.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec une porencéphalie ou un kyste épendymaire, mais également avec un exceptionnel hématome par hémorragie méningée se situant dans l'espace sous-arachnoïdien ou sous-dural, hypo-échogène et périphérique refoulant le parenchyme cérébral en dedans et pouvant le comprimer (fig. 8.50e). L'hématome ensuite devient hétérogène puis volontiers échogène si un ou plusieurs caillots se constituent. Devant une fosse cérébrale postérieure de grande taille, il peut être difficile par la seule échographie de faire le diagnostic étiologique entre une méga-grande citerne, une expansion kystique de la poche de Blake, une expansion pathologique rétro-cérébelleuse du V4, ou un kyste arachnoïdien rétro-cérébelleux (voir plus loin). L'IRM sera alors d'un apport précieux par l'analyse de l'insertion de la tente du cervelet sur une coupe sagittale et les données évolutives (fig. 8.50f).

Pseudo-kyste(s) sous-épendymaire(s)

Non bordés par de l'épendyme, rarement isolés, ces pseudo-kystes se développent sous celui-ci, dans la paroi ventriculaire à l'endroit où persiste un peu de matrice germinale. Ils sont secondaires à une lyse clastique des cellules de la matrice germinale cernant les régions ventriculaires. Les termes de kyste sous-épendymaire ou de germinolyse sont également utilisés. Ils sont retrouvés dans 1 à 5 % des échographies transfontanellaires post-natales et régressent le plus souvent avant l'âge de 1 an.

Le pronostic est bon si la germinolyse est isolée, peu étendue et non évolutive, mais beaucoup plus réservé lorsqu'elle est secondaire à :

- une infection foetale en particulier par toxoplasmose, CMV, rubéole et herpès;
- une hémorragie sous-épendymaire;
- un épisode hypoxo-ischémique par hémorragie materno-foetale massive, hypotension, intoxication au CO, drogue (cocaïne), jumeaux transfuseur-transfusé, déficit en pyruvate-carboxylase, déficit en holocarboxylase synthétase;
- une anomalie chromosomique notamment dans la trisomie 22;
- un syndrome cérébro-hépatorenal de Zellweger (maladie génétique rare, 1/50 000 naissances, secondaire à une anomalie structurelle des péroxysomes, appartenant aux leucodystrophies et affectant la croissance de la gaine de myéline et dont l'évolution est généralement mortelle dans les six premiers mois de vie) associant une dysmorphie faciale à type d'hypertélorisme et d'épicanthus, des anomalies oculaires (glaucome et cataracte), des kystes du cortex rénal, des anomalies de la giration (pachy- et polymicrogyrie), une hépatomégalie par fibrose et stéatose hépatique.

En échographie, les pseudo-kystes apparaissent comme de multiples formations anéchogènes ou cloisonnées, uni- ou bilatérales (40 %), de petite taille, situés sur une coupe frontale antérieure, sous l'angle externe des ventricules latéraux, au niveau ou en arrière des foramens interventriculaires, à hauteur des sillons thalamo-caudés. Sur une coupe sagittale ventriculaire, ils sont visibles dans la paroi ventriculaire inférieure mais indépendants de la lumière ventriculaire et également du parenchyme cérébral (fig. 8.51).

Le diagnostic différentiel est représenté par :

- les **kystes** (en effet ils sont le plus souvent bilatéraux) **des cornes frontales** (encore appelé kystes paraventriculaires frontaux ou kystes connataux) dont l'étiopathogénie est incertaine : coarctation ventriculaire, lésion ischémique de la substance blanche périventriculaire, destruction de la matrice germinale, origine épendymaire. Cet aspect est considéré comme une variante de la normale et en l'absence d'histoire clinique anténatale (épisode infectieux notamment) et d'anomalies associées, le pronostic est bon. Ils se caractérisent en échographie par des formations anéchogènes, à contours réguliers et paroi fine, de forme oblongue en coupe transversale et arrondie en coupe frontale antérieure. Sur cette coupe, ils se situent au niveau ou juste en dessous des angles supéro-externes des cornes frontales. En coupe transversale, ils sont adjacents aux cornes frontales ou aux corps des ventricules latéraux en avant des foramens interventriculaires. En coupe sagittale paraventriculaire, ils apparaissent volon-

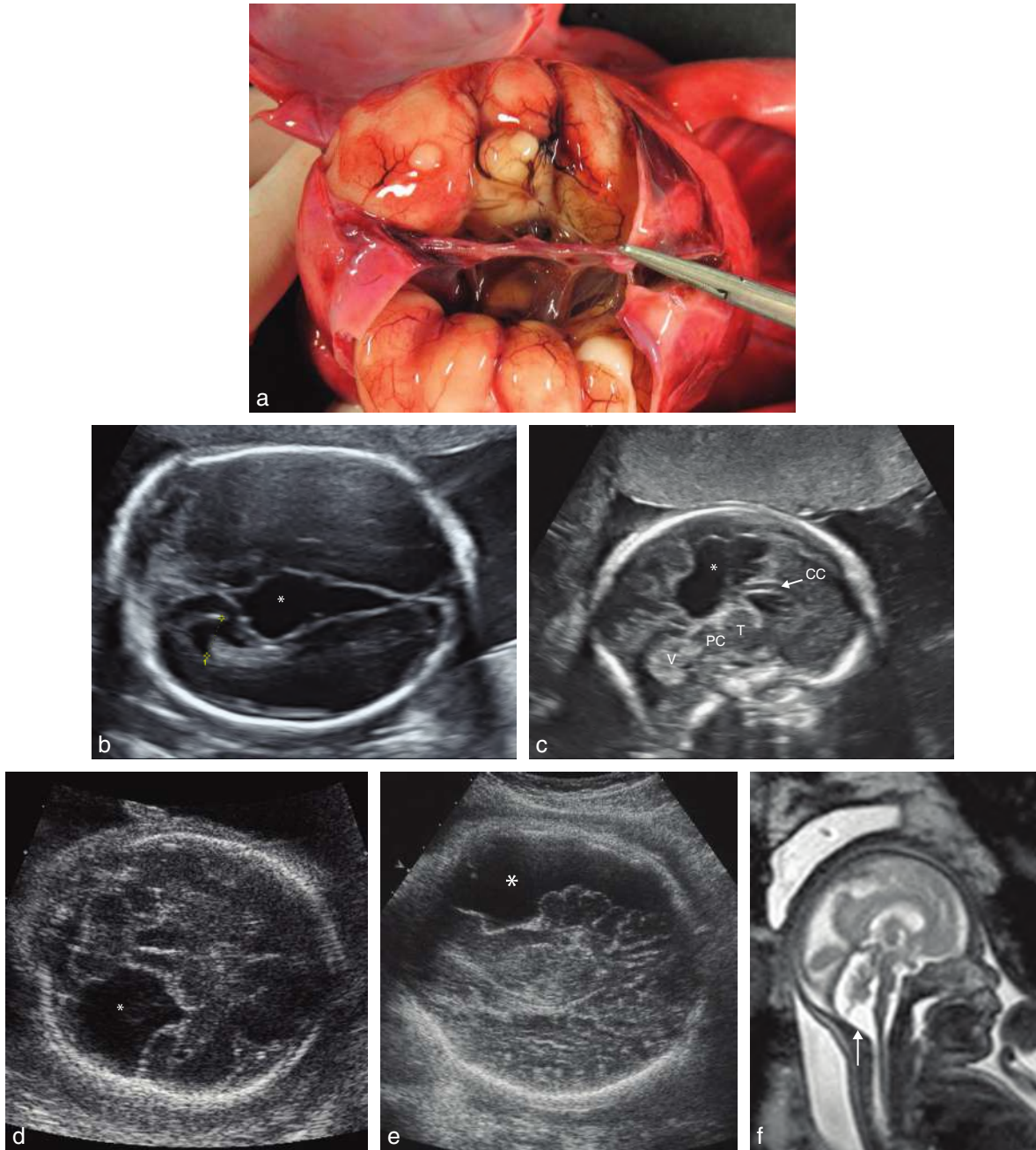


Fig. 8.50 Kyste arachnoïdien. **a.** Kyste arachnoïdien interhémisphérique (25 SA). Examen foetopathologique. Le kyste est associé à une agénésie du corps calleux et des anomalies de la giration. **b.** 23 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Le kyste (*) s'étend sur l'ensemble de la scissure interhémisphérique. Il ne comprime pas le ventricule latéral visible sur ce cliché (1). **c.** 23 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique. Vaste formation interhémisphérique, anéchogène (liquidienne), polylobée (*), se développant vers le haut au-dessus des thalamus (T) et des pédoncules cérébraux (PC). Le corps calleux (CC) est court. V : vermis. **d.** 24 SA. Coupe transversale du pôle céphalique selon un axe thalamocérébelleux. Formation anéchogène sus-tentorielle aux contours nets et géométriques (*) s'étendant de la partie médiane jusqu'à la périphérie (au niveau de la fosse cérébrale moyenne). **e.** Diagnostic différentiel. Hématome sous-dural (38 SA) : masse anéchogène (*) refoulant le parenchyme cérébral en dedans. **f.** 28 SA. IRM. Coupe sagittale médiane en pondération T2 montrant un effet de masse sur la partie inférieure du vermis avec probable kyste arachnoïdien en regard (→). Source fig. 8.50a : Dr L. Devisme.

tiers polylobés. Le parenchyme cérébral adjacent présente un aspect normal (fig. 8.52) ;

- les **lésions de leucomalacie périventriculaire kystique** correspondant à des zones de nécrose de la substance blanche périventriculaire de mauvais pronostic et fréquentes chez les prématurés. Sur une coupe frontale

antérieure, elles se situent au-dessus de l'angle externe des ventricules latéraux. Le diagnostic est rarement porté par l'échographie qui peut néanmoins noter une forme inhabituelle des cornes frontales et un parenchyme cérébral adjacent hétérogène. La voie endovaginale, quand la présentation fœtale le permet, est à privilégier.



Fig. 8.51 Pseudo-kystes sous-épendymaires (34 SA). Coupe parasagittale passant au niveau d'un ventricule latéral. Petites formations arrondies, anéchogènes (→), bombant dans le ventricule.

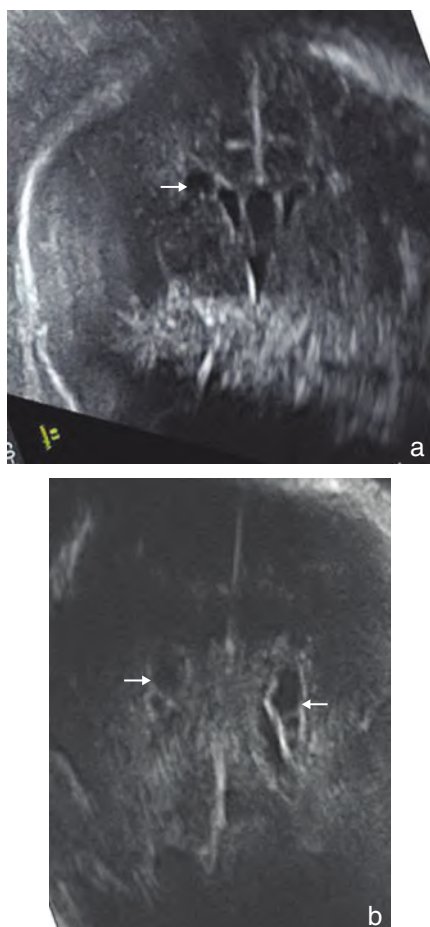


Fig. 8.52 Kystes paraventriculaires (35 SA). **a.** Coupe frontale antérieure individualisant une formation anéchogène située à la partie supéro-externe de la corne frontale (→). **b.** Coupe transversale du pôle céphalique du même fœtus. On voit qu'il s'agit de kystes bilatéraux, presque symétriques, paraissant cloisonnés (→).

Kyste épendymaire

Rare et de pathogénie controversée, le kyste épendymaire se développe :

- dans le tissu cérébral où il peut être volumineux, anéchogène, présentant de multiples logettes avec des contours

réguliers, facilement différencié d'une porencéphalie, rencontré en particulier dans le syndrome oro-facio-digital de type I ;

- dans les espaces sous-arachnoïdiens, en périphérie ou en interhémisphérique où il peut être unique et petit ou multiples en grappes pouvant atteindre la voûte crânienne sans interposition de parenchyme cérébral. Ces kystes ne sont pas communicants entre eux (fig. 8.53) .

Le diagnostic différentiel est le kyste arachnoïdien notamment devant une formation unique. Si le kyste arachnoïdien ne s'accompagne pas, habituellement, de malformations cérébrales hormis celles secondaires à l'effet de masse, le kyste épendymaire peut s'accompagner de multiples malformations : dysgénésie du corps calleux, hétérotopies, dysplasies cérébelleuses, sténose de l'aqueduc du mésencéphale. Toutefois, à l'exception des cas de kystes multiples, l'échographie ne permet pas de faire le diagnostic. La recherche de lésions sous-jacentes en IRM prend ici tout son intérêt.

Collection(s) liquidienne(s) intraplexuelle(s)

Cette dénomination (CLIP) devrait remplacer celle de kyste des plexus choroïdes (habituellement utilisée à tort) en raison de l'absence de parois propres. Il ne s'agit donc pas de kyste au sens histologique du terme.

Ces collections sont fréquentes (3 %) dans la période 16–19 SA qui correspond au pic de production maximale du liquide cébrospinal. Elles disparaissent spontanément dans 80 % des cas avant 26 SA. La régression est généralement constante à terme.

À défaut de toute autre anomalie associée, elles sont physiologiques quel que soit l'aspect échographique (fig. 8.54a et b) :

- formation anéchogène, nette en comparaison avec l'échostructure du plexus choroïde périphérique ;
- unique ou multiple, arrondies ou polylobées, uni- ou bilatérales, de taille variable (3 à 15 mm, parfois plus), pouvant donner un aspect hétérogène au plexus choroïde.

Devant la présence de CLIP, il faut rechercher des anomalies morphologiques ou biométriques associées dont la



Fig. 8.53 Kyste interhémisphérique (30 SA). Le caractère multicloisonné pourrait être en faveur d'une origine épendymaire.

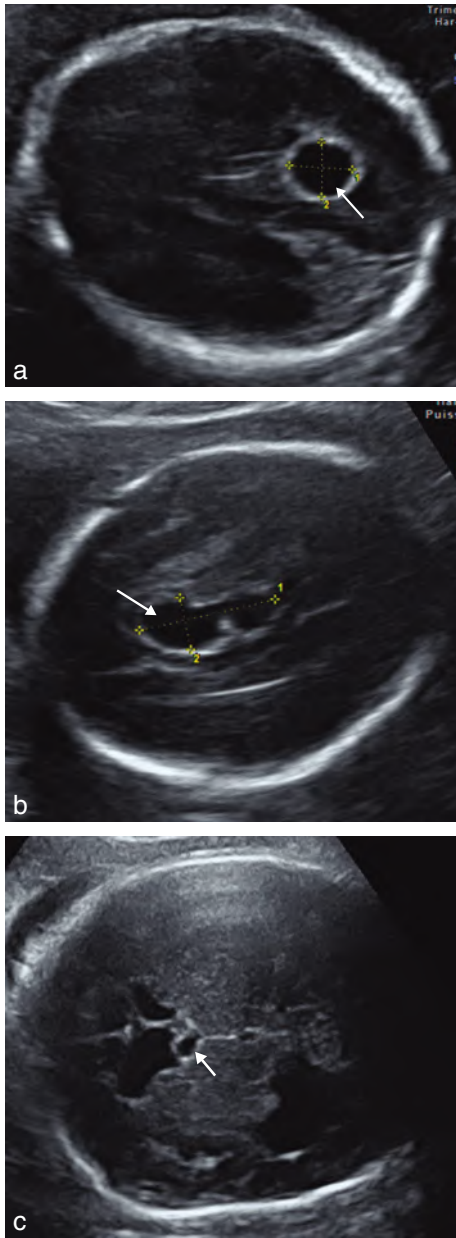


Fig. 8.54 Collections liquidiennes intraplexuelles. **a.** 24 SA. Coupe transversale du pôle céphalique, légèrement inclinée, passant par un plexus choroïde. Plage liquidiennne arrondie, unique de 10 mm de diamètre située à la partie postérieure du plexus choroïde (→) et correspondant à une CLIP. **b.** 24 SA. Coupe transversale du pôle céphalique légèrement inclinée permettant de dégager une plage liquidiennne oblongue, mesurant 25 mm x 12 mm, polylobée correspondant à une CLIP (→). **c.** 36 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Présence d'une petite collection liquidiennne du plexus choroïde du troisième ventricule (→) obstruant partiellement un foramen interventriculaire et entraînant une ventriculomégalie unilatérale.

présence peut faire suspecter une aneuploïdie (retrouvée dans 6 % des cas) particulièrement une trisomie 18. Dans cette hypothèse, on analysera attentivement le cœur, la face et le profil, les mains, et on cherchera un retard de croissance intra-utérin (constant) et/ou un hydramnios.

En l'absence d'anomalies échographiques décelables, un contrôle ultérieur de sécurité à 26 SA peut être pertinent pour

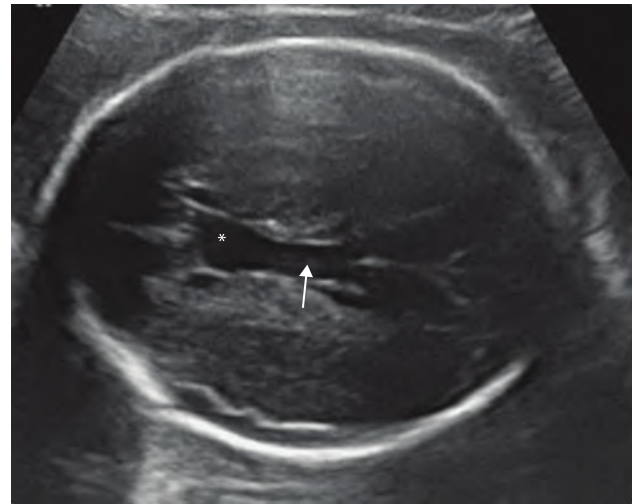


Fig. 8.55 Cavum vergae large (32 SA). Coupe transversale du pôle céphalique qui montre un cavum vergae bien visible (→) prolongeant le cavum du septum pellucidum (*).

confirmer le caractère vraiment isolé de la ou des CLIP et aussi leur régression ou disparition. En cas de persistance à cet âge, un caryotype de sécurité sur liquide amniotique est conseillé.

Exceptionnellement, une CLIP peut venir obstruer un foramen interventriculaire et entraîner une ventriculomégalie obstructive (fig. 8.54c).

Cavum du septum pellucidum

Le septum pellucidum correspond à une fine cloison formée de deux feuillets, située entre le genou du corps calleux en avant, le tronc (ou corps) du corps calleux au-dessus et le fornix en dessous. Il borde la face interne des ventricules latéraux. Entre les deux feuillets existe une cavité de taille variable, le cavum du septum pellucidum. La présence de ce cavum est essentielle à valider au cours de l'échographie. Il est rarement visible avant 18 SA et commence à s'effacer à partir de 34 SA.

Cavum trop large

Le cavum peut paraître anormalement large en coupe transversale (plus de 10 mm) et être prolongé en arrière sur une coupe transversale (fig. 8.55) ou sagittale par le cavum de Verga ou *cavum vergae*. Même s'il s'agit le plus souvent d'une variante anatomique de la normale, il faut évoquer une anomalie du développement cérébral et du système limbique (trisomie 18...).

Un exceptionnel kyste du cavum du septum pellucidum peut comprimer le ou les foramens interventriculaires et entraîner une hydrocéphalie. Il est à différencier d'un kyste du cavum du velum interpositum, lequel, rare, est situé en arrière des colonnes du fornix, les veines cérébrales internes étant refoulées vers le bas par cette image liquidiennne.

Absence du cavum

En pratique, c'est l'absence du cavum qui doit inquiéter plus que sa trop bonne visibilité.

Encadré 8.1 Diagnostics à évoquer devant une absence de cavum du septum pellucidum ou une agénésie septale

- Dysgénésie du corps calleux
- Holoprosencéphalie
- Dysplasie septo-optique
- Schizencéphalie
- Hydrocéphalie majeure
- Hydranencéphalie
- Processus clastique (hypoxo-ischémique) infectieux et/ou hémorragique
- agénésie septale isolée (et sans conséquence clinique 1/3500)

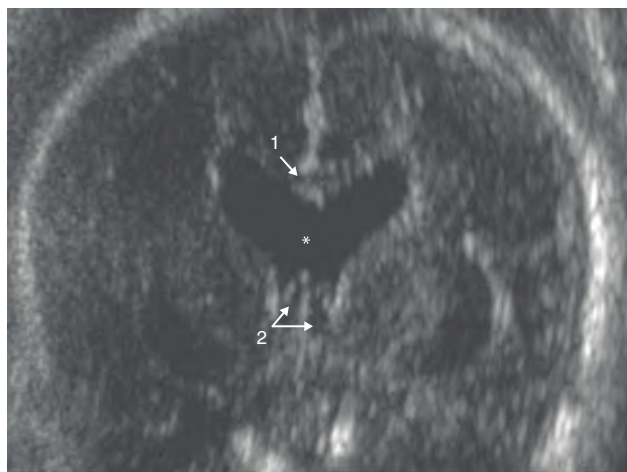


Fig. 8.56 Agénésie septale (29 SA). Coupe frontale antérieure. Les cornes frontales communiquent car il n'y a pas de septum pellucidum (*). On suspecte la présence d'un genou du corps calleux (1). Les piliers antérieurs du fornix sont visibles (2). Il s'agissait d'une dysplasie septo-optique.

L'absence de cavum se rencontre avant tout dans l'agénésie du corps calleux mais aussi dans l'agénésie septale acquise dans le cadre d'une dysgénésie calleuse, d'une holoprosencéphalie lobaire, d'une dysplasie septo-optique (fig. 8.43 et 8.56), d'une schizencéphalie... ou secondaire par phénomènes clastiques. Il s'y associe de façon quasi constante une dilatation ventriculaire (voir plus haut et encadré 8.1).

À l'inverse, une agénésie septale sans dilatation ventriculaire ou autre anomalie encéphalique est retrouvée 1 fois sur 3500 individus. Seule l'IRM permet d'évoquer son caractère isolé. Dans cette hypothèse, le pronostic est bon.

Anomalies tissulaires

Hyperéchogénéité localisée

Elle peut être la conséquence d'un syndrome infectieux foetal (voir chap. 17), type toxoplasmose ou cytomégalovirus, responsable de nécrose parenchymateuse ± calcifiée mais également d'une hémorragie intracrânienne focalisée avec souvent une hémorragie intraventriculaire associée (fig. 8.57). Certains syndromes exceptionnels comportent des calcifications mais apparaissant habituellement à distance de la naissance : syndrome de Sturge-Weber, syndrome d'Aicardi-Gouttières... Dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, suspectée au départ devant la présence de rhabdomyomes cardiaques (voir fig. 12.70), les hétérotopies sous-épendymaires sont rarement retrouvées en échographie mais peuvent être individualisées par IRM. Enfin, certaines tumeurs telles que les tératomes peuvent se calcifier.

En échographie, les zones échogènes laissent parfois un cône d'ombre sous-jacent (mais cela n'est pas systématique) évoquant :

- la toxoplasmose devant un aspect linéaire, en plaque plus ou moins épaisse en région sous-épendymaire, ou nodulaire au sein du parenchyme (fig. 8.58) et au niveau des ganglions de la base, associée à une ventriculomégalie et dans les formes évoluées à une nécrose ischémique responsable d'une porencéphalie ;

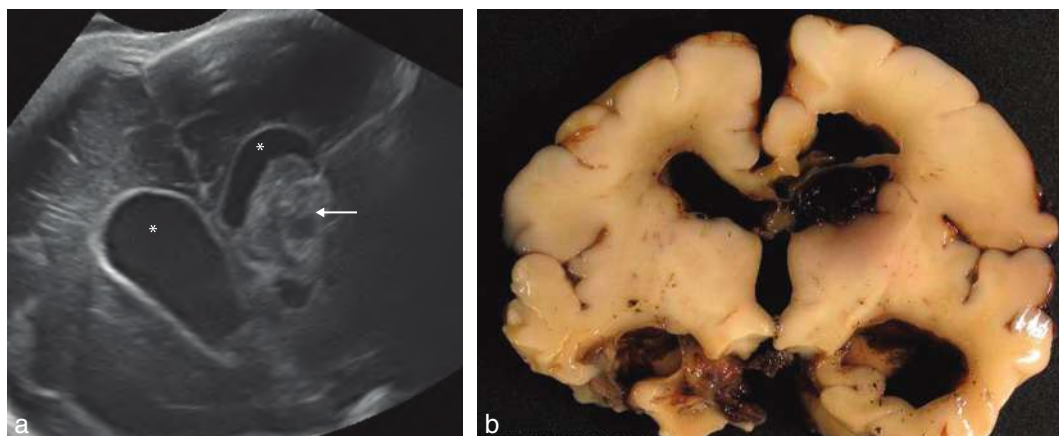


Fig. 8.57 Hémorragie cérébrale. a. 36 SA. Coupe coronale au niveau des cornes frontales (*). Masse hétérogène de la région thalamocaudée gauche bombant dans la corne frontale évoquant un processus hémorragique (→). b. Aspect fœtopathologique du même fœtus. Source : fig. 8.57a, cliché du Dr C Coulon et fig. 8.57b, cliché du Dr L. Devisme.

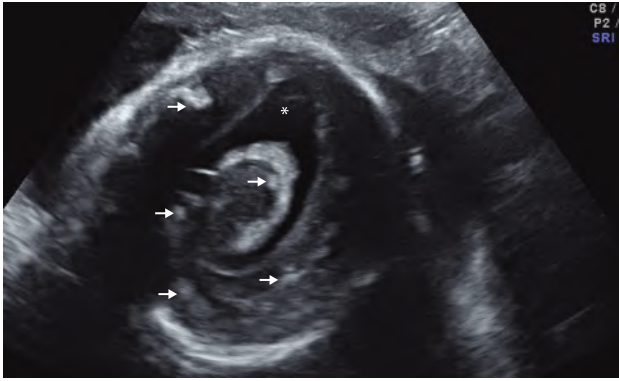


Fig. 8.58 Toxoplasmose (31 SA). Coupe parasagittale du pôle céphalique. Le ventricule latéral est un peu dilaté (*). En région périventriculaire et dans le parenchyme, on met en évidence de multiples images nodulaires, échogènes « en taches de bougie » ne laissant pas de cône d'ombre sous-jacent (→).

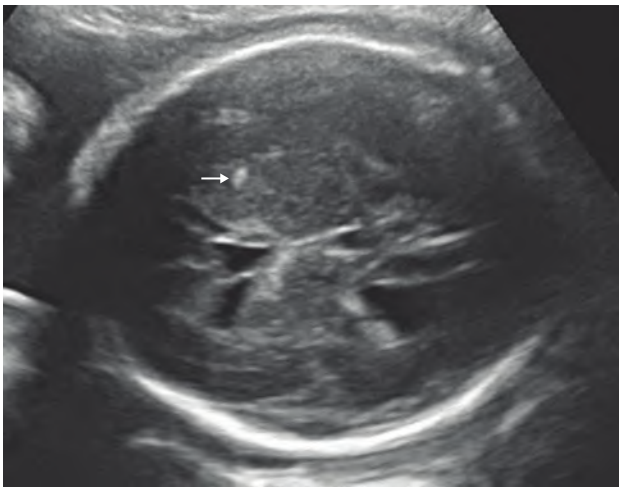


Fig. 8.59 Cytomégalovirus (31 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Présence d'une zone ponctiforme, échogène au niveau de la région thalamo-caudée (→). Son association avec un périmètre céphalique au 5^e percentile et à une ventriculomégalie débutante est évocatrice d'une infection à CMV qui a été confirmée.

- le CMV devant des calcifications linéaires des thalamus et des ganglions de la base, ponctiformes, sous-épendymaires, plus rarement parenchymateuses; une microcéphalie avec ventriculomégalie (fig. 8.59) et une nécrose ischémique sont possibles;
- d'autres infections (rubéole, herpès type II) : les calcifications sont plus volontiers sous-épendymaires;
- une origine hypoxo-ischémie (infectieuse, toxique, hypotensive, intoxication au CO...) devant des calcifications périventriculaires et thalamostriées apparaissant 2 semaines après l'accident initial.

Lipome intracrânien

Rare (moins de 0,5 % des tumeurs intracrâniennes), sa topographie est variable : interhémisphérique (45 %) surtout péricalleuse, ou citerne quadrijumelle, cérébello-pontine, cérébelleuse supérieure, suprasellaire.

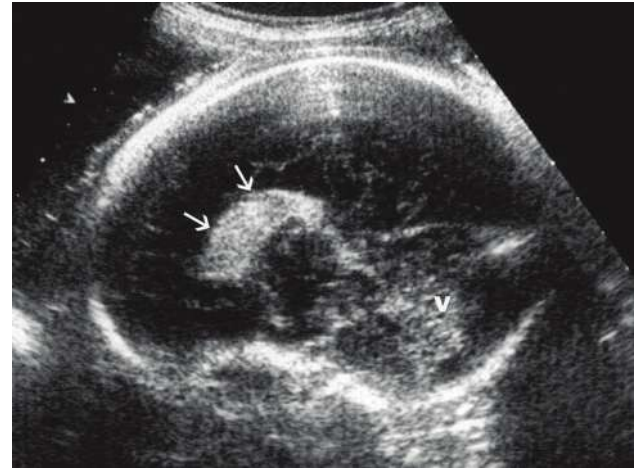


Fig. 8.60 Lipome du corps calleux (32 SA). Coupe médiane sagittale : masse très échogène (→), allongée tout le long du corps calleux. V : vermis.

En échographie, on note une formation hyperéchogène et homogène, aux contours bien définis :

- soit arrondie en regard du genou du corps calleux qui présente une dysgénésie, et fréquemment associée à des anomalies dysraphiques en particulier frontales : céphalocèle, defect frontal et lipome frontal témoignant d'un développement précoce;
- soit allongée tout le long du corps calleux (fig. 8.60), pouvant entourer le splenium sans retentissement sur le corps calleux, ni autre anomalie, témoignant ainsi d'un développement plus tardif;
- pouvant s'étendre dans les plexus choroïdes et dans le cavum du velum interpositum.

Le Doppler couleur montre l'artère péricalleuse incluse dans le lipome.

L'IRM ne montre pas obligatoirement d'hypersignal T1 graisseux mais cela n'élimine pas le diagnostic.

Tératome intracrânien

Il est rare (mais représente la moitié des tumeurs cérébrales congénitales), deux fois sur trois sus-tentorial (dans la région pinéale ou au niveau du plancher du troisième ventricule).

En échographie, on décrit (fig. 8.61a et b) :

- une formation mal limitée, hétérogène, à composante anéchogène (multikystique) et hyperéchogène, parfois calcifiée, responsable de déformations et de déviations des structures encéphaliques; au maximum, aucune structure normale n'est individualisable;
- une macrocrairie, avec hydrocéphalie symétrique ou non;
- une croissance très rapide avec effraction possible de la voûte crânienne;
- un hydramnios fréquent.

Les autres tumeurs provenant de reliquats embryonnaires sont exceptionnelles en période prénatale, de même que les tumeurs neuro-épithéliales (fig. 8.61c et d) : astrocytomes, épendymomes, glioblastomes. Le papillome du plexus choroïde se caractérise par une masse intraventriculaire hyperéchogène, aux contours irréguliers, écartant les parois des ventricules latéraux, du V3 ou du V4, et responsable d'une hydrocéphalie qui peut être majeure.

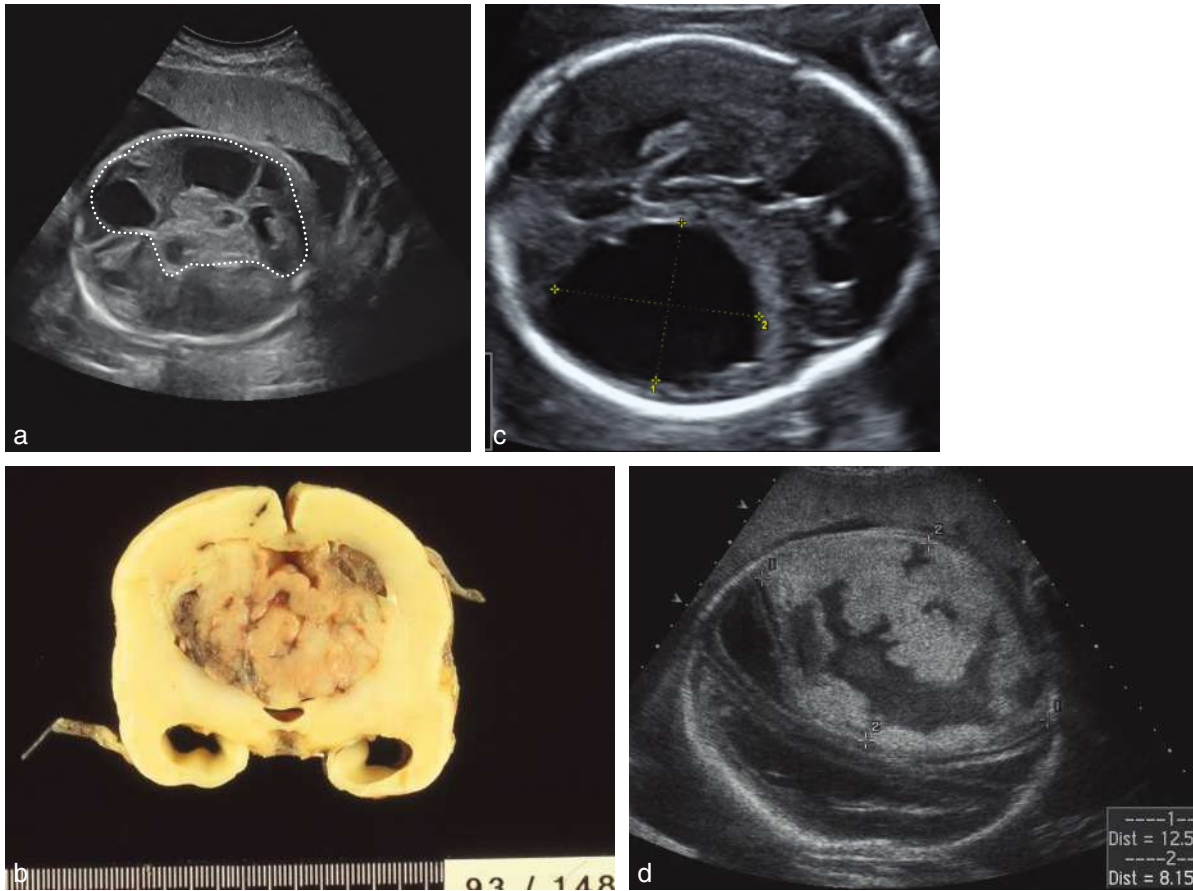


Fig. 8.61 Tumeurs cérébrales. **a.** 32 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Le périmètre crânien est à 320 mm ce qui est supérieur au 97^e percentile. Les structures intracrâniennes normales ne sont pas visibles. On note en revanche une volumineuse tumeur mal limitée, mixte et hétérogène (associant des plages liquides, anéchogènes à des plages plus solides, échogènes) se développant à partir d'un hémisphère cérébral et refoulant l'autre. Il s'agit là d'un tératome cérébral. **b.** 24 SA. Autre fœtus. Tératome intracrânien : aspect foetopathologique. **c.** 22 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. Volumineuse tuméfaction de 30 mm de diamètre moyen, liquidienne (anéchogène), avasculaire, à paroi un peu irrégulière, refoulant légèrement la ligne médiane, sans compression ventriculaire dont le diagnostic étiologique par échographie est impossible. Il s'agit d'un exceptionnel kyste du nerf trijumeau. **d.** Glioblastome (31 SA). Coupe transversale du pôle céphalique : tumeur de 12 x 8 cm, avec désorganisation du parenchyme cérébral et refoulement de la ligne médiane. Source : *fig. 8.61b*, cliché du Dr L. Devisme; *fig. 8.61c*, cliché du Dr C. Coulon, *fig. 8.61d*, cliché du Dr P. Vaast.

Anomalies de la fosse cérébrale postérieure

L'étude de la fosse cérébrale postérieure fait partie de l'examen du pôle céphalique lors de l'échographie du 2^e trimestre. Elle s'effectue sur une coupe transversale cavothalamo-cérébelleuse. La réalisation d'une coupe sagittale passant au niveau du vermis cérébelleux, bien que non obligatoire, doit être encouragée car elle apporte des renseignements précieux (*voir chap. 6*).

Dans les anomalies de la fosse cérébrale postérieure, il existe à la fois des difficultés de diagnostic, de classification, de pathogénie et de pronostic. En échographie, par exemple, si une malformation de type Chiari II est habituellement de diagnostic facile, affirmer le caractère non pathologique d'une méga-grande citerne ou confirmer ou non une suspicion d'agénésie vermiennne est souvent complexe et rarement possible dès l'échographie de dépistage du 2^e trimestre. L'évolution de l'imagerie sera prépondérante pour le diagnostic et l'IRM sera ici d'un grand apport.

Grande fosse cérébrale postérieure Avec hémisphères cérébelleux et vermis normaux Méga-grande citerne

La grande citerne est l'espace sous-arachnoïdien situé à la jonction cérébello-médullaire. Elle est limitée en haut par la face inférieure du vermis et des hémisphères cérébelleux, en avant par la face dorsale du bulbe et de la moelle, en arrière par l'écaïlle occipitale et latéralement par les amygdales cérébelleuses. Cette grande citerne communique avec le quatrième ventricule par une ouverture médiane (foramen de Magendie).

La profondeur de la grande citerne est mesurée sur la coupe transversale cavothalamo-cérébelleuse entre soit le bord externe d'un hémisphère cérébelleux et le bord interne de l'écaïlle occipitale soit le bord externe du vermis cérébelleux et le bord interne de l'écaïlle occipitale. Elle varie de 2 à 10 mm, avec une moyenne à 6 mm pour la deuxième méthode (*voir fig. 6.34a*). Au-delà de 10 mm (pour certains 13 mm), on parle de méga-grande citerne.

Elle doit être considérée comme une variante de la normale en l'absence d'association malformative anatomique ou biométrique du cervelet. Elle n'entraîne pas de dilatation ventriculaire ou d'effet de masse sur le cervelet car elle communique librement avec les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires.

La présence possible d'éléments linéaires médians (simples, doubles ou multiples) tendus entre le vermis et l'occiput correspond à des trabéculations normales de l'arachnoïde et à la faux du cervelet.

Kyste de la poche de Blake

La poche de Blake est secondaire à un retard de l'ouverture de la toile choroïdienne qui en s'ouvrant laisse la place au foramen de Magendie et fait communiquer la partie inférieure du V4 avec les espaces sous-arachnoïdiens. Exceptionnellement, cette poche peut constituer un kyste fermé de la grande citerne formé par une évagination caudale de la toile choroïdienne. Cette formation kystique postéro-inférieure, quand elle est importante, entraîne une bascule et une horizontalisation du vermis créant une ouverture inférieure du V4. Une hydrocéphalie sus-jacente par compression est possible, le kyste ne communiquant pas avec les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires. Le plus souvent la poche de Blake se traduit lors de l'échographie du 2^e trimestre, sur une coupe transversale par une petite structure annulaire rétrocrébelleuse, sous-vermienne et médiane sans conséquence clinique (voir fig. 6.34b). Affirmer son existence revient à éliminer les autres affections. Il faut donc une surveillance échographique et une IRM cérébrale de contrôle pour vérifier les mesures du vermis.

Kyste arachnoïdien rétrocrébelleux

Médian ou latéralisé, à contours nets et géométriques, il est anéchogène, parfois volumineux avec effet de masse surélevant la tente du cervelet (fig. 8.62), déformant les hémisphères cérébelleux (mais sans les comprimer réellement) et pouvant entraîner une hydrocéphalie. Le vermis cérébelleux est normal. En dehors d'un processus compressif, le V4 est d'aspect habituel. Néanmoins la distinction avec un kyste de la poche de Blake n'est pas toujours possible et c'est l'IRM cérébrale foetale qui tranchera.

Le pronostic est généralement bon après dérivation chirurgicale. Une régression spontanée du kyste est possible.

Avec hypoplasie du vermis et des hémisphères cérébelleux

Exception faite du syndrome de Dandy-Walker dans sa forme complète, la classification des anomalies du cervelet et du vermis est difficile car il s'agit d'un groupe hétérogène associant, à des degrés variables, agénésie, hypoplasie, atrophie cérébelleuse ± agénésie vermienne ± atteinte du tronc cérébral.

Le diagnostic d'hypoplasie vermienne et/ou cérébelleuse passe par la mesure du diamètre transversal du cervelet sur une coupe transversale du pôle céphalique traversant la fosse cérébrale postérieure (voir chap. 6 et 7). La croissance du cervelet est linéaire tout au long de la grossesse et compte tenu d'une prolifération neuronale intense en fin de 2^e trimestre, le diagnostic d'hypotrophie cérébelleuse n'est parfois fait que lors de la dernière échographie. Le retard de croissance (en dehors de cause infectieuse) n'affecte pas la croissance du cervelet. Sa mesure permet ainsi de valider une datation rendue douteuse par des mesures (BIP, PA et fémur) faibles. Le 5^e percentile de



Fig. 8.62 Kyste arachnoïdien rétrocrébelleux (32 SA). Coupe sagittale (à gauche) et transversale (à droite) individualisant une masse anéchogène, volumineuse (*), aux contours nets, soulevant la tente du cervelet (→) et refoulant en avant un cervelet d'aspect normal. Source : Dr A. Sadji.

la mesure transversale du cervelet correspond sensiblement en millimètres au nombre de semaines d'aménorrhée.

Il faut s'efforcer, quand cela est possible de réaliser une coupe sagittale stricte du pôle céphalique incluant le corps calleux dans sa totalité et le vermis du cervelet (voir chap. 6). L'anatomie de ce dernier peut ainsi être étudiée, notamment sa partie inférieure. On peut mesurer la hauteur, le diamètre antéropostérieur ou la surface du vermis (le vermis est globalement arrondi avec l'encoche antérieure du V4). En cas de doute, une reconstruction par échographie 3D à partir d'une coupe transversale peut être tentée mais la qualité des images obtenues n'est pas toujours démonstrative. L'IRM est alors fréquemment demandée.

Cependant, on restera prudent sur le diagnostic d'agénésie vermienne partielle au début du 2^e trimestre où la formation incomplète du vermis cérébelleux inférieur peut donner une fausse impression de pathologie comme celle créée par un plan de coupe transversal trop oblique de la fosse cérébrale postérieure. Il peut s'agir aussi d'une simple rotation postérosupérieure d'un vermis de taille normale par la persistance de la poche de Blake, variante anatomique sans conséquence clinique.

Nosologie

La terminologie utilisée pour les anomalies de la fosse cérébrale postérieure nécessite d'être précisée :

- agénésie : absence totale ou partielle d'une structure anatomique. La partie présente peut être normale ou le siège d'une hypoplasie ou d'une dysgénésie;
- hypoplasie : structure anatomiquement normale mais de volume inférieur aux normes retenues suite à un processus congénital (génétique, infectieux...);
- dysgénésie : anomalie structurelle caractérisée par une perte des repères anatomiques (exemple foliation et fissuration) pouvant coexister avec agénésie ou hypoplasie;
- atrophie : diminution secondaire du volume d'un organe initialement normal (la distinction anténatale avec une hypoplasie est difficile).

Malformation de Dandy-Walker

La malformation de Dandy-Walker se définit par l'association d'une dilatation kystique du V4, d'une agénésie complète ou partielle du vermis et d'une hypoplasie des hémisphères cérébelleux responsables de la distension de la fosse cérébrale postérieure avec ascension de la tente du cervelet.

Elle représente 14 % des formations kystiques de la fosse cérébrale postérieure et touche 1/30 000 naissances; 40 % des enfants décèdent la première année, le retard psychomoteur est fréquent chez les autres et il est corrélé au degré d'atteinte du vermis cérébelleux et aux malformations ou anomalies génétiques associées.

Les malformations associées sont nombreuses au premier rang desquelles on retrouve les anomalies cardiaques (38 %). On note aussi : dysmorphie faciale et fente palatine (26 %), dysraphie, poly- et syndactylie (28 %), malformations génito-urinaires (28 %) et digestives.

Les anomalies chromosomiques sont également fréquentes atteignant 45 % dans certaines séries et peuvent se dépister sur un caryotype standard (trisomies 3, 9, 13 et 18...) mais également en biologie moléculaire, MLPA, CGH-array (délétion sur le chromosome 3, 6...).

Elle est présente également dans de nombreux syndromes polymalformatifs génétiques ou sporadiques.

En échographie :

- la fosse cérébrale postérieure est caractéristique :
 - en coupe cavo-thalamo-cérébelleuse (fig. 8.63a), elle est élargie par la dilatation kystique du V4, anéchogène, triangulaire à base externe; les hémisphères cérébelleux, hypo-échogènes, sont refoulés latéralement et antérieurement, ± hypotrophiques de façon

symétrique ou non; le vermis, échogène, est hypotrophique voire absent (25 %),

- en coupe sagittale (fig. 8.63b et c), la tente du cervelet est surélevée; le vermis présente une amputation de sa partie inférieure plus ou moins importante allant jusqu'à l'absence complète d'individualisation. La partie inférieure du vermis peut se prolonger vers le torcular par une image linéaire « en queue de comète » correspondant embryologiquement à la paroi supérieure de la poche de Blake; le tronc cérébral est normal;
- à l'étage sus-tentorial, on retrouve des anomalies dans 70 % des cas : hydrocéphalie (60 %), agénésie du corps calleux (15 %), anomalies de migration, lipomes et kystes inter-hémisphériques, céphalocèle, holoprosencéphalie.

Remarque

Le terme de syndrome de Dandy-Walker variant, utilisé antérieurement pour des lésions anatomiques de la fosse cérébrale postérieure et sus-tentorielles moins marquées (pathologie frontière entre la méga-grande citerne et le syndrome de Dandy-Walker vrai), n'est plus employé car trop imprécis.

Fosse cérébrale postérieure de volume normal

Avec agénésie ou hypoplasie vermienne

Syndrome de Joubert

C'est une maladie autosomique récessive rare (1/100 000 naissances), d'étiologie inconnue et de pronostic variable (troubles respiratoires, hypotonie, ataxie cérébelleuse, apraxie oculomotrice, déficit intellectuel). Une dizaine de gènes sont actuellement identifiés.

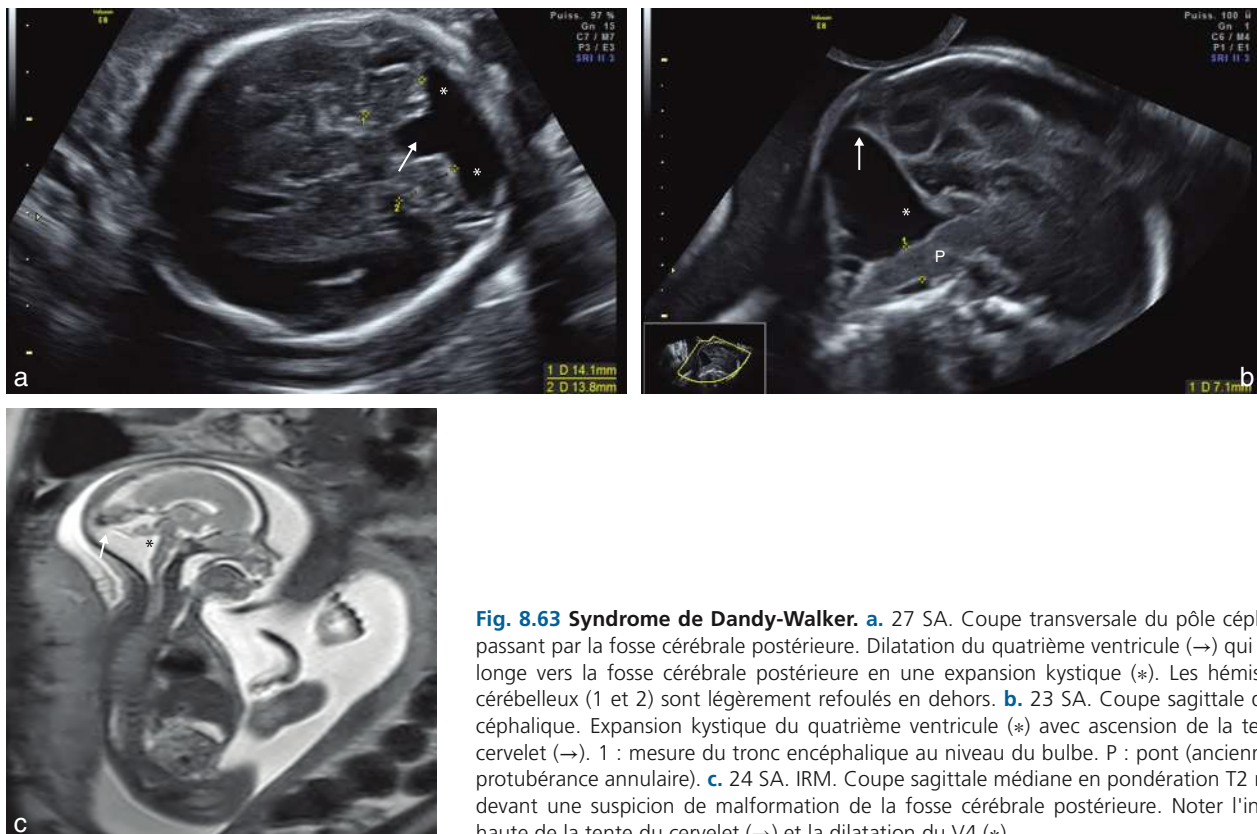


Fig. 8.63 Syndrome de Dandy-Walker. **a.** 27 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Dilatation du quatrième ventricule (→) qui se prolonge vers la fosse cérébrale postérieure en une expansion kystique (*). Les hémisphères cérébelleux (1 et 2) sont légèrement refoulés en dehors. **b.** 23 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique. Expansion kystique du quatrième ventricule (*) avec ascension de la tente du cervelet (→). 1 : mesure du tronc encéphalique au niveau du bulbe. P : pont (anciennement protubérance annulaire). **c.** 24 SA. IRM. Coupe sagittale médiane en pondération T2 réalisée devant une suspicion de malformation de la fosse cérébrale postérieure. Noter l'insertion haute de la tente du cervelet (→) et la dilatation du V4 (*).

En échographie, on note (fig. 8.64) :

- sur une coupe transversale de la fosse cérébrale postérieure, en raison d'une agénésie vermiennne totale ou partielle, une déformation du V4 en aile de chauve-souris ou triangulaire et une communication large du V4 avec la grande citerne qui peut être augmentée de volume. Les pédoncules cérébelleux supérieurs qui entourent le V4 sont allongés ;
- sur une coupe sagittale médiane, une agénésie vermiennne plus ou moins totale, une surélévation de la tente du cervelet et une hypotrophie du tronc cérébral ;
- des anomalies de la migration et de la giration ;
- une céphalocèle occipitale (25 %), une agénésie du corps calleux, une hydrocéphalie.

L'association avec une polykystose rénale (7 %), une poly- ou syndactylie (10 %) est évocatrice. À noter qu'il existe une dystrophie rétinienne dans 50 % des cas.

L'IRM pourrait confirmer le diagnostic (mais l'aspect n'est pas aussi net qu'en post-natal) en retrouvant sur une coupe transversale l'aspect « en dent de molaire » formé par l'hypoplasie du tronc cérébral, l'horizontalisation et l'épaississement des pédoncules cérébelleux supérieurs et la dilatation du V4, très évocateur du syndrome de Joubert même si cet aspect a pu être retrouvé dans des équivalents de Joubert : syndrome de Dekaban-Arima, de Varadi-Papp (oro-facio-digital de type VI) et le syndrome COACH.

Syndromes polymalformatifs et/ou génétiques

Devant une agénésie ou hypoplasie vermiennne, de multiples syndromes polymalformatifs et/ou génétiques (fig. 8.65) peuvent être suspectés en échographie :

- avec une agénésie vermiennne constante dans les syndromes de Dekaban, de Walker-Warburg, cérébro-oculo-musculaire... ;
- avec une agénésie vermiennne inconstante dans les syndromes d'Ellis-Van Creveld, de Smith-Lemli-Opitz, de Cornelia de Lange, de Goldenhar, de Meckel-Gruber, oro-facio-digital de type II et III, CHARGE association.

Avec agénésie ou hypoplasie des hémisphères cérébelleux (avec ou sans agénésie vermiennne)

Agénésie de l'ensemble du cervelet

Elle est très rare, avec hypoplasie du tronc et résidus du toit du V4 et des pédoncules, souvent associée à d'autres anomalies cérébrales.

Hypoplasie globale et symétrique

Elle peut être primitive ou secondaire à l'alcoolisme, au CMV, à une trisomie 21 ou 18, ou se rencontrer dans de nombreux syndromes dont certains vont poursuivre la dégénérescence cérébelleuse en post-natal. Il existe de fréquentes associations à d'autres malformations sus-tentorielles ou de la ligne médiane.

En échographie et sur une coupe transversale, la grande citerne paraît augmentée de volume avec un cervelet d'aspect normal mais dont la largeur transversale est inférieure au 3^e percentile (fig. 8.66). L'hypoplasie cérébelleuse peut se révéler tardivement ce qui justifie la mesure du cervelet à chaque examen surtout s'il existe des antécédents.

Sur une coupe sagittale, le vermis et le tronc cérébral doivent être analysés. En présence d'un vermis de petite taille et d'un diamètre antéropostérieur du tronc cérébral faible (absence de renflement antérieur de la protubérance), on évoque une hypoplasie ponto-cérébelleuse, pathologie souvent autosomique récessive dont il existe plusieurs types cliniques de mauvais pronostic. L'association avec une microcéphalie, des mouvements actifs de type convulsif et un hydramnios est significative.

Hypoplasie unilatérale

Elle est suspectée sur une coupe transversale de la fosse cérébrale postérieure où on note une asymétrie nette de taille entre les deux hémisphères cérébelleux (fig. 8.67). Le vermis et l'hémisphère controlatéral y participent plus ou moins.

L'hypoplasie unilatérale est généralement d'origine ischémique ou infectieuse mais peut se retrouver aussi associée dans les syndromes de Prader-Willi, de Moebius, du syndrome PHACE... Le pronostic est bon dans les formes isolées, strictement unilatérales sans atteinte du vermis.

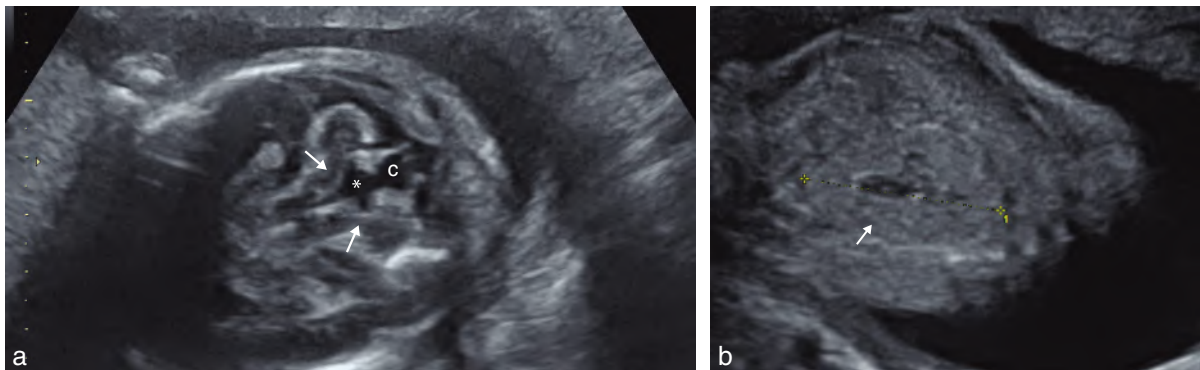


Fig. 8.64 Syndrome de Joubert (22 SA). a. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Déformation du quatrième ventricule (*) et communication avec la grande citerne (c). Horizontalisation et épaississement des pédoncules cérébelleux (→). b. Coupe longitudinale du rein droit qui est nettement augmenté de volume : longueur 40 mm (1). L'aspect du parenchyme rénal (→) est inhabituel pour l'âge de la grossesse et évoque un aspect de polykystose débutante habituelle dans le syndrome de Joubert.

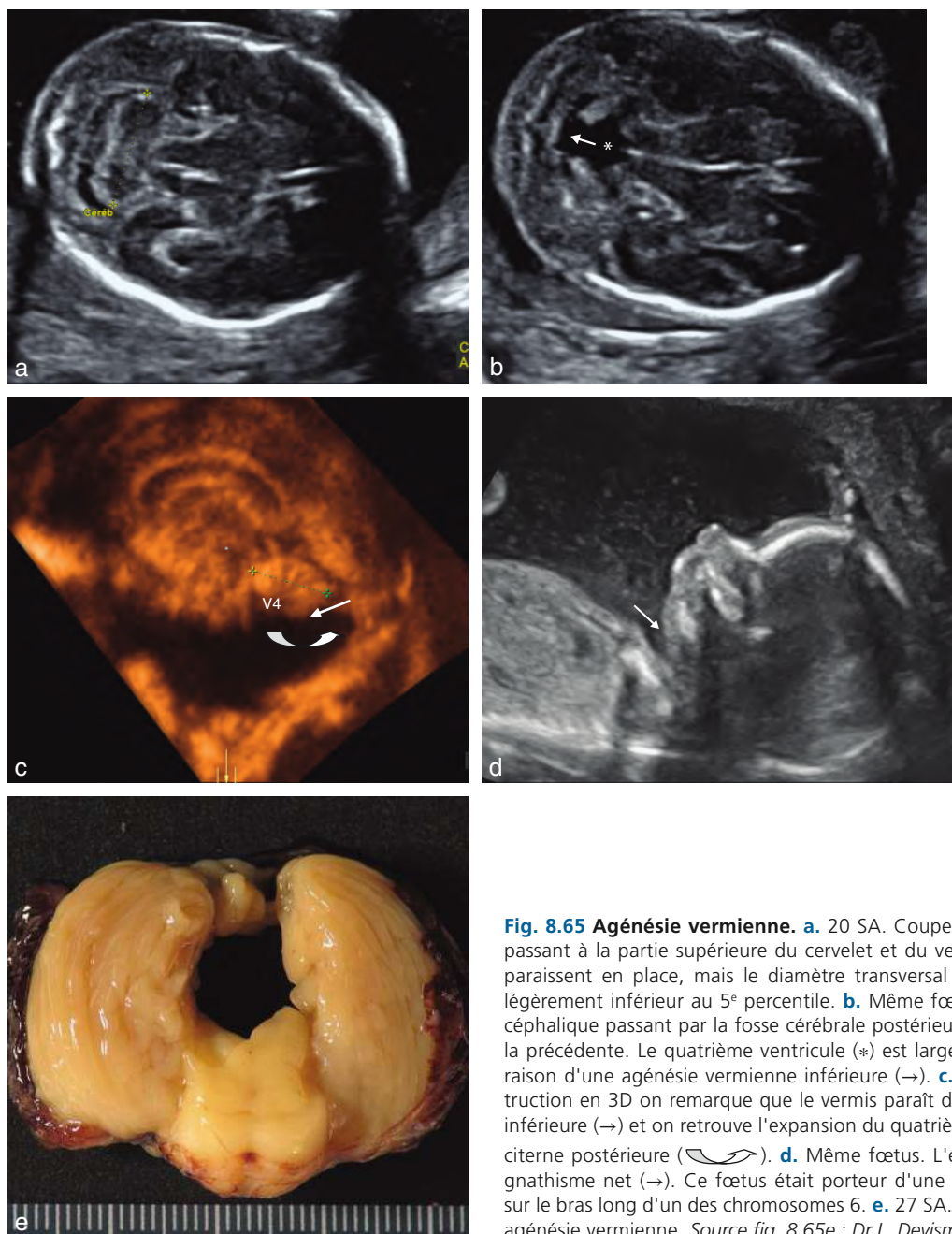


Fig. 8.65 Agénésie vermiennne. **a.** 20 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant à la partie supérieure du cervelet et du vermis. Les éléments anatomiques paraissent en place, mais le diamètre transversal du cervelet est de 17 mm soit légèrement inférieur au 5^e percentile. **b.** Même fœtus. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure mais un peu plus oblique que la précédente. Le quatrième ventricule (*) est large et se prolonge vers l'arrière en raison d'une agénésie vermiennne inférieure (→). **c.** Même fœtus. Sur cette reconstruction en 3D on remarque que le vermis paraît discrètement amputé de sa partie inférieure (→) et on retrouve l'expansion du quatrième ventricule (V4) vers la grande citerne postérieure (↪). **d.** Même fœtus. L'étude du profil montre un rétrognathisme net (→). Ce fœtus était porteur d'une délétion interstitielle importante sur le bras long d'un des chromosomes 6. **e.** 27 SA. Aspect fœtopathologique d'une agénésie vermiennne. *Source fig. 8.65e : Dr L. Devisme*

Angiome télangiectasique du rhombencéphale

Il s'agit d'une malformation vasculaire capillaire rare, de découverte fortuite et généralement de bon pronostic, se développant dans le rhombencéphale et se traduisant **en échographie** (fig. 8.68) comme une région cérébelleuse très échogène, mal limitée, sans modification des structures anatomiques de la fosse cérébrale postérieure, sans vascularisation décelable au Doppler couleur et sans caractère d'évolutivité. Cette absence d'évolution la différencie d'une lésion hémorragique ou ischémique (par infection à *Campylobacter* notamment) que l'on pourrait évoquer et qui évoluerait vers une atrophie cérébelleuse.

Autres anomalies vasculaires

Une structure anormale échogène et liquidienne de la fosse cérébrale postérieure, non vasculaire au Doppler couleur, latéralisée et créant un effet de masse vers l'avant peut évoquer un hématome de la fosse cérébrale postérieure ou un hématome sous-dural (fig. 8.69). Dans cette seconde hypothèse, une disparition complète des images anténatales confirmée par l'imagerie post-natale est possible et le pronostic neurologique est bon. Les facteurs maternels responsables d'une hémorragie fœtale doivent être recherchés en particulier une thrombocytopénie allo-immune idiopathique, la maladie de Willebrand, un traumatisme

abdominal. Chez le fœtus, on peut citer le syndrome transfuseur-transfusé, la mort fœtale d'un jumeau en cas de gémellaire monochoriale, une hémorragie fœtomaternelle...

Malformation du sinus dural

Les sinus veineux se développent entre la dure-mère et le périoste (sinus sagittal supérieur, sinus transverse, pres-sor d'Hérophile). Une hypertrophie de ce segment inter-périosto-dural peut aboutir à la formation d'un lac veineux géant plus ou moins cloisonné. Les veines cérébrales normales peuvent s'y aboucher. Parfois se développe un shunt artérioveineux dans la paroi de ce lac veineux pathologique. Ses répercussions hémodynamiques systémiques sont rares

mais le drainage veineux qui s'abouche à la malformation peut être compromis. Cette malformation du sinus dural peut aussi se thromboser et cette thrombose s'étendre aux veines cérébrales normales et provoquer un infarctus veineux plus ou moins hémorragique. Le pronostic est souvent mauvais, fonction en partie du retentissement parenchymateux cérébral associé, de l'existence d'une ventriculomégalie, du retentissement hémodynamique. Parfois l'évolution se fait vers la régression.

L'aspect échographique est impressionnant visualisant une volumineuse structure kystique de la fosse cérébrale postérieure (fig. 8.70a et b) reliée à la dure-mère par un flux sanguin turbulent. L'existence d'une thrombose est évoquée devant la présence d'une masse hyperéchogène plus ou moins volumineuse, entourée d'une zone hypo-échogène, non vasculaire au Doppler couleur et sera confirmée par IRM (fig. 8.70c).

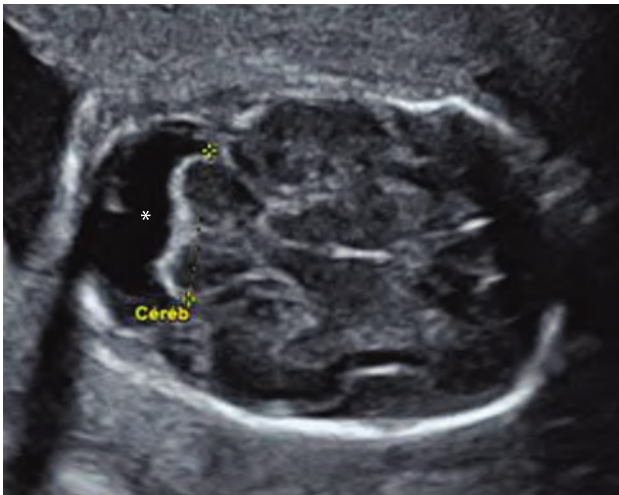


Fig. 8.66 Hypoplasie globale du cervelet (24 SA). Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Le diamètre transversal du cervelet (céréb) est de 20 mm, ce qui est nettement insuffisant. L'aspect échographique paraît en revanche habituel. La grande citerne (*) est augmentée de volume avec une profondeur mesurée à 15 mm.

Petite fosse postérieure

Chiari II

Cette malformation est secondaire à un défaut de fermeture du tube neural avec fuite du LCS responsable notamment d'un défaut de distension de la vésicule rhombencéphalique perturbant l'induction du mésenchyme avoisinant et du chondrocrâne avec petite fosse postérieure (voir aussi chap. 10). Le tronc et le cervelet se développent dans cette petite fosse induisant une hernie au travers des forams magnum et ovale. Des modifications sus-tentorielles découlent de ces anomalies.

En échographie :

- à l'étage sous-tentorial, on note :
 - sur une coupe transversale :
 - un effacement de la grande citerne,
 - des hémisphères cérébelleux attirés vers le bas formant une incurvation à concavité antérieure se moulant sur le tronc cérébral (*banana sign*),
 - un V4 peu visible car aplati, étiré;
 - sur une coupe frontale postérieure : une horizontalisation de la tente du cervelet;

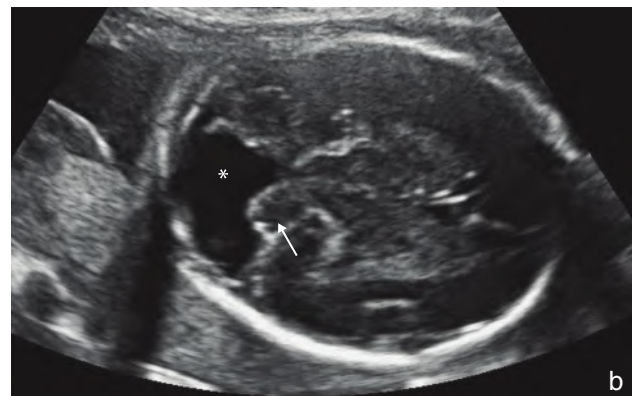
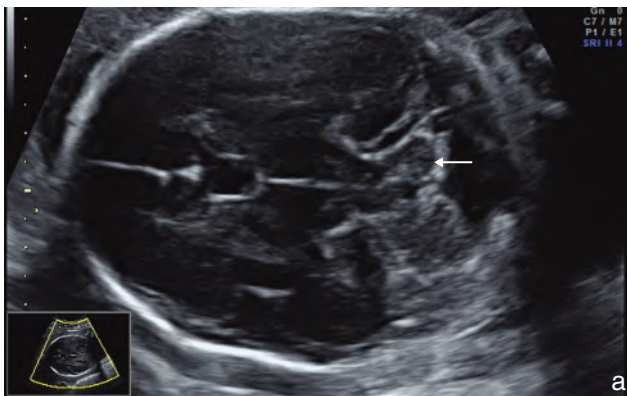


Fig. 8.67 Hypoplasie cérébelleuse unilatérale. a. 27 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Un des hémisphères cérébelleux (→) est nettement plus petit que l'autre. Sur ce plan de coupe, il n'est pas possible de juger s'il existe ou non une atteinte vermienne, ce qui devra être analysé sur une coupe sagittale ou une reconstruction 3D. **b.** 24 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Il existe une expansion kystique (*) du quatrième ventricule, une agénésie vermienne (qui était complète) et une hypotrophie d'un hémisphère cérébelleux (→).

- à l'étage sus-tentorial, on retrouve :
 - sur une coupe transversale transthalamique :
 - un feston frontal (*lemon sign*),
 - une ventriculomégalie généralement modérée,

- des anomalies de migration parfois ;
- sur une coupe sagittale : une agénésie partielle du corps calleux fréquente.

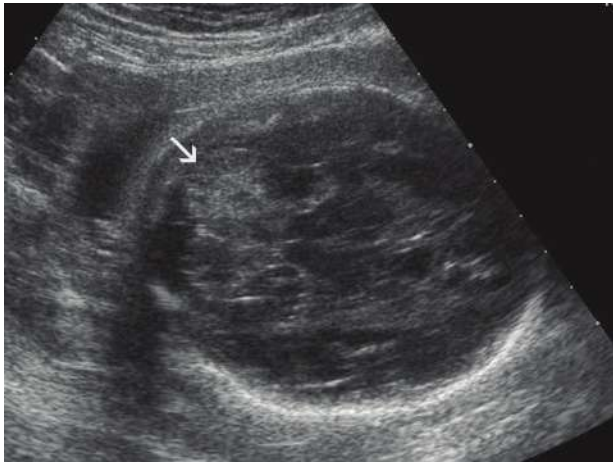


Fig. 8.68 Angiome du cervelet (29 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. Un des hémisphères cérébelleux est augmenté de taille et plus échogène (→).

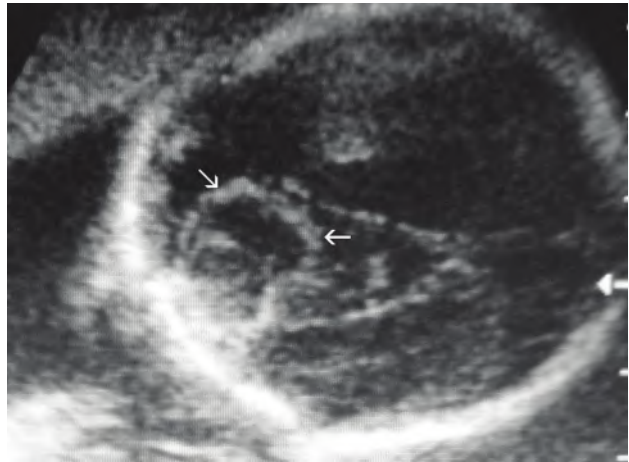


Fig. 8.69 Hématome de la fosse postérieure (24 SA). Image pseudo-kystique à paroi échogène (→), contenant un caillot rétractile plus dense. Disparition sans séquelles et en quelques semaines, confirmant le diagnostic.

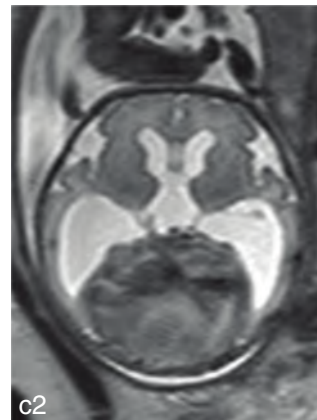
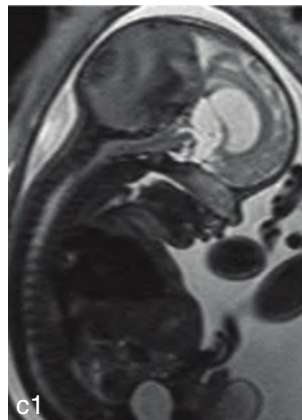
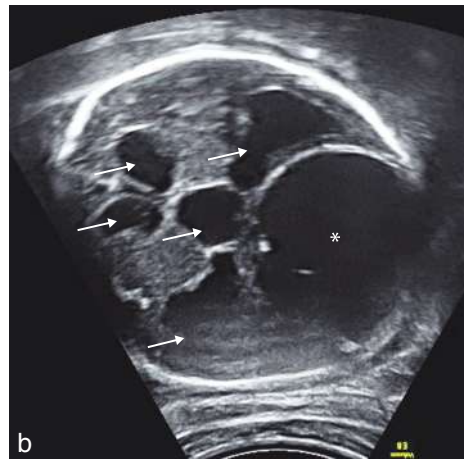
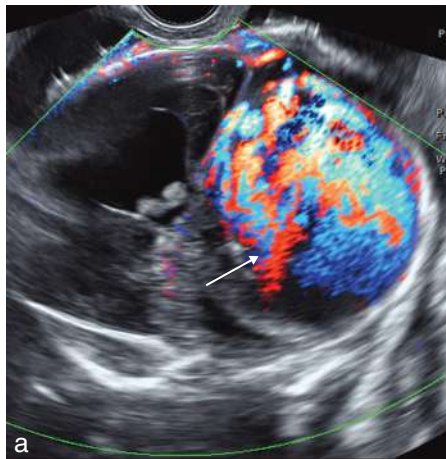


Fig. 8.70 Malformation artérioveineuse d'un sinus dural. **a.** 33 SA. La fosse cérébrale est comblée par une volumineuse masse (→), refoulant les structures de voisinage, et présentant au Doppler une vascularisation importante et anarchique. **b.** En coupe transversale du pôle céphalique, on note que cette masse kystique anéchogène (*) est compressive et entraîne une ventriculomégalie majeure bilatérale (→). **c.** Thrombose du torcular (33 SA). IRM. Coupes sagittale et axiale en pondération T2. Volumineuse lésion extracérébrale refoulant le parenchyme cérébral correspondant à une thrombose du torcular sur malformation des sinus duraux (fœtopathologie). Source *fig. 8.70a Pr V. Debarge*.

Rhombencéphalosynapsis

Il s'agit de la fusion des hémisphères et des pédoncules cérébelleux ainsi que des noyaux dentés associée à une agénésie vermienne.

Dans la majorité des cas, le pronostic est mauvais avec un décès rapide dans la première année.

En échographie :

- à l'étage sous-tentorial, en coupe transversale, on note (fig. 8.71) :
 - une petite fosse postérieure sans kyste,
 - un lobe cérébelleux unique hypoplasique, de taille variable et quelquefois asymétrique avec une mesure du diamètre transverse du cervelet réduite,
 - un bord postérieur de ce cervelet unique en forme de dôme sans incisure médiane,
 - des sillons et des fissures orientés transversalement,
 - un vermis absent ou petit,
 - une déformation du V4 «en trou de serrure» ;
- à l'étage sus-tentorial, on peut retrouver :
 - une ventriculomégalie,
 - quelquefois une fusion des thalamus, du fornix,
 - agénésie calleuse, holoprosencéphalie, dysplasie septo-optique, schizencéphalie, hétérotopies... En fait, tout peut se voir !

Des malformations extracrâniennes sont fréquemment associées : anomalies de segmentation ou de fusion vertébrale, anomalies musculo-squelettiques (notamment *defect* phalangien ou agénésie radiale), malformations cardiovasculaires, pulmonaires ou rénales.

Dysraphie tecto-cérébelleuse

Exceptionnelle, sporadique, touchant plus volontiers le sexe masculin, elle consiste en une aplasie partielle ou totale du vermis cérébelleux et une traction dorsale des hémisphères cérébelleux et du tronc cérébral vers un defect osseux occipital.

En échographie :

- à l'étage sous-tentorial, on retrouve :
 - une aplasie ou hypoplasie du vermis et des hémisphères cérébelleux,
 - une céphalocèle occipitale,
 - une désaxation postérieure du tronc cérébral, les hémisphères cérébelleux le contournant et se projetant en avant,
 - une déviation de la tente du cervelet et des sinus,
 - parfois une bifidité de l'écaille de l'occipital et de l'atlas ;
- à l'étage sus-tentorial, on peut retrouver de façon variable : une agénésie du corps calleux, une hydrocéphalie, des troubles de la migration et de la giration.

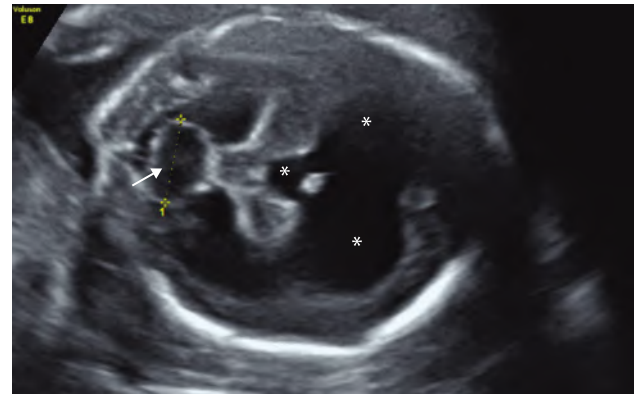


Fig. 8.71 Rhombencéphalosynapsis (23 SA). Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Le diamètre transversal du cervelet (1) est faible et on remarque l'absence de vermis et d'incisure sur la partie postérieure du cervelet (délimitant habituellement les deux hémisphères cérébelleux) (→). Noter la ventriculomégalie triventriculaire associée (*).

Tableau 8.2 Principaux signes de certains des syndromes cités dans ce chapitre

<p>Syndrome d'Aicardi</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique dominant - Fille - Pronostic très sévère - Lacunes chorio-rétiniennes, microphthalmie, colobome - Agénésie du corps calleux - Asymétrie des hémisphères cérébraux - Hétérotopies épendymaires - Spasmes infantiles en flexion 	<p>CHARGE association</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/500 000 - Grande hétérogénéité clinique - Colobome ou microphthalmie + heart : malformation cardiaque + atrésie des choanes + retard statural et psychomoteur + génitale : micropénis + ears : oreilles bas implantées, mal ourlées ; surdité - Agénésie du corps calleux, hydrocéphalie, prosencéphalie, hypoplasie cérébelleuse, Dandy-Walker
<p>Syndrome de Cornelia de Lange</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/10 000 - Récessif lié à l'X autosomique dominant - Retard de croissance - Microcéphalie - Atrophie corticale, anomalie de giration, agénésie vermienne - Micrognathie, cheveux bas implantés, aplatissement racine du nez et narines tournées vers le haut - Membres courts - Malformations cardiaques et rénales - Pronostic mental variable 	<p>Dysplasie septo-optique</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sporadique - Hypoplasie des nerfs optiques ± du chiasma et des radiations optiques - Malformation du prosencéphale - Dysgénésie du septum pellucidum - Agénésie corps calleux - Dysfonctionnement hypothalamo-hypophysaire

(Suite)

Tableau 8.2 Suite

<p>Syndrome de Dubowitz</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique récessif - RCIU - Microcéphalie (100 %); front fuyant - Nez large (50 %) - Anomalies du palais (50 %) - Micrognathie (80 %) - Dysplasie des oreilles (75 %) - Asymétrie de longueur des membres inférieurs - Hyperlaxité ligamentaire, absence des ligaments croisés antérieurs - Eczéma sévère - Asthme, céphalées, épilepsie - Retard d'acquisition du langage - Retard mental léger 	<p>Syndrome d'Ellis-Van Creveld</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique récessif - Ostéochondrodysplasie - Polydactylie - Malformation cardiaque - Développement psychomoteur normal
<p>Syndrome de Fukuyama</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/500 000 - Autosomique récessif - Dystrophie musculaire - Anomalie du système nerveux central du syndrome de Walker-Warburg mais anomalies cérébelleuses et rétiniennes moins constantes - Lissencéphalie moins sévère 	<p>Syndrome de Goldenhar (syndrome oculo-auriculo-vertébral)</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/50 000 - Autosomique dominant - Sténose ou atrésie laryngée - Lipome corps calleux, dysgraphie - Hypoplasie faciale asymétrique, hypoplasie-aplasie oreille externe, surdité, appendice ou sinus pré-auriculaires, kyste dermoïde épibulbaire - Microphthalmie, colobome de la paupière supérieure - Fente labiopalatine rare - Fusions, vertèbres surnuméraires, hémi-vertèbres - Malformations associées diverses dans 50 % des cas
<p>Syndrome de Klippel-Trenaunay</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/500 000 - Syndrome neurocutané - Hémangiome capillaire - Lymphoedème - Angiome intestinal, vésical - Hypertrophie des os longs - Macrocéphalie - Angiome encéphalique et intraspinal 	<p>Syndrome de Miller-Dieker</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/50 000 - Autosomique dominant - Délétion bras court chromosome 17 - Lissencéphalie type I - Microcéphalie - Dysmorphie faciale - Dysgénésie corps calleux - Hétérotopies - Anomalies cardiaques
<p>Syndrome de Neu-Laxova</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique récessif - RCIU sévère - Microcéphalie, hypertélorisme, exophtalmie, rétrognathie, microtie - Fente labiopalatine - Dandy-Walker, hypoplasie cérébelleuse - Agénésie corps calleux - Ventriculomégalie, lissencéphalie III - Spina bifida - Épaississement sous-cutané, dysplasie ectodermique - Malformations cardiovasculaires - Hypoplasie des côtes - Membres courts et fléchis; arthrogrypose 	<p>Syndrome de Protée</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Non héréditaire - Expression variable, de variable à sévère - Croissance anormale des os, peau, crâne - Lipomes - Malformations vasculaires
<p>Syndrome de Roberts</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique récessif - Chondrodysplasie - Anomalies réductionnelles des membres voisines de la phocomélie - Dysmorphie craniofaciale : yeux saillants, hypertélorisme, colobome, anomalie oculaire, hypoplasie pavillon oreille, micrognathisme - Encéphalocèle, microcéphalie, hydrocéphalie - Fente labiopalatine - Malformations rénales - Cardiopathie 	<p>Syndrome de Seckel</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique récessif - RCIU sévère - Microcéphalie - Dysmorphie faciale : nez en bec d'oiseau - Retard mental variable

Syndrome de Smith-Lemli-Opitz

- 1/50 000
- Autosomique récessif
- Diminution du cholestérol et accumulation des stérols aberrants
- Microcéphalie, microrétrognathisme
- Trouble migration neuronale, agénésie corps calleux, ventriculomégalie
- Narines déformées, ptosis, implantation basse des oreilles
- Anomalies du philtrum et du palais
- Syndactylie 2-3 orteils
- Retard statural
- Défaut de masculinisation des organes génitaux externes
- Retard psychomoteur, difficultés nutritionnelles

Syndrome de Sturge-Weber

- Angiomasose encéphalo-trigémينية
- 1/10 000
- Autosomique dominant ou récessif
- Malformations vasculaires leptoméningées
- Atrophie corticale
- Calcifications
- Gliose, démyélinisation
- Pachygyrie, polymicrogyrie
- Asymétrie crânienne
- Lésions vasculaires oculaires
- Épilepsie, retard mental

Syndrome de Sotos

- Exceptionnel
- Sporadique ou autosomique dominant
- Avance staturo-pondérale à début prénatal
- Risque accentué de tumeurs ecto- et mésodermique
- Dolicocephalie et macrocephalie
- Mégalencéphalie
- Saillie des bosses frontales, prognathisme, hypertélorisme
- Oreilles bas implantées, cou court
- Hypotonie, retard léger de développement psychomoteur, difficulté de langage

Syndrome de Weaver

- Exceptionnel
- Sporadique
- Avance staturo-pondérale à début prénatal
- Hypertélorisme
- Anomalie extrémités : campto-clinodactylie
- Hypotonie

Pour en savoir plus

Embryologie et pathologie crano-encéphalique

- Fees-Higgins A, Larroche JC. Le développement du cerveau foetal humain : atlas anatomique. Development of the human foetal brain : an anatomical atlas. INSERM-CNRS, Masson ; 1987.
- Raybaud C. Les malformations du système nerveux central. En ligne : www.med.univ-rennes1.fr/cerf/edicerf/NR/NR014.html.
- Squier W, Jansen A. Abnormal development of the human cerebral cortex. *J Anat* 2010 ; 217 : 312-23.
- Wolff-Quenot MJ, Sick H. Atlas d'embryologie humaine. De Boeck Université ; 1997.

Généralités sur l'échographie du cerveau foetal

- Bault JP, Loeuillet L. Le cerveau foetal normal et pathologique : aspects échographiques. Sauramps Médical ; 2011.
- Central and peripheral nervous system anomalies. In : Paladini D, Volpe P, editors. *Ultrasound of congenital fetal anomalies : differential diagnosis and prognostic indicators*. CRC Press ; 2007. p. 11-61.
- Cerebral malformations. In : McGahan JP, Pilu G, Nyberg DA, editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins ; 2003.
- Cerebral malformations. In : McGahan JP, Pilu G, Nyberg DA, editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins ; 2003.
- Macé G, Aubry MC, Aubry JP, Dommergues M. Anomalies neurologiques foetales. Diagnostic prénatal échographique. *Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier ; Obstétrique, 5-031-A-33*. 2007.
- Parzy D. Guide pratique de la pathologie crano-encéphalique du foetus. In : 2^e éd. Sauramps Médical ; 2006.
- Ursitti F, Fadda T, Papetti L, Pagnoni M, Nicita F, Iannetti G, et al. Evaluation and management of nonsyndromic craniosynostosis. *Acta Paediatr* 2011 ; 100 : 1185-94.

Généralités sur l'IRM du cerveau foetal

- Adamsbaum C, Ferey S, Moutard ML. IRM cérébrale : corrélations pré et post-natales. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005 ; 34(1 Suppl.) : S7-13.
- Adamsbaum C, Moutard ML, André C, et al. MRI of the fetal posterior fossa. *Pediatr Radiol* 2005 ; 35(2) : 124-40.
- Garel C. Le développement du cerveau foetal Atlas IRM et biométrie. Sauramps Médical ; 2000.
- Garel C. The role of MRI in the evaluation of fetal brain with an emphasis on biometry, gyration and parenchyma. *Pediatr Radiol* 2004 ; 34 : 694-9.
- Guibaud L. Contribution of fetal cerebral MRI for diagnosis of structural anomalies. *Prenat Diagn* 2009 ; 29 : 420-33.

Fosse cérébrale postérieure et Dandy-Walker

- Adamsbaum C, Merzoug V, André C, Fallet-Bianco C, et al. Diagnostic anténatal des anomalies isolées de la fosse postérieure : tentative d'approche simplifiée. *J Radiol* 2002 ; 83 : 321-8.
- Gandolfi Colleoni G, Contro E, Carletti A, Ghi T, et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal posterior fossa fluid collections. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012 ; 39 : 625-31.
- Guibaud L, des Portes V. Plea for an anatomical approach to abnormalities of the posterior fossa in prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 477-81.
- Hashimoto K, Shimizu T, Shimoya K, Kanzaki T, Clapp JF, Murata Y. Fetal cerebellum : US appearance with advancing gestational age. *Radiology* 2001 ; 221 : 70.
- Klein O, Pierre-Kahn A. La malformation de Dandy-Walker. *Neurochirurgie* 2006 ; 52 : 347-56.
- Limperopoulos C, Robertson RL, Khwaja OS, et al. How accurately does current fetal imaging identify posterior fossa anomalies? *Am J Radiol* 2008 ; 190 : 1637-47.
- McAuliffe F, et al. Rhombencephalosynapsis : prenatal imaging and autopsy findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 31 : 542-8.
- Paladini D, Quarantelli M, Pastore G, Sorrentino M, et al. Abnormal or delayed development of the posterior membranous area of the brain : anatomy, ultrasound diagnosis, natural history and outcome of Blake's pouch cyst in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012 ; 39 : 279-87.
- Paladini D, Volpe P. Posterior fossa and vermian morphometry in the characterization of fetal cerebellar abnormalities : a prospective three-dimensional ultrasound study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 482-9.
- Patel S, Barkovich AJ. Analysis and classification of cerebellar malformations. *Am J Neuroradiol* 2002 ; 23 : 1074-87.
- Zalel Y, Gilboa Y, Gabis L, et al. Rotation of the vermis as a cause of enlarged cisterna magna on prenatal imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 490-3.

Giration et migration neuronale

- Fong KW, Ghai S, Toi A, Blaser S, Winsor EJ, Chitayat D, et al. Prenatal ultrasound findings of lissencephaly associated with Miller-Dieker syndrome and comparison with pre- and postnatal magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004 ; 2 : 716-22.
- Ghai S, Fong KW, Toi A, Chitayat D, Pantazi S, Blaser S, et al. Prenatal US and MR imaging findings of lissencephaly : review of fetal cerebral sulcal development. *Radiographics* 2006 ; 26 : 389-405.
- Guibaud L, Salleret L, Laroche JC, Buenerd A, Alias F, Gaucherand P, et al. Abnormal sylvian fissure on prenatal cerebral imaging : significance and correlation with neuropathological and postnatal data. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 32 : 50-60.

- Kojima K, Suzuki Y, Seki K, Yamamoto T, Sato T, Tanaka T, et al. Prenatal diagnosis of lissencephaly (type II) by ultrasound and fast magnetic resonance imaging. *Fetal Diagn Ther* 2002; 17 : 34–6.
- Malinger G, Kidron D, Schreiber L, et al. Prenatal diagnosis of malformations of cortical development by dedicated neurosonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 178–91.
- Pistorius LR, Stoutenbeek P, Groenendaal F, de Vries L, Manten G, Mulder E, et al. Grade and symmetry of normal fetal cortical development : a longitudinal two- and three-dimensional ultrasound study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 36 : 700–8.
- Ruiz A, Sembely-Taveau C, Paillet C, Sirinelli D. Repères échographiques de giration cérébrale foetale normale. *J Radiol* 2006; 87 : 49–55.
- Verloes A, Elmaleh M, Gonzales M, Laquerriere A, Gressens P. Lissencéphalies : aspects cliniques et génétiques. *Rev Neurol* 2007; 163 : 533–47.

Ventriculomégalies et hydrocéphalies

- Beeghly M, Ware J, Soul J, du Plessis A, Khwaja O, Senapati GM, et al. Neurodevelopmental outcome of fetuses referred for ventriculomegaly. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35 : 405–16.
- Dossier « ventriculomégalies ». *Médecine foetale et échographie en gynécologie* 2004; 54 : 4–41.
- Garel C, Luton D, Oury JE, Gressens P. Ventricular dilatations. *Childs Nerv Syst* 2003; 19 : 517–23.
- HAS. Conduite à tenir lors de la découverte anténatale d'une ventriculomégalie cérébrale. Recommandations pour la pratique clinique. HAS; 2004. En ligne, www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/argumentaire_final_rpc_ventriculomegalie.pdf.
- Howe DT, Rankin J, Draper ES. Schizencephaly prevalence, prenatal diagnosis and clues to etiology : a register-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 39 : 75–82.
- Melchiorre K, Bhide A, Gika AD, Pilu G, Papageorgiou AT. Counseling in isolated mild fetal ventriculomegaly. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34 : 212–24.

Corps calleux et ligne médiane

- Belhocine O, André C, Kalifa G, Adamsbaum C. Does asymptomatic septal agenesis exist? A review of 34 cases. *Pediatr Radiol* 2005; 35 : 410–8.
- Destrieux C, Velut S, Kakou M. Développement du corps calleux. *Neurochirurgie* 1998; 44(1 Suppl.) : 11–6.
- Fratelli N, Papageorgiou AT, Prefumo F, Bakalis S, Homfray T, Thilaganathan B, et al. Outcome of prenatally diagnosed agenesis of the corpus callosum. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 512–7.
- Li Y, Estroff JA, Khwaja O, Mehta TS, Poussaint TY, Robson CD, et al. Callosal dysgenesis in fetuses with ventriculomegaly : levels of agreement between imaging modalities and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40 : 522–9.
- Santo S, D'Antonio F, Homfray T, Rich P, Pilu P, Bhide A, et al. Counseling in fetal medicine : agenesis of the corpus callosum. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40 : 513–21.
- Volpe P, Campobasso G, De Robertis V, Rembouskos G. Disorders of prosencephalic development. *Prenat Diagn* 2009; 29 : 340–54.
- Volpe P, Paladini D, Resta M, et al. Characteristics, associations and outcome of partial agenesis of the corpus callosum in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27 : 509–16.

Microcéphalies

- Bromley B, Benacerraf BR. Difficulties in the prenatal diagnosis of microcephaly. *J Ultrasound Med* 1995; 14 : 303–6.
- Den Hollander NS, Wessels MW, Los FJ, Ursem NTC, Niermeijer MF, Wladimiroff JW, et al. Congenital microcephaly detected by prenatal ultrasound : genetic aspects and clinical significance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 15 : 282–7.
- Stoler-Poria S, Lev D, Schweiger A, Lerman-Sagie T, Malinger G. Developmental outcome of isolated fetal microcephaly. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 36 : 154–8.

Pathologie cervicofaciale

C. Coulon, Ph. Bourgeot, Y. Robert, P. Vaast, V. Debarge, B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Rappel embryologique	337	Anomalies oculo-orbitaires	348
Pathologie de la face	338	Absence orbitaire	349
Fentes labiopalatines	338	Anophtalmie	349
Diagnostic échographique	338	Microphthalmie	349
Prise en charge	340	Hypertélorisme	349
Anomalies du profil fœtal et du nez	342	Hypotélorisme	350
Hypoplasie des os propres du nez (OPN)	342	Cyclopie	350
Ensellure nasale marquée	343	Exophtalmie	351
Absence de nez, arhinie ou arhinencéphalie	343	Masses orbitaires et péri-orbitaires	351
Rétrognathisme	343	Cataracte	351
Prognathisme maxillaire inférieur	344	Fente colobomateuse	351
Philtrum court	345	Anomalies de l'oreille	352
Tumeurs de la face	345	Pathologie de la région cervicale	352
Hémangiome sous-cutané céphalique	346	Épaississement de la nuque	352
Tératome nasopharyngé ou épignathus	346	Hygroma kystique	353
Tumeurs buccales et linguales	346	Œdème sous-cutané cervicocéphalique	353
Kyste lingual	346	Masses cervicales	354
Kyste sublingual	346	Lymphangiome kystique	354
Lymphangiome kystique lingual	347	Tératome cervical	354
Tératome buccal	347	Hémangiome	355
Autres tumeurs linguales	348	Autres masses cervicales	355
Macroglossie	348	Goitre thyroïdien	355

L'étude de l'étage cervicofacial constitue un temps important de l'examen échographique pour plusieurs raisons :

- la pathologie faciale est parfois le signe d'appel d'une malformation plus complexe ou peut s'intégrer dans une malformation syndromique dont le pronostic pourrait s'en trouver alourdi ;
- le dépistage d'une malformation faciale doit orienter l'échographiste vers un examen morphologique approfondi et la recherche de signes associés, notamment du cœur, du cerveau et des extrémités ;
- certaines pathologies cervicofaciales nécessiteront une prise en charge spécialisée de l'enfant dès la période néonatale avec une naissance parfois indiquée dans un centre muni d'un plateau technique adéquat (réanimation néonatale, chirurgie pédiatrique, ORL pédiatrique, chirurgie plastique...), notamment en cas de détresse néonatale potentielle ou de difficultés de prise en charge pédiatrique (Pierre Robin, tumeur cervicale avec compression ou envahissement des voies aériennes supérieures...).

L'utilisation du mode 3D (surficiel, osseux) permet de préciser certains diagnostics et peut être un outil précieux lors de l'exploration de la région cervicofaciale.

Rappel embryologique¹¹

La région craniofaciale est une région complexe, faisant intervenir les voies aériennes et digestives, le système nerveux central et les organes des sens. Des tissus d'origine embryologique différente, ectodermique, endodermique et mésodermique, ainsi que la population craniofaciale des cellules des crêtes neurales y participent. Cette complexité explique la fréquence élevée des malformations craniofaciales. Cette région se forme entre les 3^e et 8^e semaines du développement. Elle nécessite une synergie temporo-spatiale des phénomènes cellulaires, la croissance adéquate et simultanée des cinq bourgeons de la face et du cerveau et des interactions de

¹¹ Dr L. Devisme.

l'endoblaste et de l'ectoblaste avec la matrice extracellulaire. Elle implique le rôle d'induction du système nerveux central, les propriétés du liquide amniotique, qui joue un rôle tensio-actif et intervient sur le modelage externe, ainsi que l'activité succion-déglutition à partir du 3^e mois.

La formation du crâne comprend :

- la base du crâne ou chondrocrâne, issu du mésenchyme préchordal qui donne les os de la base du crâne et les capsules sensorielles,
- la voûte du crâne ou calvaria, qui se forme par ossification membraneuse, non achevée à la naissance puisque les fontanelles antérieure et postérieure sont perméables,
- et le viscérocrâne, formé par l'axe mésenchymateux des arcs branchiaux qui donnent les structures osseuses et cartilagineuses des oreilles et du larynx.

Les arcs brachiaux, issus de l'intestin antérieur, se forment à partir de J22, avec apparition, dans l'ordre cranio-caudal, de cinq paires comprenant un axe mésenchymateux cartilagineux, un revêtement extérieur ectoblastique et un revêtement intérieur endoblastique. Ils possèdent chacun une innervation par un nerf crânien et une vascularisation à partir d'un arc artériel aortique.

La face et le cou se forment à la fin de la 4^e semaine à partir des cinq bourgeons faciaux : un frontal médian impair, deux maxillaires et deux mandibulaires, pairs et qui convergent vers le stomodæum. Le mésenchyme craniofacial est constitué de mésoderme préchordal colonisé par les cellules des crêtes neurales formant le chordomésenchyme. À la 5^e semaine, se mettent en place le processus fronto-nasal et les placodes nasales. À la 6^e semaine, se met en place le processus nasal médian et latéral et s'individualisent la dépression nasale et les orifices narinaires. À la 7^e semaine, le processus intermaxillaire, résultant de la fusion des processus nasaux médians, donne l'arête nasale, le philtrum, la lèvre supérieure et le palais primaire. Au 2^e mois, les joues se développent et la bouche se réduit à sa grandeur définitive.

Les organes sensoriels de la face résultent d'interactions entre le tube neural et l'ectoderme épaissi. Les yeux apparaissent à la 4^e semaine, formés par la vésicule optique (rétine) et la placode optique (paupières, cornée, cristallin). Les oreilles, externes, moyennes et internes, se forment à la fin de la 3^e semaine. Le nez se forme à la 3^e semaine à partir du télencéphale (nerf olfactif) et des placodes olfactives (muqueuse). Les bourgeons dentaires se constituent dès la 6^e semaine à partir de l'ectoderme de la cavité buccale (lame dentaire) et de l'ectomésenchyme sous-jacent (pulpe dentaire).

Le palais primaire se ferme à la 7^e semaine par fusion des processus nasaux médians et le palais secondaire entre les 8^e et 9^e semaines par fusion des processus palatins.

Pathologie de la face

Elle est dominée par les malformations de la lèvre supérieure et du palais, regroupées sous le terme de fentes labiopalatines (FLP). Les anomalies de la langue et de la cavité buccale sont moins fréquentes. Un défaut de développement mandibulaire, responsable d'un rétrognathisme, s'intègre en général dans le cadre d'une dysmorphie faciale, d'un syndrome polymalformatif ou d'une dyschromosomie.

Fentes labiopalatines

Pour comprendre ce type de malformations, il faut rappeler que la lèvre supérieure, les quatre incisives supérieures et le palais primaire dérivent de la même structure embryologique (le bourgeon frontal), alors que les palais osseux et vélaire sont issus des bourgeons maxillaires. Si la lèvre est fermée, le palais primaire et l'arc alvéolaire médian le seront donc également ; si la lame palatine est vue intacte, le palais osseux secondaire est bien fermé ; si la luette est visible, l'ensemble du palais secondaire est intact.

La fréquence des fentes est estimée à 1/1000 grossesses dans la population caucasienne, 1/600 dans la population asiatique et 1/2500 dans la population africaine. En cas d'antécédent familial, le risque de récurrence est de 3 à 5 %.

Des causes infectieuses sont décrites (rubéole) ainsi que des agents tératogènes (acide rétinoïde, acide valproïque, hydantoïne, alcool).

On distingue les fentes labiales ou labionarinaires (25 %), les fentes labiopalatines (50 %) et les fentes palatines (25 %). Ces dernières sont de diagnostic prénatal extrêmement difficile surtout si elles sont isolées.

Elles sont le plus souvent unilatérales (75 %), parfois bilatérales et parfois décrites « médianes » (correspondant à une agénésie du processus prémaxillaire). Les fentes bilatérales et « médianes » doivent rendre particulièrement attentive l'étude cérébrale car elles peuvent s'intégrer dans une pathologie de la ligne médiane (holoprosencéphalie notamment, voir chap. 8).

Les formes unilatérales prédominent à gauche ; les formes labiales ou labiopalatines sont plus souvent observées chez les garçons, alors que les formes palatines isolées sont plus fréquentes chez les filles.

Les anomalies chromosomiques associées sont extrêmement rares en cas de fentes labiales ou labiopalatines isolées, mais le caractère isolé en anténatal étant difficile à affirmer conduit de nombreuses équipes à proposer un contrôle du caryotype foetal en cas de fente diagnostiquée.

Le diagnostic échographique initial est porté sur une interruption de la lèvre supérieure sur la coupe « nez-bouche » recommandée par le CNTE (voir fig. 6.12).

L'analyse échographique d'une fente doit comprendre :

- son caractère uni- ou bilatéral ;
- sa latéralité ;
- la mesure de la largeur de la fente ;
- la déviation de la pointe du nez ;
- l'étude du profil et de la déviation plus ou moins prononcée du bourgeon latéral ;
- la recherche d'une atteinte palatine associée : signes indirects comme l'ascension de la langue dans les fosses nasales, l'étude des flux en Doppler couleur au niveau buccal et nasal ou recherche directe de la lame palatine postérieure, des apophyses ptérygoïdes et éventuellement étude de la luette.

Diagnostic échographique

Fente labiale ou labiopalatine unilatérale

Le diagnostic échographique en est généralement simple lors de l'échographie de 22 SA, en l'absence d'interposition des mains ou du cordon ombilical, ou d'une tête fixée dans une mauvaise orientation.

En échographie 2D, les trois plans de coupe sont utiles pour une analyse complète :

- la coupe frontale (fig. 9.1) permet de mettre en évidence une discontinuité de la lèvre supérieure et servira d'image de référence. Il est possible sur ce plan de coupe de mesurer la largeur de la fente labiale et d'étudier la déviation de la pointe du nez (notions importantes à transmettre au chirurgien plasticien pour l'entretien prénatal). L'ouverture de la gencive et de l'arcade dentaire peut aussi être visible sur la coupe frontale;
- la coupe sagittale (fig. 9.2) permet d'observer une déformation lorsque le bourgeon médian est projeté en avant de façon importante. Elle permet, également, de montrer des signes indirects de fente palatine associée, étude à réaliser de façon dynamique : ascension de la langue dans les fosses nasales lors des mouvements de déglutition, mélange des flux buccal et nasal au Doppler couleur,

même si ce signe peut être absent en cas de petite fente palatine associée, obstruée par la langue ascensionnée;

- la coupe transversale (fig. 9.3a à d) permet de rechercher une atteinte gingivo-alvéolaire associée et également des signes indirects de fente palatine lorsque la langue, échogène, est retrouvée au niveau du defect maxillaire (fig. 9.3e) et que la visualisation directe de la lame palatine postérieure est impossible (fig. 9.3f). Lorsqu'elle est retrouvée, ceci traduit l'intégrité du palais osseux secondaire. Cette image rectiligne hyperéchogène correspond à l'interface palais osseux/palais vélaire. Il est également possible de visualiser les apophyses ptérygoïdes de part et d'autre de cette image (voir fig. 6.10a). L'étude du palais se fera sur un fœtus face en avant, au mieux tête défléchie (ne pas hésiter à le mobiliser pour lui amener le visage contre la sonde d'échographie). Certains auteurs ont récemment montré la possibilité de rechercher l'atteinte



Fig. 9.1 Fente labiale unilatérale – coupe frontale. a. 24 SA. Fente unilatérale, labionarinaire, fine (→). b. 34 SA. Fente labionarinaire unilatérale (→). c. 24 SA. Mesure (1) de la largeur d'une fente unilatérale. d. Fente labiale à 22 SA avec rétraction de la lèvre et déviation de la pyramide nasale. e. Fente labiomaxillaire : le plan frontal montre à la fois la fente labiale (d'une largeur de 8 mm) et la fente maxillaire (→) au niveau de l'arcade dentaire.

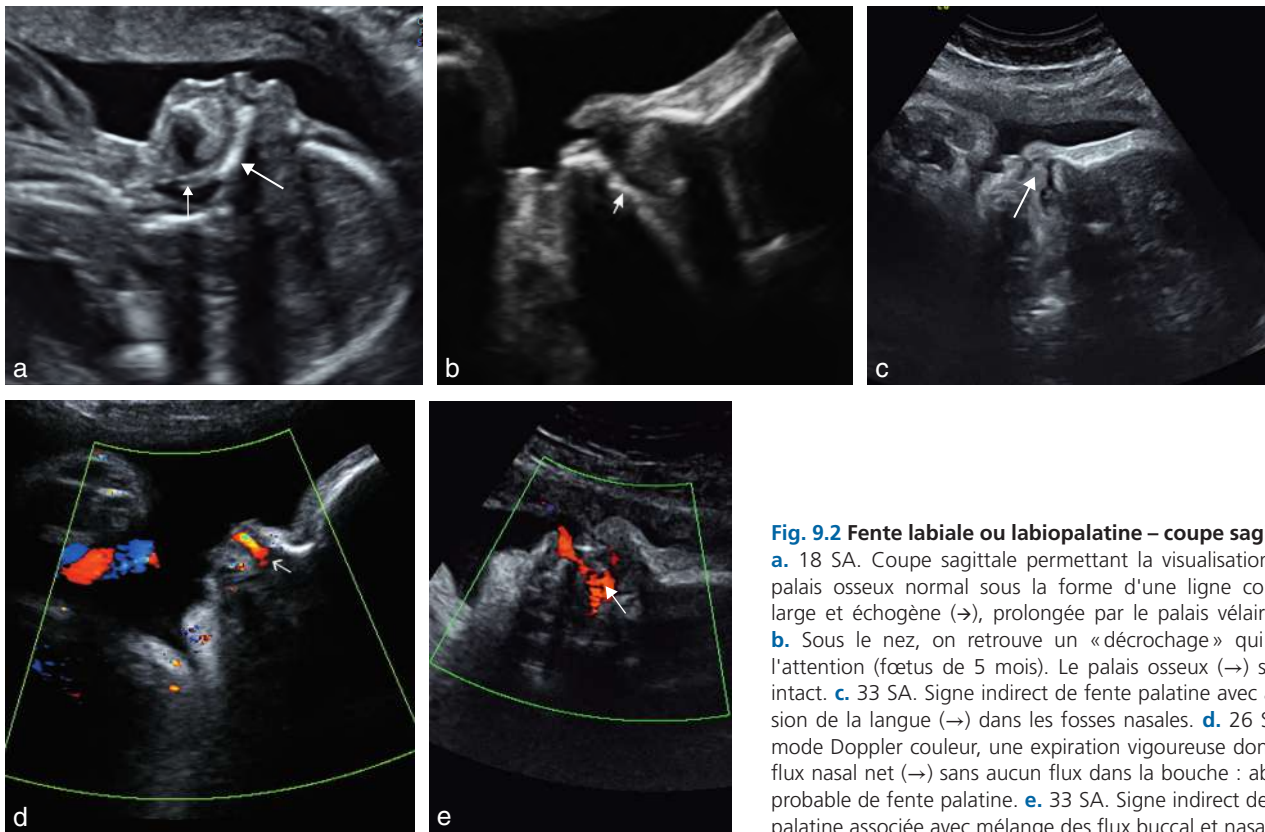


Fig. 9.2 Fente labiale ou labiopalatine – coupe sagittale.

a. 18 SA. Coupe sagittale permettant la visualisation d'un palais osseux normal sous la forme d'une ligne continue large et échogène (→), prolongée par le palais vélaire (→). **b.** Sous le nez, on retrouve un « décrochage » qui attire l'attention (fœtus de 5 mois). Le palais osseux (→) semble intact. **c.** 33 SA. Signe indirect de fente palatine avec ascension de la langue (→) dans les fosses nasales. **d.** 26 SA. En mode Doppler couleur, une expiration vigoureuse donne un flux nasal net (→) sans aucun flux dans la bouche : absence probable de fente palatine. **e.** 33 SA. Signe indirect de fente palatine associée avec mélange des flux buccal et nasal (→).

du voile du palais (fig. 9.3g) et la présence de luette bifide, mais cette étude reste aujourd'hui relativement difficile. La coupe transversale permet également l'étude de la déviation de la pointe du nez (fig. 9.3h).

Une étude en 3D, quand elle est réalisable, donnera une idée plus précise et réaliste de la dysmorphie. Le mode surfacique permet l'étude de la fente labionarinaire, le mode triplan permettra une reconstruction de l'interface du palais secondaire lorsque l'étude 2D est impossible (fig. 9.3i et j). Cependant, il est nécessaire d'informer les parents de cette étude 3D-4D qui peut parfois choquer. L'échographe peut également acquérir les volumes, les retravailler secondairement et les présenter aux parents lors d'une consultation suivante. Ces reconstructions en 3D peuvent être utiles au chirurgien plasticien pour guider son entretien prénatal (fig. 9.4).

Fente labiale bilatérale

En cas de fente bilatérale (fig. 9.5b et c), le bourgeon médian peut réaliser une masse centrale saillante visible sur une coupe sagittale (fig. 9.5a) ou transversale (fig. 9.6). Le profil est nettement perturbé par le bourgeon prémaxillaire qui fait saillie vers l'avant et surplombe la gencive supérieure en retrait. Cet aspect ne doit pas être confondu avec un **tératome nasopharyngé** extériorisé ou un **proboscis** (voir plus loin).

Les reconstructions 3D, quand c'est possible, viendront compléter le bilan anatomique (fig. 9.7).

Fente médiane

Une fente médiane est beaucoup plus rare (fig. 9.8). Elle traduit une anomalie de développement du bourgeon

fronto-nasal normalement induit par le cerveau et doit faire évoquer une anomalie cérébrale au niveau de la ligne médiane. Elle peut donc être associée à :

- une malformation nasale : nez petit, une seule narine, voire un proboscis ;
- un hypotélorisme ;
- des anomalies oculaires : microphthalmie, cyclopie ;
- une holoprosencéphalie.

Tous ces éléments doivent faire évoquer une anomalie chromosomique, surtout la trisomie 13.

Prise en charge

La découverte d'une fente conduit donc à étudier de façon minutieuse le reste de la morphologie de la face fœtale (globes oculaires, cristallins, nez, menton, langue, oreilles, canaux semi-circulaires) et à rechercher des malformations associées (cérébrales, cardiaques, extrémités).

L'amniocentèse est proposée aux parents pour étude du caryotype fœtal et recherche du syndrome de DiGeorge en cas de fente palatine associée, mais elle peut se discuter en cas d'antécédent familial du 1^{er} degré (car le risque chromosomique devient extrêmement faible). En revanche, celui-ci est beaucoup plus important en cas de fente associée (surtout les fentes bilatérales et médianes) à type de trisomie 13 et trisomie 18. La difficulté de pouvoir affirmer en anténatal le caractère isolé d'une fente conduit la majorité des équipes à proposer cet examen systématiquement. En effet, 12 à 22 % des fentes dites isolées en anténatal se révèlent associées à d'autres anomalies en post-natal.



Fig. 9.3 Fente labiale ou labiopalatine – coupe transversale. **a.** 23 SA. Petite fente labiale (→) avec respect de l'arc alvéolaire supérieur. **b.** 25 SA. Visualisation d'une petite fente labiale (→) avec une discrète encoche sur l'arc alvéolaire supérieur (→) (encoche gingivale?). **c.** 23 SA. Large fente labiopalatine, ascension de la langue (*) au travers de la fente palatine, remarquer le retrait latéral des deux parties alvéolaires (→) qui ne se trouvent pas en regard de l'ouverture labiale (ouverture alvéolaire plus large que l'ouverture labiale). **d.** 24 SA. Large fente labiopalatine, retrait latéral et postérieur de la partie latérale de l'arc alvéolaire (→). **e.** 33 SA. Signe indirect de fente palatine associée à une fente labionarinaire, avec ascension de la langue au travers de la fente palatine (→). **f.** 25 SA. Fente palatine (fente labiopalatine bilatérale) évoquée par la rupture de la lame palatine postérieure (→). **g.** Même foetus que f fente labiopalatine bilatérale, avec division du palais vélaire visible sur cette incidence (→). **h.** 25 SA. Fente labionarinaire unilatérale, déviation discrète de la pointe du nez (→). **i.** 3D triplan, mode TUI, reconstruction de la lame palatine postérieure (→). Acquisition sur un fœtus de profil strict, tête défléchie. **j.** Palais ogival. Reconstruction 3D triplan, intégrité de la lame palatine postérieure (→), mais aspect creusé du palais (→).

Diagnostiquées pendant la grossesse, les anomalies labiopalatines isolées bénéficient d'une consultation chirurgicale permettant au chirurgien plasticien d'expliquer aux parents la prise en charge de leur enfant et les résultats de la correction à l'aide d'exemples. Tous ces éléments en facilitent l'acceptation.

Les formes plus complexes, polymalformatives, relèvent d'un avis génétique difficile car une même pathologie peut se caractériser par une grande diversité d'expression clinique.

Au cours de la grossesse, la tolérance de cette malformation est bonne mais un hydramnios ou un excès de liquide

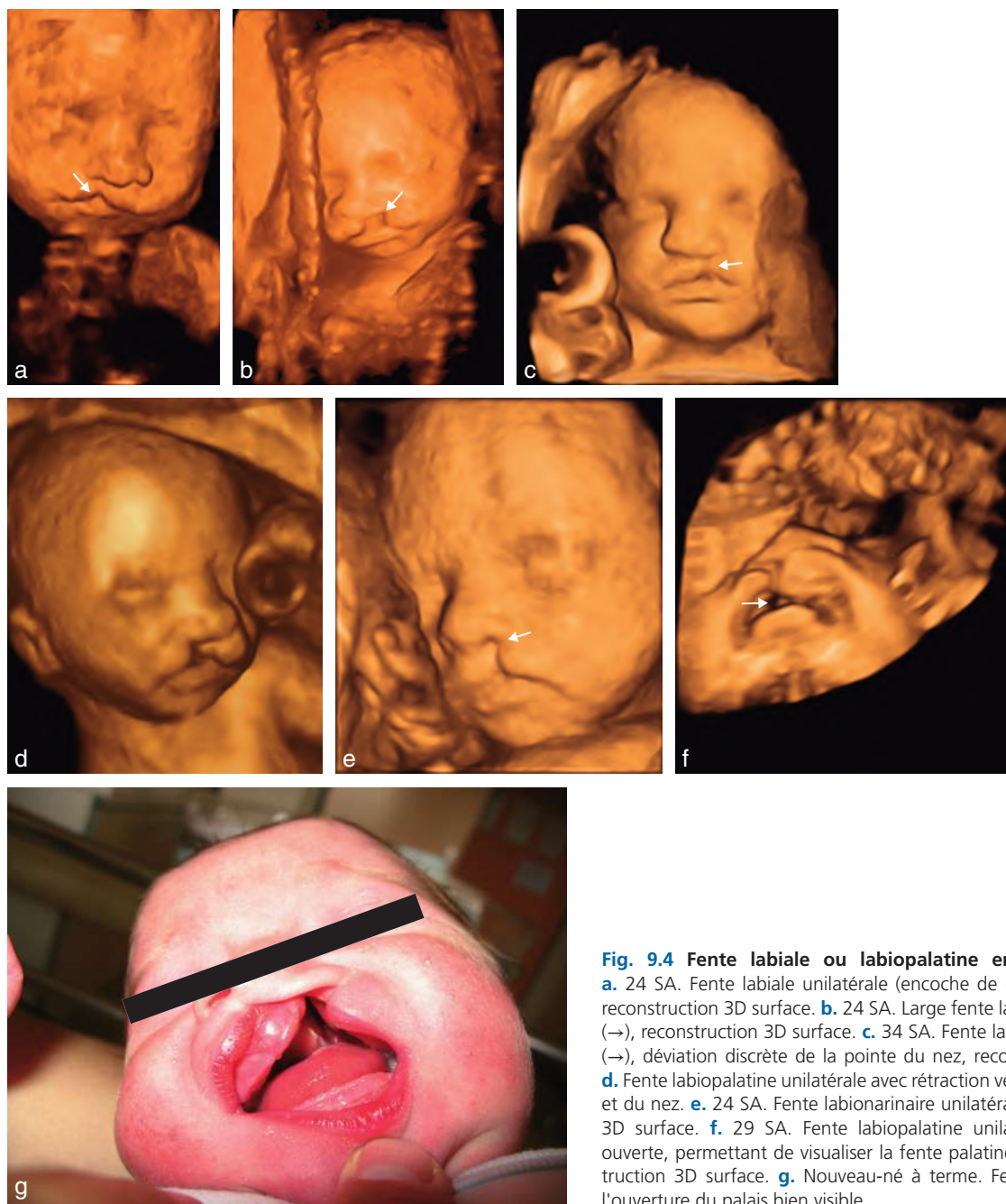


Fig. 9.4 Fente labiale ou labiopalatine en mode volumique.
a. 24 SA. Fente labiale unilatérale (encoche de la lèvre supérieure →), reconstruction 3D surface. **b.** 24 SA. Large fente labiopalatine unilatérale (→), reconstruction 3D surface. **c.** 34 SA. Fente labionarinaire unilatérale (→), déviation discrète de la pointe du nez, reconstruction 3D surface. **d.** Fente labiopalatine unilatérale avec rétraction vers la gauche de la lèvre et du nez. **e.** 24 SA. Fente labionarinaire unilatérale (→). Reconstruction 3D surface. **f.** 29 SA. Fente labiopalatine unilatérale, fœtus bouche ouverte, permettant de visualiser la fente palatine associée (→), reconstruction 3D surface. **g.** Nouveau-né à terme. Fente labiopalatine avec l'ouverture du palais bien visible.

amniotique, par trouble de la déglutition, est habituellement retrouvé dans les larges fentes labiopalatines.

Anomalies du profil fœtal et du nez

L'analyse du profil fœtal nécessite une coupe sagittale médiane stricte qui n'est pas toujours facile à obtenir : attention aux fausses impressions ! En cas de doute, il est possible de mesurer l'**angle facial supérieur** (entre la ligne droite tangente au front et la ligne droite tangente aux OPN, valeur normale $131^\circ \pm 13^\circ$). L'**angle facial inférieur** peut également être calculé (entre la ligne droite perpendiculaire au front et la ligne droite formée par le

menton et la lèvre la plus protruse, valeur normale $64 \text{ à } 68^\circ \pm 8^\circ$) (voir fig.6.6c).

Le mode surface 4D permet une synthèse rapide de l'analyse de la face mais l'examen n'est pas toujours possible. Il peut aussi donner des images inutilement inquiétantes et il faut savoir s'en passer. L'étude du profil permet de mettre en évidence un certain nombre d'entités pathologiques.

Hypoplasie des os propres du nez (OPN)

Des OPN absents ou nettement inférieurs à 2,5 mm à partir de 20 SA sont suspects (fig. 9.9, et voir chap. 7 et voir chap. 16, fig. 16.30). Il s'agit d'un signe d'appel majeur de triso-

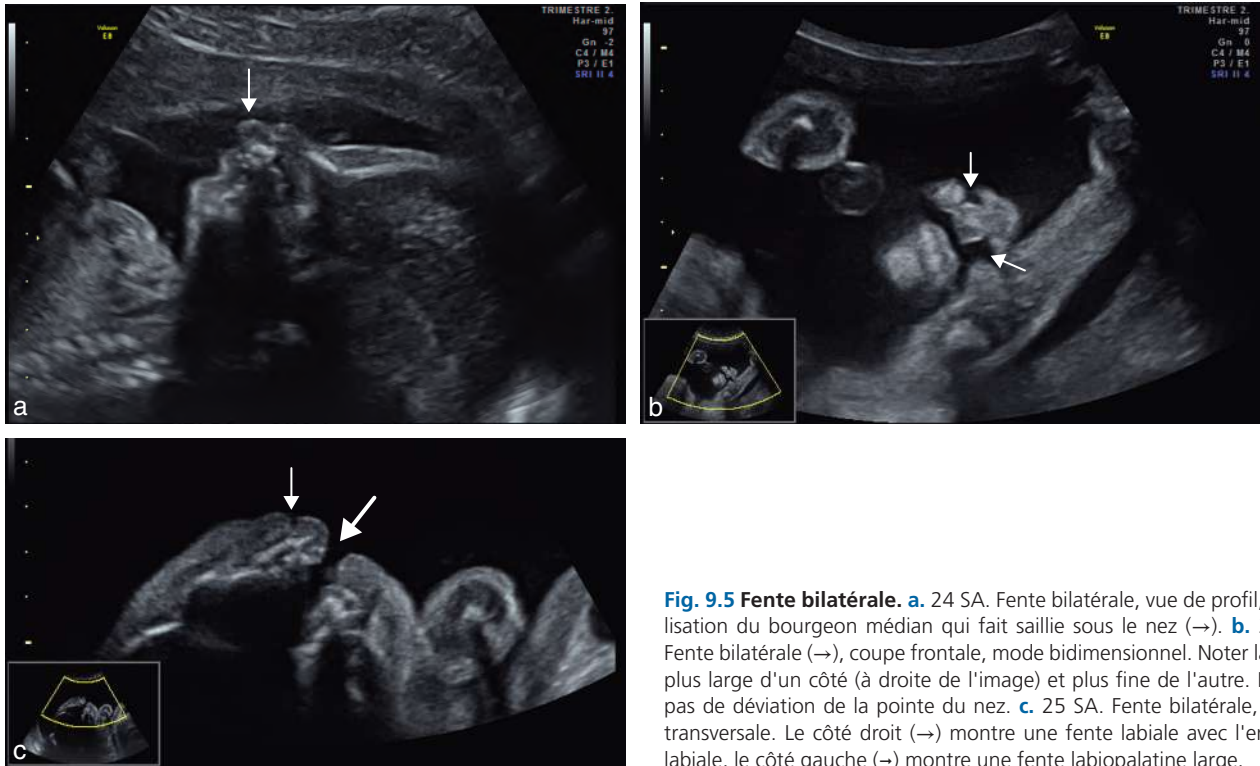


Fig. 9.5 Fente bilatérale. **a.** 24 SA. Fente bilatérale, vue de profil, visualisation du bourgeon médian qui fait saillie sous le nez (→). **b.** 25 SA. Fente bilatérale (→), coupe frontale, mode bidimensionnel. Noter la fente plus large d'un côté (à droite de l'image) et plus fine de l'autre. Peu ou pas de déviation de la pointe du nez. **c.** 25 SA. Fente bilatérale, coupe transversale. Le côté droit (→) montre une fente labiale avec l'encoche labiale, le côté gauche (→) montre une fente labiopalatine large.

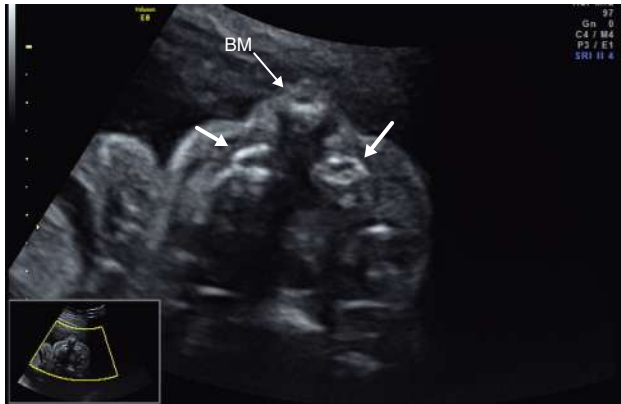


Fig. 9.6 Fente labiopalatine bilatérale. 26 SA. Coupe transversale, fente labiopalatine bilatérale, visualisation du bourgeon médian projeté vers l'avant (BM) et des parties latérales de l'arcade maxillaire supérieure décalées vers l'arrière (→).

mie 21 (62 % des enfants T21 ont une hypoplasie des OPN contre 1,2 % des fœtus normaux) permettant de proposer un contrôle du caryotype fœtal même si ce signe est isolé. Il convient néanmoins de veiller à ce que le faisceau ultrasonore soit le plus perpendiculaire possible à l'axe formé par les OPN pour obtenir une image satisfaisante. Par exemple, la mesure sera impossible sur un fœtus dont la tête est très défléchie.

L'hypoplasie peut aussi être un signe d'appel d'une dysplasie squelettique rare telle que la dysostose cléido-crânienne, où il existe une aplasie ou hypoplasie claviculaire, ou également la dysplasie thanatophore. La fœtopathie warfarinique (warfarin syndrome) peut éga-

lement être responsable d'une hypoplasie des OPN (associée à un RCIU, un aplatissement de l'ensellure nasale, des ponctuations épiphysaires - voir fig. 15.23).

Ensellure nasale marquée

Ce signe est habituellement décrit dans l'achondroplasie (voir fig. 15.18 et 15.19), le nanisme thanatophore (voir fig. 15.8) et le syndrome d'Apert. L'appréciation est assez subjective et il existe des variations interindividuelles à ce niveau. Cependant, les formes pathologiques sont souvent caricaturales.

Absence de nez, arhinie ou arhinencéphalie

Elle s'observe dans le cadre d'une holoprosencéphalie semi-ou plus volontiers alobaire et se traduit :

- soit par l'absence totale de nez (fig. 9.10a à d) avec souvent présence d'un bourgeon au-dessus du plan orbitaire correspondant au proboscis (fig. 9.10e et fig. 9.11) en cas de **cyclopie** (orbite unique) et d'**ethmocéphalie** (hypotélorisme majeur) ;
- soit par l'existence d'une pyramide nasale rudimentaire avec une seule narine (**cébocephalie**).

Rétrognathisme

Il se caractérise par le recul du menton en arrière du plan tangent à la partie inférieure de l'os frontal. Sur une coupe frontale de la face, on ne parvient pas à visualiser le menton dans le même plan que le nez et la bouche. La mesure de l'angle facial inférieur peut permettre d'objectiver cette impression visuelle.



Fig. 9.7 Fente bilatérale : mode volumique. **a.** 25 SA. Fente labio-palatine bilatérale asymétrique. Mode 3D surfacique, fœtus tête en extension, bouche ouverte. Cette position permet une visualisation directe de la fente palatine (→). **b.** Même patiente, mode 3D surfacique, rendu *HD-live*. **c.** 33 SA. Fente bilatérale, mode 3D surfacique. **d.** Fente labiale avec bourgeon labiomaxillaire médian.



Fig. 9.8 Fente médiane. 28 SA. Fente « médiane » (→), agénésie du prémaxillaire.

Le rétrognathisme est caractéristique de la séquence (ou syndrome) de Pierre Robin mais on le rencontre aussi dans de nombreux syndromes ou associations malformatives (fig. 9.12 et 9.13a et b) tels que le syndrome de Cornelia de Lange (fig. 9.13c à e), la trisomie 18 et la dysostose craniofaciale.

La **séquence de Pierre Robin** associe dans sa forme complète un microrétrognathisme, une fente palatine, une glossoptose et un hydramnios par troubles de la déglutition. Elle peut être isolée, d'origine tératogène (alcool, valproate), ou chromosomique (trisomies 13, 9, 18 et 21), mais, deux fois sur trois, elle s'intègre dans un syndrome polymalformatif : syndromes de Stickler, de Treacher Collins, de Nager, vélo-cardio-facial et dysplasie osseuse

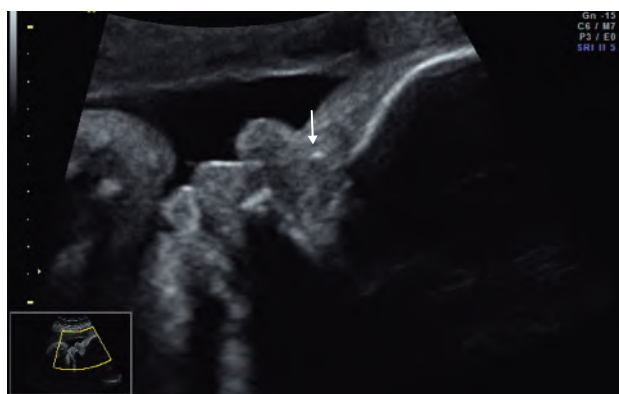


Fig. 9.9 Hypoplasie des OPN. Coupe sagittale du profil, os propres du nez punctiformes (→). Trisomie 21.

(tableau 9.1, et voir aussi tableau 8.1). La glossoptose risque d'entraîner une asphyxie néonatale, ce qui nécessite une prise en charge néonatale adaptée.

Prognathisme maxillaire inférieur

Il est en général relatif et secondaire à une hypoplasie maxillaire supérieure qu'on peut retrouver dans le syndrome de Pfeiffer (craniosynostose avec brachycéphalie et gros orteil large en abduction, voir fig. 8.20).

Une mandibule relativement proéminente, associée à un profil plat sans éminence nasale par hypoplasie de la pyramide nasale, évoque un syndrome de Binder (dysplasie



Fig. 9.10 Absence de nez. **a.** 12 SA. Arhinie, fente « médiane » avec agénésie du prémaxillaire et arhinie, hypotélorisme. Fœtus présentant une holoprosencéphalie alobaire. Mode 3D surfacique, rendu *HD-live*. **b.** 26 SA. Arhinie, hypotélorisme et exophthalmie (flèches marquant les yeux). Holoprosencéphalie. **c.** Arhinencephalie (23 SA) associée à une holoprosencéphalie semi-lobaire, coupe du profil. Disparition du massif médian avec absence de la lèvre supérieure et de la pyramide nasale. **d.** Arhinencephalie (23 SA). « Avortement » du massif médian de la face. **e.** Proboscis (22 SA), coupe transversale. Appendice médian sus-orbitaire (→). Holoprosencéphalie alobaire avec cavité ventriculaire unique (1) et volumineux sac dorsal (2).

maxillonasale), rare (1/10 000 naissances) qui s'accompagne parfois d'une hypoplasie des phalanges distales. Bien que généralement sporadique et inexpliqué, quelques cas familiaux ont été décrits. Un « phénotype » Binder a été décrit en cas d'exposition *in utero* à la phénytoïne, de déficit en vitamine K par prise d'anticoagulants, ou associé à une chondrodysplasie ponctuée (voir chap. 15).

Philtrum court

Il est assez caractéristique des formes sévères de syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF). Avec le contexte et souvent

un RCIU, son appréciation est aussi très subjective d'autant que la dysmorphie observée dans le SAF (fig. 9.13f à h) est parfois simplement une caractéristique familiale, en dehors de toute intoxication. On trouve aussi une lèvre supérieure courte et bombée dans le syndrome de Noonan (fig. 9.14).

Tumeurs de la face

Elles peuvent correspondre à un hémangiome, un tératome extériorisé par le nez ou par la bouche qu'il faudra distinguer d'une méningo-encéphalocèle antérieure

Hémangiome sous-cutané céphalique

Il est caractérisé en échographie par une tuméfaction échogène et homogène (fig. 9.15), mais parfois de structure mixte solido-liquidienne, présentant la particularité d'être vascularisée au Doppler couleur. Cet hémangiome, de localisation plus volontiers occipitale, unique ou multiple, parfois volumineux peut être isolé ou entrer dans le cadre d'un syndrome de Klippel-Trenaunay. Une régression spontanée est possible.

Tératome nasopharyngé ou épignathus

Très rare, environ 1/30 000 naissances, ce tératome multitissulaire (comme le tératome sacro-coccygien) prend volontiers naissance au niveau du palais, de l'éthmoïde ou

du sphénoïde et s'extériorise par la bouche ou le nez, déformant le profil de façon variable selon le volume. La tumeur, homogène ou hétérogène (tissu osseux), pédiculée ou à large base d'implantation, distend et efface la bouche et/ou le nez et s'accompagne souvent d'un hydramnios par trouble de la déglutition (fig. 9.16). Le potentiel de croissance rapide *in utero* est réel. Des fentes faciales ou des anomalies cérébrales peuvent s'y associer ainsi que des malformations cardiaques.

Un tératome volumineux peut se compliquer d'anasarque foetoplacentaire.

L'IRM foetale permet de mieux délimiter la tumeur en cas de poursuite de la grossesse. Une naissance par *EXIT (ex utero intra-partum treatment) procedure* sera envisagée pour optimiser la prise en charge pédiatrique néonatale, c'est-à-dire une intubation en maintenant le nouveau-né sur sa circulation foetale, avant la première inspiration.

Tumeurs buccales et linguales

On retrouve ici le kyste lingual, le kyste sublingual, le lymphangiome kystique lingual et le tératome buccal.

Kyste lingual

Il dépend de la langue et se caractérise en échographie par une structure intrabuccale, anéchogène, à paroi nette, sans logette interne, mobile avec les mouvements de déglutition du fœtus.

Kyste sublingual

Il se développe aux dépens d'une glande salivaire. Il est anéchogène, en dessous de la langue qui est bien visible. Selon le

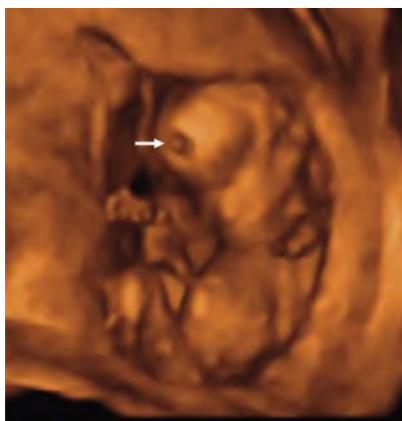


Fig. 9.11 Proboscis. 13 SA. Cyclopie, hypotélorisme extrême, arhinie et proboscis (→).

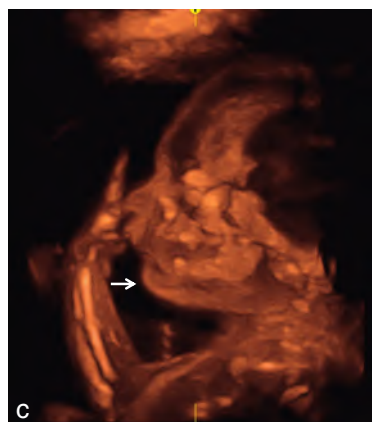


Fig. 9.12 Rétrognathisme. a. 18 SA. Rétrognathisme (→). b. Même fœtus que a, reconstruction 3D surface. c. 24 SA. Rétrognathisme (→) plus discret. Reconstruction 3D osseux. d. Même fœtus que c, reconstruction 3D mode surface. Discret rétrognathisme, narines antéversées.

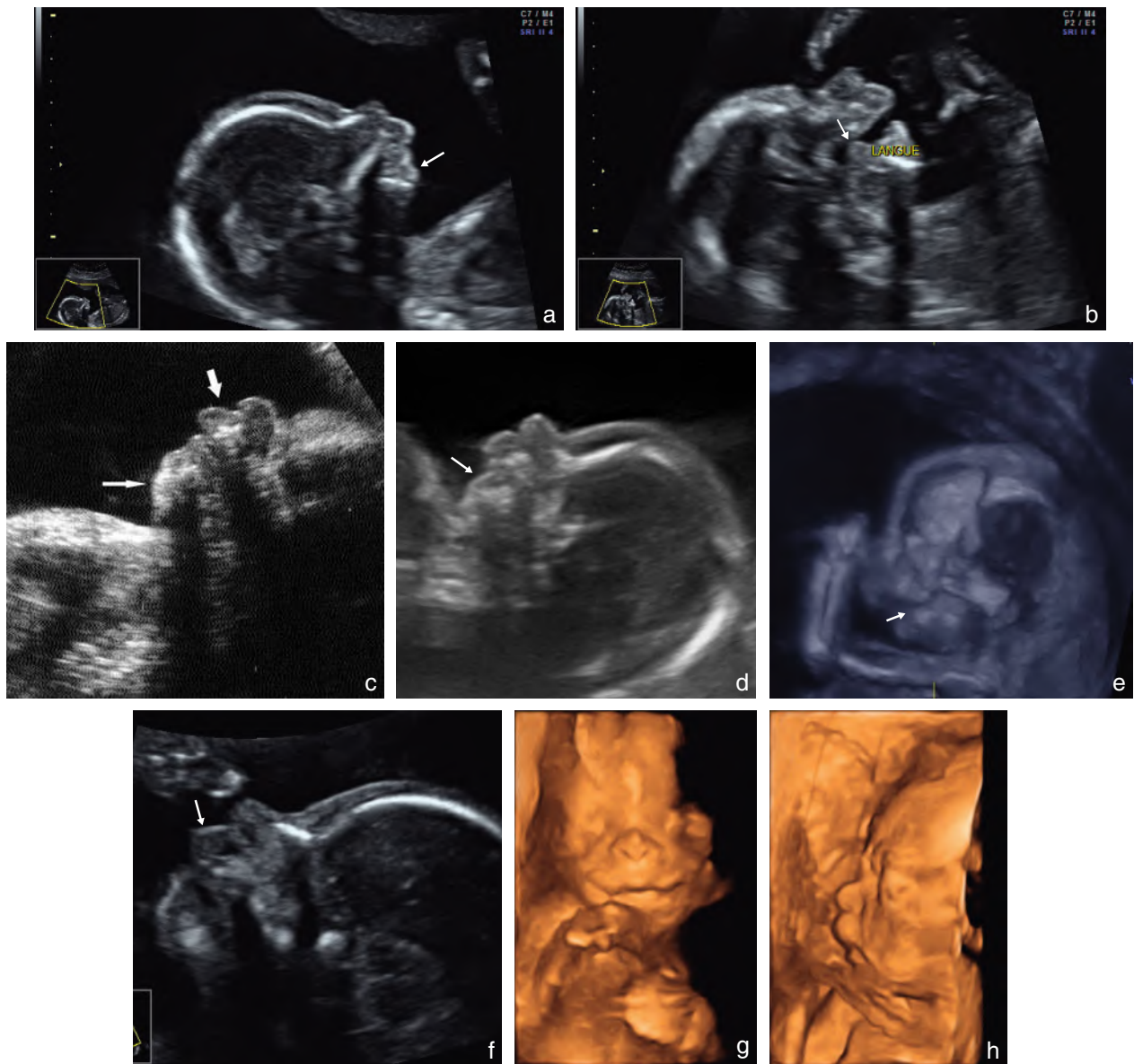


Fig. 9.13 Rétrognathisme syndromique. **a.** 20 SA. Rétrognathisme marqué (→) s'intégrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. **b.** Même patiente. Rétrognathisme marqué, fœtus bouche ouverte, notez la glossoptose avec la langue qui est basculée vers l'arrière et sa pointe en haut (→). **c.** Syndrome de Cornelia De Lange. Profil anormal : rétrognathisme (→), philtrum long et bombé (⇒). **d.** 22 SA. Rétrognathisme marqué (→). Syndrome de Cornelia De Lange. **e.** Même foetus qu'en *d*. Reconstruction 3D mode osseux, objectivant l'hypomandibulie (→). **f.** 20 SA. Profil objectivant un philtrum long et bombé (→). Ensellure nasale marquée. Suspicion de syndrome d'alcoolisation fœtale. **g.** Même foetus que *f*. Reconstruction 3D mode surfacique de face. Lèvre fine, perte du relief du philtrum, antéverson des narines. **h.** Même foetus que *f*. Reconstruction 3D mode surfacique de profil. Philtrum bombé et ensellure nasale marquée.

volume et la position, il peut exister un risque d'obstruction respiratoire à la naissance et il faut donc se préparer, dans les formes majeures, à une libération immédiate des voies aériennes supérieures par une *EXIT procedure*.

Lymphangiome kystique lingual

Il se traduit par une masse anéchogène traversée par de multiples cloisons. L'IRM recherchera une infiltration au-delà de la langue, en particulier aux espaces profonds de la face, de très mauvais pronostic.

Tératome buccal

Il se développe parfois jusqu'à l'oropharynx et se traduit en échographie par une structure échogène et hétérogène comblant la cavité buccale (voir plus bas *fig. 9.34*). Ses rapports avec la langue sont difficiles à analyser et doivent être précisés par IRM.



Fig. 9.14 Syndrome de Noonan (31 SA). Profil fœtal en mode volumique. Racine du nez aplatie et lèvre supérieure proéminente.

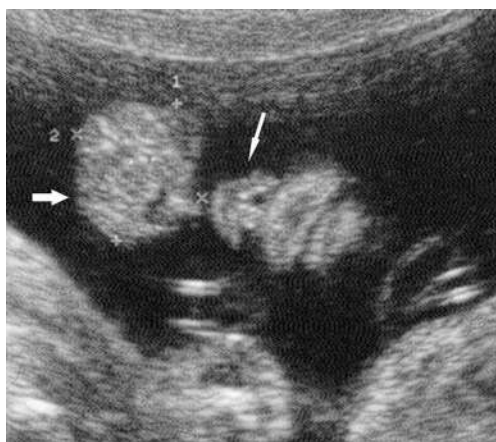


Fig. 9.15 Hémangiome immature du front (24 SA). Au-dessus du nez (→), ici en coupe frontale, l'hémangiome (⇒) présente des contours nets avec quelques échos vasculaires plus denses.

Autres tumeurs linguales

De façon exceptionnelle, on pourra suspecter :

- une duplication linguale devant une masse kystique uniloculaire, anéchogène pure, à paroi épaisse, volontiers déformable, correspondant à une duplication digestive ;
- une épulis congénital qui est une tumeur gingivale à cellules granuleuses formant une masse échogène bien limitée, prenant son origine dans la cavité buccale et pouvant s'étendre largement en dehors de celle-ci. Le plus souvent, son insertion sur la gencive se fait à partir d'un pédicule unique, fin et très vascularisé dont la section chirurgicale est simple.

Macroglossie

En échographie, la macroglossie est évoquée devant l'interposition constante de la langue entre les arcades dentaires ou la protrusion persistante de la langue hors de la bouche même au cours des mouvements buccaux (fig. 9.17). Un hydramnios peut être noté, lié à des troubles de la déglutition.

Elle s'observe dans le syndrome de Beckwith-Wiedemann dans lequel lui sont associées une viscéromégalie (foie et rein) et une omphalocèle. À la naissance, l'enfant peut présenter une hypoglycémie.

Une protrusion linguale peut également être observée dans la trisomie 21. Ce signe est retrouvé chez 20 % des fœtus trisomiques 21 après 28 SA.

Devant une macroglossie, on peut suspecter aussi une hypothyroïdie fœtale et rechercher un goitre fœtal (voir plus loin).

Anomalies oculo-orbitaires

Les malformations oculaires et orbitaires sont rares et généralement retrouvées lors du bilan d'un syndrome polymalformatif et/ou chromosomique.

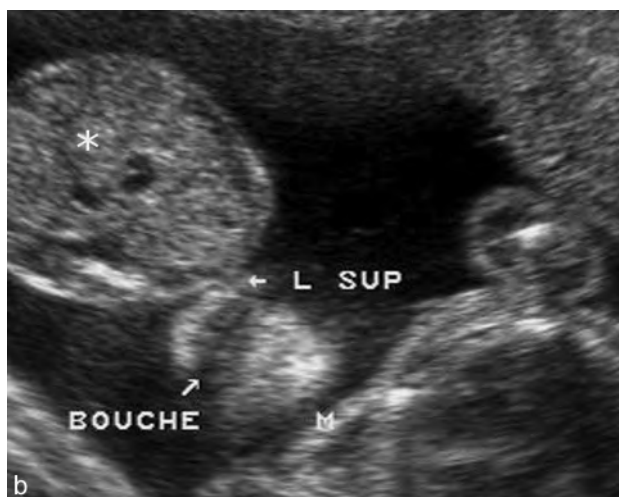


Fig. 9.16 Épignathe. a. Coupe transversale passant au niveau des orbites. Le tératome (*) forme une masse échogène, homogène bien délimitée, prenant probablement naissance au niveau de l'ethmoïde et faisant issue par le nez (→) qui paraît évasé. b. Coupe frontale de la face, montrant le tératome (*) au-dessus de la lèvre supérieure.

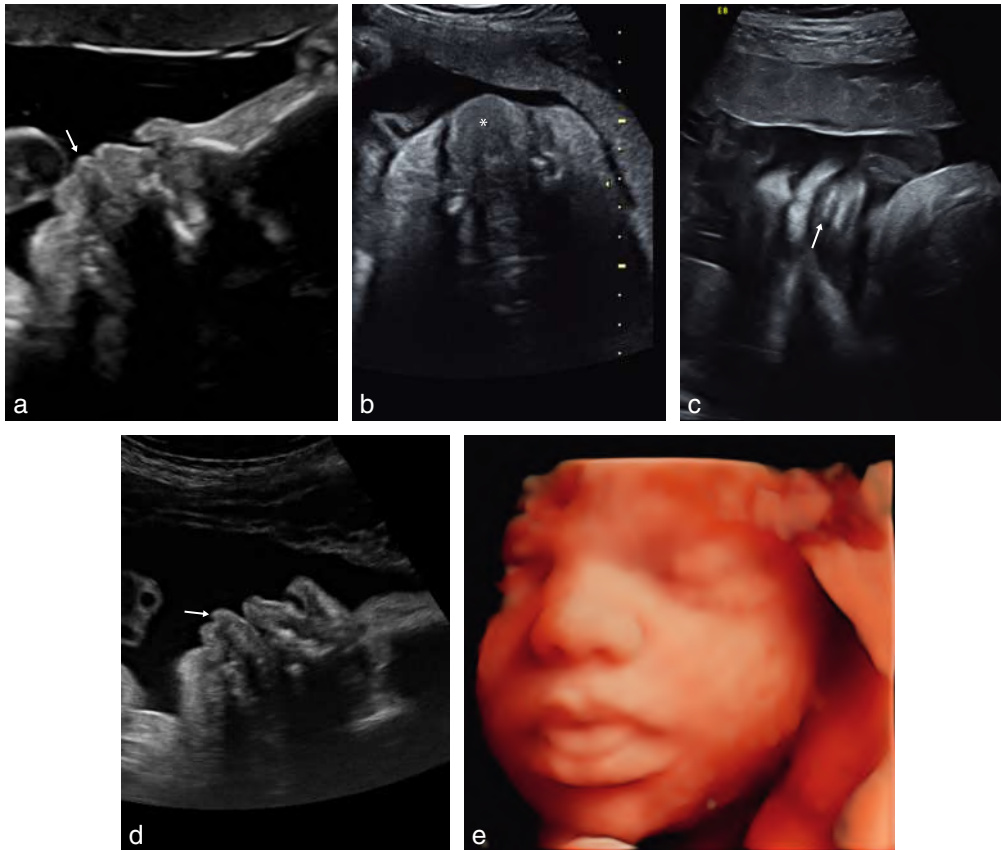


Fig. 9.17 MacroglOSSie. **a.** 33 SA. MacroglOSSie avec interposition permanente de la langue (→) entre les lèvres. **b.** 33 SA. Coupe transversale de la langue (*) qui est protruse en dehors de la cavité buccale. **c.** 33 SA. Coupe frontale « nez-bouche » avec langue (→) interposée entre les lèvres. **d.** Forme plus sévère, protrusion permanente de la langue (→). **e.** Même fœtus que d, reconstruction 3D surface, rendu *HD-live*.

Absence orbitaire

Une ou les deux orbites peuvent être absentes. Ceci est exceptionnel et entre dans le cadre d'un syndrome polymalformatif.

Anophtalmie

Elle résulte d'une anomalie de formation de la vésicule optique mais peut aussi être secondaire à une dégénérescence précoce d'un œil normalement constitué par occlusion prématurée de l'artère hyaloïdienne.

Elle se traduit par l'absence d'image oculaire (identifiée par l'absence de cristallin) dans des orbites qui sont de petite taille. Elle peut être unilatérale (comme dans le syndrome de Goldenhar autrement appelé dysplasie facio-auriculo-vertébrale) ou plus souvent bilatérale.

Microphtalmie

Elle est évoquée devant une réduction de taille de l'œil (moins de 10 mm au 2^e trimestre et moins de 15 mm au 3^e trimestre), plus ou moins symétrique, parfois unilatérale mais le cristallin est en règle présent.

Elle peut être associée à un colobome (fente irienne inaccessible à l'échographie) ou parfois à un kyste colobomateux (masse intra-orbitaire finement échogène refoulant le globe oculaire).

Elle peut traduire la persistance hyperplasique du vitré primitif. Cette malformation, se caractérisant par la persistance de l'artère hyaloïdienne et l'existence d'un tissu fibreux vasculaire derrière le cristallin, est responsable d'une diminution du volume oculaire, le plus souvent unilatérale (fig. 9.18). Le plus souvent isolée, la persistance du vitré primitif est aussi retrouvée dans des syndromes plus complexes et rares tels que le syndrome de Lowe, maladie héréditaire récessive liée à l'X associant cataracte, décalcification osseuse, insuffisance rénale et troubles neurologiques (épilepsie, hypotonie, retard mental) ou le syndrome de Peters, maladie autosomique récessive associant cataracte, membres courts, dysmorphie faciale, fente palatine, hypospade.

La microphtalmie s'associe le plus souvent à une dyschromosomie (trisomies 13 et 18), à des syndromes polymalformatifs tels que les syndromes de Fraser, de Fryns, de Fanconi, de Goldenhar, le syndrome CHARGE (voir tableaux 8.1 et 9.1) et à des facteurs infectieux (CMV, rubéole varicelle...) ou toxiques (SAF).

Hypertélorisme (DIO/DBP > 0,5 avant 28 SA)

Il se définit comme une augmentation de l'écartement interorbitaire. Il est souvent le témoin de malformations centroraciales majeures à type d'encéphalocèle antérieure (ethmoïdale ou sphénoïdale), de fente ou dysplasie

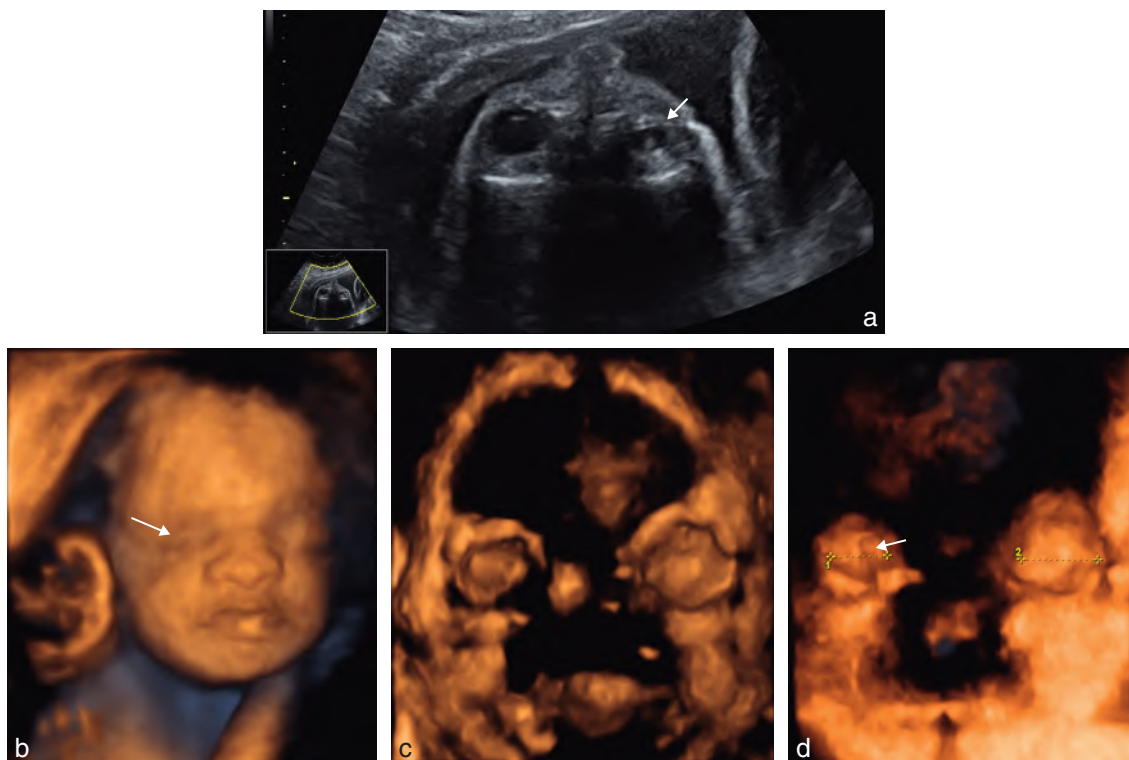


Fig. 9.18 Microphthalmie. **a.** 27 SA. Microphthalmie unilatérale, avec cristallin écho-gène, et travées écho-gènes dans le vitré (→). Suspicion de persistance du vitré primitif. **b.** Même fœtus, reconstruction mode 3D surface. Perte du relief en regard du globe oculaire droit (→) avec énoptalmie liée à la microphthalmie. **c.** Même fœtus, reconstruction mode 3D, centrée sur les globes oculaires. **d.** Même fœtus à 32 SA. Reconstruction mode 3D surface, centrée sur la rétine du fœtus. Fente colobomateuse (→) dans l'angle inféro-interne de la rétine de l'œil droit. Confirmée en post-natal.

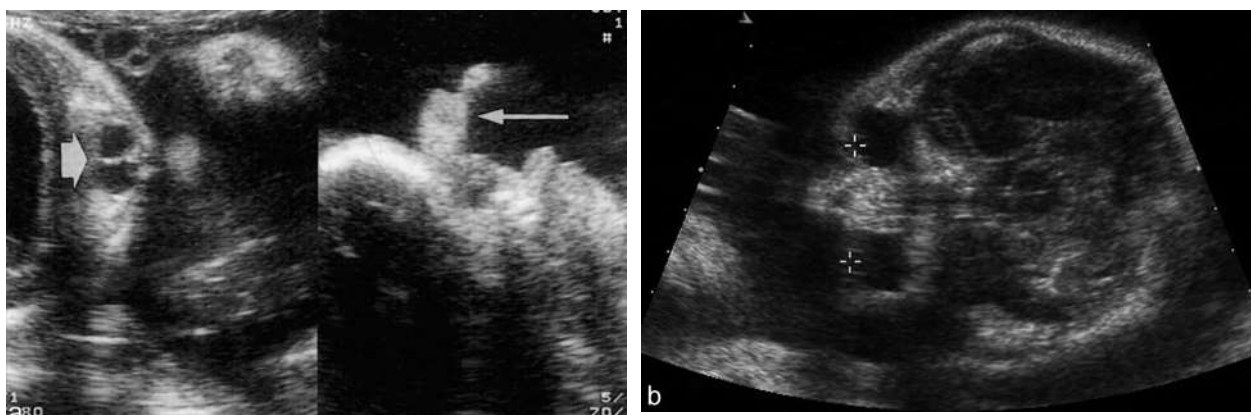


Fig. 9.19 Hypotélorisme. **a.** Forme extrême dans le cadre d'une holoprosencéphalie avec les globes accolés (⇔) à gauche et le proboscis (→) planté sur le bas du front sur le profil à droite. **b.** Le DIO est à 26 mm pour un DBP à 72 mm, soit $DIO/DBP = 0,36$. Trisomie 18.

fronto-nasale. Il est présent dans de nombreux syndromes (Noonan, Larsen), dans les craniosynostoses type Crouzon, Apert ou Pfeiffer, et dans certaines anomalies chromosomiques (délétion 4p-, tétrasomie 12p, trisomies 13 ou 18).

Hypotélorisme ($DIO/DBP < 0,44$ avant 28 SA)

Correspondant à une diminution de l'écartement interorbitaire, il est fréquemment observé dans le cadre d'une holoprosencéphalie, d'anomalies chromosomiques, principalement trisomies 13 et 18 (fig. 9.19), ou d'autres syndromes malfor-

matifs tels que le syndrome de Meckel-Gruber. Il peut être associé à une ethmocéphalie (hypotélorisme majeur et agénésie de l'ethmoïde, du nez, du prémaxillaire et de la partie philtrale de la lèvre), une cébocéphalie (hypotélorisme et nez réduit à un seul orifice narinaire), une agénésie prémaxillaire (hypotélorisme et fente médiane avec bourgeon central).

Cyclopie

C'est la forme majeure de l'hypotélorisme où les globes oculaires sont fusionnés sur la ligne médiane. Dans cet œil

médian, il peut exister un dédoublement des structures oculaires. Elle est constamment associée à des malformations cérébrales type holoprosencéphalie.

Exophtalmie

Elle peut être observée en cas de processus tumoral rétro-orbitaire ou intracérébral, ou dans certaines formes de craniosténoses (fig. 9.20).

Masses orbitaires et péri-orbitaires

Les tumeurs sont exceptionnelles, le kyste lacrymal est beaucoup plus banal.

L'angiome orbitaire ou péri-orbitaire réalise une tuméfaction antérieure pouvant s'étendre vers les régions adjacentes. Son échostructure est solide, plus ou moins homogène. En Doppler, les angiomes cutanés de type capillaire sont avasculaires, alors que les hémangiomes sont hypervascularisés.

Le rhabdomyosarcome se traduit par une tumeur écho-gène située principalement dans le centre de l'orbite au niveau des tissus mous mais d'extension rapide aux structures osseuses et adjacentes, richement vascularisée en Doppler couleur.

Le tératome orbitaire congénital (kyste dermoïde) réalise une tuméfaction d'échostructure mixte, siégeant dans



Fig. 9.20 Exophtalmie. 24 SA. Coupe frontale de la face, exophtalmie manifeste (→). Contexte de craniosténose.

la région de l'angle interne de l'œil en regard des sutures osseuses de l'orbite. L'œil est refoulé de façon importante. Le diagnostic différentiel avec une encéphalocèle orbitaire est difficile.

La dacryocystocèle (fig. 9.21) correspond à une dilatation du sac lacrymal se traduisant par une image hypo-échogène, arrondie, uni- ou bilatérale, généralement de petite taille, située à la région inféro-interne de l'orbite, qui peut se prolonger en direction de la fosse nasale, ne déplaçant pas le globe oculaire. Elle ne prend pas le Doppler couleur. Elle est généralement rencontrée après 32 SA et peut disparaître avant la naissance ou plus tard dans le premier mois de vie.

Cataracte

Elle est évoquée dans un contexte infectieux (CMV, rubéole) ou génétique, devant une augmentation de l'échogénicité du centre du cristallin (fig. 9.22). Elle peut accompagner d'autres anomalies oculaires (aniridie, microphthalmie, colobome) ou entrer dans certains syndromes polymalformatifs (syndrome de Smith-Lemli-Opitz, de Pena-Shokeir II...). Il s'agit souvent de cataracte partielle et, en l'absence d'un contexte particulier, le diagnostic est rarement fait.

Fente colobomateuse

Elle est responsable de pathologie oculaire pouvant conduire à la cécité lorsqu'elle est située sur la rétine au niveau de la papille optique. Elle est retrouvée dans des associations malformatives (CHARGE, PHACE...). Elle est à dépister lorsqu'une microphthalmie est décrite.

La recherche se fera sur une coupe axiale bidimensionnelle du globe oculaire avec recherche d'un defect sur le pourtour du globe oculaire. Le « fond d'œil virtuel » par une acquisition en mode 3D volumique (rendu surfacique) au niveau de la rétine a été récemment décrit et n'est pas techniquement difficile. L'acquisition doit se faire sur un fœtus qui présente ses deux globes oculaires en avant, puis le balayage d'avant en arrière du globe oculaire permet l'étude en arrière de la rétine du fœtus (fig. 9.23).

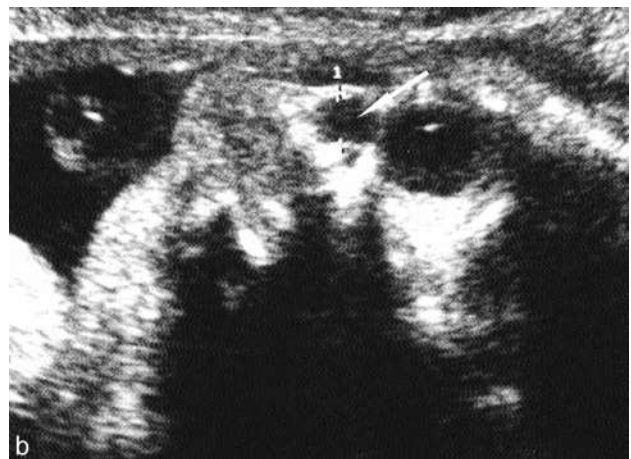
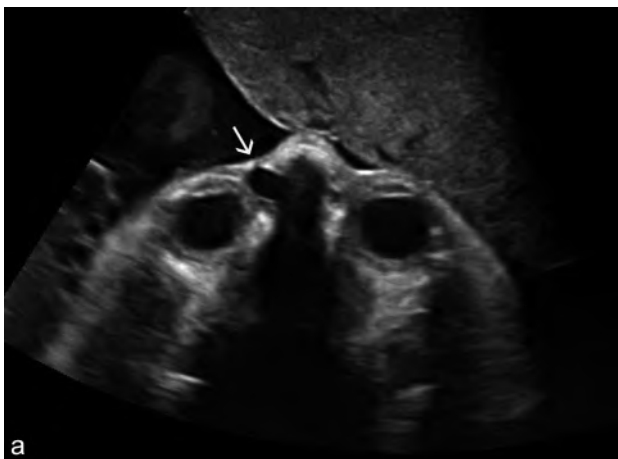


Fig. 9.21 Dacryocystocèle. En dedans et en avant de l'œil, dilatation ampullaire (→) du canal lacrymal droit.

Anomalies de l'oreille

La position, la biométrie et la morphologie du pavillon de l'oreille peuvent être étudiées lors de l'échographie de 22 semaines d'aménorrhée (fig. 9.24a, et voir fig. 6.13). Au moins une oreille devrait être vue. Son analyse doit être systématique en cas d'anomalie faciale.

Le mode 3D permet une étude plus facile de la position et de la morphologie de l'oreille. La découverte d'une anomalie de l'oreille externe ou de la présence de tubercules à localisation prétragienne est possible.

Cette découverte peut être un signe d'appel de dysplasie otomandibulaire et doit conduire à un examen minutieux de la face, du crâne osseux ainsi qu'à la recherche d'une asymétrie faciale.

L'étude de l'oreille interne (canaux semi-circulaires, ensemble vestibule-cochlée) paraît accessible au moins partiellement en échographie 3D-4D mode osseux entre 20 et 26 SA (voir fig. 6.14). Mais il faut des conditions d'examen parfaites (ce qui est rarement le cas) pour espérer confirmer une suspicion de syndrome CHARGE devant une aplasie ou une hypoplasie des canaux semi-circulaires.

En pratique, on distingue :

- l'aplasie de l'oreille externe (anotie) qui peut être unilatérale dans le syndrome de Franceschetti, le syndrome de Goldenhar ou les dystrophies mandibulofaciales ;
- l'hypoplasie de l'oreille externe (microtie) (fig. 9.24b) souvent bilatérale dans le syndrome de Treacher-Collins (Franceschetti-Klein), la maladie de Crouzon, les dystrophies mandibulofaciales et certaines aneuploïdies ;
- les tubercules prétragiens (fig. 9.24c).

Pathologie de la région cervicale

Épaississement de la nuque

Il est défini par une augmentation de l'épaisseur du tissu sous-cutané (égal ou supérieur à 6 mm) mesurée entre la face postérieure de l'écaïlle occipitale et le bord externe du liseré échogène de la peau sur une coupe transversale et oblique de la tête fœtale passant par le cavum du septum pellucidum, les thalamus, les pédoncules cérébraux et le cervelet (voir fig. 7.28). Bien que paraissant indépendant de la clarté nucale mesurée au 1^{er} trimestre, l'épaississement nuchal



Fig. 9.22 Cataracte. 30 SA. Le cristallin présente une écho-généricité inhabituelle (→). La cataracte était bilatérale dans un contexte familial.

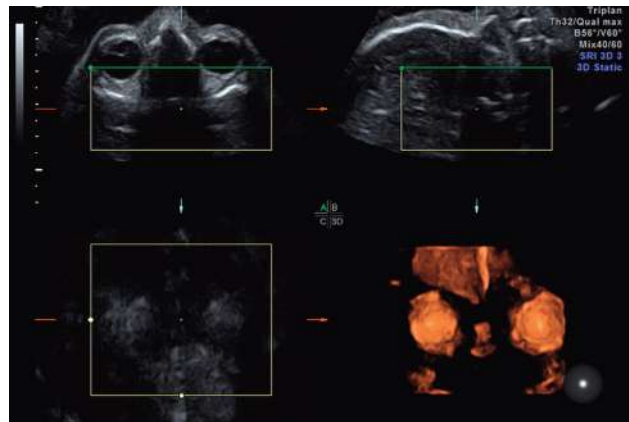


Fig. 9.23 Fœtus normal. « Fond d'œil virtuel » normal.

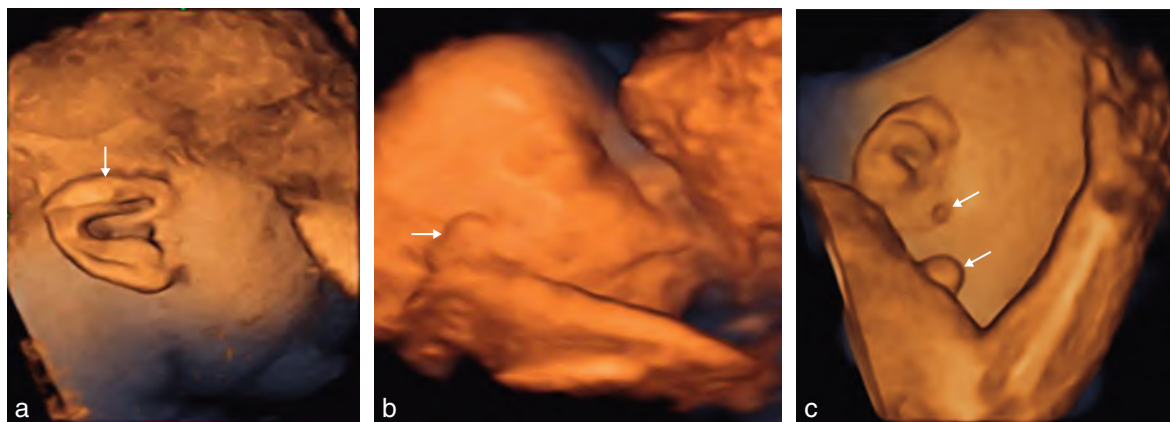


Fig. 9.24 Anomalies de l'oreille a. Anomalie du pavillon. Reconstruction 3D mode surfacique où on distingue nettement un pavillon mal ourlé (→). b. Oreille malformée. Reconstruction 3D mode surfacique. L'oreille (→) est de petite taille, malformée et d'implantation basse. c. Nodules prétragiens. 24 SA. Absence d'autre anomalie chez ce fœtus qui présentait des nodules prétragiens multiples et bilatéraux.

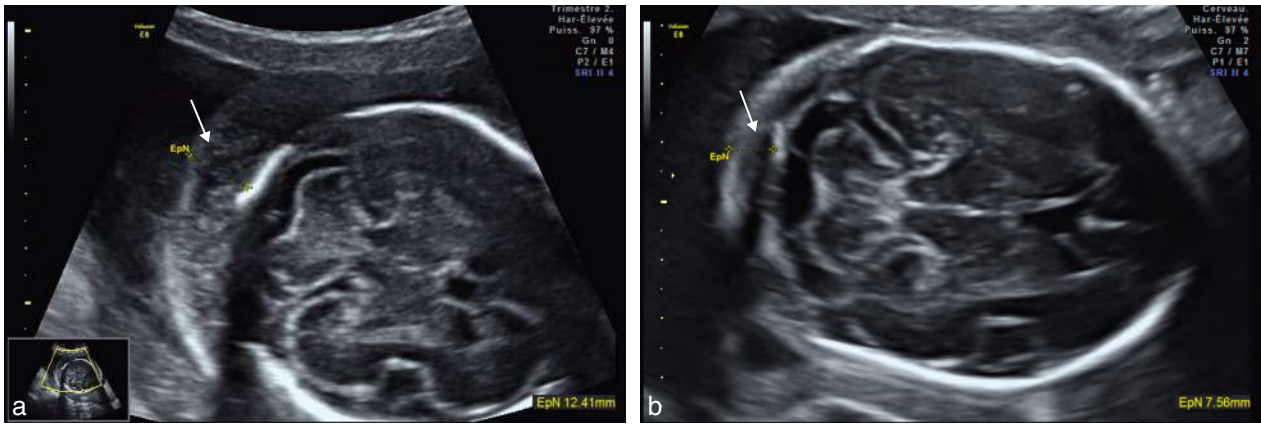


Figure 9.25 Nuque épaisse. a. 23 SA. Nuque épaisse (→) dans un contexte d'anasarque fœtoplacentaire. b. 24 SA. Échographie de dépistage. Nuque épaissie : 7,5 mm (→).

(fig. 9.25) mesuré au 2^e trimestre est également un bon signe d'appel de trisomie 21 (*likelihood ratio* entre 4 et 13 selon les auteurs, voir chap. 16).

Hygroma kystique

Témoin d'une anomalie de développement du réseau lymphatique cervical postérieur s'accompagnant de la séquestration de liquide lymphatique, l'hygroma kystique est associé dans 50 à 70 % des cas selon les séries à une dyschromosomie, en particulier le syndrome de Turner.

Il se caractérise par une masse kystique anéchogène, cervicale postérieure de part et d'autre de la ligne médiane, comportant au moins deux logettes séparées par une cloison médiane (fig. 9.26). Sa taille est variable, ses parois sont fines, il n'existe pas de craniorachischisis associé ni d'anomalies de l'encéphale, notamment de la fosse postérieure. L'évolution se fait généralement vers la régression progressive. De petits kystes résiduels latéraux peuvent persister plus longtemps (fig. 9.27). Une forme d'aspect pseudo-tumoral, au contenu hétérogène, à paroi épaisse, multicloisonnée est parfois notée (fig. 9.28).

L'hygroma kystique doit être distingué d'une méningo-cèle occipitale (mise en évidence d'un defect osseux et d'une communication intracrânienne) et d'un lymphangiome kystique du cou (plus antérieur et latéralisé).

Sa mise en évidence conduit à effectuer un caryotype qui permet de retrouver le plus souvent une monosomie X, mais aussi une trisomie 21 ou trisomie 18.

En l'absence d'anomalies chromosomiques, l'association à d'autres malformations est possible mais plus rare (15 %) : cardiopathie, hernie de coupole diaphragmatique, anomalie squelettique, syndrome d'immobilisme fœtal ou syndrome polymalformatif (syndromes de Roberts, de Noonan). Il est néanmoins conseillé d'assurer une surveillance échographique répétée même si l'hygroma a totalement disparu.

Œdème sous-cutané cervicocéphalique

Diffus, respectant les contours osseux et l'encéphale, il se caractérise par une zone hypo-échogène située entre l'os et le derme, soulevant celui-ci (3 mm et plus d'épaisseur). Il entre le plus souvent dans un tableau d'anasarque fœtale



Fig. 9.26 Hygroma kystique (13 SA). Masse rétrocervicale cloisonnée (→), encéphale normal.

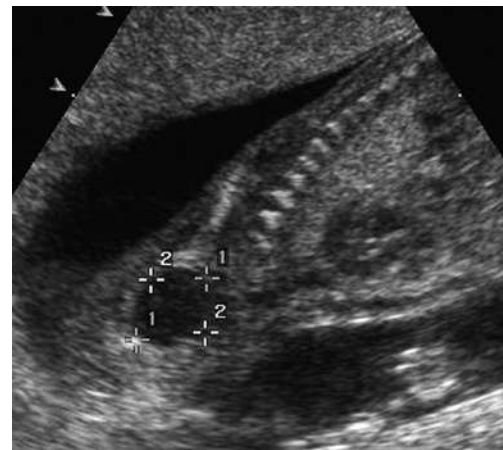


Fig. 9.27 Kyste latéro-cervical (18 SA). Évolution d'un hygroma cervical postérieur.

(fig. 9.29a). Sa présence en région préfrontale (fig. 9.29b) est parfois le seul signe du début de cette anasarque (avec l'œdème péricardique).

Masses cervicales

Lymphangiome kystique

Malformation congénitale du système lymphatique, il réalise une masse de volume variable mais souvent important, antérieure et/ou latérocervicale ou cervicofaciale, comportant de multiples zones liquidiennes de taille variable, séparées par de fins septa (fig. 9.30). Des plages échogènes pseudo-solides (fig. 9.31a) sont parfois individualisées et correspondent à la superposition de kystes de très petite taille ou éventuellement à des zones hémorragiques localisées. Le Doppler couleur à visée vasculaire n'est pas contributif. On décrit également des formes macrokystiques uniloculaires (fig. 9.32) et des localisations postérieures. Dans certains cas, l'extension se traduit par un épaissement des parties molles.

Le pronostic des lymphangiomes est conditionné par leur volume (envahissement et/ou compression des voies aériennes supérieures, hyperextension cervicale en échographie) et surtout par leur extension infiltrante et compressive au cou, au pharynx, à la cavité buccale et aux espaces profonds de la base du crâne (fig. 9.31b). Celle-ci est responsable de troubles de la déglutition et peut entraîner l'apparition d'un hydramnios. L'extension peut également se faire vers les régions axillaires, les membres supérieurs,

le thorax ou l'abdomen (fig. 9.33a à c). L'apport de l'IRM (fig. 9.33d) au bilan d'extension est capital.

En cas d'extension cervicale et/ou des voies aérodigestives suspectée, une naissance en maternité de niveau III par EXIT procedure doit être discutée.

Tératome cervical

Si sa localisation la plus fréquente est la région sacro-coccygienne, le tératome peut être cervical, soit latéral au niveau du cou, soit axial au niveau du pharynx, avec une forme particulière le tératome épignathus (tumeur développée aux dépens du palais osseux ou d'autres structures endobuccales) (fig. 9.34).

En échographie, il se présente sous la forme d'une masse de taille variable, le plus souvent d'échostructure complexe, associant des plages kystiques et solides, bien limitée à l'extérieur et polylobée (fig. 9.35). Les calcifications, bien que classiques chez l'enfant, ne sont que rarement observées. Les tumeurs à développement endobuccal s'extériorisent souvent par la bouche et sont souvent pédiculées à large base d'implantation. Il n'existe pas d'hypervascularisation en mode Doppler couleur. En revanche, le vaisseau afférent est souvent repérable. Le pronostic est conditionné par le



Fig. 9.28 Hygroma cervical postérieur (14 SA). Forme pseudo-tumorale à paroi épaisse (→).

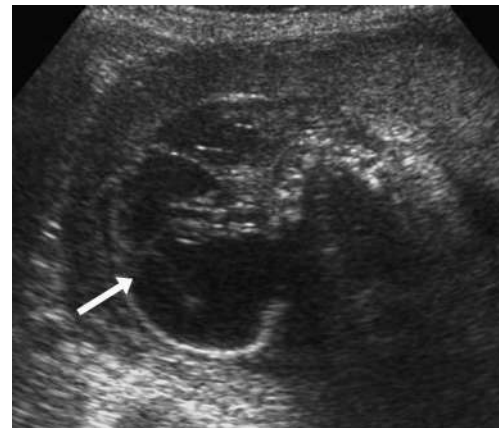


Fig. 9.30 Lymphangiome kystique du cou (→). Forme multicloisonnée latérocervicale.

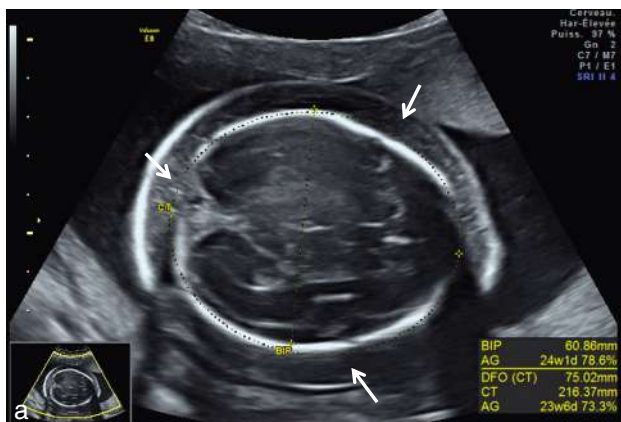


Fig. 9.29 Œdème sous-cutané cervicocéphalique a. 23 SA. Œdème péricervical (→) dans un contexte d'anasarque fœtoplacentaire. b. 29 SA. Œdème préfrontal (→) de 8 mm.

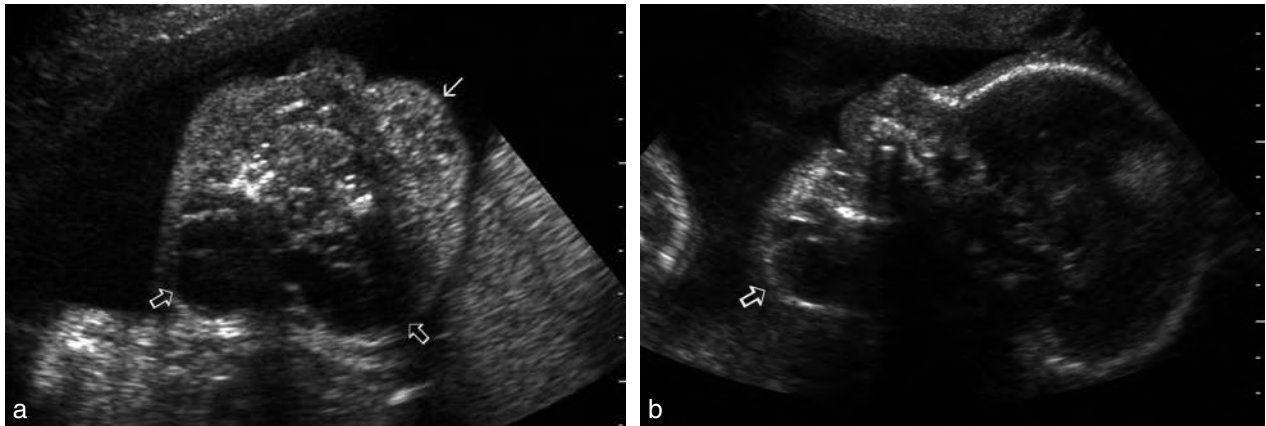


Fig. 9.31 Lymphangiome kystique du cou (24 SA). **a.** Coupe transverse au niveau du maxillaire inférieur. Structure liquidienne macrokystique à cloisonnements fins et à contours réguliers (⇔). Noter un épaissement des parties molles, surtout au niveau de la joue (→). **b.** Coupe sagittale. Logettes kystiques cervicales étendues à la base de la langue (⇔).

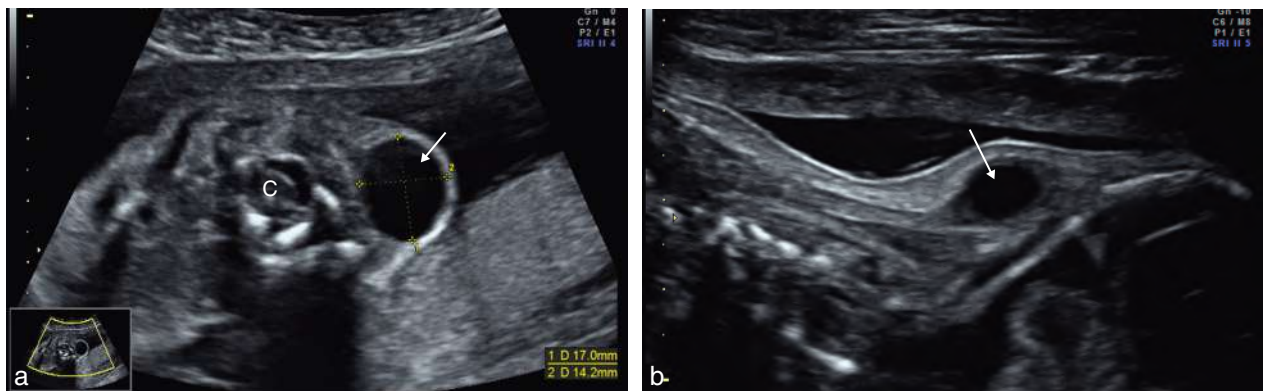


Fig. 9.32 Lymphangiome kystique uniloculaire du cou. **a.** 23 SA. Gros kyste cervical uniloculaire. Coupe transversale sur le rachis cervical (C). Masse kystique (→), contenu anéchogène, semblant sous-cutanée, pas de pertuis visualisé avec le canal rachidien, n'évoquant pas une méningo-cèle. **b.** 26 SA. Même fœtus que a. Régression partielle de l'image kystique cervicale (→). Évolution : disparition complète en cours de grossesse.

volume et les rapports de la masse avec les voies aérodigestives supérieures : en période anténatale, toute obstruction, responsable de troubles de déglutition, se traduira par un excès de liquide amniotique et à la naissance le volume du tératome peut être responsable de difficultés respiratoires justifiant un accouchement en maternité de niveau III.

Hémangiome

Les angiomes tubéreux, les hémangiomes peuvent se traduire par des masses cervicofaciales plus fréquemment localisées en région postéro-occipitale. Ils se présentent sous la forme de masses hypo-échogènes, homogènes ou discrètement hétérogènes, avec des plages hypo-échogènes. Le Doppler couleur permet de voir les vaisseaux dans les formes non capillaires, à circulation plus rapide. L'hémangiome a des contours en général réguliers, bien limités.

En cas d'hémangiomes multiples des parties molles, il faut évoquer un syndrome de Klippel-Trenaunay.

Autres masses cervicales

D'autres masses cervicales, généralement observées en période post-natale, le sont exceptionnellement en prénatal :

hamartome, neuroblastome, rhabdomyosarcome, malformation kystique du tractus thyroglosse (médian) ou des arcs branchiaux (latéral), tumeur des cellules granuleuses (épulis congénital) développée à partir de la gencive très mobile car souvent pédiculée ou sessile à base étroite.

Goitre thyroïdien

Le goitre peut résulter d'une pathologie primitive de la glande thyroïde fœtale (dysgénésie thyroïdienne ou hypothyroïdie congénitale). Il peut également correspondre au retentissement sur celle-ci d'une pathologie maternelle. Les patientes ayant présenté une maladie de Basedow nécessitent une surveillance étroite de la thyroïde fœtale pendant leur grossesse, et ce dès le début du 2^e trimestre, si les anticorps antirécepteurs à la TSH (ou TBII ou TRAK) sont positifs, ou si elles sont traitées par antithyroïdiens de synthèse (propylthiouracile). Les anticorps passent la barrière placentaire et il est à noter qu'ils peuvent persister dans la circulation maternelle, même plusieurs années après une thyroïdectomie.

En échographie (fig. 9.36), le goitre thyroïdien se traduit par une augmentation symétrique des deux lobes thyroïdiens

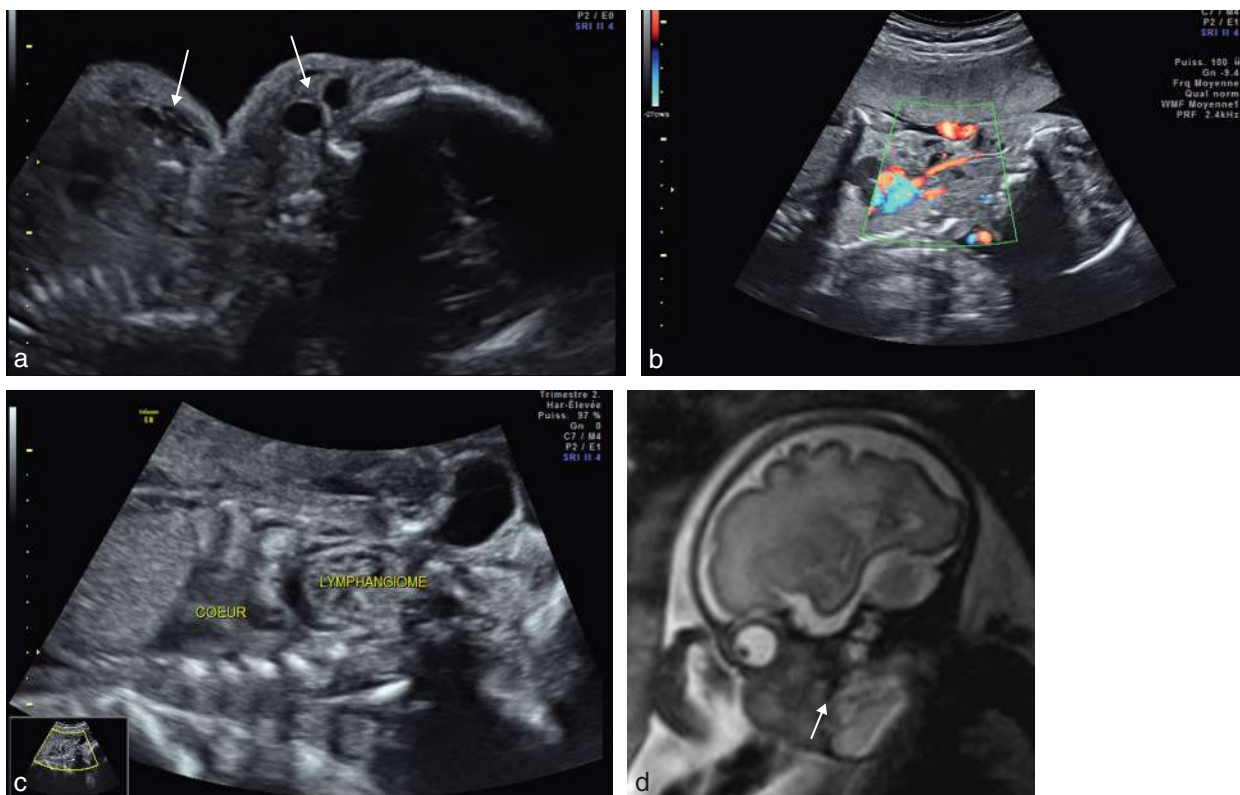


Fig 9.33 Lymphangiome kystique cervicothoracique. **a.** 29 SA. Masse latéro-cervicale (→) s'étendant jusqu'à la paroi thoracique. **b.** Même fœtus. Doppler couleur sur les vaisseaux carotidiens. **c.** Même fœtus. Extension médiastinale suspectée. **d.** IRM. Lymphangiome kystique du cou s'étendant vers le plancher buccal (→).



Fig. 9.34 Tératome buccal. **a.** 20 SA. Coupe du profil. Masse, d'échostructure mixte (échogène en périphérie, hypo-échogène en son centre), intrabuccale (→). **b.** Même fœtus. Coupe frontale de la face. Masse faisant issue dans la cavité buccale (→). **c.** Reconstruction 3D surfacique.

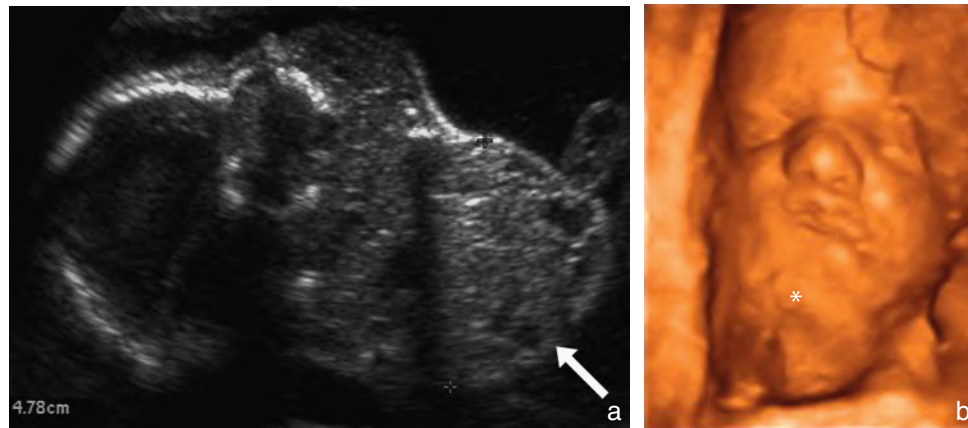


Fig. 9.35 Tératome cervicofacial. **a.** Coupe frontale oblique para-orbitaire. Le tératome (→) a entraîné une érosion du plancher buccal. **b.** Masse cervicofaciale volumineuse (*). Reconstruction 3D mode surfacique.

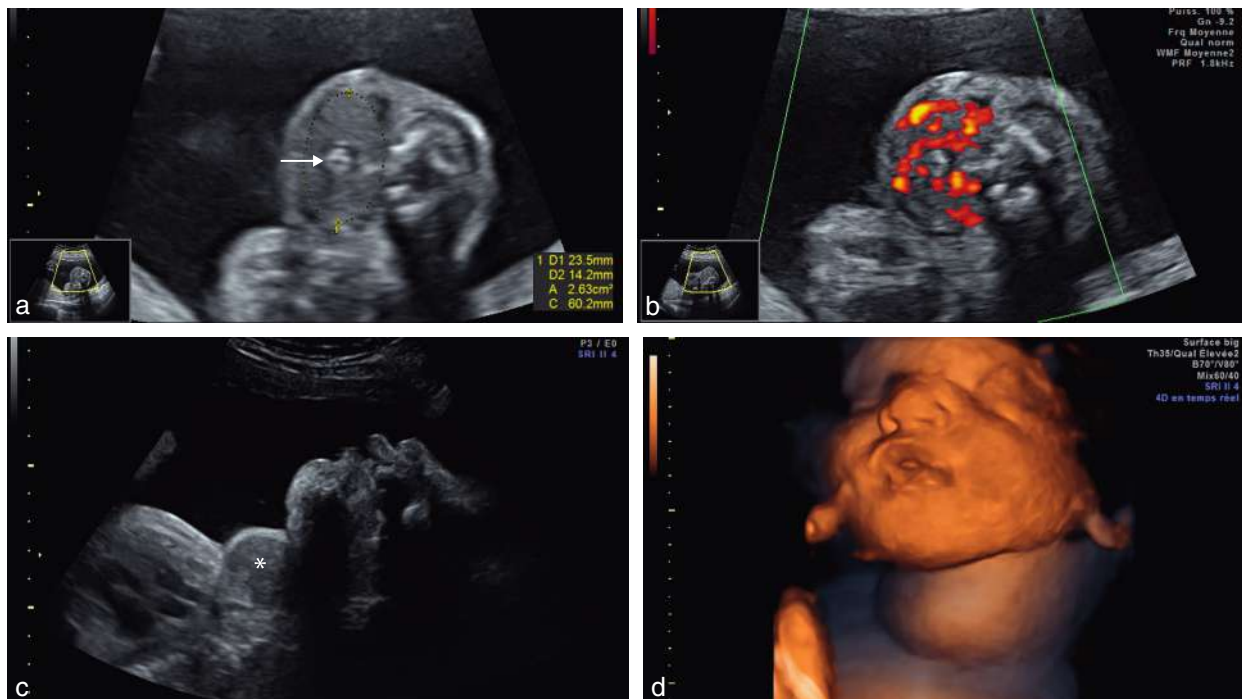


Fig. 9.36 Goitre thyroïdien. **a.** 25 SA. Thyroïde en coupe transversale. Circonférence > 95^e percentile. Trachée visualisée sous la forme d'un halo hyperéchogène central (→). **b.** Même fœtus que a. Étude de la vascularisation thyroïdienne. Aspect hypervascularisé évocateur d'un goitre hyperthyroïdien. **c.** 35 SA. Voussure cervicale antérieure (*) avec déflexion de la tête fœtale sur cette coupe sagittale. Hydramnios associé. Goitre thyroïdien compressif avec gêne à la déglutition. **d.** Même fœtus que c. Reconstruction 3D mode surfacique.

qui deviennent anormalement visibles de part et d'autre de la trachée sur une coupe transversale, déplaçant latéralement et en arrière les carotides étudiées en Doppler couleur. Sur une coupe sagittale, on note une voussure antérieure du cou qui peut être responsable d'une hyperextension de la tête fœtale. Un hydramnios et l'absence de visualisation de l'estomac peuvent être notés en cas de compression des voies aérodigestives hautes par le goitre. La vascularisation couleur peut orienter sur la nature du goitre. Si elle est plutôt faible et d'allure périphérique, il s'agit probablement d'un goitre hypothyroïdien. En revanche, une vascularisation centrale et plus dense évoque plutôt un goitre hyperthyroïdien. L'étude de la fréquence car-

diacque peut également orienter vers la nature du goitre (tachycardie en cas de goitre hyperthyroïdien, pas de modification en cas d'hypothyroïdie). Les mouvements actifs du fœtus seront hyperkinétiques en cas de goitre hypothyroïdien, normaux en cas d'hyperthyroïdie. La maturation des points d'ossification (fémoral inférieur et tibial supérieur) sera accélérée en cas d'hyperthyroïdie, retardée en cas d'hypothyroïdie.

Un goitre hypothyroïdien fœtal nécessitera des injections intra-amniotiques répétées de L-thyroxine. En cas de goitre compressif et de difficultés d'intubation ou de ventilation néonatales prévisibles, une naissance par *EXIT procedure* doit être envisagée.

Tableau 9.1 Signes principaux de certains des syndromes cités dans ce chapitre

<p>Syndrome de Beckwith-Wiedemann</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/5000 - Sporadique - Dérégulation de l'expression des gènes de la région 11p15, soumise à empreinte parentale - Macrosomie - Omphalocèle - Macroglossie, incisures lobes des oreilles - Viscéromégalie - Hypoglycémie néonatale - Retard mental inconstant - Prédilection aux tumeurs embryonnaires (néphroblastome) 	
<p>Syndrome de Fraser</p> <ul style="list-style-type: none"> - Exceptionnel - Autosomique récessif - Cryptophtalmie, microphthalmie, anophtalmie - Syndactylie des mains et des pieds - Colobome des ailes du nez - Atrésie du conduit auditif - Fente palatine - Atrésie laryngée - Anomalies rénales et génitales - Pas de retard mental - Décès précoce 	<p>Syndrome de Fryns</p> <ul style="list-style-type: none"> - Autosomique récessif - Expression clinique variable - Hernie diaphragmatique (90 %) - Malformations cardiaques (88 %) - Hypoplasie phalanges distales (80 %) - Anomalies du SNC (75 %), brachycéphalie, hypertélorisme - Malformations intestinales (30 %) - Fente labiopalatine - Dysplasie rénale (15 %) - Hypoplasie des os longs, côtes épaisses - Hydramnios - Survie néonatale (14 %)
<p>Syndrome de Noonan</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/2500 - Autosomique dominant ou sporadique - Gène localisé sur chromosome 12 - Expressivité variable - Cardiopathie (sténose pulmonaire à valves dysplasiques, cardiomyopathie hypertrophique) - Petite taille à l'âge adulte - Cage thoracique cylindrique, mamelons écartés - Dymorphie faciale (hypertélorisme et fentes palpébrales d'orientation antimongoloïde), oreilles bas implantées, en rotation postérieure - Cou court avec ou sans ptérigium colli - Déficience intellectuelle légère 	<p>Syndrome de Pena-Shokeir II (syndrome cérébro-oculo-facial-squelettique COFS)</p> <ul style="list-style-type: none"> - exceptionnel - 10 % des arthrogryposes - Autosomique récessif - Camptodactylie - Microcéphalie, microphthalmie, front fuyant - Philtrum long, lèvres proéminentes - Rétromicrognathisme - Cataracte - Hypertélorisme - Évolution rapide vers atrophie cérébrale et déficience intellectuelle sévère
<p>Séquence de Pierre Robin</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/10 000 - Isolée (50 %) ou s'intégrant dans de nombreux syndromes (Steinert, vélo-cardio-facial...) - Microrétrognathisme - Fente palatine - Glossoptose - Hydramnios - Associations malformatives (60 %) : ostéoarticulaires, cardiaques, faciales, viscérales, système nerveux central 	<p>Syndrome de Strickler</p> <ul style="list-style-type: none"> - Autosomique dominant - Mutation du collagène - Vitreo-rétinopathie héréditaire : cataracte, myopie, strabisme, dégénérescence vitreo- ou choroïdienne, décollement de rétine, uvéite - Séquence Pierre Robin - Platyspondylie, épiphyses volumineuses - Hyperlaxité puis arthrose précoce
<p>Syndrome de Treacher Collins (Franceschetti-Klein)</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1/50 000 - Autosomique dominant - Obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, colobome de la paupière inférieure - Hypoplasie bilatérale et symétrique des os malaire et de la mandibule - Fente palatine inconstante - Anotie ou microtie - Endochondromes prétragien inconstants - Surdité de conduction, anomalies de l'oreille moyenne et interne - Anomalies vertébrales et cardiaques inconstantes - Intelligence normale 	<p>Syndrome vélo-cardio-facial (DiGeorge)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Autosomique dominant - Microdélétion 22q1.1 - Cardiopathie cono-troncale : CIV, Fallot, troncus artériosus, arc aortique droit - Fente palatine - Dymorphie faciale : nez proéminent, large, hypoplasie malaire - Aplasie ou hypoplasie du thymus et des parathyroïdes - Troubles de l'apprentissage

Syndrome de Nager

(Dysostose acro-faciale)

- Exceptionnel
- Autosomique dominant à expression variable
- Hypoplasie malaire et mandibulaire
- Fente palatine
- Oreilles dysplasiques
- Fentes palpébrales antimongoloïdes, colobome palpébral, ptosis
- Hypoplasie ou aplasie pouce, radius, métacarpes
- Synostose radio-ulnaire
- Malformations cardiaques, génito-urinaires
- RCIU
- Mauvais pronostic par troubles respiratoires
- Intelligence normale

Syndrome PHACE

- Exceptionnel
- Anomalie de la fosse cérébrale postérieure : hypoplasie cérébelleuse, Dandy-Walker...
- Hémangiomes capillaires
- Agénésie des artères carotidiennes ou vertébrales
- Cardiopathies
- Anomalies oculaires : microphthalmie, colobome...
- Séquelles neurologiques fréquentes fonction des anomalies artérielles et cérébrales.

Pour en savoir plus**Embryologie**

Face et stomodaeum. In : Tuchmann-Duplessis H, Haegel P, editors. Embryologie organogénèse. Tome 2. Paris : Masson; 1979. p. 12–21.

Tête et cou. In : Langman J, Sadler TW, editors. Embryologie médicale. 8^e éd. Pradel; 2007. p. 367–405.

Échographie de la face et du cou

Aubry MC. Diagnostic anténatal des anomalies cervico-faciales. In : Dumez Y, Benachi A, editors. Médecine fœtale et diagnostic prénatal. Paris : Doin; 2004. p. 183–96.

Bault JP, Quarello E. Retinal coloboma : prenatal diagnosis using a new technique, the «virtual eyeground». *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 Apr; 33(4) : 496–6.

Benacerraf BR, Nyberg DA. The face and neck. In : Nyberg D, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. Diagnostic imaging of fetal anomalies. Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 335–79.

Couly G. Les malformations de la face et du cou. *Méd Fœtale Echogr Gynécol* 1991; 7 : 4–16.

Johnson DD, Pretorius DH, Budorick NE, Jones MC, Lou KV, James GM, et al. Fetal lip and primary palate : three-dimensional versus two-dimensional US. *Radiology* 2000; 217 : 236.

Levaillant JM, Rotten D. La face en dépistage. In : Bault JP, Coquel P, Ville Y, editors. Pratique de l'échographie obstétricale au deuxième trimestre. Sauramps Médical; 2008. p. 273–99.

Mernagh JR, Mohide PT, Lappalainen RE, Fedoryshin JG. US assessment of the fetal head and neck : a state-of-the-art pictorial review. *Radiographics* 1999; 19 : 229–41.

Roth P, Roth A, Maillet R, Colette C. L'œil foetal en échographie. *Med Fœtale Echogr Gynécol* 1995; 22 : 4–15.

Saad F, Mainard L, Galloy MA, Gaconnet E, Hoeffel JC. Imagerie des masses du cou chez l'enfant. *Feuilles de radiologie* 2000; 40 : 219–31.

Fentes labiopalatines

Bergé SJ, Plath H, Van De Vondel PT, Appel T, et al. Fetal cleft lip and palate : sonographic diagnosis, chromosomal abnormalities, associated anomalies and postnatal outcome in 70 fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18 : 422–31.

Faure JM, Captier G, Bäumlér M, Boulot P. Sonographic assessment of normal palate using three-dimensional imaging : a new technique. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29(2) : 159–65.

Maarse W, Bergé SJ, Pistorius L, van Barneveldt T, et al. Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate : a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35(4) : 495–502.

Maarse W, Rozendal AM, Pajkrt E, Vermeij-Keers C, et al. A systematic review of associated structural and chromosomal defects in oral clefts : when is prenatal genetic analysis indicated? *J Med Genet* 2012; 49(8) : 490–8.

Tolarova MM, Cervenkova J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet* 1998; 75 : 126–37.

Wilhelm L, Borgers H. The «equals sign»; a novel marker in the diagnosis of fetal isolated cleft palate. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 36 : 439–44.

Séquence de Pierre Robin

Cohen MM. Robin sequences and complexes : causal heterogeneity and pathogenetic/phenotypic variability. *Am J Med Genet* 1999; 84 : 311–5.

Nuque épaisse

Smith-Bindman R, Chu P, Goldberg JD. Second trimester prenatal ultrasound for the detection of pregnancies at increased risk of Down syndrome. *Prenat Diagn* 2007; 27(6) : 535–44.

Holoprosencéphalie

Blaas HG, Eriksson AG, Salvesen KA, et al. Brains and faces in holoprosencephaly : pre- and postnatal description of 30 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19 : 24–38.

Cohen MM. Holoprosencephaly : clinical, anatomic and molecular dimensions. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006; 76 : 658–73.

David AL, Gowda V, Turnbull C, Chitty LS. Recurrence of holoprosencephaly. *Obstet Gynecol* 2007; 110 : 658–62.

Tumeurs du cou

Martino F, Avila LF, Encinas JL, Luis AL, Olivares P, Lassaletta L, et al. Teratomas of the neck and mediastinum in children. *Pediatr Surg Int* 2006; 22 : 627–34.

Marwan A, Crombleholme TM. The EXIT procedure : principles, pitfalls and progress. *Semin Pediatr Surg* 2006; 15 : 107–15.

Kamil D, Tepelmann J, Berg C, Heep A, Axt-Flidner R, Gembruch U, et al. Spectrum and outcome of prenatally diagnosed fetal tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31 : 296–302.

Thyroïde fœtale

Ho SS, Metreweli C. Normal fetal thyroid volume. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11 : 118–22.

Luton D, Le Gac I, Vuillard E, Castanet M, et al. Management of Graves' disease during pregnancy : the key role of fetal thyroid gland monitoring. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90 : 6093–8.

Ribault V, Castanet M, Bertrand AM, Guibourdenche J, Vuillard E, Luton D, et al. Experience with intraamniotic thyroxine treatment in non-immune fetal goitrous hypothyroidism in 12 cases. *J Clin Endocrinol Metab* 2009; 94(10) : 3731–9.

Stein-Bernardes L, Ruano R, Sapienza AD, Maganha CA, Zugaib M. Nomograms of fetal thyroid measurements estimated by 2-dimensional sonography. *J Clin Ultrasound* 2008; 36 : 193–9.

Volumenie JL, Polak M, Guibourdenche J, Oury JF, Vuillard E, Sibony O, et al. Management of fetal thyroid goitres : a report of 11 cases in a single perinatal unit. *Prenat Diagn* 2000; 20 : 799–806.

Syndrome d'alcoolisation fœtale

Astley SJ, Stachowiak J, Clarren SK, Clausen C. Application of the fetal alcohol syndrome facial : photographic screening tool in a foster care population. *J Pediatr* 2002; 141 : 712–7.

Dehaene P. La grossesse et l'alcool. Coll. Que sais-je. Paris : PUF; 1995.

Hoyme HE, May PA, Kalberg WO, Koditwakkhu P, et al. A practical clinical approach to diagnosis of fetal alcohol spectrum disorders : clarification of the 1996 institute of medicine criteria. *Pediatrics* 2005; 115 : 39–47.

Jouitteau B, Massias B, Sanyas P. Aspects échographiques du syndrome d'alcoolisation fœtale. *Med Foet Echogr Gynécol* 2001; 47 : 11–5.

Pathologie du rachis foetal

Ph. Bourgeot, B. Guérin, Y. Robert, C. Chatelet-Cheron

PLAN DU CHAPITRE

Anomalies rachidiennes touchant l'axe myélovertébral : dysraphies spinales ou spina bifida

Circonstances de découverte	362
Classification, mécanismes, définitions	362
Étape n° 1	362
Étape n° 2	364
Étape n° 3	367
Sémiologie échographique	367
Signes directs	368
Signes indirects	372
Pronostic et conduite à tenir	376
Siège et étendue de la lésion	377
État cutané	377
Contenu de la lésion	377
Existe-t-il un retentissement ?	377
Existe-t-il des lésions ou pathologies extraneurologiques associées ?	379
En pratique	379

Notochordodysraphies et anomalies rachidiennes osseuses

Anomalies des vertèbres et de la courbure du rachis	379
Diastématomyélie	381
Canaux et kystes neuro-entériques	381
Meningocèle antérieure	382
Rachischisis étendu	382
Malformations « schizis type »	383
Iniencephalie	384
Limb body wall complex	384
Syndrome de régression caudale	384
Tératome sacro-coccygien	385
Aspect échographique et malformations associées	385
Complications	387
Critères pronostiques	388

C'est très clairement une préoccupation angoissante pour l'échographiste et l'une des véritables difficultés du diagnostic prénatal, d'autant plus que l'étude du rachis est tributaire de la position et de la présentation fœtale (comme le cœur). La recherche de signes indirects céphaliques et l'utilisation de la voie vaginale permettent d'améliorer les résultats de l'échographie : finalement, la sensibilité du diagnostic échographique de spina bifida serait de 95 %, ce qui est très honorable.

Les anomalies du rachis foetal sont relativement fréquentes (1/500–600 naissances).

Sur le plan embryologique, il s'agit de malformations se constituant souvent très tôt dans le développement, la fermeture du tube neural s'étalant entre 5 SA et 2 j 6 SA (entre le 22^e et le 28^e jour, voir chap. 4), et même encore plus tôt si l'on considère l'importance de l'étape de gastrulation qui démarre vers le 15^e jour. Il faut cependant attendre une ossification suffisante pour que l'échographie devienne parlante : dès la 11^e–12^e SA, il est possible de diagnostiquer une fermeture incomplète du tube neural.

Le spina bifida (dysraphie spinale) est, de très loin, la malformation rachidienne la plus fréquente et il s'agit d'un véritable enjeu de santé publique par :

- sa fréquence dans certaines régions (0,5 à 1 pour 1000 grossesses en France, mais 1,2 à 1,6 pour 1000 en Bretagne et 8 pour 1000 en Angleterre) ;

- le coût des handicaps induits ;
- les possibilités de dépistage avec un bon filtrage de diagnostic anténatal ;
- les possibilités de prévention par supplémentation péri-conceptionnelle en acide folique.

La reconnaissance précoce des malformations rachidiennes est essentielle car, bien que certaines soient compatibles avec une vie normale, d'autres sont source de handicaps pour la plupart très sévères rendant recevable l'indication d'interruption médicale de grossesse si les parents la demandent.

Le chapitre regroupe :

- les anomalies rachidiennes touchant l'axe myélovertébral (dysraphies spinales) avec un rappel d'embryologie ;
- les notochordodysraphies et les anomalies rachidiennes osseuses ;
- le syndrome dit de régression caudale ;
- le tératome sacro-coccygien.

Remarque

Nous n'envisagerons pas ici les anomalies du rachis en rapport avec une ostéochondrodysplasie (voir chap. 15).

Anomalies rachidiennes touchant l'axe myélovertébral : dysraphies spinales ou spina bifida

Circonstances de découverte

Il s'agit le plus souvent d'une découverte fortuite lors de l'échographie systématique du 5^e mois de grossesse. Plus rarement, le diagnostic est évoqué au 1^{er} trimestre, à partir de 11 SA, et confirmé par une étude par voie vaginale avec éventuellement un contrôle à 2 semaines d'intervalle : tout dépend de l'importance du defect rachidien.

Ailleurs, l'examen est orienté quand il existe des facteurs de risque de non-fermeture du tube neural :

- augmentation de l' α -fœtoprotéine dans le sérum maternel supérieure à 2,5 MoM, lors du test d'évaluation de risque de trisomie 21 au 2^e trimestre de grossesse. Il s'agit d'une « retombée » accidentelle positive de la politique de dépistage des dyschromosomies. Actuellement, le dépistage de la trisomie 21 étant conseillé au 1^{er} trimestre, il ne fait plus intervenir le dosage de l' α -fœtoprotéine ce qui risque de retarder le diagnostic d'un spina bifida, petit, distal sur un fœtus dos en arrière, voire même de ne pas le diagnostiquer !
- prise de médicaments, en particulier l'acide valproïque (Dépakine®) en traitement de l'épilepsie qui serait responsable de 2 à 3 % des spina bifida ;
- antécédent d'enfant atteint, le risque de récurrence étant de 3 à 5 % ;
- diabète maternel insulino-dépendant ou obésité morbide ;
- terrain de carence en acide folique (alimentation).

Classification, mécanismes, définitions

Le terme « **spina bifida** » signifie « épine (dorsale) fendue en deux » et on parle aussi parfois de « **rachischisis** » (exactement la même signification mais étymologie grecque : on peut d'ailleurs écrire **rachischizis**). Plus généralement, la « **dysraphie** » désigne une mauvaise fermeture. Tous ces termes recouvrent une séquence malformative de l'axe myélovertébral intéressant, à des degrés variables, ses différents constituants : le canal rachidien, les enveloppes méningées, la moelle épinière et les racines médullaires. Sa localisation est le plus souvent lombaire et/ou sacrée.

Le **mécanisme de constitution des dysraphies spinales** est théoriquement simple : une stupide histoire de fermeture Éclair qui se coince, « aucun mécanisme tératologique n'est plus simple à comprendre » écrivait B. Duhamel ! En réalité, il s'agit de la perturbation d'une cascade d'événements complexes, qui se succèdent et se chevauchent, sur lesquels tous les embryologistes ne sont pas d'accord, avec, de surcroît, de grandes variations dans le vocabulaire et les définitions selon les écoles, les époques et les pays (fig.10.1 et 10.2).

Étape n° 1

Au départ, au début de la 3^e semaine (5^e SA), il y a un petit embryon de 3 à 4 dixièmes de millimètre, formé d'un simple disque ovalaire, aplati entre les deux vésicules primordiales

creusées dans l'œuf : la future cavité amniotique au-dessus et, en dessous, le lécithocèle qui deviendra l'appareil digestif et la vésicule ombilicale. Ce disque est didermique, avec une couche cellulaire formant l'entoblaste recouverte d'une deuxième couche correspondant à l'ectoblaste (voir fig. 10.1a). La gastrulation (15–18^e jour) va permettre d'installer une troisième couche entre les deux précédentes : le mésoblaste ou chordomésoblaste. Le long d'un sillon apparu au milieu du disque (la ligne primitive), l'ectoblaste prolifère et s'invagine un peu comme une couverture que l'on glisse entre le matelas et le sommier (voir fig. 10.1b et 10.2a), puis le sillon se referme d'avant en arrière : c'est la première fermeture Éclair. Latéralement, l'invagination donne deux lames latérales de mésoblaste para-axial. Sur la ligne médiane, l'invagination se fait « en doigt de gant » vers l'avant formant un axe mésoblastique central, initialement canalaire : la corde ou notochorde ou processus notochordal. La notochorde représente l'axe initial, longitudinal, qui induira autour de lui la formation des éléments du squelette axial primitif (corps vertébraux et base du crâne) un peu comme des perles empilées sur un fil. La fin de la ligne primitive produit une structure mésoblastique médiane, transitoirement isolée de la corde, qui correspond à « l'éminence caudale » à l'origine du névraxe terminal, de l'appendice caudal et du sacrum, mais aussi du périnée primaire par migration du mésoblaste.

Dysraphies de l'étape n° 1. Une adhérence anormale entre les deux feuilletts primitifs serait à l'origine de doublements localisés du tube chordal entraînant les **notochordodysraphies**. Les Anglo-Saxons regroupent certaines de ces anomalies sous le terme de *split notochord syndrome*. Les formes majeures peuvent entraîner une fente (schizis) de tout l'axe primitif, y compris du névraxe qui se développe plus tard, mais elles sont habituellement abortives. On peut rencontrer des formes plus ou moins mineures, qui concernent surtout le squelette axial antérieur :

- malformations des corps vertébraux, élargissements et fissures, ouverture du canal rachidien, rachischisis allant jusqu'à l'iniencéphalie ;
- dédoublement médullaire, avec ou sans éperon osseux médian, réalisant la diastématomyélie ;
- méningocèle antérieure à travers un schizis plus ou moins visible.

Les notochordodysraphies peuvent s'accompagner d'une perturbation de l'étape suivante de l'embryogenèse, celle de la neurulation, et donc s'associer aux malformations du névraxe.

La corde est initialement une structure canalaire qui met en contact l'ectoblaste (future plaque neurale) et l'entoblaste (futur appareil digestif). Une persistance de ce canal est à l'origine de fistules et de kystes neuro-entériques au travers de fissures vertébrales (rachischisis antérieur).

On peut rapprocher de ces dysraphies, les perturbations de l'installation du mésoblaste de l'éminence caudale qui aboutissent à une absence ou un « avortement » de l'appendice caudal, à l'origine des diverses manifestations rattachées au syndrome dit de « régression caudale » : anomalies des membres inférieurs allant jusqu'à la fusion (sirénomélie), anomalies vertébrales sacrées et lombaires, anomalies périnéales et urinaires, etc.

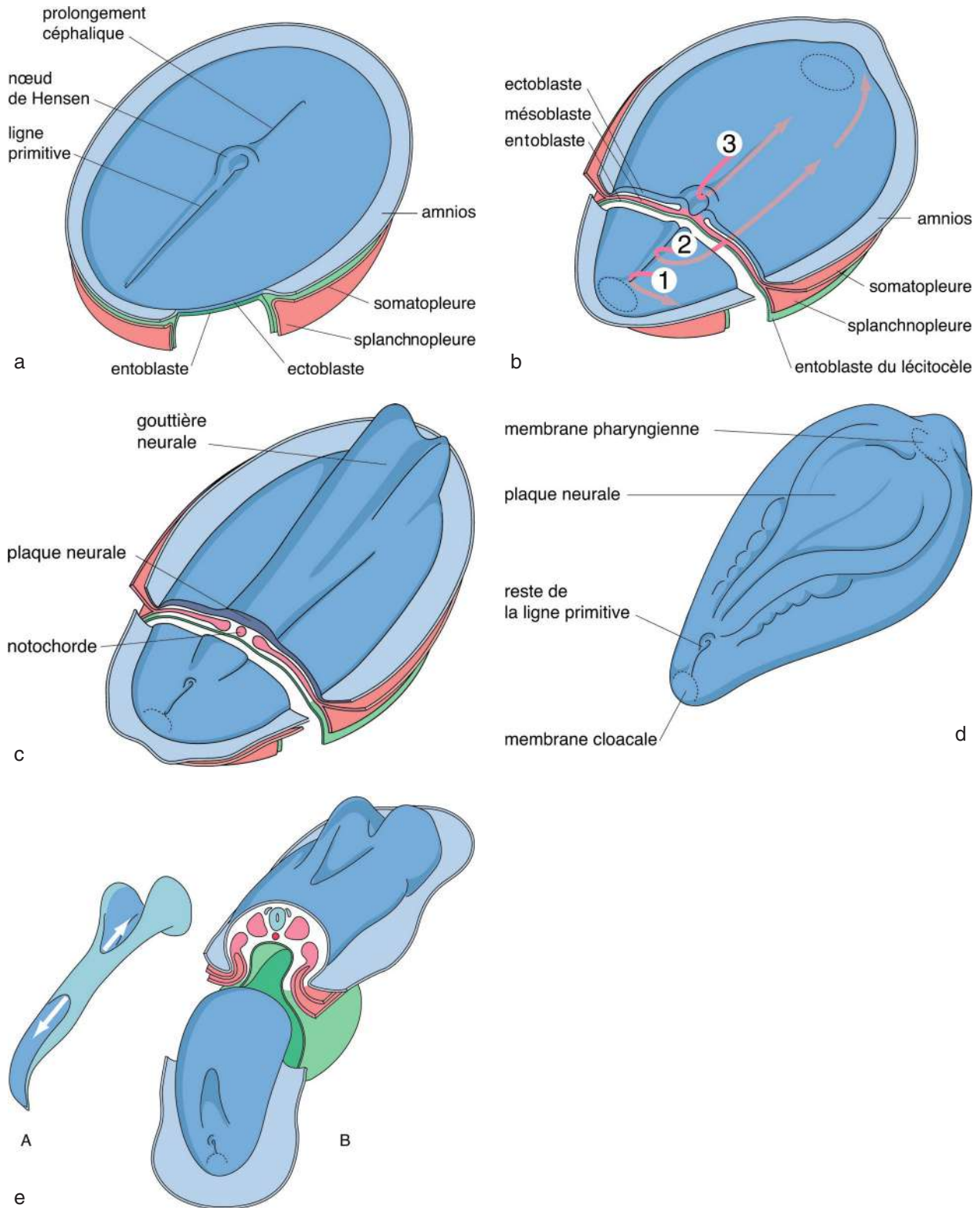


Fig. 10.1 Gastrulation et neurulation. **a.** Disque embryonnaire didermique (2 feuillets) vu par sa face dorsale au 15^e jour (1,5 mm) avec apparition de la ligne primitive. **b.** Migration des cellules ectoblastiques pour installer le 3^e feuillet de l'embryon : le mésoblaste (en rose). Les cellules qui migrent en (1) vont former le mésoblaste de l'extrémité caudale, en (2) le mésoblaste latéral (somites, néphrotomes et lame latérale), en (3) la notochorde (axe d'organisation du rachis). **c.** Début de la neurulation (18^e jour) : au-dessus de la notochorde, l'ectoblaste s'épaissit en plaque neurale qui commence à se creuser en gouttière vers l'avant. **d.** Embryon d'environ 21 jours. **e.** En A, transformation de la gouttière en tube neural ; en B, vue supérieure de l'embryon vers le 22^e jour avec la délimitation latérale, le début des courbures dans le sens longitudinal et les extrémités du tube neural encore ouvertes.

Étape n° 2

Au fur et à mesure que la corde s'installe dans l'axe médian, elle induit l'épaississement et la différenciation de l'ectoblaste sus-jacent en tissu nerveux formant la plaque neurale : c'est le début de la **neurulation** (voir fig. 10.1d et

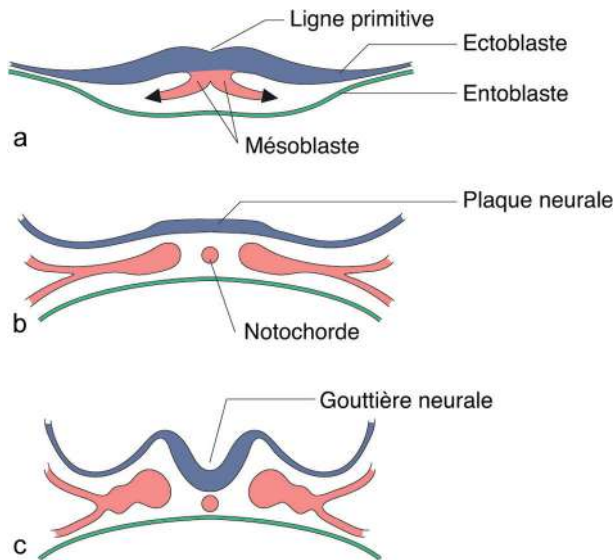


Fig. 10.2 Gastrulation en coupe transversale. **a.** Mouvements cellulaires au niveau de la ligne primitive. **b.** Au 17^e-18^e jour, les trois feuilles sont en place (chordomésoblaste en rose), l'ectoblaste s'épaissit en plaque neurale. **c.** 18^e jour : gouttière neurale.

10.2b). Les bords de la plaque se soulèvent pour former la gouttière neurale, de plus en plus profonde, qui va se fermer (J22-J28) en partant du milieu comme une double fermeture Éclair pour former le tube neural (voir fig. 10.1e et 10.2c). Dans sa partie céphalique, le tube se dilate en une ampoule qui se segmentera en trois vésicules cérébrales. Dans sa partie caudale, la lumière du tube neural se réduit rapidement en un très fin canal épendymaire. Le mésoblaste de l'éminence caudale subit, indépendamment, la neurulation dite secondaire (sans formation d'une plaque neurale) avant de s'unir au canal neural pour produire l'extrémité inférieure de la moelle, et ses enveloppes, dans l'appendice caudal qui régressera en laissant le *filum terminale* et le segment sacro-coccygien.

Dysraphies de l'étape n° 2. Une malfaçon dans la fermeture Éclair entraînera une absence de fermeture (dysraphie ou a-raphie) du tube : c'est le spina bifida aperta (ouvert) ou myélodysraphie ou myélo-araphie (N.B. : au pôle céphalique, ce sera une encéphalo-araphie habituellement appelée anencéphalie, voir chap. 8). La plaque neurale reste ouverte sur une hauteur plus ou moins importante.

Sur le plan anatomique, on retrouve le plus souvent une **myéloméningocèle** qui représente environ les trois quarts des dysraphies spinales (fig. 10.3b et 10.4a et b, et voir plus loin fig. 10.17f) :

- La plaque neurale reste ouverte (au moins partiellement), sans couverture méningée en son centre qui expose la surface épendymaire, et se continue en périphérie d'abord avec une zone d'épiderme fin puis de derme complet. Le cordon médullaire reste donc ouvert par sa face

Fig. 10.3 Comprendre et classer les spina bifida : quelques formes anatomiques des dysraphies spinales. **a. Canal rachidien en coupe transversale** (adulte, d'après Rouvière). E : apophyse épineuse ; LL : lame latérale ; T : apophyse transverse ; CV : corps vertébral. L'espace péri-dural (1) est important en arrière, mince en avant, et il contient un tissu cellulo-adipeux assez lâche. La dure-mère (2, en rouge) forme un étui épais qui se prolonge sur les racines nerveuses dans les trous de conjugaison et se fixe au périoste à la sortie. La face interne de la dure-mère est tapissée par l'arachnoïde (en bleu). L'espace sous-arachnoïdien (3) contient le LCR entre l'arachnoïde et la pie-mère (4, en bleu) qui tapisse la surface de la moelle. **b. Myéloméningocèle** (voir fig. 10.4a et b et 10.17f). C'est la forme la plus classique et la plus complète des spina bifida = myélodysraphie, myélo-araphie. C'est une dysraphie ouverte (spina bifida aperta) et c'est une forme kystique (spina bifida cystica) avec un défaut de fermeture de la gouttière neurale qui détermine une aplasie sus-jacente concernant les « endoméninges » (pie-mère et arachnoïde), les « ectoméninges » (dure-mère, arcs vertébraux), le derme et l'épiderme. Le cordon médullaire reste donc ouvert par sa face postérieure et se présente sous la forme de deux bandes de tissu nerveux séparées par un sillon correspondant au fond du canal épendymaire (2) : cette formation est appelée plaque neurale ou parfois « placode » neurale. La plaque neurale est soulevée par une dilatation kystique de l'espace sous-arachnoïdien (1), traversé par les racines nerveuses étirées. En surface, la plaque est seulement couverte par l'épithélium épendymaire et en profondeur par la pie-mère qui se continue avec l'arachnoïde pour délimiter le kyste. En périphérie, on retrouve souvent une « transition » avec une bande d'épiderme indifférencié (3) qui recouvre plus ou moins le bord de la plaque ou l'arachnoïde avant de se poursuivre sur le derme complet. **c. Myélocèle ou spina « plan »** (voir fig. 10.4c). C'est une variante de la dysraphie ouverte (spina bifida aperta) mais il n'y a pas de dilatation kystique de l'espace sous-arachnoïdien (1). Le terme de rachischizis est parfois utilisé par certains auteurs. Il n'y a pas de hernie nerveuse faisant relief mais plutôt une cupule nerveuse. Le spina plan est nettement moins fréquent que la forme kystique, mais, à elles deux, ces malformations représentent 75 % des dysraphies en anténatal. **d. Méningocèle.** C'est une dysraphie ectoméningée (dure-mère et arc vertébral postérieur) qui conduit à la formation d'une hernie purement méningée. Elle représente 15 à 20 % des dysraphies spinales. La couverture cutanée peut être normale ou amincie, sans derme profond. La moelle et les racines normales sont habituellement en place. On observe parfois un déplacement et une ascension du cordon médullaire (*) dans la hernie ce qui est aussi décrit par certains auteurs comme une myéloméningocèle. **e. Spina bifida occulta.** Les méninges sont normales et seul manque l'arc vertébral postérieur. Le revêtement cutané est intact mais il peut être marqué par une touffe de poils, une fossette (→), un sinus épidermique, un angiome. Moins de 10 % des dysraphies, mais la fréquence est difficile à apprécier car le diagnostic sera fait à un âge très variable selon les manifestations cliniques, et rarement en période anténatale. **f. Myélocystocèle.** Rare. Dilatation kystique (*) du canal épendymaire, de mécanisme inconnu, qui entraîne une hernie myéloméningée sous-cutanée, avec déhiscence de l'arc postérieur, mais le revêtement cutané-muqueux est normal. On parle aussi de syringo-hydromyélie. **g. Spina lipome.** Rare mais non exceptionnel. C'est une forme de lipome intrarachidien avec une extension extrarachidienne postérieure entraînant un spina bifida occulta car il gêne la constitution de l'arc postérieur. Il s'insère habituellement à la face postérieure de la moelle. Ici, il s'agit d'un type II qui englobe les racines nerveuses (→). La peau est normale. **h. Un exemple de notochordodysraphie : kyste neuro-entoblastique (ou neurentérique).** Rare ou très rare. Kyste intradural (1) extramédullaire d'origine entoblastique. Communication (fistule) avec l'appareil digestif à travers une fente vertébrale (2) réalisant un rachischizis antérieur. ▶

postérieure et se présente sous la forme de deux bandes de tissu nerveux séparées par un sillon correspondant au fond du canal épendymaire (voir fig.10.4a et 10.17f). Une épithélialisation partielle, finement plissée, est aussi souvent présente, dans la partie supérieure ou inférieure du defect car un épiderme indifférencié (dérivé de l'ectoblaste) peut persister alors que le derme lui-même est absent car directement induit par le tube neural (voir fig.10.4a, b et 10.17f).

- La plaque neurale est plus ou moins plissée et très souvent soulevée par la pression du liquide cérébrospinal

(LCS) de l'espace sous-arachnoïdien, entraînant une hernie dont le toit est formé en partie par la plaque neurale étirée (voir fig.10.4a) et qui contient les racines nerveuses qui se sont normalement développées à partir des bords de la plaque neurale, même en l'absence de fermeture.

- La hernie liquidienne est parfois absente, l'ouverture rachidienne est directement comblée par la moelle ouverte sans aucune protrusion ou même avec une cavité (fig. 10.3c et 10.4c). La plaque neurale est directement attachée à la peau périphérique. On conçoit aisément que le diagnostic soit plus difficile en l'absence de hernie

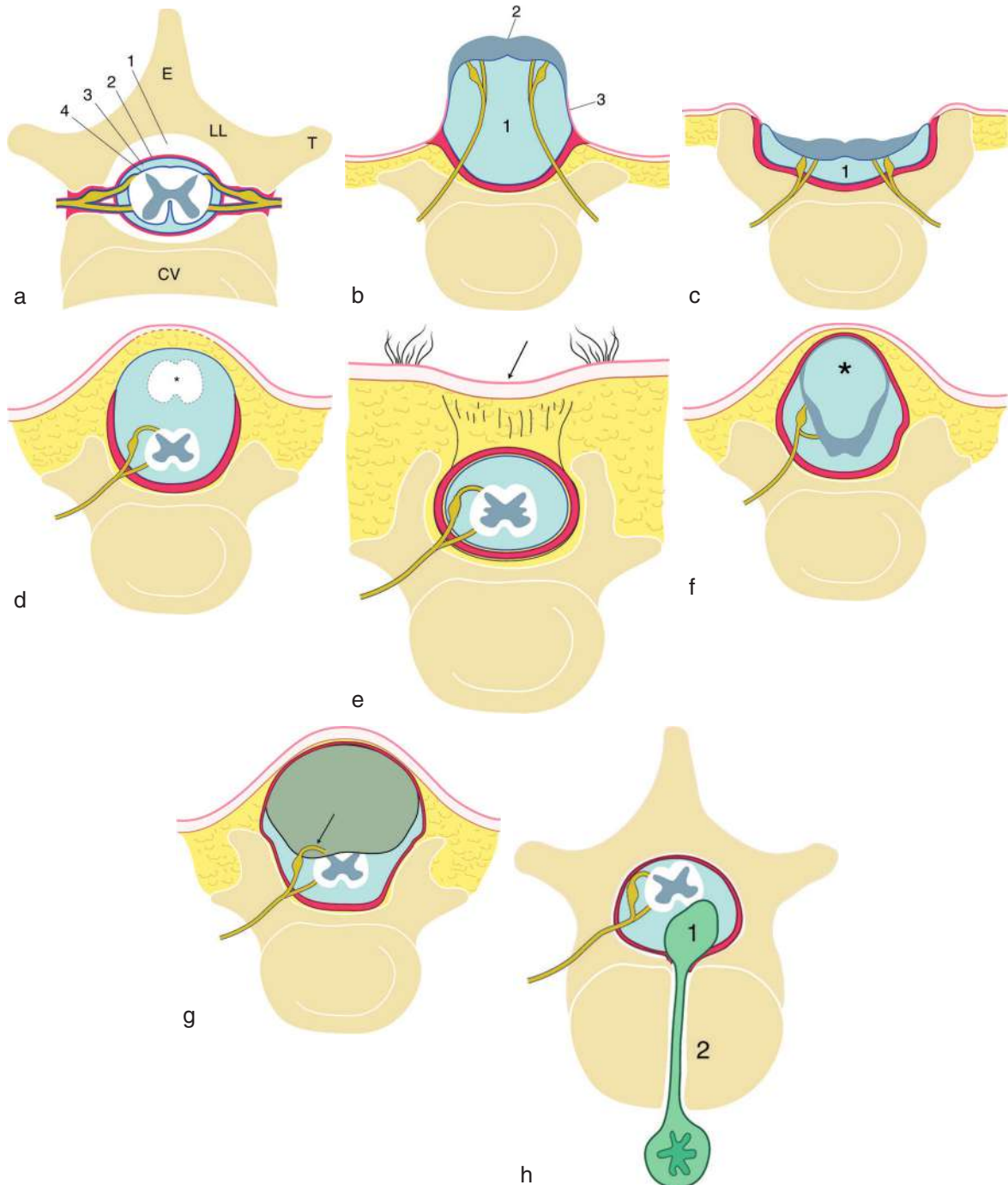




Fig. 10.4 Dysraphies spinales. **a.** Volumineuse myéloméningocèle lombaire. Au centre, le tissu nerveux recouvert d'une fine couche d'épiblaste non différencié. En périphérie, épiderme fin et plissé, directement sur la hernie méningée, sans derme. **b.** Myéloméningocèle avec hernie liquidienne peu marquée. Même aspect pour la couverture épidermique. Au centre, la ligne verticale sombre est le fond du canal épendymaire resté ouvert comme un livre. **c.** Myélocèle ou spina « plan ». La lésion se dessine même en creux entre les crêtes des lames latérales écartées (mais tenir compte de l'affaissement *post mortem* de la hernie). **d.** Spina bifida minimale. Au premier examen, on évoque un angiome mais il s'agit en réalité d'une myéloméningocèle lombaire basse avec une ouverture médullaire de petite surface (→), avec quand même un retentissement cérébral important et une microcéphalie qui a conduit au diagnostic.

nerveuse. Cette forme de spina bifida ouvert est souvent appelée **spina plan** ou **myélocèle** (mais aussi, et improprement, rachischisis).

- Un trouble de l'induction et de la différenciation au niveau de l'éminence caudale est à l'origine de lésions strictement sous-cutanées (par définition) représentées surtout par le lipome spinal de la région lombo-sacrée.
- La non-régression caudale : d'exceptionnels cas de persistance de l'appendice caudal au 1^{er} trimestre ont été décrits en échographie (fig. 10.5). Une régression peut être notée au 2^e trimestre, ne laissant la place qu'à un sinus pilonidal sacré. À la naissance, la persistance de l'appendice caudal peut se caractériser par une simple tuméfaction de la région lombo-sacrée mais aussi dans les formes majeures par une véritable queue humaine (*true tail*) comportant du tissu mésenchymateux (tissu musculaire, conjonctif, nerveux, vasculaire et cutané) mais pas de tissu osseux, cartilagineux ou médullaire. L'association avec d'autres anomalies fœtales (spina bifida, fente labiale, pied bot, syndactylie) est retrouvée dans 20 % des cas.

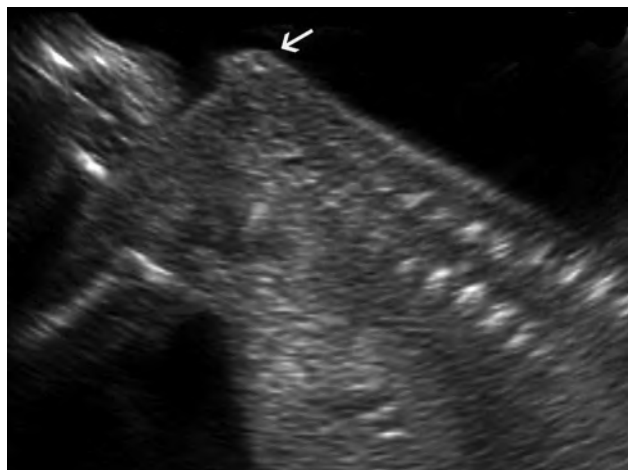


Fig. 10.5 Appendice caudal. Tuméfaction (→) de la région lombo-sacrée au début du 2^e trimestre, ici associée à d'autres malformations (dysmorphie craniofaciale, anomalies des extrémités, arthrogrypose des membres supérieurs, hypoplasie vermienne).

Étape n° 3

Le tube neural fermé va se couvrir de mésenchyme et se séparer de sa couverture ectoblastique. Il se comporte en inducteur de la différenciation de ce mésenchyme en « endoméniges » (pie-mère et arachnoïde), « ectoméniges » (dure-mère, arcs vertébraux et voûte crânienne) et derme (qui induit lui-même la transformation de l'ectoblaste en épiderme). Toute la fermeture postérieure du canal rachidien dépend de ce mécanisme. De même, la formation du chondrocrâne dépend de ces phénomènes d'induction autour des vésicules cérébrales, le cerveau déterminant le volume et la forme de son enveloppe et non l'inverse :

Dysraphies de l'étape n° 3. À cette étape, un défaut du mécanisme d'induction peut avoir des conséquences très polymorphes mais ne concernera que les éléments de la couverture postérieure induits par le tube neural alors que la fermeture du tube lui-même est déjà acquise.

- La plus fréquente est la dysraphie ectoméningée (dure-mère et arc vertébral postérieur) qui conduit à la formation d'une hernie méningée ou **méningocèle**, qui représente en gros un quart des cas de dysraphies spinales. C'est une hernie méningée ne contenant que du LCS, la moelle et les racines normales sont en place (fig. 10.3d). Une peau normale peut recouvrir la méningocèle ou plus souvent une peau fine, mal différenciée, sans derme profond. Il y a peu de malformations cérébrales associées, et le pronostic neurologique peut être bon.
- La dysraphie purement osseuse réalise un **spina bifida occulta** (caché) qui correspond bien à sa dénomination car il passe le plus souvent inaperçu. Il siège généralement au niveau lombo-sacré. Les méninges sont normales et seul manque l'arc vertébral postérieur (fig. 10.3e). Le revêtement cutané est intact mais il peut être marqué par une touffe de poils, une fossette, un sinus épidermique, un angiome.
- La dysraphie la plus superficielle se traduit une simple **aplasie cutanée**, sans traduction anténatale.
- Une séparation imparfaite entre le tube neural et l'ectoblaste peut laisser localement des reliquats de communication entre la peau et le névraxe : ce sont les **sinus dermiques** qui peuvent prendre la forme de fistules plus ou moins complètes ou de kystes.
- Une différenciation prématurée et aberrante du mésenchyme peut conduire à la formation d'un **lipome intrarachidien** avec défaut de fermeture de l'arc postérieur : c'est le spina lipome. Le lipome peut également entrer dans le cadre d'un spina bifida ouvert sous la forme d'une **lipomyéломéningocèle** (fig. 10.3g, et voir plus loin fig. 10.12).
- Un défaut d'induction est également à l'origine des **anomalies cérébrales (malformation de Chiari 2)** associées presque constamment aux spina bifida ouverts, quelles que soient leur forme ou leur étendue¹². On pense que l'ouverture anormale du tube neural et la fuite de LCS entraînent une dilatation insuffisante de la vésicule rhombencéphalique, perturbant l'induction du mésenchyme avoisinant et aboutissant à une fosse cérébrale postérieure trop petite. La malformation de Chiari II résulterait alors de la

croissance normale du rhombencéphale dans cette fosse postérieure trop étroite, entraînant l'issue de certains éléments vers le bas dans le trou occipital et vers le haut dans l'ouverture de la tente du cervelet. Le segment supérieur de la moelle étant fixé à l'atlas par le ligament dentelé, le bulbe refoulé vers le canal cervical doit se replier derrière la moelle cervicale accompagné par le V4 et le vermis qui l'un et l'autre se retrouvent dans le plan du trou occipital. Vers le haut, la hernie cérébelleuse dans le foramen de la tente vient écraser l'aqueduc de Sylvius. Latéralement, le cervelet déborde de part et d'autre du tronc cérébral en imprimant à la face postérieure des rochers une concavité postérieure. La tente du cervelet peut être insérée plus ou moins bas, à proximité du trou occipital. Le foramen de la tente et le trou occipital peuvent être très larges. La présence d'une malformation de Chiari 2 aggrave encore plus le pronostic neurologique.

Sémiologie échographique

L'ouverture du rachis et ses conséquences sur la morphologie de l'arc postérieur vertébral sont à l'origine des éléments sémiologiques échographiques essentiels au diagnostic. La présence ou l'absence d'un « sac herniaire », son contenu, l'aspect du revêtement dorsal, l'existence ou non de signes indirects ou de lésions associées permettent de distinguer les différentes formes anatomo-cliniques de dysraphies.

Pratiquement, le rachis fœtal peut être étudié selon les trois plans de coupe décrits classiquement (sagittal, transversal, frontal) du cou au sacrum (voir chap. 6 et en particulier les fig. 6.50 à 6.54). L'examen échographique doit comporter au moins deux de ces plans. Le plus souvent, l'utilisation conjointe des plans transversaux et sagittaux est suffisante pour le dépistage. Sur un fœtus en présentation du siège, notamment en cas de dos postérieur, la visualisation de l'extrémité caudale du rachis et de ses plans cutanés superficiels peut être difficile. L'utilisation de la voie endovaginale permet parfois un accès plus aisé au bas de la colonne. Le mode 3D-4D (fig. 10.6) peut être intéressant pour le dépistage mais il n'est pas indispensable et faute d'expérience, il peut requérir plus de temps que le mode 2D. En effet, il faut naviguer entre différents modes comme le rendu de surface,

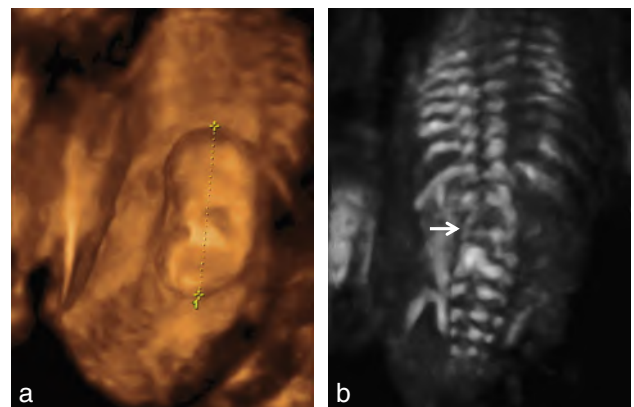


Fig. 10.6 Spina bifida ouvert en mode volumique (myéломéningocèle). a. En mode surface. b. En mode osseux : la désorganisation du rachis lombaire (→) est évidente, son analyse l'est beaucoup moins sur cette seule acquisition.

¹² Voir Raybaud C. *Les malformations du système nerveux central*. En ligne : www.med.univ-rennes1.fr/cerf/edicerf/NR/NR014.html

la coupe épaisse, le volume osseux ou le « multiplan » pour tirer tout le profit de ce progrès technologique. En revanche, quand le diagnostic est fait, le mode volumique permet une vision globale de la lésion et de son étendue (mais cela change rarement l'issue finale de ce diagnostic).

Le diagnostic repose sur la recherche de signes échographiques directs et indirects, ces derniers pouvant être identifiés préalablement à l'étude du rachis lors de l'étude du pôle céphalique. Ceci conduit alors à une étude encore plus soignée du rachis, notamment pour les rachischisis ouverts sans myéломéningocèle (myélocèle ou myéloschisis).

Signes directs

Le diagnostic échographique du spina bifida est habituellement posé au 2^e trimestre de la grossesse. Un spina bifida étendu, kystique surtout associé à une déformation rachidienne peut aussi être diagnostiqué au 1^{er} trimestre lors de l'échographie de dépistage.

Dans plus de 90 % des cas, il s'agit de formes kystiques avec une composante liquidienne plus ou moins importante et saillante, correspondant le plus souvent à une myéломéningocèle, plus rarement à une méningocèle. L'atteinte osseuse sera située le plus exactement possible (au mieux sur une coupe transversale) en repérant sa hauteur ainsi que le nombre et le niveau des vertèbres atteintes. Par ordre de fréquence, l'atteinte est lombo-sacrée dans 80 % des cas, thoraco-lombaire dans 10 %, thoracique dans 7 % et cervicale dans 3 %. Au 2^e trimestre de la grossesse, les repères

échographiques de la colonne fœtale sont les suivants : le corps vertébral de la 12^e vertèbre thoracique (T12) est situé au niveau de la dernière côte et celui de la 1^{re} vertèbre sacrée (S1) correspond au sommet des ailes iliaques.

Formes classiques de dysraphie spinale

En coupe sagittale et parasagittale (fig. 10.7 à 10.9)

- Solution de continuité du revêtement cutané et des parties molles parfois évidente (myélocèle), mais c'est la forme la plus difficile à identifier, où les signes indirects prennent toute leur valeur. Elle peut être dissimulée si le dos appuie sur la paroi utérine.
- Hernie méningée, remplie de LCS, faisant saillie en arrière du rachis et se repérant souvent assez facilement, mais on peut la manquer en fonction de la position du fœtus si elle est très petite ou, paradoxalement, très grande confondue alors avec une citerne de liquide amniotique.
- Contenu purement liquidien dans la méningocèle où la moelle n'est pas déplacée mais, beaucoup plus souvent, présence d'une myéломéningocèle confirmée par l'existence de travées nerveuses plus ou moins épaisses, échogènes, distribuées de façon linéaire en direction de la placode neurale, ou anarchique dans la hernie.
- Paroi souvent fine, ce qui ne préjuge pas de sa nature histologique (méninque, plaque neurale, derme, épiderme), et d'autant plus fine que la hernie est volumineuse avec une forte pression interne. Les épaisissements, internes ou externes, et les gros plis évoquent clairement

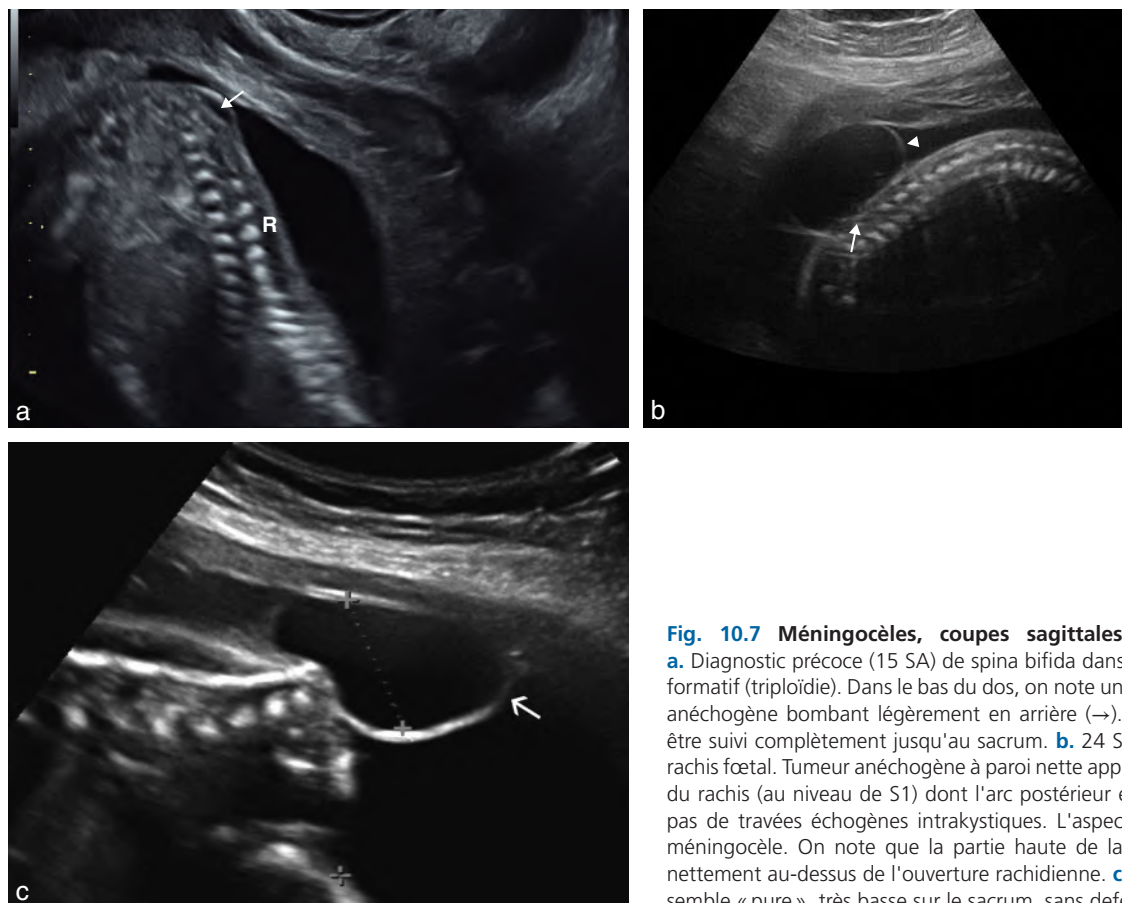


Fig. 10.7 Méningocèles, coupes sagittales et parasagittales.

a. Diagnostic précoce (15 SA) de spina bifida dans un contexte polymalformatif (triploïdie). Dans le bas du dos, on note une discrète tuméfaction anéchogène bombant légèrement en arrière (→). Le rachis (R) ne peut être suivi complètement jusqu'au sacrum. **b.** 24 SA. Coupe sagittale du rachis fœtal. Tumeur anéchogène à paroi nette appendue à la partie basse du rachis (au niveau de S1) dont l'arc postérieur est ouvert (→). Il n'y a pas de travées échogènes intrakystiques. L'aspect est en faveur d'une méningocèle. On note que la partie haute de la méningocèle (▶) est nettement au-dessus de l'ouverture rachidienne. **c.** Méningocèle (→) qui semble « pure », très basse sur le sacrum, sans defect osseux important.

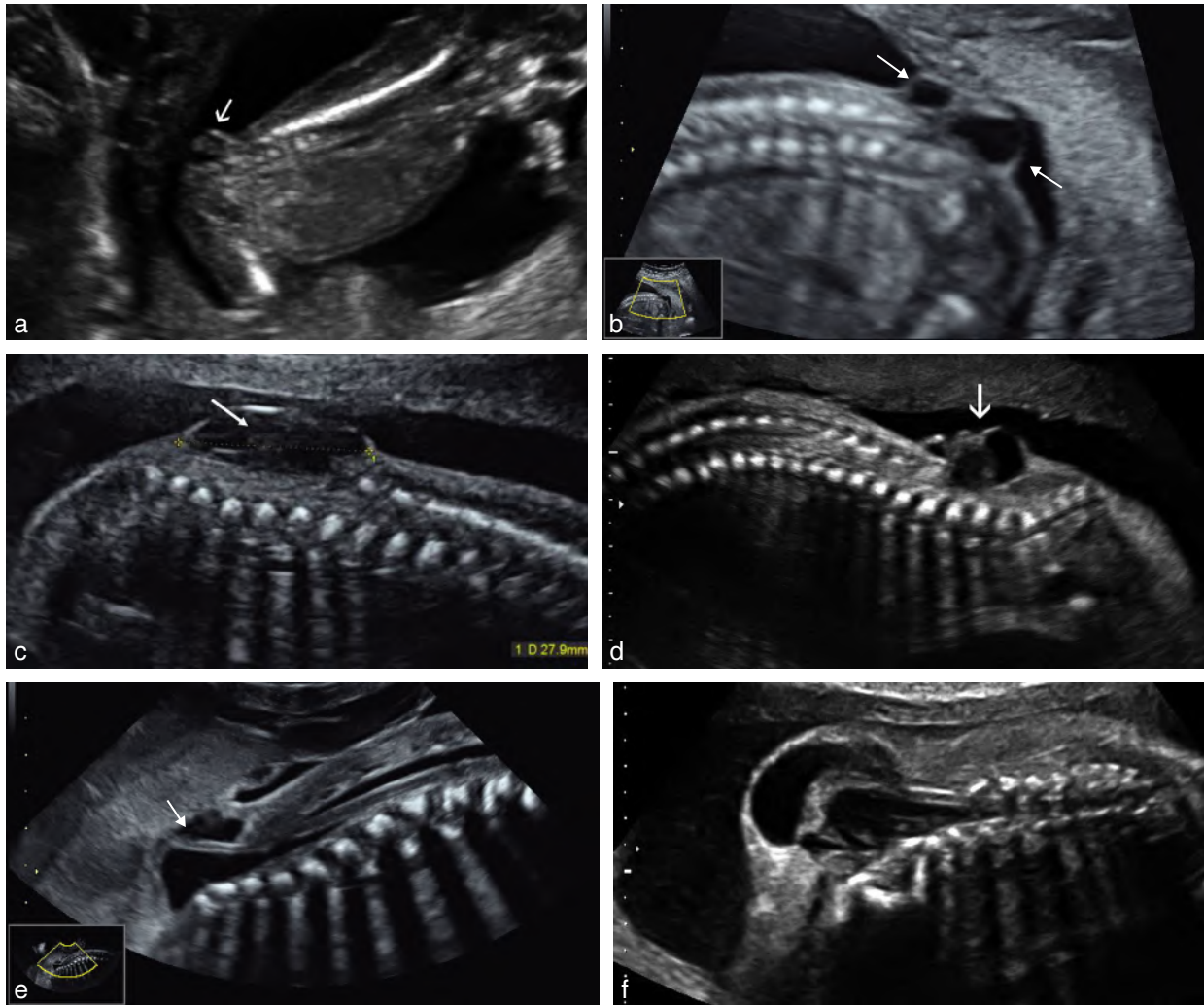


Fig. 10.8 Myéloméningocèles, coupes sagittales et parasagittales. **a.** Myéloméningocèle (→) : diagnostic précoce à 14 SA. **b.** 18 SA. Coupe longitudinale du rachis lombo-sacré confirmant l'existence d'une myéloméningocèle (→) qui avait été fortement suspectée par les signes intracrâniens des figures 10.13a et b. **c.** 23 SA. Coupe longitudinale du rachis. Myéloméningocèle débutant au niveau L3 et s'étendant jusqu'à l'extrémité sacrée, évoquée devant le contenu hétérogène, la paroi épaisse et les contours irréguliers de la tuméfaction. **d.** Myéloméningocèle à 24 SA (→) : interruption de la ligne des lames latérales au niveau lombaire, hernie à paroi épaisse grossièrement plissée et contenu écho-gène. **e.** 22 SA. Coupe sagittale du rachis montrant une myéloméningocèle sacrée (→). **f.** Myéloméningocèle étendue, à contenu complexe et paroi épaisse, associée dans cette observation à une exstrophie cloacale.

la présence d'une plaque neurale (myéloméningocèle). En pratique, la présence et la qualité d'un revêtement cutané sont difficiles à préciser.

- Sagittalisation des lames postérieures dont l'ouverture, arciforme sur une coupe frontale, conduit à leur disposition irrégulière sur une coupe parasagittale sur une hauteur variable. C'est souvent cette irrégularité du « pointillé » rachidien qui attire en premier l'attention.
- Angulation rachidienne anormale, fréquente dans les larges spina bifida, soit par un déséquilibre de la statique vertébrale, soit par l'association avec une malformation des corps vertébraux.

En coupe transversale (fig. 10.10)

- Ouverture des lames postérieures plus ou moins marquée, aspects classiquement décrits en U, en V ou en

cupule (spina bifida plan) selon le redressement ou la divergence des lames postérieures.

- Visibilité des cloisons dans la hernie méningée en cas de myéloméningocèle.
- Interruption des plans superficiels en regard de l'ouverture de l'arc postérieur (myélocèle ou spina bifida plan).

En coupe frontale (fig. 10.11)

- Écartement des lames postérieures responsable de la perte de parallélisme du « rail spinal » qui présente une déformation arciforme.
- Affleurement et renflement anormal du canal rachidien qui perd son caractère linéaire et qui contient souvent une formation liquidienne allongée correspondant au « collet herniaire ».
- En dehors du rachis, tuméfaction (hernie) mobile avec le fœtus.

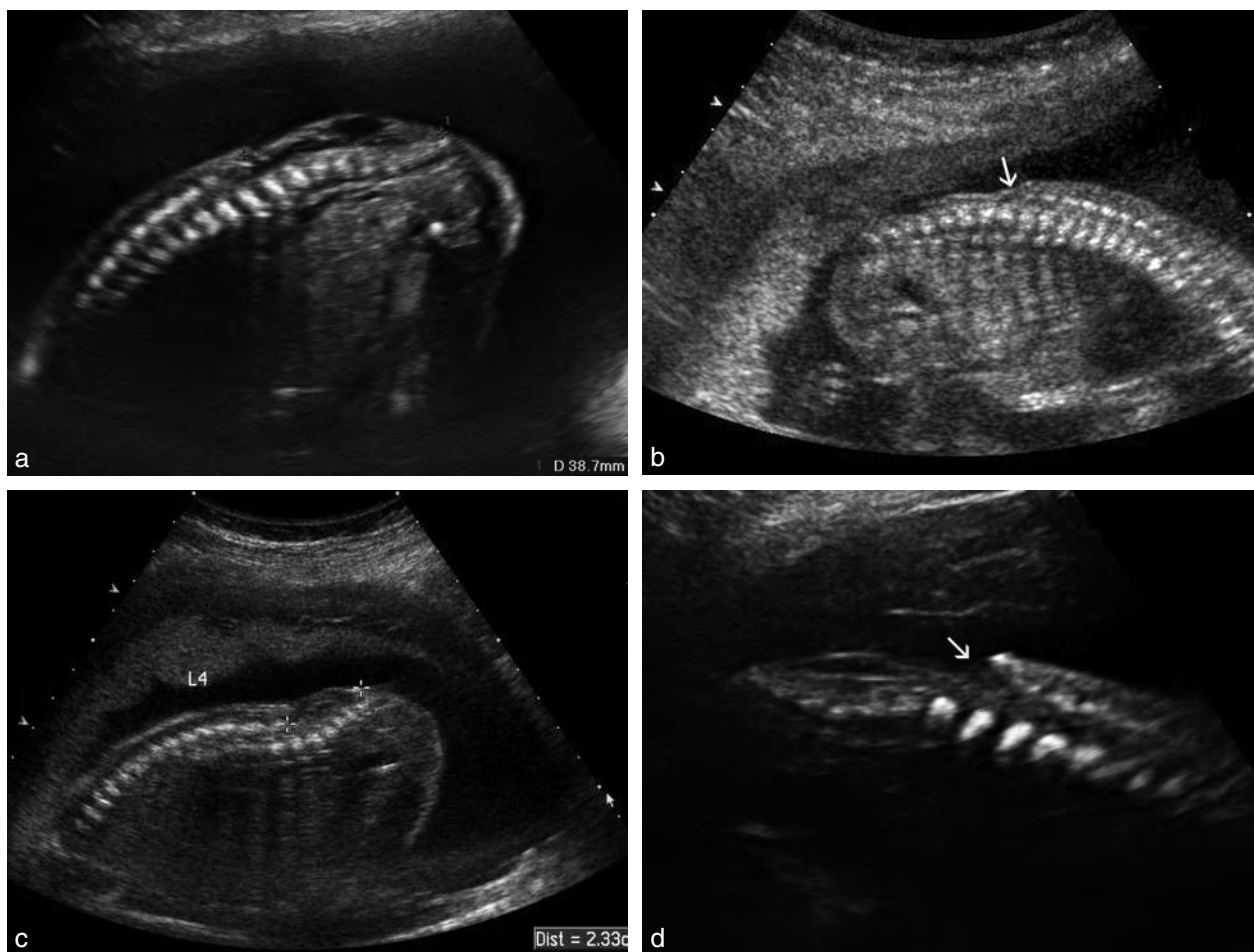


Fig. 10.9 Myélocèles, coupes sagittales et parasagittales. **a.** 21 SA. Disparition des lames latérales, aspect de « plaque nerveuse » épaissie avec une hernie liquidienne très minime, correspondant assez bien à un spina plan. Dans la hernie, quelques échos des racines nerveuses. **b.** Myélocèle : absence de kyste, la lésion se dessine en creux et va des dernières vertèbres lombaires (→) jusqu'aux premières sacrées. **c.** Autre aspect de myélocèle, légèrement saillant mais non kystique, qui démarre vers L4. **d.** Autre aspect de myélocèle lombo-sacrée à 27 SA, avec ouverture nette (→) du canal rachidien et léger soulèvement liquidien de la plaque neurale.

Formes particulières de dysraphie spinale

Forme non kystique, spina bifida plan ou myélocèle (voir fig. 10.4c, 10.9 et 10.11c)

Les signes osseux (ouverture de l'arc postérieur sur le balayage transversal) et l'interruption de la ligne échogène des plans cutanés (balayage transversal et sagittal) sont souvent les éléments les plus discriminants du diagnostic. Il n'y a pas de hernie liquidienne mais une plaque neurale plus ou moins nette au fond d'une cupule rachidienne. En coupe frontale, il n'y a pas de liquide entre la déformation arciforme des « rails » mais l'image échogène de la plaque neurale. En coupe sagittale, le revêtement cutané fin et linéaire peut être interrompu ou remplacé par la plaque neurale, épaissie et irrégulière.

Spina lipome (fig. 10.12)

Il est habituellement classé dans les spina bifida occulta car le revêtement cutané est intact même si la peau peut quelquefois être d'épaisseur et d'échogénicité augmentées au 3^e trimestre. Il correspond à la présence de tissu adipeux

au niveau du canal médullaire et se traduit par une masse lipomateuse bombant sous la peau, formant un amas échogène, homogène ou parfois kystique, souvent asymétrique, occupant la ligne médiane et s'étendant en profondeur vers les vertèbres. Il est fréquemment associé à : un spina bifida occulta (80 %) car il gêne la constitution de l'arc postérieur ; une agénésie sacrée (23 %) ; des hémivertèbres (12 %) ; des anomalies urogénitales. Une régression spontanée anténatale est possible.

Parfois il s'associe à une hernie méningée réalisant une lipomyélo-méningocèle et se traduisant par l'image d'une méningocèle revêtue d'un tissu épais et hyperéchogène. L'IRM fœtale constitue, dans ce cas, un examen complémentaire indispensable en précisant la localisation de la moelle.

Le spina lipome peut entraîner une anomalie de position du cône terminal qui, à l'état normal à la naissance, remonte approximativement au niveau de L1 (le canal rachidien s'allonge relativement beaucoup plus que la moelle). La moelle peut être fixée en position basse par la lésion ce qui va provoquer une myélopathie chronique appelée « syndrome de la moelle fixée » se traduisant cliniquement par

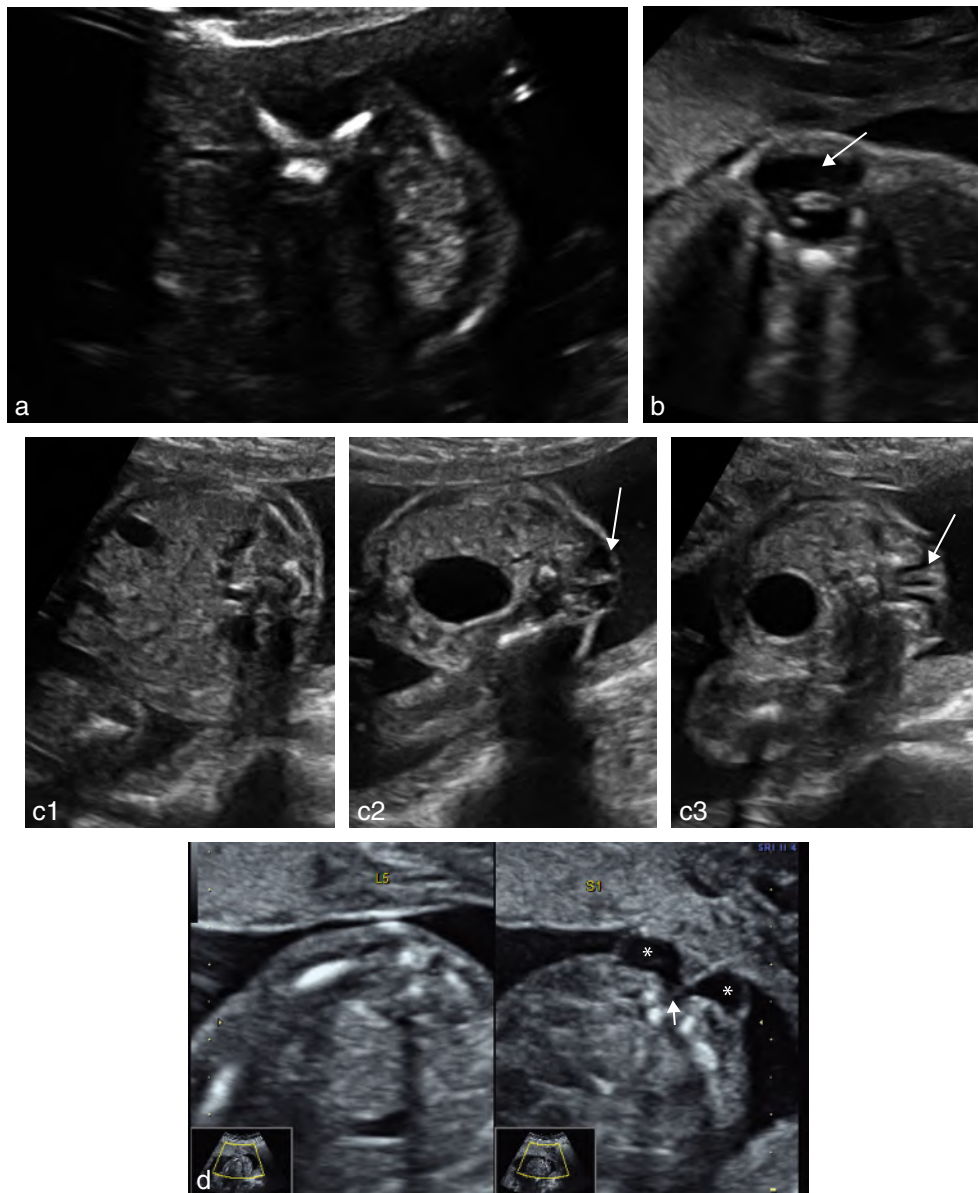


Fig. 10.10 Spina bifida, coupes transversales. **a.** Myéloméningocèle : ouverture de l'arc postérieur qui prend une forme typique en « V ». **b.** 22 SA. Coupe transversale basse du rachis. Ouverture de l'arc vertébral postérieur. Tumeur hétérogène à paroi épaisse présentant l'aspect typique d'une myéloméningocèle (→). **c.** 24 SA. Coupes transversales du rachis au niveau L2 (c1), L3 (c2) et L5 (c3). L'arc postérieur du rachis est correctement fermé en L2. Son ouverture est nette sur les clichés en L3 et L5 (→). La présence de larges travées échogènes dans la hernie est en faveur d'une myéloméningocèle. **d.** 18 SA. Coupes transversales au niveau de L5 et S1. L'aspect de l'arc postérieur L5 est normal. En revanche on note au niveau S1, à partir d'une ouverture de l'arc postérieur (→), une hernie étalée paraissant bilobée à paroi épaisse et contenu anéchogène correspondant à une myéloméningocèle (*).

des troubles sphinctériens, moteurs, sensitifs, des déformations orthopédiques et neurotrophiques. En effet, lors des mouvements normaux du rachis, il existe une traction sur la moelle entraînant une compression du lit capillaire superficiel source de lésions anoxiques sous-jacentes pouvant être irréversibles. Le traitement du spina lipome est neuro-chirurgical et le pronostic est habituellement bon.

Spina bifida occulta (caché)

En l'absence de hernie et avec un defect osseux souvent minime, ces anomalies sont le plus souvent des découvertes post-natales et concernent plus les pédiatres que les obstétri-

ciens. Le siège est souvent assez bas, volontiers sacré, ce qui explique les difficultés de visualisation prénatale. De plus, il n'y a habituellement pas d'anomalie cérébrale pour attirer l'attention de l'échographiste. Le diagnostic post-natal est souvent amené par l'existence d'une anomalie cutanée, à type de fossette ou d'une touffe de poils, en regard du rachis, voire de découverte post-natale fortuite sur un bilan radiologique.

Rachischisis dorsal limité

C'est un defect rachidien postérieur localisé, qui se caractérise par l'existence d'un tractus fibreux avec du tissu nerveux reliant la dure-mère aux plans cutanés à travers l'arc

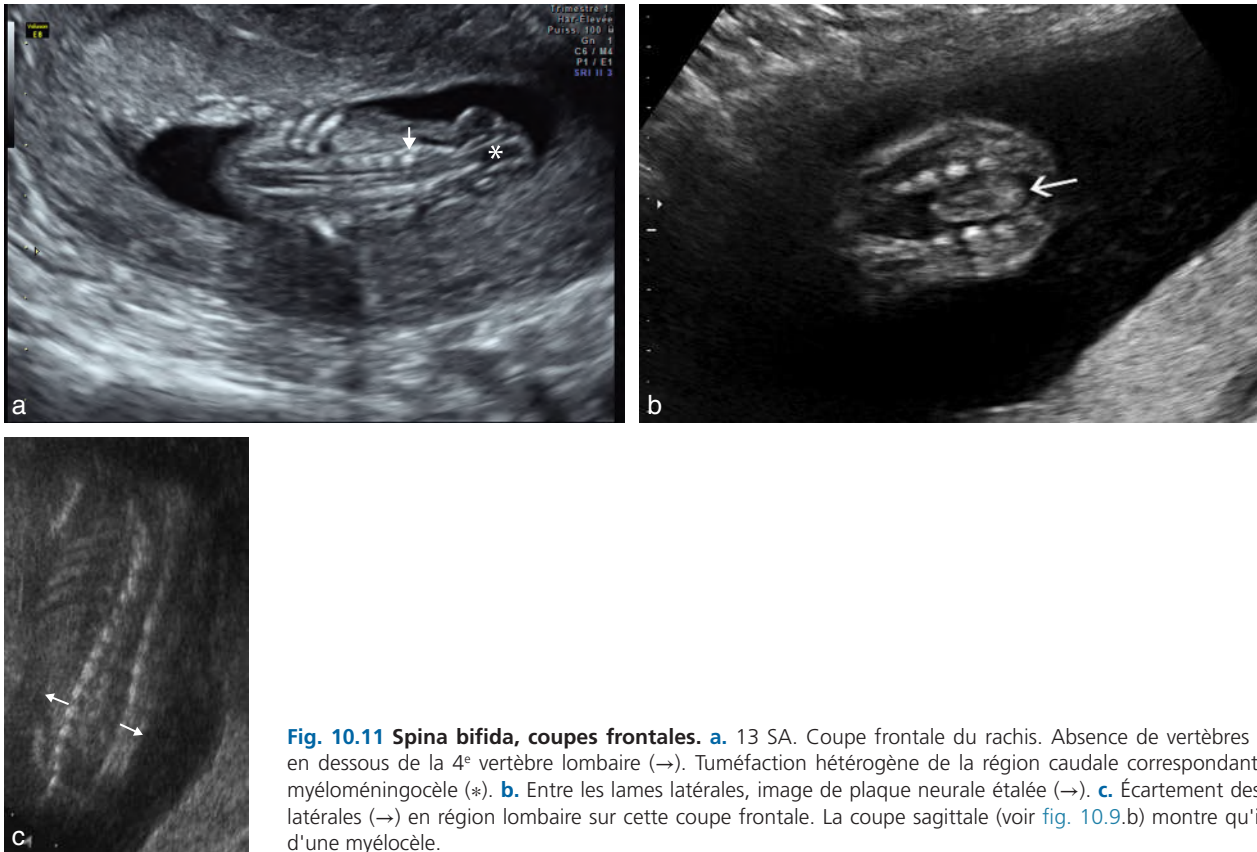


Fig. 10.11 Spina bifida, coupes frontales. **a.** 13 SA. Coupe frontale du rachis. Absence de vertèbres visibles en dessous de la 4^e vertèbre lombaire (→). Tuméfaction hétérogène de la région caudale correspondant à une myéloméningocèle (*). **b.** Entre les lames latérales, image de plaque neurale étalée (→). **c.** Écartement des lames latérales (→) en région lombaire sur cette coupe frontale. La coupe sagittale (voir fig. 10.9.b) montre qu'il s'agit d'une myélocèle.

postérieur. Sur le versant cutané, l'anomalie se traduit par une formation sacculaire contenant du liquide cérébro-spinal et dont l'épithélium cutané apparaît épaissi, violacé (angiome), porteur d'une tache pigmentée, d'une touffe de poils ou, au contraire, très aminci. Le dôme de la lésion peut présenter un petit orifice cratériforme. Il peut exister une communication avec un canal épendymaire dilaté (myélocystocèle, voir plus bas) : ces formes semblent accessibles à l'échographie à l'inverse des formes où seul un orifice est visible à la surface de la peau. La localisation peut être cervicale, dorsale ou surtout lombaire. Les formes hautes peuvent avoir dans certains cas un retentissement neurologique sur la motricité des membres inférieurs à type de spasticité ou de faiblesse, alors que les formes lombaires peuvent s'accompagner de vessie neurologique. Mais cette atteinte semble plutôt conditionnée par l'âge de découverte, suggérant le bon pronostic de ces rachischisis améliorés par une prise en charge précoce.

Myélocystocèle

Forme très rare, elle se présente comme une dilatation kystique du canal central (canal épendymaire), de mécanisme inconnu, entraînant une hernie myéloméningée sous-cutanée, avec déhiscence de l'arc postérieur mais le revêtement cutané-adipeux est normal (voir fig. 10.3f). Isolée et en cas de localisation lombaire basse, sacrée ou coccygienne, le pronostic neurologique est bon. Il est beaucoup plus aléatoire dans les autres localisations (notamment cervicales) et/ou s'il existe des malformations associées (type syndrome de régression caudale).

Signes indirects

Anomalies de position des membres inférieurs

Elles sont la conséquence des déficits moteurs et des troubles du tonus éventuellement provoqués par la lésion médullaire. Elles sont donc inconstantes et ne constituent pas des signes d'appel intéressants. Il s'agit avant tout de malpositions des pieds et la mobilité des membres n'est pas obligatoirement perturbée.

Anomalies du pôle céphalique

Ces anomalies sont la traduction échographique de la **malformation de Chiari de type 2**. Il s'agit réellement de « marqueurs forts » de la dysraphie spinale ouverte, avec une importante valeur prédictive aussi bien positive que négative.

La malformation (ou anomalie ou syndrome) de Chiari (ou Arnold-Chiari) se caractérise par une position anormalement basse de la partie inférieure et médiane du cervelet (amygdales cérébelleuses) qui s'engage plus ou moins dans le trou occipital. La conséquence principale est une perturbation de la circulation du LCS, plus ou moins précoce et importante selon le type. La forme adulte (type 1) ne nous concerne pas car elle comporte seulement l'abaissement des amygdales cérébelleuses et reste longtemps asymptomatique. Le type 2 (forme pédiatrique) est beaucoup plus sévère et **s'associe pratiquement toujours à un spina bifida ouvert** : l'engagement comporte aussi le bulbe, le V4 et le vermis cérébelleux.

Le mécanisme de cette malformation reste discuté : anomalie associée de la fosse cérébrale postérieure ou anomalie conséquence d'une fuite précoce de LCS au niveau du spina

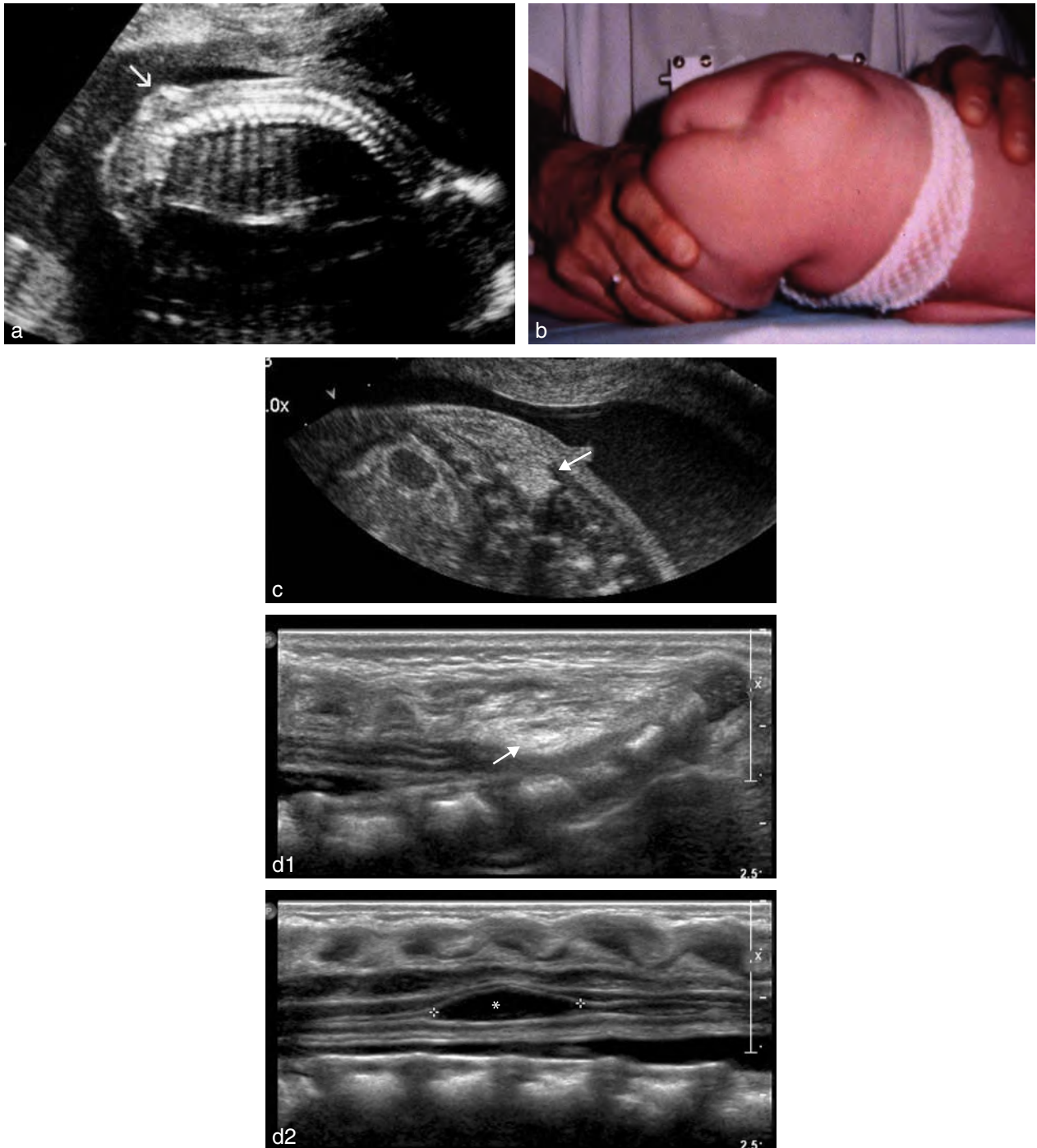


Fig. 10.12 Spina lipome. **a** et **b**. Image échogène (→) en saillie lombaire, avec revêtement cutané normal. **c**. Coupe sagittale de rachis lombo-sacré. En regard de L5-S1 présence d'une masse échogène (→) dont il est impossible de préciser sur ce cliché si celle-ci communique avec le canal rachidien (lipomyélocèle) ou si elle est purement « extra » neurologique (lipome). **d**. Lipome spinal chez un nouveau-né. Sur le cliché 1 le lipome s'individualise par une masse échogène (→) bas située. Sur le cliché 2, un peu plus haut, on note une cavité syringomyélique (*) Source *fig. 10.12d* : Dr J. Bigot.

bifida. Le résultat est une insuffisance de développement de la fosse cérébrale postérieure : le tube neural (cervelet et tronc cérébral) se comporte comme s'il était à l'étroit dans une fosse postérieure trop petite. Il cherche à en sortir vers le haut (hernie nerveuse vers le haut au travers du foramen de la tente) et surtout vers le bas, dans le trou occipital. Le haut de la moelle est fixé par l'avant à l'atlas, le bulbe médul-

laire est freiné dans sa descente et il doit se tasser et se courber vers l'arrière en écrasant le V4 et le cervelet.

La malformation de Chiari 2 est habituellement découverte en deuxième partie de grossesse, en même temps que le defect rachidien. Mais, selon les observations échographiques, cette anomalie de Chiari est présente très tôt, avant 2 mois et demi, et peut constituer un signe indirect précoce.

Signes indirects tardifs aux 2^e et 3^e trimestres

Céphalométrie faible

La biométrie céphalique (BIP et PC) est souvent diminuée témoignant d'un trouble associé de la croissance cérébrale. Cette biométrie faible contraste avec la présence fréquente d'une ventriculomégalie (voir plus bas).

Modifications sous-tentorielles, en fosse cérébrale postérieure (fig. 10.13a)

Sur la coupe transversale cavo-thalamo-cérébelleuse, la grande citerne est inexistante, ce qui se traduit par l'impossibilité de visualiser la belle image des deux hémisphères cérébelleux (voir fig. 6.30). L'**effacement de la grande citerne** peut (rarement) se rencontrer de façon isolée mais surtout, à l'inverse, la visibilité d'une grande citerne normale élimine un spina bifida ouvert. Les hémisphères cérébelleux sont attirés vers le bas et se glissent latéralement sur le côté du tronc cérébral, le cervelet s'enroule et se moule autour du tronc cérébral prenant un aspect en croissant à concavité antérieure, avec perte de relief des hémisphères, réalisant le classique *banana sign* (même si tout le monde n'est pas amateur des comparaisons fruitières).

D'autres modifications sont moins évidentes : le vermis inférieur ectopique (abaissé dans le trou occipital), le V4 aplati et étiré, l'horizontalisation de la tente du cervelet sur une coupe frontale postérieure.

Modifications sus-tentorielles (fig. 10.13b et c)

Décrit par Nicolaidis en 1986, le *lemon sign* – ou **signe du feston frontal** – se retrouve aisément sur la coupe transversale passant par les ventricules latéraux : les deux os frontaux s'aplatissent ou prennent même parfois une forme biconcave, donnant un aspect plus ou moins pointu à la partie antérieure du crâne. Ce signe est transitoire, surtout caractéristique avant 5 mois et disparaît après 7 mois et demi. Les os du crâne foetal, relativement malléables au 2^e trimestre, subiraient une déformation par transmission de la basse pression intrarachidienne. Plus tard dans la grossesse, la maturation osseuse permet une meilleure résistance du crâne aux variations de pression, d'où la résolution de ce signe au 3^e trimestre.

Le signe du feston frontal est un signe d'alerte important mais il n'est pas formel car on peut l'observer chez 1 % des fœtus normaux. Il est beaucoup plus significatif s'il s'accompagne d'une diminution du diamètre bipariétal, d'une petite dilatation ventriculaire et surtout d'un effacement de la grande citerne.

Une **ventriculomégalie** est très souvent associée. Elle s'explique par un blocage du LCS au niveau des trous de Luschka et de Magendie (quatrième ventricule), du fait de la malformation de Chiari (l'aqueduc de Sylvius est souvent étroit mais toujours perméable). Elle est en général modérée, mais elle peut évoluer vers une hydrocéphalie globale

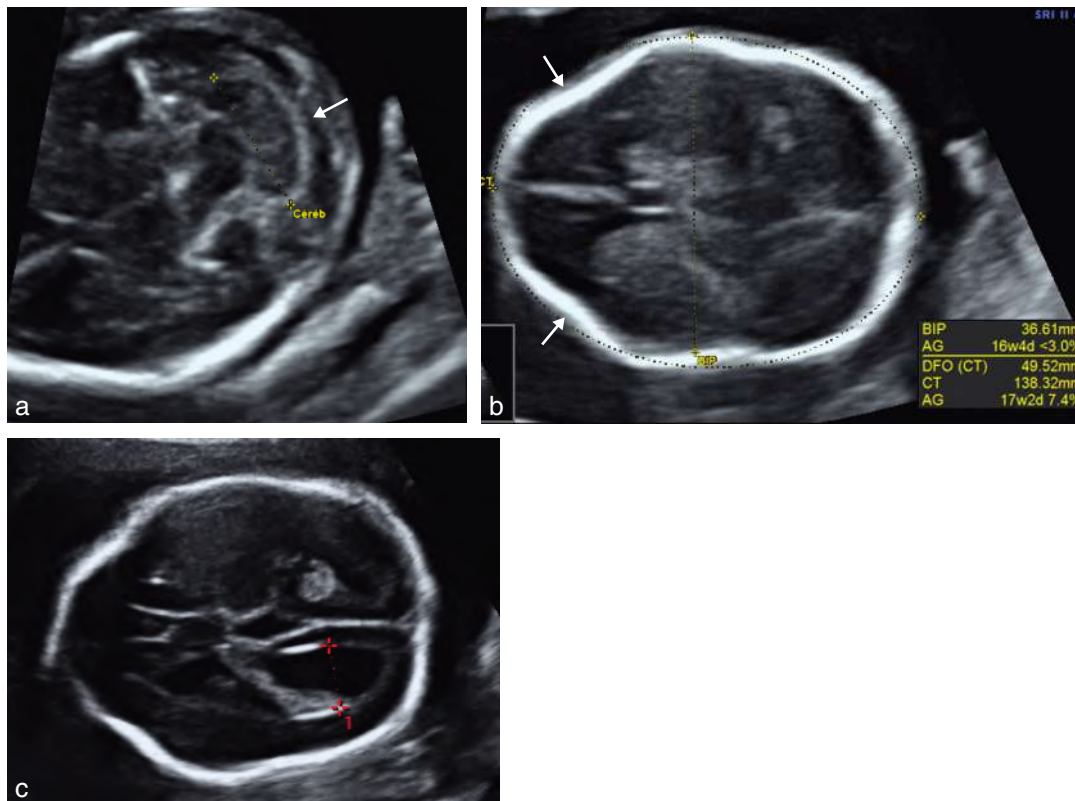


Fig. 10.13 Spina bifida : signes indirects des 2^e et 3^e trimestres. **a.** Spina bifida (18 SA). Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Le diamètre transversal du cervelet est au 5^e percentile (Céréb), mais surtout on note une déformation du cervelet qui présente une concavité antérieure et une grande citerne non visible (→). **b.** Spina bifida (18 SA). Coupe transversale du pôle céphalique. La biométrie est faible (DBP < 3^e percentile et PC < 7^e percentile). On note un aplatissement des os frontaux : feston frontal ou *lemon sign* (→). **c.** Ventriculomégalie modérée (le ventricule distal -1- est mesuré à 13 mm) et feston frontal.

majeure. Elle est un excellent moyen pour dépister les foetus porteurs d'un spina bifida.

D'autres anomalies plus discrètes peuvent être retrouvées, comme une agénésie partielle du corps calleux ou des troubles de la migration neuronale.

Signes indirects précoces au 1^{er} trimestre

Sur une **coupe transversale** du pôle céphalique et **avant 13 SA**, les signes indirects sont rarement caractéristiques : la ventriculomégalie n'est pas encore significative et l'étude de la fosse cérébrale postérieure est difficile (voir *fig. 6.15 et 6.16*). Le V4 est inconstamment visible dans ce plan de coupe. En cas de spina bifida, seul le signe du feston frontal peut être retrouvé au-delà de 12 SA et on peut noter une position postérieure, inhabituelle des plexus choroïdes (*fig. 10.14a*).

En revanche, **après 13 SA**, le V4, normalement bien visible, n'est pas individualisable car il est écrasé et le lac rétro-cérébelleux est effacé par le refoulement postérieur du cervelet. On retrouve ainsi l'aspect de Chiari 2 tel que décrit plus haut au 2^e trimestre (*fig. 10.14b*).

Plus précocement, entre 11 et 13 SA (c'est-à-dire à la période de mesure de la clarté nucale) et en **coupe sagittale**, des études de Chaoui (2009) et Lachmann (2011) ont mis en évidence deux modifications précoces de la fosse cérébrale postérieure évoquant une myélordysraphie : l'écrasement des images liquidiennes postérieures (non-visualisation du V4 et effacement de l'espace liquidien rétro-cérébelleux) et l'augmentation de l'épaisseur apparente du tronc cérébral.

Sur la coupe sagittale stricte de mesure de la clarté nucale (agrandissement suffisant pour inclure la tête et la partie supérieure du thorax, visualisant l'os propre du nez, palais antérieur rectangulaire, hypo-échogénicité centrale correspondant à la région thalamique), le V4 peut se voir sous la forme d'une zone anéchogène oblongue, parallèle à la clarté nucale et située entre le bord postérieur du tronc cérébral en avant et la toile choroïdienne (toit du V4) en arrière. Entre le V4 et l'os occipital, on retrouve aussi une autre structure anéchogène correspondant au développement de la future grande citerne postérieure (*fig. 10.15a*). Chaoui a montré que sur ce plan de coupe, le V4 et l'espace rétro-cérébelleux n'étaient pas visibles en cas de spina bifida ouvert. En pra-

tique, il faut d'excellentes conditions d'examen pour espérer donner à l'absence de V4 une valeur prédictive satisfaisante. On peut sans doute abandonner ce signe pour le dépistage de masse.

Il est plus simple comme le propose Lachmann de s'intéresser à l'épaisseur (diamètre antéropostérieur) du tronc cérébral sur cette même coupe sagittale sachant que le tassement avec incurvation entraîne un important épaissement apparent de cette structure. Échographiquement (*fig. 10.15b et c*), la fosse cérébrale postérieure est limitée en avant par le bord postérieur de l'os sphénoïde (repère A), petit groupe d'échos irréguliers dans le prolongement postérieur du palais osseux (correspondant à la selle turcique entourant l'hypophyse), et en arrière par la face antérieure de l'os occipital, également hyperéchogène (repère C). Le tronc cérébral (bulbe et protubérance à ce niveau) forme une zone verticale anéchogène (incurvée vers l'avant), pseudo-liquidienne, bien visible derrière les échos du sphénoïde. Cette zone est limitée vers l'arrière par un fort écho vertical qui correspond au plancher du quatrième ventricule (repère B). Cet écho est souvent bien visible, même sur des images médiocres. Plus en arrière, les échos assez irréguliers correspondent à la lumière du V4 avec les plexus choroïdes et à la grande citerne, avant le fort écho de l'écaïlle occipitale. En pratique, l'identification du V4 est assez aléatoire. En revanche, il est assez facile, sur cette coupe sagittale, de repérer le tronc cérébral et le plancher du V4, et d'évaluer l'épaisseur du tronc cérébral entre A et B, ou la distance BC entre la partie postérieure du tronc cérébral et l'écaïlle occipitale (correspondant au cervelet et à la grande citerne). Sur une étude rétrospective, Lachmann a montré que dans 97 % des cas de spina bifida ouverts, il existait une augmentation d'épaisseur AB du tronc cérébral (> 95^e percentile) et une diminution de la mesure BC (< 5^e percentile) avec un rapport AB/BC supérieur au 95^e percentile dans 100 % des cas.

En pratique, il paraît suffisant de bien repérer le tronc cérébral hypo-échogène et sa limite postérieure (repère B, plancher du V4) bien échogène. L'étude de Lachmann a bien montré que l'épaisseur du tronc cérébral, à ce niveau, est toujours inférieure à la distance entre le plancher du V4 et l'os occipital ($AB < BC$, *fig. 10.15d*). En cas de spina bifida ouvert, c'est l'inverse : le tassement-plissement du

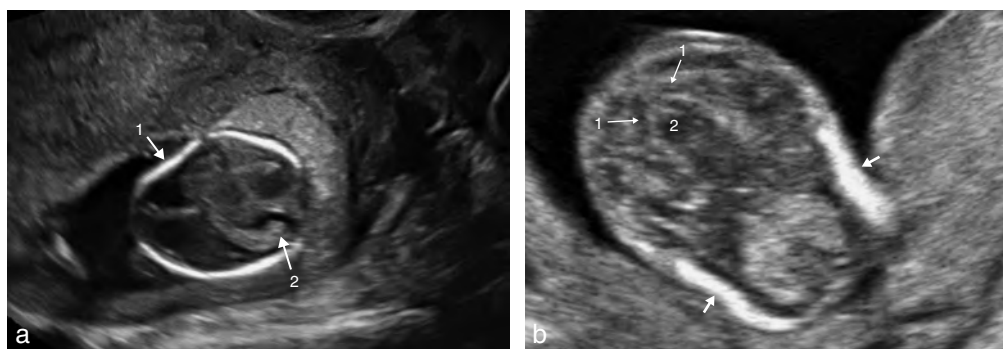


Fig. 10.14 Spina bifida : signes indirects du 1^{er} trimestre. **a.** 13 SA. Coupe transversale du pôle céphalique. On retrouve une ébauche de feston frontal (1) au moins d'un côté et une position très postérieure des plexus choroïdes des ventricules latéraux (2). **b.** 14 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant par la fosse cérébrale postérieure. Le 4^e ventricule et la grande citerne postérieure ne sont pas visibles. L'ébauche du cervelet (1) semble se mouler sur le tronc cérébral (2) qui est attiré en arrière. Il existe un feston frontal (→). À comparer avec les images de la fosse postérieure normale : voir *fig. 6.15 et 6.16*.

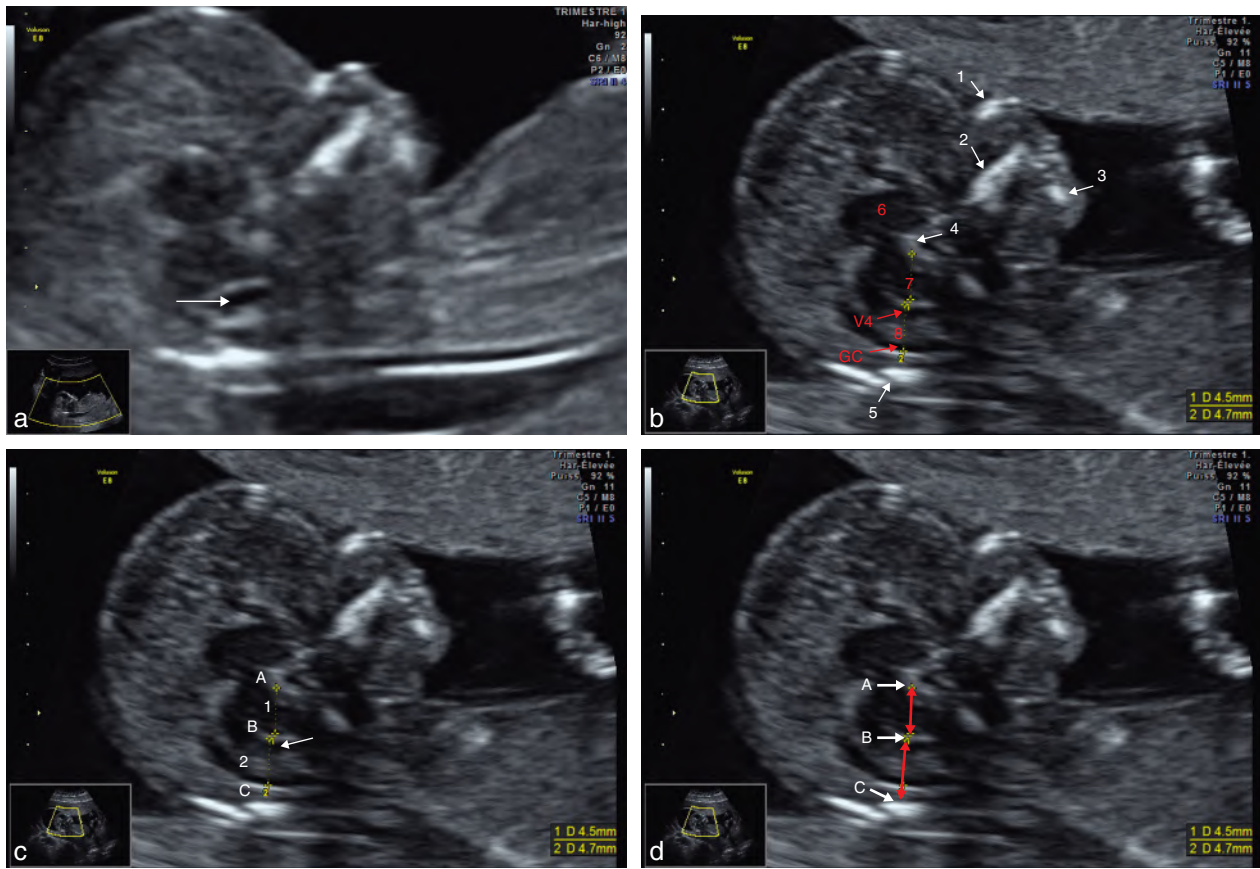


Fig 10.15 Étude de la fosse postérieure au 1^{er} trimestre. **a.** 13 SA et 2 jours. Coupe sagittale d'un pôle céphalique. Le quatrième ventricule est bien visible (→) **b.** Éléments écho-anatomiques pour l'étude de la fosse cérébrale postérieure. Coupe sagittale de l'extrémité céphalique à 14 SA. 1 : os propre du nez ; 2 : palais osseux ; 3 : pointe de la mandibule ; 4 : sphénoïde ; 5 : écaille occipitale ; 6 : thalamus ; 7 : tronc cérébral ; 8 : toile choroïdienne (séparant le quatrième ventricule de la grande citerne). V4 : quatrième ventricule ; GC : grande citerne. **c.** Fosse postérieure à 14 SA. Coupe sagittale stricte du pôle céphalique. On peut individualiser : 1 : tronc cérébral et sa mesure ; 2 : fosse cérébrale postérieure et sa mesure. Au niveau de la fosse cérébrale postérieure, on met en évidence une clarté intracérébrale (correspondant au quatrième ventricule) (→) et en arrière le plexus choroïde, puis la future grande citerne. Repère A : bord postérieur du sphénoïde ; repère B : plancher du quatrième ventricule ; repère C : face antérieure (bord interne) de l'os occipital. **d.** Mesure du tronc cérébral AB et de la distance bord postérieur du tronc cérébral–écaille occipitale BC. 14 SA. Coupe sagittale du pôle céphalique : A : bord postérieur de l'os sphénoïde ; B : plancher du V4 ; C : bord interne de l'écaille occipitale.

tronc cérébral entraîne un épaississement très important et l'image anéchogène du tronc cérébral est clairement élargie, le diamètre du tronc devenant nettement plus important que la distance tronc–occiput ($AB > BC$)

Remarque

Ces signes précoces de spina bifida doivent être connus, mais l'intérêt pratique est assez limité eu égard à la rareté de l'anomalie, à la possibilité de diagnostic direct au 2^e trimestre et l'absence d'étude prospective démontrant un impact significatif de cette méthode de dépistage.

Valeur prédictive des signes indirects intracrâniens dans les spina bifida ouverts

Toutes les séries publiées montrent que cette valeur prédictive est importante, surtout avant 24 SA :

- ventriculomégalie modérée retrouvée dans 90 % des cas à la naissance et 70 % au milieu de la grossesse ;

- fosse cérébrale postérieure petite dans 95 à 100 % des cas ;
- feston frontal présent dans 85 à 100 % des cas avant 24 SA mais seulement 13 à 40 % en fin de grossesse ;
- BIP et PC inférieurs au 5^e percentile dans 60 à 65 % des cas.

En pratique, les anomalies intracrâniennes sont constantes dans la myéloméningocèle ouverte. Une fosse cérébrale postérieure normale peut être retrouvée si la méningocèle ou la myéloméningocèle est totalement épidermisée (10 % de l'ensemble des spina bifida), ce qui n'est pas embryologiquement « normal » et constituerait une sorte d'anomalie de l'anomalie (fig. 10.16) !

Pronostic et conduite à tenir

L'échographiste va devoir répondre à plusieurs questions pour évaluer le pronostic (fig. 10.17 et encadré 10.1) : siège, étendue, contenu de la lésion et associations pathologiques.

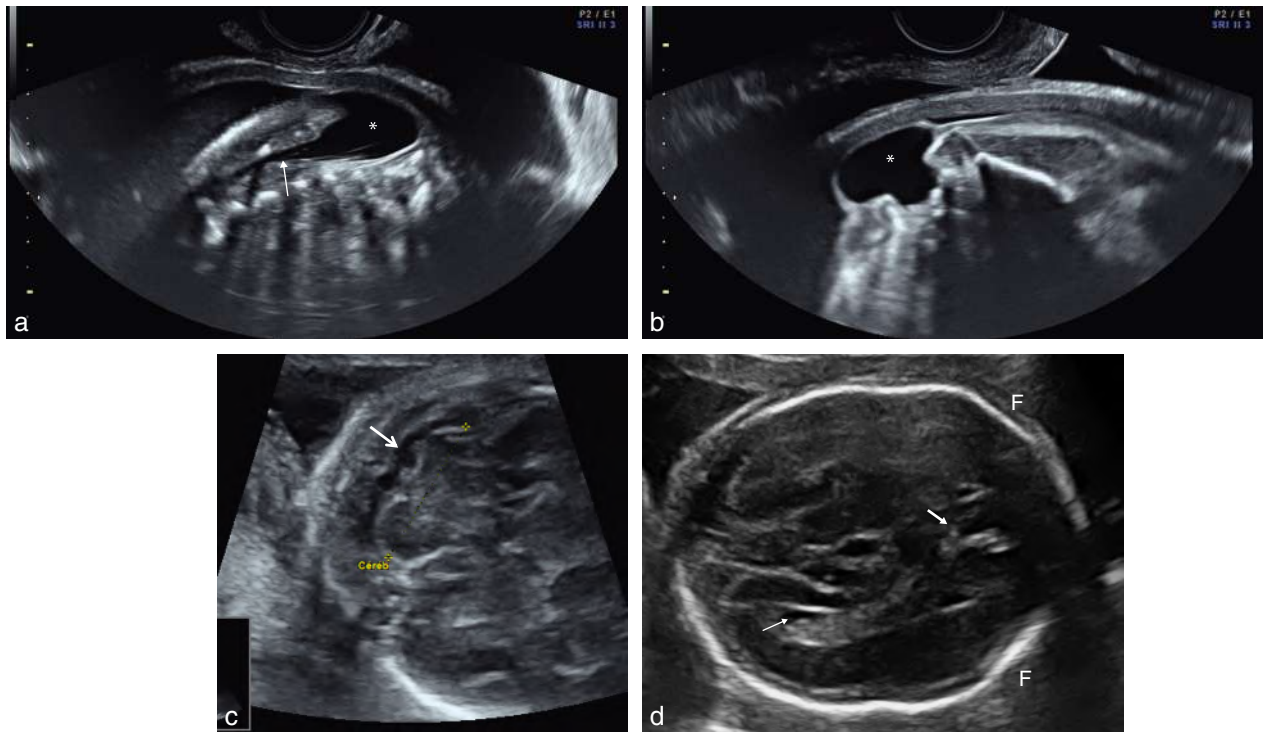


Fig. 10.16 Méningocèle et agénésie du corps calleux (23 SA). Absence de signes intracrâniens de spina bifida. **a.** Coupe frontale du rachis lombo-sacré. Dysraphie kystique, anéchogène comportant des éléments de la queue de cheval, échogènes, fins et linéaires (*). L'ouverture de l'arc postérieur se situe au niveau de L4 (→). **b.** Coupe transversale au niveau de L5. Méningocèle à paroi épaisse sans structures neurologiques visibles (*). **c.** Coupe transversale du pôle cérébral passant par la fosse cérébrale postérieure qui est échographiquement habituelle. On peut seulement noter que la grande citerne postérieure (→) n'est pas très large. Le diamètre transversal du cervelet est normal (Céréb.). **d.** Coupe transversale du pôle céphalique passant par les ventricules latéraux qui ne sont pas dilatés (→). L'aspect du complexe antérieur (⇔) rend probable le diagnostic d'agénésie du corps calleux. Il existe un discret signe du feston frontal (F). Dans cette observation, on note une association malformative SNC et rachis et l'absence de signes intracrâniens francs de dysraphie spinale car celle-ci n'est pas perméable.

Siège et étendue de la lésion

- Nombre de vertèbres ouvertes. Un defect osseux correspondant à plus de trois arcs vertébraux est habituellement considéré comme péjoratif.
- Hauteur de la première vertèbre ouverte. L'appréciation de celle-ci est plus simple en coupe transversale si le fœtus est en procubitus, le dénombrement des vertèbres pouvant se faire à partir de la dernière vertèbre thoracique (repérée par les côtes). Sur une coupe longitudinale, il est en revanche plus difficile de situer la première vertèbre ouverte car le dôme supérieur de la myéломéningocèle n'est pas obligatoirement en regard de l'ouverture vertébrale qui peut être plus basse (voir fig. 10.7b). Une lésion remontant au-dessus de L4 est un facteur de mauvais pronostic avec une paraplégie complète à l'étage thoracique, une paraplégie partielle à l'étage lombaire haut n'autorisant pas la marche. Une atteinte lombaire basse peut ne pas empêcher la marche mais nécessite de recourir à un verrouillage des genoux et l'utilisation de béquilles. À l'opposé, une localisation sacrée a un pronostic fonctionnel plus favorable, mais expose, comme pour les defects sus-jacents, aux risques de troubles sphinctériens et de vessie neurologique.

État cutané

Devant une dysraphie rachidienne, il importe de préciser si la hernie dure-mérienne formant la méningocèle est recou-

verte par de la peau. En effet, le retentissement est plus sévère en l'absence de revêtement épithélial. L'ouverture de la dure-mère (myéloschisis) est évidemment encore plus sévère.

Contenu de la lésion

Le diagnostic de myéломéningocèle est porté par la présence au sein de la hernie méningée de travées échogènes correspondant à la moelle et/ou à ses racines, ce qui sous-entend une atteinte associée des structures nerveuses impliquées dans la malformation. La méningocèle pure est totalement anéchogène avec une moelle et des racines en position intracanalaires. La myéломéningocèle implique un défaut de couverture cutanée avec des conséquences dégénératives pour le tissu nerveux exposé et des conséquences fonctionnelles importantes : le pronostic oscille entre médiocre et catastrophique (\pm paraplégie, \pm incontinence urinaire et anale, \pm moelle fixée, \pm hydrocéphalie, et aggravation avec la croissance). Les conséquences seront aggravées en cas d'ouverture de la dure-mère (myélocèle ou myéloschisis).

Existe-t-il un retentissement ?

Une dilatation ventriculaire en rapport avec la malformation de Chiari est la règle. Cette dilatation est le plus souvent minimale ou modérée, mais en cas de forme sévère, elle peut avoir un retentissement sur le développement cérébral. La malformation de Chiari, elle-même, a rarement une

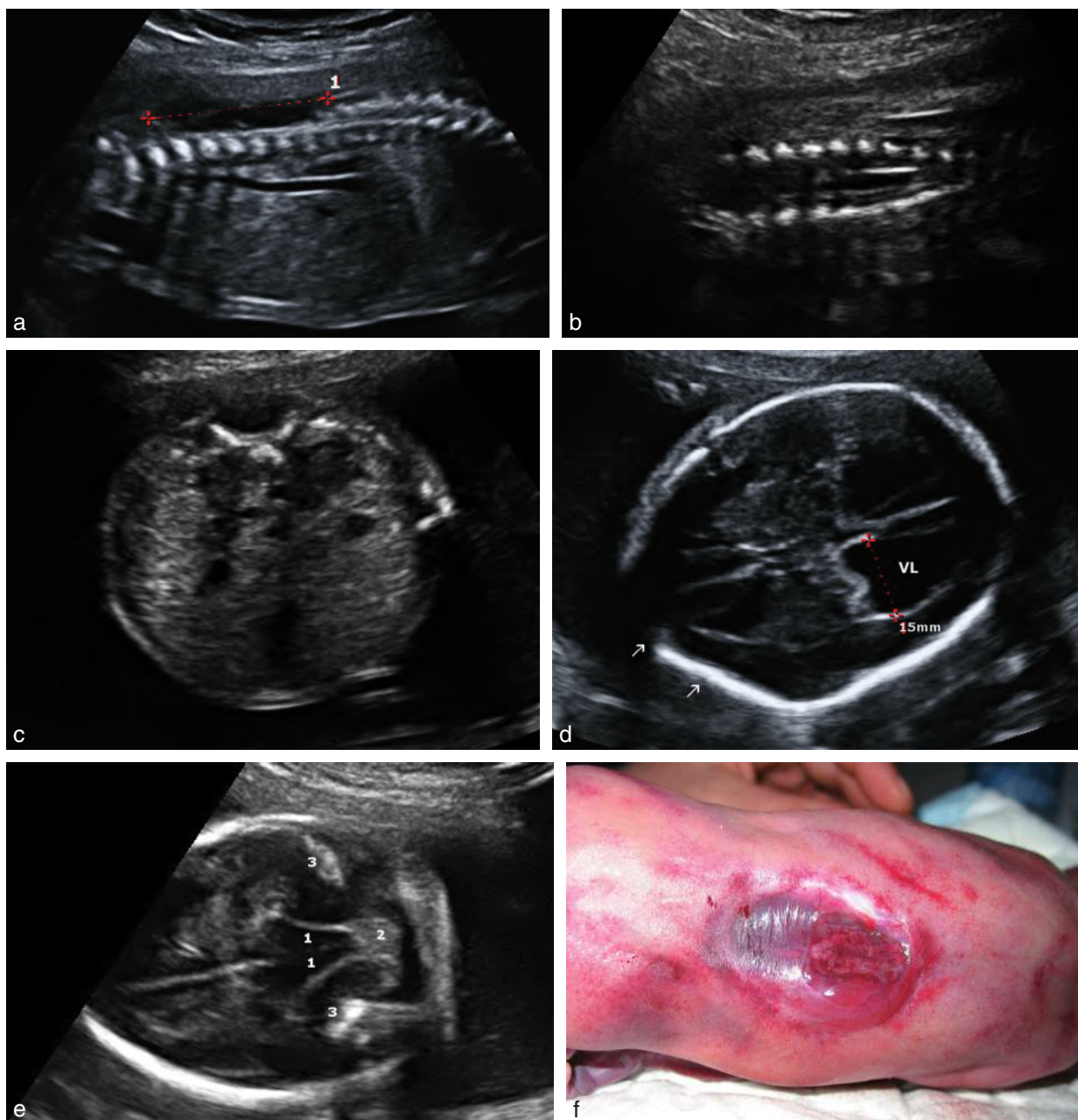


Fig. 10.17 Observation d'un spina bifida «classique» découvert à 22 SA. **a.** Coupe sagittale : disparition des lames latérales sur une hauteur de 35 mm, la hernie est mal visible en raison de la position du dos, la présence de quelques échos internes confirme la myéломéningocèle. **b.** Coupe frontale : écartement des pédicules et image liquidienne centrale du canal rachidien vide en profondeur (espace sous-arachnoïdien, en dessous de la plaque médullaire). **c.** Coupe transversale : ouverture en «V» du canal rachidien. **d.** Dilatation des ventricules cérébraux (VL) de 15 mm au niveau du carrefour et aplatissement d'une bosse frontale formant le *lemon sign* (→). **e.** Fosse supérieure : recul des pédicules (1) qui descendent au niveau des rochers (3) et quasi-disparition du cervelet (2) aspiré dans le trou occipital. **f.** Spina bifida ouvert et étendu, dorso-lombaire, sur une hauteur d'au moins six corps vertébraux. Épidermisation partielle dans la partie inférieure, transparente, finement plissée et sans derme. Moelle terminale ouverte dans la partie supérieure (tête vers la droite de l'image) avec la ligne du fond du canal épendymaire.

traduction clinique anténatale (hydramnios) ou néonatale (dyspnée, troubles de la déglutition, hypertonie). Une ventriculomégalie avec une microcéphalie, ou simplement une céphalométrie au 3^e-5^e percentile, est de beaucoup plus mauvais pronostic qu'une ventriculomégalie isolée car elle traduit une atrophie cérébrale probable, une dysgénésie du

corps calleux et/ou des troubles de la migration neuronale. La recherche d'anomalies cérébrales associées peut justifier la réalisation d'une IRM. De mauvais pronostic également : les malpositions des pieds, la mégavessie (difficulté de vidange vésicale) et l'hydronéphrose, l'immobilité des membres inférieurs.

Encadré 10.1 Spina bifida : que veut savoir le chirurgien ?

1. L'importance de l'ouverture osseuse en précisant le 1^{er} étage anormal.
2. L'état cutané (lésion ouverte ou fermée).
3. Le type de malformations (myéломéningocèle, rachischisis, méningocèle).
4. La topographie de la moelle et des racines (intra- ou extracanalaires).
5. Le niveau de la hernie médullaire.
6. L'existence d'une anomalie de charnière occipito-vertébrale.
7. La taille des ventricules.
8. L'existence de malformations cérébrales associées.
9. L'existence de malformations extraneurologiques.

Existe-t-il des lésions ou pathologies extraneurologiques associées ?

On en retrouve dans 30 % des cas et elles aggravent évidemment le pronostic :

- associations syndromiques avec cardiopathie, omphalocèle... ;
- anomalies chromosomiques : trisomies 13, 18, triploïdie. La dysraphie est alors rarement isolée dans ces cas. Devant toute anomalie de fermeture du tube neural, l'étude du caryotype fœtal est hautement souhaitable, pour aider le conseil génétique ultérieur et *a fortiori* si on envisage une poursuite de la grossesse. Le caryotype ne change rien, en général, à la prise en charge immédiate et une amniocentèse sera souvent réalisée juste avant l'interruption médicale de la grossesse. Accessoirement, le dosage l' α -fœtoprotéine amniotique et la caractérisation électrophorétique de l'acétylcholinestérase permettent d'affirmer le caractère ouvert ou fermé de la lésion, mais ces dosages sont moins pratiqués et ils n'interviennent plus dans le diagnostic des spina bifida.

En pratique

Le pronostic est souvent très mauvais et toujours incertain.

Comme souligné plus haut, les conséquences neurologiques vont de sévères à catastrophiques : troubles moteurs, troubles sphinctériens avec vessie neurologique (hypotonique avec incontinence, hypertonique avec augmentation des pressions pouvant retentir sur les reins), incontinence anale ou rétention stercorale. Une interruption médicale de grossesse est le plus souvent demandée par le couple et acceptée par le centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal.

L'abstention est évidemment recevable (généralement pour des raisons religieuses ou éthiques) et il faut alors accompagner cette grossesse, proposer le caryotype et surveiller, notamment la dilatation ventriculaire (une aggravation peut remettre en question la décision initiale). Il faut préparer la naissance par une rencontre avec un neurochirurgien dont les explications se fondent sur le bilan pronostique échographique. Dès ce stade, la préparation et l'accompagnement psychologique peuvent (et devraient) faire appel à des associations regroupant des familles, des parents ou des patients adultes.

L'abstention peut également être proposée pour un spina bifida occulta ou une méningocèle de petite taille, bas située, sans signe cérébral associé, après concertation pluridisciplinaire.

Certaines équipes commencent à proposer un traitement anténatal de recouvrement de la myélordysraphie dont le but serait de limiter les conséquences fonctionnelles de l'ouverture rachidienne.

Notochordodysraphies et anomalies rachidiennes osseuses

Les notochordodysraphies constituent un cadre assez large et mal défini où l'on range diverses anomalies de développement du mésoblaste axial et donc essentiellement des structures médianes osseuses antérieures (corps vertébraux et base du crâne, mais pas la partie caudale du rachis). Les anomalies importantes de la notochorde sont précocement abortives, on ne retrouve ici que des troubles mineurs de cette organisation primordiale, même si les malformations induites peuvent aller de la petite anomalie vertébrale jusqu'au schisis majeur et léthal.

Anomalies des vertèbres et de la courbure du rachis

On distingue les anomalies de segmentation au sens strict (bloc vertébral) et les anomalies de formation (hémi-vertèbres, vertèbres « papillon »), les deux pouvant être associées. Elles sont à l'origine de cyphoses et scolioses congénitales.

Sur le plan échographique, cela se traduit par un défaut d'alignement des centres d'ossification d'une ou de plusieurs vertèbres, en coupe sagittale et frontale (fig. 10.18 et 10.19).

Ces lésions peuvent être strictement isolées. Le pronostic est alors lié à l'évolutivité de la scoliose au cours de la croissance. Ceci peut justifier, une fois éliminée toute association lésionnelle, un avis orthopédique pédiatrique. Elles entrent rarement dans le cadre d'une anomalie chromosomique, en l'absence d'association malformative.

Assez souvent, elles sont associées à d'autres anomalies (cœur, reins, système digestif, extrémités) et entrent alors dans le cadre de syndromes acronymiques complexes et rares qui font le délice des généticiens (tableau 10.1) :

- association VACTERL¹³ (1/6000), acronyme anglais pour une association malformative hétérogène le plus souvent sporadique avec un faible risque de récurrence comportant : anomalie vertébrale (hémi-vertèbre, parfois spina), imperforation anale, cardiopathie, fistule trachéo-oesophagienne, anomalies rénales, anomalies de segments de membres type aplasie ou hypoplasie radiale (*limbs*) ;
- association MURCS (1/5000 nouveau-nés de sexe féminin) acronyme anglais pour *mulerian ductus aplasia* (utérus absent ou hypoplasique), *renal aplasia* (agénésie ou hypoplasie rénale), *cervicothoracic somite dysplasia* (anomalies vertébrales cervicothoraciques) ;
- *OEIS complex* (ou exstrophie cloacale) autre acronyme anglais pour une association exceptionnelle (1/200 000 naissances) : omphalocèle, *exstrophy of the bladder* (ex-

¹³ VACTERL : vertebral defects, ano-rectal anomalies, cardiac malformations, tracheo-oesophageal fistula, renal anomaly and radial limb dysplasia.

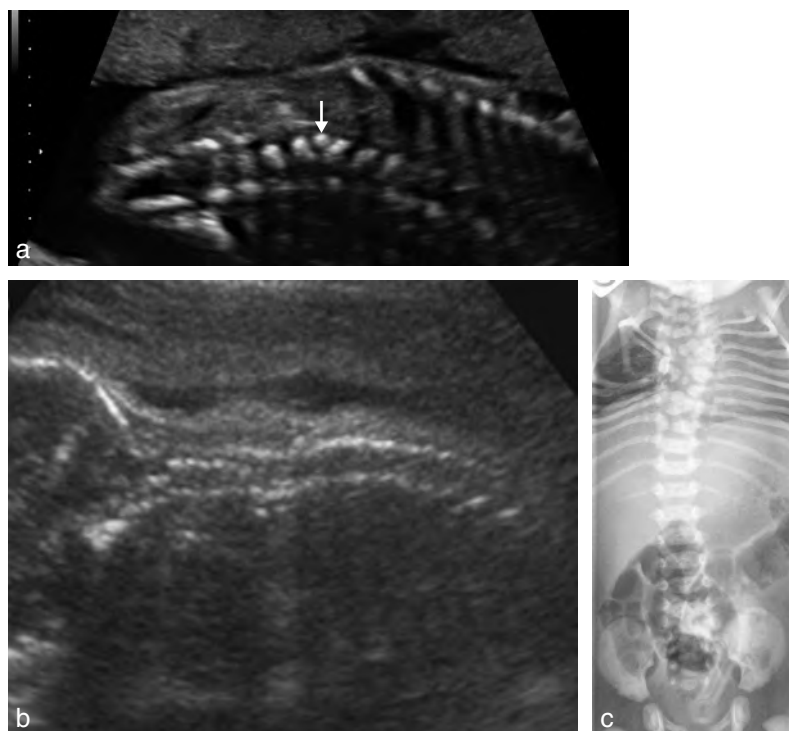


Fig. 10.18 Anomalies des vertèbres. a. Hémivertèbre (20 SA). Coupe frontale du rachis. Il existe une inclinaison latérale de l'axe rachidien et on retrouve entre les corps vertébraux de L1 et L2 un écho surnuméraire (→) qui correspond au petit corps vertébral d'une hémivertèbre. b et c. Hémivertèbres, blocs vertébraux et vertèbres en aile de papillon responsables d'une déformation du rachis relativement bien compensée sur l'échographie anténatale et la radiographie post-natale. Notez les côtes manquantes.

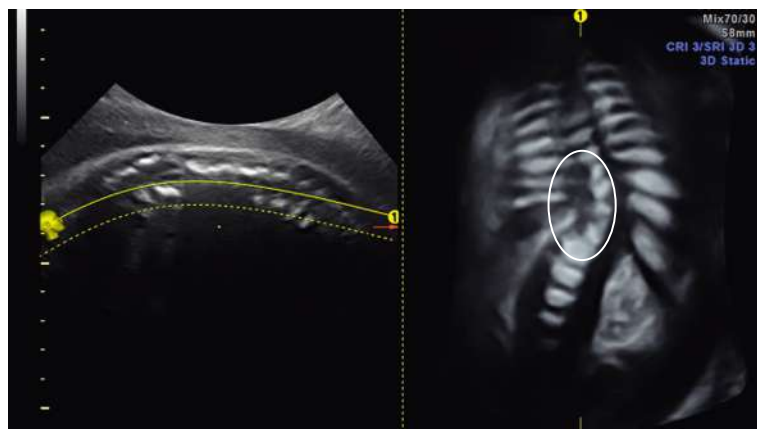


Fig. 10.19 Malformation complexe de la charnière vertébrale thoraco-lombaire. L'étude en reconstruction 3D osseuse permet de mieux interpréter les images 2D classiques. Il existe une aplasie latérale des corps vertébraux des trois dernières vertèbres thoraciques et de la première vertèbre lombaire (O) ce qui entraîne une scoliose.

trophie vésicale), *anal imperforate* (imperforation anale), *spinal defects* (anomalies vertébrales);

- syndrome d'Aicardi (exceptionnel 1/500 000), dominant lié à l'X, caractérisé par une agénésie du corps calleux constante et des anomalies de segmentation rachidienne, des anomalies rétiniennes, un retard mental et des convulsions;
- syndrome de Klippel-Feil (1/35 000) se caractérisant par une fusion de plusieurs vertèbres cervicales le plus souvent C2-C3. L'anomalie vertébrale est généralement isolée mais il peut exister des associations malformatives

à type de myéломéningocèle cervicale, pterigium colli, cardiopathie, surélévation de l'omoplate (anomalie de Sprengel), côte cervicale, anomalie rénale, syndactylie ou hypoplasie phalangienne;

- dysostose spondylo-costale et dysostose spondylo-thoracique, groupe de pathologies exceptionnelles se traduisant par des anomalies de segmentation vertébrale (hémivertèbres, fusion des corps vertébraux, hypoplasie vertébrale) et des anomalies costales. On y trouve le syndrome de Jarcho-Levin, affection sévère à transmission autosomique récessive où le thorax est très court et les

Tableau 10.1 Anomalies rachidiennes entrant dans le cadre de syndromes polymalformatifs

Syndrome	Malformation rachidienne	Malformations associées
OEIS complex	Spina bifida	Omphalocèle Exstrophie vésicale Imperforation anale
Syndrome d'Aicardi	Segmentation rachidienne anormale	Agénésie calleuse Ventriculomégalie
Syndrome de Townes-Brocks	Anomalie de la régression caudale	Malformation de l'oreille Polydactylie
Malformation de Klippel-Feil	Fusion de C2 et C3 Myéломéningocèle cervicale	Pterygium colli Côte cervicale Surélévation de l'omoplate
Association VACTERL	Malformation vertébrale	Malformations anorectales, cardiaques, trachéo-œsophagiennes, rénales et membres (<i>limbs</i>)
<i>Limb body wall syndrome</i>	Scoliose marquée Myéломéningocèle	Anomalies de fermeture de la paroi abdominale antérieure (omphalocèle, laparoschisis) Anomalies de position des membres Cordon ombilical court
Syndrome de Currarino	Agénésie sacrée partielle Méninocèle	Malformation obstructive anorectale Tératome pelvien
Association MURCS	Anomalie vertébrale cervicothoracique	Fille Absence ou hypoplasie utérine Agénésie ou hypoplasie rénale

côtes semblent rayonner à partir d'un bloc vertébral central donnant un aspect « en pattes de crabe » caractéristique ;

- dysplasie oculo-auriculo-vertébrale ou syndrome de Goldenhar (1/10 000) où s'associent des anomalies faciales généralement unilatérales (hypoplasie faciale, microphthalmie, microtie, tubercule prétragien...), vertébrales le plus souvent au niveau cervical (hémi-vertèbres, fusion vertébrale), viscérales (cœur et reins notamment). Bien que des cas familiaux soient rapportés, le syndrome de Goldenhar est de survenue généralement sporadique ;
- syndrome de fusion spondylo-carpo-tarsienne (exceptionnel 1/1 000 000) associant un cou et un tronc court, une hyperlordose, une fusion étagée des vertèbres cervicales, thoraciques ou lombaires hautes, des anomalies des extrémités (fusion osseuse au niveau carpe et tarse, camptodactylie), des pterigiums.

Diastématomyélie

La diastématomyélie entre dans le cadre des dysraphismes fermés (spina bifida occulta) et correspond à une **division sagittale, non totale de la moelle** en deux cordons, séparés (type I) ou non (type II) par un septum (éperon) ostéocartilagineux sur une hauteur variable. Le septum est en continuité avec la partie dorsale du corps vertébral et/ou la partie ventrale de l'arc postérieur. Les deux cordons médullaires se rejoignent pour former le cône terminal en général unique. Le revêtement cutané est intact. Ce septum peut toucher une ou plusieurs vertèbres et se situer à tous les niveaux, mais dans la majorité des cas, la diastématomyélie se situe au niveau des vertèbres thoraciques basses ou lombaires hautes.

Il existe des associations fréquentes avec des anomalies du développement vertébral (diminution de leur diamètre antéropostérieur, hémi-vertèbre, bloc vertébral) et des anomalies cutanées (télangiectasies, hémangiome, lipome,

naevus, poils) sont parfois notées. Des associations plus sévères avec méningo- ou myéломéningocèle sont également possibles.

La réalisation d'une IRM fœtale et d'un scanner 3D complètera le diagnostic échographique à la recherche de lésions médullaires ou osseuses.

Les symptômes cliniques sont très variables et pourront apparaître de façon tardive : syndrome neuro-orthopédique associant des troubles déficitaires et trophiques souvent asymétriques au niveau des membres inférieurs avec possibles pieds bots. Des problèmes sphinctériens se rencontreront en cas de moelle fixée basse.

L'ablation de l'éperon en bas âge est conseillée pour éviter toute complication de fixation médullaire ultérieure.

En échographie, dans la forme isolée on retrouve (fig. 10.20) :

- sur une coupe sagittale, une voussure localisée sans anomalie du revêtement cutané ;
- sur des coupes transversales et sur une coupe frontale, des lames latérales anormalement écartées et, surtout, la présence de l'éperon échogène séparant les cordons médullaires que l'on peut parfois deviner, formant un « troisième point d'ossification postérieur » ;
- plus rarement, sur une coupe frontale, une angulation anormale du rachis en cas de vertèbres fusionnées.

Canaux et kystes neuro-entériques

La persistance plus ou moins importante du canal chordal aboutit à une **fistule entre l'endoderme et l'ectoderme**, entraînant un développement anormal du tractus digestif, qui reste en connexion avec les structures neurologiques médianes, souvent associé à un rachischisis antérieur. La fistule évolue le plus souvent vers la formation d'un ou plusieurs kystes tapissés d'une muqueuse de type digestif et toujours situés en avant de

la moelle : prémédullaires dans le canal rachidien ou en avant du rachis, presque toujours dans le thorax (fig. 10.3h).

Le diagnostic peut être logiquement évoqué devant une formation kystique intrarachidienne, volontiers associée à des malformations vertébrales (schisis antérieur, diastématomyélie). C'est beaucoup plus difficile quand le kyste a perdu le souvenir de ses origines et siège dans le thorax (souvent assimilé à un kyste bronchogénique ou une duplication digestive) ou l'abdomen, d'autant que l'anomalie vertébrale associée n'est pas obligatoirement en regard de la formation kystique.

Méningocèle antérieure

Exceptionnelle et de localisation préférentiellement sacrée, elle suppose un rachischisis antérieur plus ou moins étendu ainsi qu'un defect méningé.

Elle forme une extension anéchogène antérieure, dans l'espace sous-péritonéal. Cette poche contient du liquide cérébrospinal et pose le problème diagnostique d'un kyste pelvien, notamment pathologies cloacales et hydrométopos (voir fig. 14.46).

Elle peut rarement coexister avec un tératome sacro-coccygien et alors évoquer un **syndrome (triade) de Currarino** associant une malformation obstructive anorectale (imperforation anale, atrésie ou sténose anorectale, exceptionnellement cloaque), un defect sacré (agénésie des pièces sacrées inférieures d'un seul côté) et une masse pré-sacrée (méningocèle, tératome, lipome, hamartome, duplication digestive). Il s'agit d'une pathologie autosomique dominante à expressivité variable associant des symptômes neurologiques de type moelle attachée à une constipation opiniâtre. L'échographie (fig. 10.21) retrouve sur une coupe sagittale basse du rachis une masse pré-sacrée liquidienne, solide ou mixte associée à un sacrum d'aspect inhabituel (pouvant prendre la forme d'un cimenterre). Les anomalies anorectales ne sont généralement pas accessibles sauf s'il existe un aspect d'entérolithiase (dilatation de la lumière digestive dont le contenu est hétérogène souvent très échogène) qui traduit une complication à type de fistule urodigestive.

Rachischisis étendu (fig. 10.22a et b)

L'ouverture peut se situer à tous niveaux de la colonne vertébrale entraînant une angulation anormale du rachis.

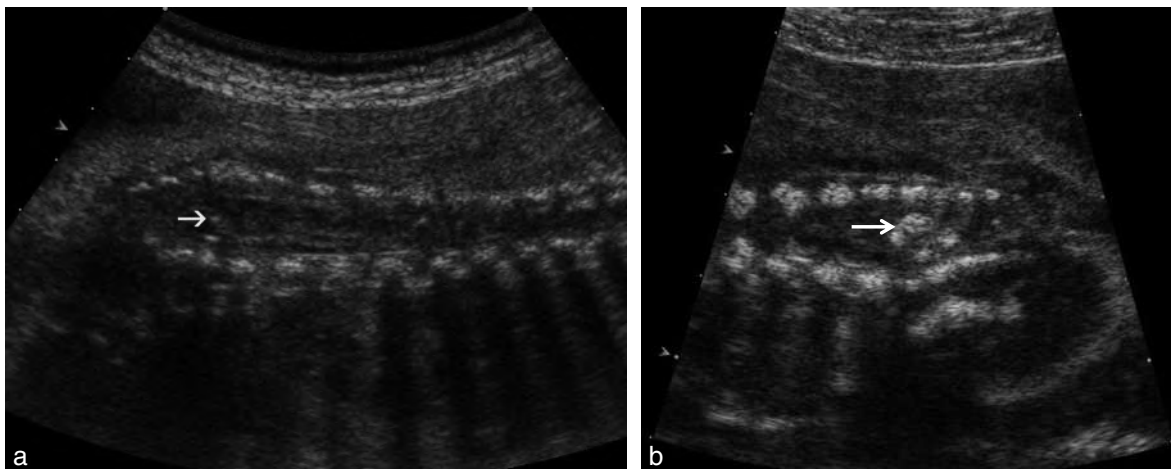


Fig. 10.20 Diastématomyélie. a. Élargissement du rachis en coupe frontale et éperon (cartilagineux) au milieu du canal médullaire (→). b. Éperon osseux plus important (→).

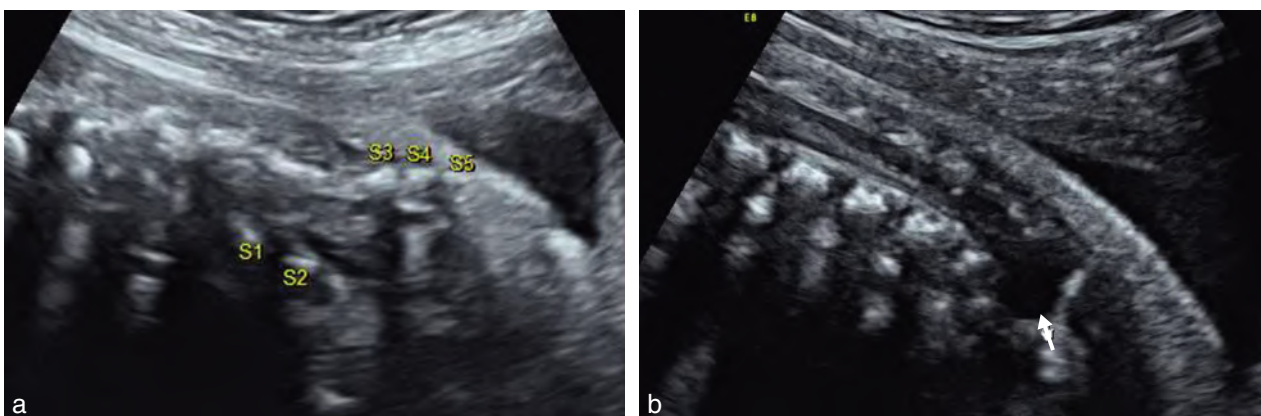


Fig. 10.21 Syndrome de Currarino (34 SA). a. Coupe frontale de l'extrémité rachidienne. Le sacrum est anormal et asymétrique (S1 à S5). b. L'étude de la région sacrée du même fœtus permet d'individualiser une masse hypo-échogène (→). C'est l'association aux anomalies sacrées et les antécédents familiaux qui évoque un syndrome de Currarino. Source fig. 10.21a : Dr E. Closset.

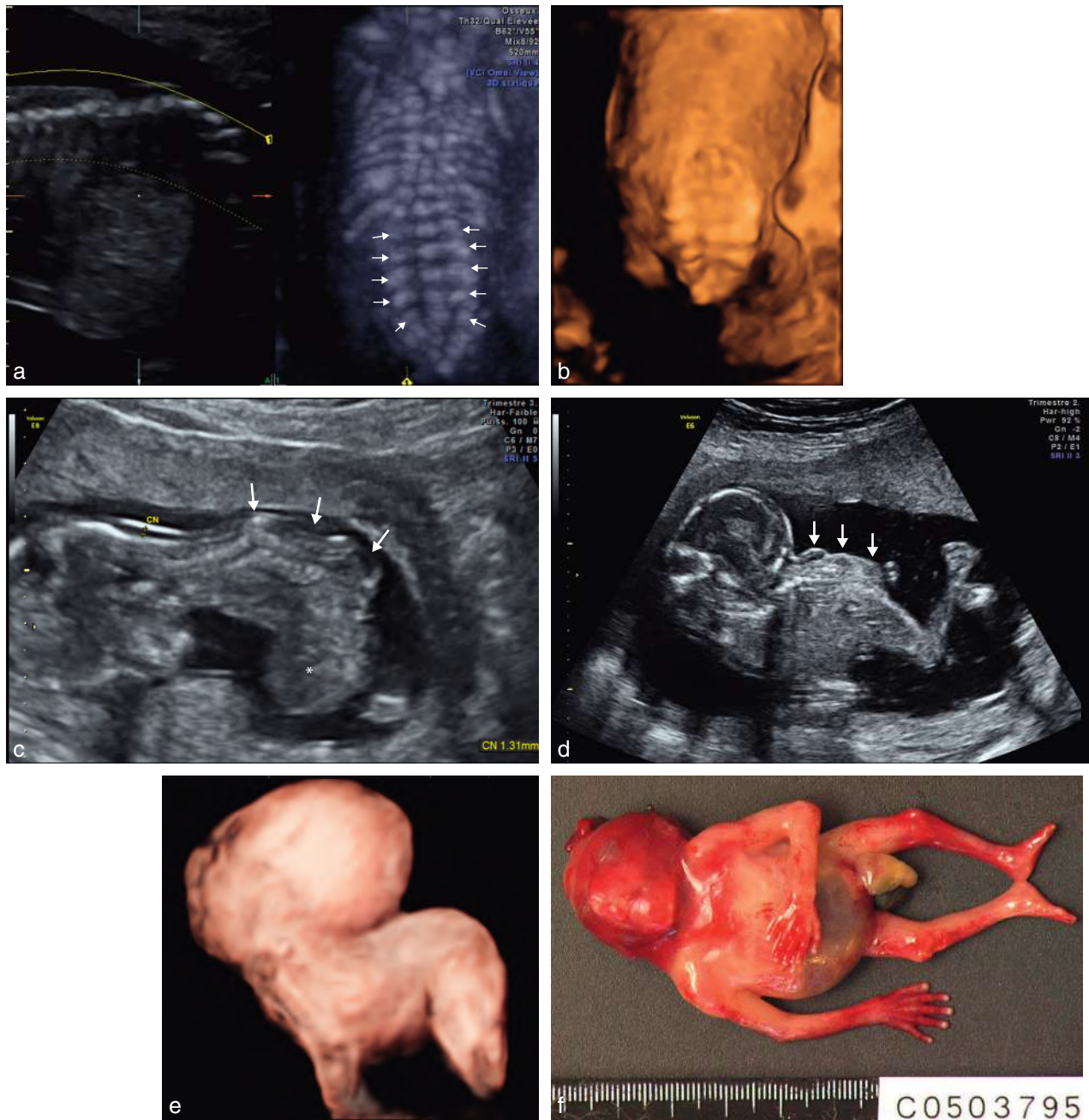


Fig. 10.22 Rachischisis. **a.** Rachischisis lombaire (23 SA). Reconstruction 3D mode osseux qui sur cette coupe frontale du rachis montre un écartement marqué des lames latérales (→). **b.** Même fœtus qu'en *a* en mode 3D surface. **c.** Malformation *schisis line* (13 SA). Coupe sagittale de l'embryon qui présente un syndrome polymalformatif : désaxation et ouverture rachidienne (→), omphalocèle (*). Il existait en plus une fente labiopalatine. **d.** Iniencephalie (17 SA). La tête fœtale est en déflexion et on note que la région occipitale et cervicale présente des contours irréguliers en raison d'un rachischisis des premières vertèbres cervicales (→). **e.** Même fœtus qu'en *d* en reconstruction 3D surface. **f.** Aspect anatomique d'un fœtus porteur d'une iniencephalie. Noter la déflexion de la tête. Source : *fig. 10.22b*, clichés du Dr C. Coulon ; *fig. 10.22d et e*, clichés du Dr A. Sadji ; *fig. 10.22f*, cliché du Dr L. Devisme.

L'anomalie se situe au niveau du processus primordial de gastrulation et on conçoit la fréquence des associations avec d'autres malformations sévères. Le diagnostic est habituellement fait dès le 1^{er} trimestre et le caractère majeur de ces embryopathies rend recevable une proposition d'interruption de la grossesse.

Malformations « *schisis type* » (fig. 10.22c)

On classe ici les polymalformations associant diversement omphalocèle, anomalies variées du tube neural, fente labiale et hernie de coupole diaphragmatique (par anomalie de développement du mésoderme para-axial).

Iniencéphalie (fig. 10.22d à f)

Cette séquence malformative rare (0,1 à 10/10 000 selon les régions) se caractérise par une hypoplasie ou une absence de l'écaïlle occipitale, un élargissement du trou occipital, un dysraphisme cervical (rachischisis des premières vertèbres cervicales), qui peut être plus ou moins étendu en direction des vertèbres thoraciques, une déflexion extrême de la tête avec lordose cervicothoracique et une déformation du rachis cervical par fusion ou agénésie de plusieurs corps vertébraux. Dans l'iniencéphalie « ouverte », il existe une encéphalocèle postérieure. Dans l'iniencéphalie « fermée », le cuir chevelu occipital est intact mais se poursuit directement avec la peau dorsale. Le sexe est souvent féminin.

En échographique, la tête est en hyperextension avec un cou court difficile à identifier, la tête semblant en continuité directe avec le tronc, face et yeux au zénith. Les anomalies associées sont multiples :

- surtout cérébrales : hydrocéphalie, microcéphalie, holoprosencéphalie, agénésie vermiennne, kyste cérébelleux, troubles de la migration neuronale;
- mais aussi anomalies costales : célosomie, hernie diaphragmatique, fente labiopalatine, malformations cardiaques.

Limb body wall complex

Syndrome polymalformatif rare, complexe et sans symétrie.

Deux formes sont décrites : l'une avec attache placentocrânienne (40 % des cas) proche de la maladie des brides amniotiques, l'autre avec attache placento-abdominale (60 % des cas) correspondant au syndrome du cordon court (*body stalk syndrome*).

Le diagnostic échographique est possible – et probablement plus facile – dès la fin du 1^{er} trimestre au mieux par voie endovaginale. En revanche, la description précise des malformations est rarement possible mais seront suspectées des adhérences au niveau du névraxe à l'origine de defects majeurs : exencéphalie avec accolement des structures cérébrales au placenta, rachischisis et/ou myéломéningocèle étendus, scolioses ou cyphoses importantes, fentes faciales souvent larges et complexes.

Il s'y associe diversement (voir fig. 8.9) :

- des anomalies pariétales souvent majeures (célosomies abdominales et/ou thoraciques avec parfois adhésion aux membranes ou au placenta par cordon court);
- des anomalies anarchiques des membres (amputations, déformations à tous les niveaux);
- des anomalies urogénitales (imperforation anale, agénésie ou dysplasie rénale, hydronéphrose, exstrophie vésicale);
- des brides (inconstantes).

Syndrome de régression caudale

Le terme de « syndrome de régression caudale » (B. Duhamel, 1966) regroupe un ensemble de malformations congénitales rares allant de la simple agénésie sacrée à la fusion complète des deux membres inférieurs, forme la plus sévère. Ces anomalies sont souvent classées dans les dysraphies spinales fermées même si leur mécanisme est sans doute assez éloigné.

La fréquence est de 0,1 à 0,25 pour 10 000 foetus, selon l'extension de la définition. Généralement sporadique, il est néanmoins souvent évoqué le rôle du diabète maternel.

Le bourgeon caudal se transforme en appendice caudal, formation transitoire qui atteint son maximum de développement vers 7,5 SA avant de régresser complètement avant 9 SA. Le mésenchyme du bourgeon est à l'origine de la partie terminale de l'axe vertébro-médullaire (neurulation secondaire) mais aussi du plancher périnéal antérieur et postérieur. La régression de l'appendice caudale est un phénomène normal et nécessaire, le terme de « syndrome de régression » est donc un peu ambigu : il désigne en réalité soit la disparition trop précoce de l'appendice (exagération du processus normal), soit son absence de développement (avortement du bourgeon caudal). La conséquence de l'absence de bourgeon caudal est le rapprochement et la fusion des ébauches des membres inférieurs qui constituent la manifestation la plus spectaculaire de ce syndrome : la **sirénomélie** (fig. 10.23). Dans d'autres formes moins sévères, il existe une agénésie sacrée avec abduction importante des cuisses (attitude en Bouddha) qui constituerait pour certains auteurs le véritable syndrome de régression caudale classique (fig. 10.24), de mécanisme différent de la sirénomélie.

En échographie, la forme majeure du syndrome de régression caudale, avec sirénomélie, s'accompagne d'une agénésie rénale bilatérale quasi constante, responsable d'un oligoamnios avec séquence de Potter : insuffisance rénale et oligo-anurie → oligoamnios → compression fœtale → faciès aplati, peau fripée et, surtout, hypoplasie pulmonaire.

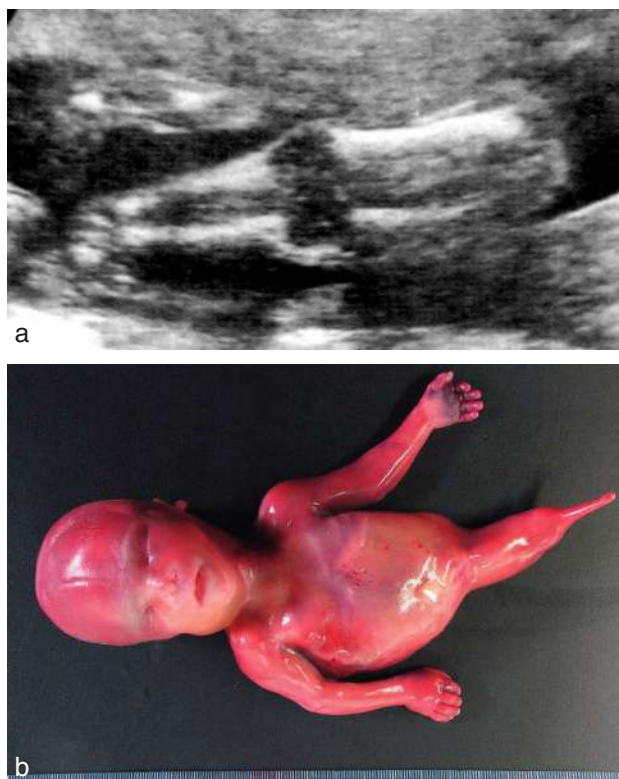


Fig. 10.23 Sirénomélie. a. Aspect échographique : accolement et fusion des deux membres inférieurs. b. Aspect anatomique : membre inférieur unique. Source fig. 10.23b : Dr L. Devisme.



Fig. 10.24 Syndrome de régression caudale. a. 24 SA. Reconstruction 3D os du rachis qui montre l'absence de vertèbre à partir de la deuxième vertèbre lombaire (→). b. Aspect anatomique du fœtus. Source : fig. 10.24a, cliché du Dr C. Coulon; fig. 10.24b, cliché du Dr L. Devisme.

La **sirénomélie** est un diagnostic du 1^{er} trimestre porté devant la fusion des membres inférieurs. À l'inverse, dans le syndrome de régression caudale classique, on observe un écartement constant des cuisses. L'agénésie caudale va se traduire par une diminution de la longueur cranio-caudale au 1^{er} trimestre et l'absence de visualisation du sacrum notamment lors de l'étude du rachis au 2^e trimestre.

Le reste des signes échographiques découle de la séquence malformative et associée de façon variable :

- une atteinte vertébrale : interruption brutale de l'image du rachis (absence simple de sacrum, agénésie lombo-sacrée parfois étendue aux vertèbres dorsales), héli-vertèbres, méninogèle ou myéloméninogèle ;
- une atteinte digestive : agénésie rectale, imperforation anale ;
- une atteinte du tubercule génital : agénésie, aplasie vulvaire, états asexués ;
- une atteinte des canaux de Wolf et de Muller : absence de bourgeon urétéral, agénésie rénale uni- ou bilatérale, agénésie vaginale ou utérine ;
- une atteinte de l'allantoïde : agénésie vésicale, artère ombilicale unique naissant directement de l'aorte ;
- une atteinte des ébauches des membres inférieurs : absence des os longs à l'exception d'un fémur, abduction et rotation externe (péronés – s'ils existent – en dedans du tibia), luxation de hanche, pieds bots, atrophie.

Citons deux syndromes qui peuvent comporter des éléments de régression caudale :

- l'**OEIS complex** (voir plus haut et *chap. 13*) ;
- le syndrome de Townes-Brocks, exceptionnel, forme génétique de syndrome de régression caudale avec un gène responsable (SALL1) identifié sur le chromosome 16 et associant :
 - une anomalie de type régression caudale (imperforation anale, malformations des pieds, anomalies vertébrales) ;
 - des malformations de l'oreille externe (appendices prétragien, hélix malformés, sténose du conduit auditif externe). À noter une surdité dans 40 % des cas ;
 - une anomalie de l'axe radial (pouce triphalangé, pouce bifide, hexadactylie) ;
 - des anomalies rénales (hypotrophie rénale) et cardiaques (tétralogie de Fallot) qui conditionnent le pronostic.

Tératome sacro-coccygien

Le **tératome sacro-coccygien (TSC)** est une tumeur se développant à partir de cellules embryonnaires pluripotentes de la région caudale (fig. 10.25). Il est aussi souvent assimilé, sur le plan embryologique, à une forme de grossesse gémellaire monozygote réalisant un tératome parasitaire. Sur le plan histologique, on distingue les tératomes bénins (matures, différenciés) et les tératomes malins (immatures). La plupart des tumeurs découvertes en période anténatale sont bénignes. La lésion est relativement rare : un cas pour 35 000 à 40 000 naissances, touchant quatre fois plus les filles que les garçons.

Aspect échographique et malformations associées (fig. 10.26 à 10.28)

Dans sa forme isolée typique, il se présente sous l'aspect d'une tumeur échogène (solide) ou hétérogène (mixte), plus rarement anéchogène (kystique dans 15 % des cas), souvent volumineuse et dont l'implantation se situe au niveau sacré ou sacro-coccygien. Le tératome est volontiers imposant d'emblée (aussi gros que la tête fœtale à 22 SA). Ses contours sont irréguliers mais bien limités. Des calcifications sont parfois associées. Le rachis est strictement normal, ce qui permet de le différencier de la méninogèle et de la myéloméninogèle. Le pôle céphalique est également normal.

Le Doppler met en évidence une vascularisation importante à partir d'une large artère sacrée (parfois aussi large que l'aorte) dont on retrouve le trajet initial en position médiane en avant du sacrum.

La **classification d'Altman** (fig. 10.29) est la plus couramment utilisée, mais elle est purement descriptive et non pronostique. Elle regroupe les tératomes en quatre types, les formes de découverte anténatale correspondant aux types I et II dans la majorité des cas :

- type I : tératome extrapelvien avec composante pré-sacrée minime ;
- type II : tératome extrapelvien avec composante intrapelvienne nette ;
- type III : tératome extra- et intrapelvien avec extension abdominale ;
- type IV : tératome intrapelvien.

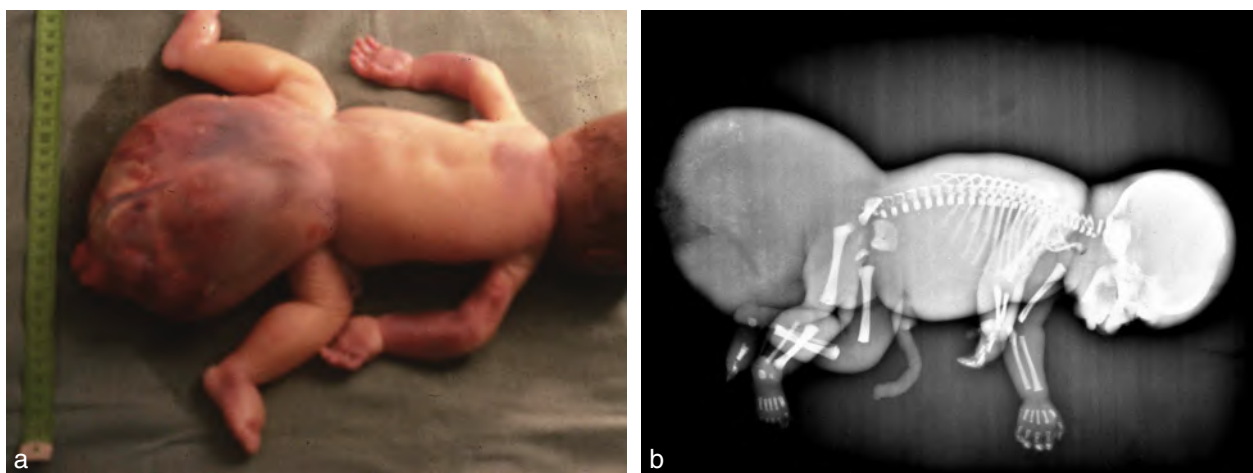


Fig. 10.25 Tératome sacro-coccygien. a. Fœtus de 8 mois. TSC typique (noter l'œdème des pieds et du tronc traduisant un début d'anarsaque). b. Radiographie : pas d'anomalie osseuse du rachis et du bassin.

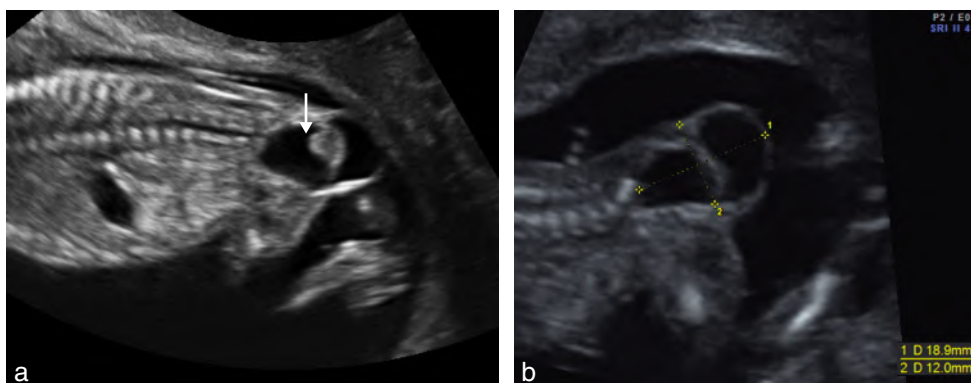


Fig. 10.26 Tératome sacro-coccygien – diagnostic précoce. a. 13 SA. Coupe frontale du rachis. Le rachis lombaire paraît normal. À l'extrémité du sacrum, on individualise une tumeur volumineuse pour le terme de la grossesse, hétérogène à prédominance liquidienne et à paroi épaisse (→). Il est un peu tôt pour éliminer formellement un spina bifida. Un contrôle est conseillé. b. 15 SA. Même fœtus. Coupe frontale de l'extrémité rachidienne. La tumeur mesure 20 mm × 15 mm. Elle reste volumineuse par rapport au volume du fœtus. Elle semble bien se développer à la base du sacrum. Le pôle céphalique est normal. Le diagnostic de tératome sacro-coccygien est le plus probable. Devant l'augmentation précoce et rapide du volume du tératome et après avis du CPDPN, les parents ont souhaité une interruption de la grossesse qui a été acceptée. Source fig. 10.26 a et b : Dr C. Coulon.

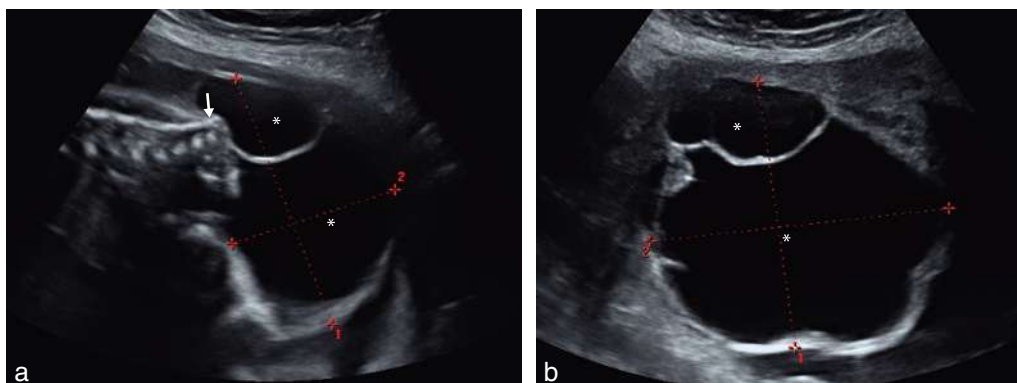


Fig. 10.27 Tératome sacro-coccygien kystique (29 SA). a. Coupe sagittale du rachis lombo-sacré. À l'extrémité du sacrum (→), on retrouve une tumeur volumineuse (70 mm × 65 mm) essentiellement anéchogène (liquidienne *). Il existe une cloison visible dans la tumeur. La paroi est épaisse. b. La coupe transverse la tumeur. On confirme le volume important et le caractère purement liquidien de ce tératome (*).

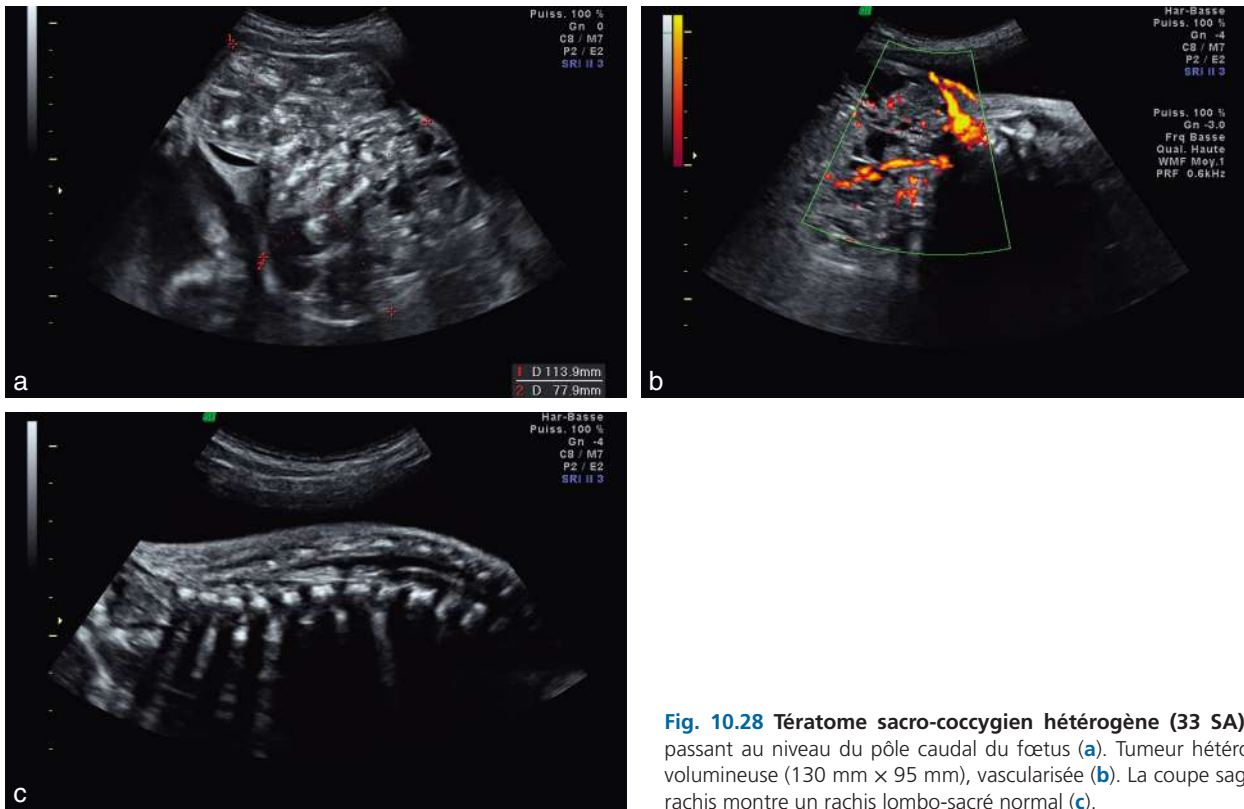


Fig. 10.28 Tératome sacro-coccygien hétérogène (33 SA). Coupe passant au niveau du pôle caudal du fœtus (a). Tumeur hétérogène et volumineuse (130 mm × 95 mm), vascularisée (b). La coupe sagittale du rachis montre un rachis lombo-sacré normal (c).

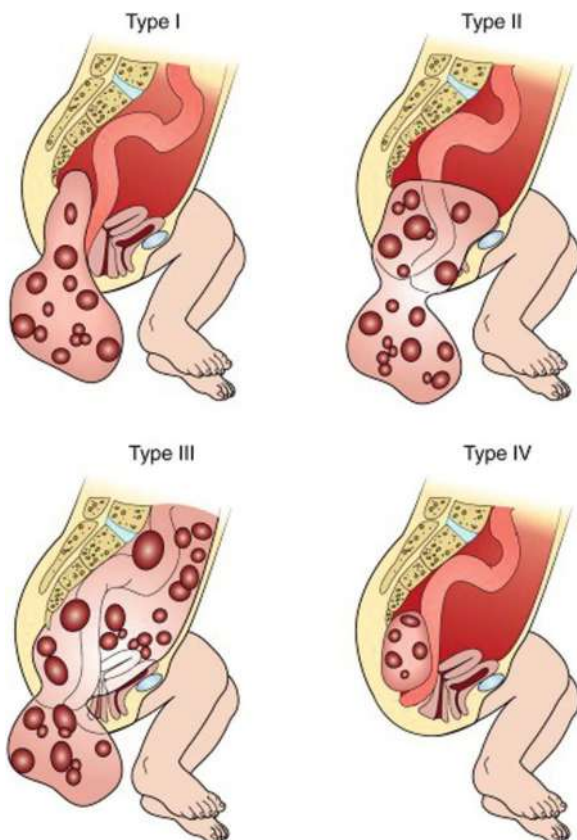


Fig. 10.29 Schéma de la classification d'Altman. Source : Frazier, A. Lindsay, F. Amatruda, James - *Oncology of Infancy and Childhood* Copyright © 2009, Copyright © 2009 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

Les anomalies associées (près de 20 % des cas) touchent le système musculo-squelettique et surtout le rachis inférieur : hypoplasie du sacrum, spina bifida occulta, hypoplasie de L5, spondylolyse, spondylolisthésis, blocs vertébraux ou fusion partielle L4-L5. Les formes à composante intrapelvienne sont responsables de phénomènes de compression au niveau des organes de voisinage (hydronéphrose, voire dysplasie rénale, dilatation digestive). Actuellement, l'IRM foetale s'impose pour préciser les connexions et l'extension de la lésion et aussi pour éliminer une myéloméningocèle associée.

Le tératome sacro-coccygien de type IV peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec un kyste de l'ovaire, un pseudo-kyste méconial, une duplication digestive, une méningocèle sacrée antérieure.

Complications

Les principales complications sont l'hydramnios et l'anasarque foetoplacentaire par décompensation cardiaque. Un hydramnios aigu peut être une circonstance de découverte. Pour expliquer leur survenue, Nyberg retient trois mécanismes : l'existence d'un shunt artérioveineux au sein de la tumeur, la constitution d'une anémie foetale par hémorragie intratumorale ou encore la transsudation de liquide à partir du tératome. Le risque semble d'autant plus élevé que le degré de vascularisation de la tumeur est important.

L'hémorragie intratumorale se traduit par l'augmentation rapide du volume tumoral et l'apparition de plages liquidiennes hétérogènes au sein de la tumeur.

La mort foetale *in utero* est possible, en rapport avec une décompensation cardiaque ou une rupture d'un vaisseau à la périphérie de la tumeur entraînant une déglobulisation progressive ou brutale.

Critères pronostiques

Ce sont les suivants :

- la taille de la tumeur : pronostic défavorable ou réservé si supérieure au diamètre bipariétal lors du diagnostic ou si supérieure à 10 cm à terme ;
- la structure : plus la tumeur est « solide », plus grand est le risque de dégénérescence ;
- l'importance de la vascularisation : une tumeur très vasculaire avec de gros vaisseaux nourriciers entraîne plus fréquemment des complications graves à type de décompensation cardiaque, d'anasarque, de rupture vasculaire responsables de mort fœtale ; un large diamètre de la veine cave inférieure avec au Doppler un aspect pulsatile de type artériel, une cardiomégalie, une hépatomégalie traduisent une mauvaise tolérance hémodynamique avec haut risque d'asystolie ;
- la présence d'un hydramnios par compression des formes à développement intrapelvien ;
- la croissance rapide de la tumeur qui peut imposer une extraction prématurée avec ses propres risques.

Une surveillance hebdomadaire est conseillée pour les formes volumineuses et solides avec recherche d'anémie fœtale par calcul de la vitesse systolique maximale au niveau de l'artère cérébrale moyenne.

Alexandra Benachi a proposé en 2006 une classification pronostique en reprenant certains des critères précédents :

- type A : diamètre du tératome inférieur à 10 cm quel que soit le terme, forme solide ou kystique, faible vascularisation, croissance tumorale lente. Excellent pronostic avec surveillance deux fois par mois ;
- type B : diamètre égal ou supérieur à 10 cm, forme à prédominance solide, forte vascularisation, croissance tumorale rapide. Mauvais pronostic avec risque important de mort fœtale *in utero*. Surveillance hebdomadaire voire bi-hebdomadaire en cas de poursuite de la grossesse ;
- type C : diamètre égal ou supérieur à 10 cm, forme à prédominance kystique, vascularisation faible ou non décelée, croissance tumorale lente. Pronostic « intermédiaire » nécessitant une surveillance hebdomadaire.

L'accouchement peut avoir lieu par voie basse pour un tératome de petit volume (diamètre inférieur à 7 cm), peu vascularisé ou s'il est à développement intrapelvien (sous réserve d'un périmètre abdominal ne laissant pas craindre une dystocie abdominale). Au-delà de 7 cm, il est souhaitable de réaliser une césarienne. En présence d'un volumineux tératome kystique, il est préconisé une ponction per-partum (quel que soit le type d'accouchement) pour en diminuer le volume, réduire le risque de rupture vasculaire en facilitant ainsi l'extraction de l'enfant.

En cas de tératome non compliqué, le résultat postopératoire est bon mais des troubles de la continence urinaire et/ou digestive restent possibles. Dans les autres cas, le pronostic est fonction de la prématurité induite et de l'équilibre hémodynamique.

Pour en savoir plus

Embryologie du SNC

Cabaret AS, Loget P, Loeuillet L, Odent S, Poulain P. Embryology of neural tube defects : information provided by associated malformations. *Prenat Diagn* 2007 ; 27 : 738–42.

Système nerveux. In : Ghanassia E, Procureur V, editors. *Embryologie : biologie du développement et de la reproduction*. Estem ; 1999. p. 345.

Tuchmann-Duplessis H. *Embryologie. Travaux pratiques et enseignement dirigé. Système nerveux et endocrinien, Tome 3*. Paris : Masson ; 1968.

Échographie du rachis

Budorick NE, Pretorius DH, Nelson TR. Sonography of the fetal spine : technique, imaging findings, and clinical implications. *Am J Roentgenol* 1996 ; 166 : 466–7.

Cameron M, Moran P. Prenatal screening and diagnosis of neural tube defects. *Prenat Diagn* 2009 ; 29 : 402–11.

Gray DL, Crane JP, Rudloff MA. Prenatal diagnosis of neural tube defects : origin of midtrimester vertebral ossification centers as determined by sonographic water-bath studies. *J Ultrasound Med* 1988 ; 7 : 421–7.

Hoopmann M, Abele H, Yazdi B, Schuhmann MU, Kagan KO. Prenatal evaluation of the position of the fetal conus medullaris. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 38 : 548–52.

Kurjak A, Hafner T, Kos M, Kupesic S, Stanojevic M. Three-dimensional sonography in prenatal diagnosis : a luxury or a necessity? *J Perinat Med* 2000 ; 28 : 194–209.

Pilu G. Ultrasound evaluation of the fetal neural axis. In : Callen PW, editor. *Ultrasonography in obstetrics and gynaecology*. 5^e éd. Saunders Elsevier ; 2007. p. 363–91.

Spina bifida et malformation de Chiari

Appasamy M, Roberts D, Pilling D, Buxton N. Antenatal ultrasound and magnetic resonance imaging in localizing the level of lesion in spina bifida and correlation with postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 530–6.

Biggio Jr JR, Wenstrom KD, Owen J. Fetal open spina bifida : a natural history of disease progression in utero. *Prenat Diagn* 2004 ; 24 : 287–9.

Chaoui R, Benoit B, Mitkowska-Wozniak H, Heling KS, Nikolaides K. Assessment of intracranial translucency (IT) in the detection of spina bifida at the 11–13 week scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 ; 34 : 249–52.

D'Addario V, Rossi AC, Pinto V, Pintucci A, Di Cagno L. Comparison of six sonographic signs in the prenatal diagnosis of spina bifida. *J Perinat Med* 2008 ; 36 : 330–4.

Encéphalo-myélo-dysraphies. In : Duhamel B, editor. *Morphogenèse pathologique*. Paris : Masson ; 1966. p. 35.

Ghi T, Pilu G, Falco P. Prenatal diagnosis of open and closed spina bifida. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 899–903.

Lachmann R, Chaoui R, Moratalla J, Picciarelli G, Nicolaides KH. Posterior brain in fetuses with open spina bifida at 11 to 13 weeks. *Prenat Diagn* 2011 ; 31 : 103–6.

Padmanabhan R. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. *Congenit Anom* 2006 ; 46 : 55–67.

Pang D, Zovickian J, Oviedo A, Moes GS. Limited dorsal myeloschisis : a distinctive clinicopathological entity. *Neurosurgery* 2010 ; 67 : 1555–79.

Raybaud C. Les malformations du système nerveux central. En ligne : www.med.univ-rennes1.fr/cerf/edicerf/NR/NR014.html.

Shaer CM, Chescheir N, Schulkin J. Myelomeningocele : a review of the epidemiology, genetics, risk factors for conception, prenatal diagnosis, and prognosis for affected individuals. *Obstet Gynecol Surv* 2007 ; 62 : 471–9.

Notochordodysraphies et kystes neuroentériques

Agangi A, Paladini D, Bagolan P, Maruotti GM, Martinelli P. Split notochord syndrome variant : prenatal findings and neonatal management. *Prenat Diagn* 2005 ; 25 : 23–7.

Almog B, Leibovitch L, Achiron R. Split notochord syndrome : prenatal ultrasonographic diagnosis. *Prenat Diagn* 2001 ; 21 : 1159–62.

Beine O, Bolland J, Verloes A, Lebrun F, Khamis J, Muller C. Dysostose spondylo-costale : une maladie génétique rare. *Revue Med Liège* 2004 ; 59 : 512–6.

- Bollini G, Cottalorda J, Jouve JL, Labriet C, Choux M. Dysraphisme spinal fermé. *Ann Pediatr* 1993; 40 : 197–210.
- Bollini G, Jouve JL. Malformations congénitales du rachis. Appareil locomoteur. *Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier*; 15-890-A-10, 2000.
- Has R, Yuksel A, Buyukkurt S, Kalelioglu I, Tatli B. Prenatal diagnosis of diastematomyelia : presentation of eight cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30 : 845–9.
- Notochordo-dysraphies. In : Duhamel B, editor. *Morphogenèse pathologique*. Paris : Masson; 1966. p. 21.
- Trehan G, Soto-Ares G, Vinchon M, Pruvo J. Le kyste neuroentérique : une malformation congénitale rare du rachis. *J Radiol* 2003; 84 : 412–4.

Syndrome de régression caudale

- Caudal regression syndrome and sirenomelia. In : Benacerraf BR, editor. *Ultrasound of fetal syndromes*. Churchill Livingstone; 1998. p. 250–4.
- Houfflin V, Subtil D, Cosson M, et al. Diagnostic anténatal de trois syndromes de régression caudale associés à un diabète maternel. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1996; 25 : 389–95.
- Ladure H, D'Hervé D, Loget P, Poulain P. Diagnostic anténatal d'une sirénomélie. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2006; 35 : 181–5.
- Malformations du pôle caudal (régression caudale, ectrourie). In : Duhamel B, editor. *Morphogenèse pathologique*. Paris : Masson; 1966. p. 143.
- Monteagudo A, Mayberry P, Rebarber A, Paidas M, Timor-Tritsch IE. Sirenomelia sequence : first-trimester diagnosis with both two- and three-dimensional sonography. *J Ultrasound Med* 2002; 21 : 915–20.
- Patel S, Suchet I. The role of color and power Doppler ultrasound in the prenatal diagnosis of sirenomelia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24 : 684–91.

Tératome sacro-coccygien

- Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma : American Academy of Pediatrics. Surgical Section Survey (1973). *J Pediatr Surg* 1974; 9 : 389–98.
- Benachi A, Durin L, Maurer SV, Aubry MC, et al. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma : a prognostic classification. *J Pediatr Surg* 2006; 41 : 1517–21.
- Delahaye S. Le tératome sacrococcygien. In : Benachi A, editor. *Conduites pratiques en médecine foetale*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2010.
- Dumez Y, et al. Prise en charge prénatale et obstétricale des tératomes sacrococcygiens. In : Boulot P, Couture A, editors. *Les malformations congénitales*, tome 2. Sauramps Médical; 2003.
- Graesslin O, Martin-Morille C, Dedecker F, Gabriel R, Quereux C. Tématomes sacrococcygiens. Y a-t-il une place pour le traitement in utero des formes compliquées ? À propos de trois cas. *Gynécologie Obstétrique et Fertilité* 2004; 32 : 519–24.
- Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, et al. Sacrococcygeal teratoma : prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg* 2004; 39 : 430–8.
- Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades : birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn* 2008; 28 : 1048–51.
- Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2000; 35 : 322–5.
- Winer N, Le Caignec C, Aubron F, Isidor B, David A, Leclair MD, et al. Tématomes sacrococcygiens. In : Sentilhes L, editor. *Le diagnostic prénatal en pratique*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2011.

Pathologie thoracique (cœur excepté)

P. Vaast, Ph. Bourgeot, Y. Robert

PLAN DU CHAPITRE

Rappel embryologique	392	Séquestration pulmonaire	403
Épanchement pleural	393	Échographie	404
Diagnostic	393	Évolution et conduite à tenir	404
Bilan étiologique	393	Pathologies de l'arbre	
Conduite à tenir	395	trachéobronchique	405
Anomalies du diaphragme	395	Atrésie ou obstruction laryngotrachéale	405
Hernie de coupole diaphragmatique	395	Atrésie bronchique	406
Diagnostic	395	Hypoplasie ou agénésie bronchopulmonaire	407
Conduite à tenir	397	Pathologies médiastinales	408
Hypoplasie (ou éventration)		Kyste bronchogénique	408
diaphragmatique	400	Duplication œsophagienne	409
Hernie parasternale (orifice de Morgani)	400	Kyste neuro-entérique	409
Hernie hiatale	401	Tumeur médiastinale	409
Maladie adénomatoïde kystique	401	Pathologies pariétales	409
Échographie	401	Thorax étroit	409
Conduite à tenir	403	Tumeurs pariétales	409

L'identification des pathologies thoraciques permet d'adapter leur prise en charge pour la période périnatale et de préciser le lieu d'accouchement en fonction du risque de détresse cardiorespiratoire précoce. Le diagnostic se fait essentiellement à l'échographie du 2^e trimestre, moins souvent au 3^e trimestre. Le signe d'appel peut être : un épanchement liquidien pleural, une masse anéchogène, hyperéchogène ou d'échostructure mixte, un déplacement des repères anatomiques (cœur et médiastin). La confrontation de l'analyse topographique, de l'échostructure, de la vascularisation et de la morphologie du diaphragme permet souvent d'orienter le diagnostic (encadrés 11.1 à 11.4).

Encadré 11.1 Étiologies principales d'une masse thoracique kystique

- Hernie de coupole diaphragmatique
- Malformation adénomatoïde kystique (type 1)
- Collection pleurale et péricardique
- Kyste bronchogénique, kyste neurentérique, duplication digestive
- Tératome kystique
- Kyste péricardique

Encadré 11.2 Étiologies principales d'une masse thoracique échogène

- Hernie de coupole diaphragmatique
- Malformation adénomatoïde kystique (type 3)
- Séquestration bronchopulmonaire
- Atrésie bronchique
- Neuroblastome
- Kyste bronchogénique
- Tératome péricardique
- Hamartome pariétal

Encadré 11.3 Étiologies principales des masses thoraciques complexes

- Hernie de coupole diaphragmatique
- Malformation adénomatoïde kystique (type 2)
- Séquestration bronchopulmonaire
- Kyste bronchogénique, neurentérique
- Lymphangiome
- Tératome péricardique

Encadré 11.4 Principales causes d'une déviation médiastinale

- Masse thoracique (hernie de coupole diaphragmatique, malformation adénomatoïde)
- Collection pleurale unilatérale ou asymétrique
- Atrésie bronchique
- Agénésie ou hypoplasie pulmonaire

Rappel embryologique¹⁴

L'ébauche pulmonaire débute son développement vers le 21^e jour à partir d'une évagination ventrale de l'intestin antérieur d'origine endodermique, et s'isole d'emblée du reste de tube digestif par la mise en place de la cloison œso-trachéale, de nature mésodermique qui sépare la trachée en avant de

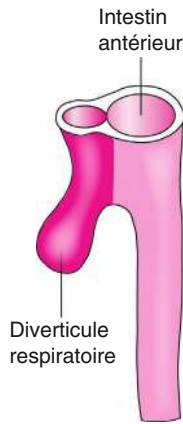


Fig. 11.1 Origine du diverticule respiratoire à partir de l'intestin. Source : Encha Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Coll. Abrégés. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008.

l'œsophage en arrière (fig. 11.1). La trachée et les bronches se divisent de façon dichotomique et se ramifient au sein du mésenchyme, faisant intervenir des interactions entre l'épithélium et le mésenchyme. À la 4^e semaine, apparaissent les bourgeons bronchiques droit et gauche, puis une semaine après, les bronches lobaires (fig. 11.2). À la 10^e semaine, 70 % des ramifications bronchiques sont en place, mais les bronchioles terminales ne se forment qu'à 26 semaines. Le développement pulmonaire comporte un stade embryonnaire (4^e-6^e semaines), un stade pseudo-glandulaire (6^e-16^e semaines), un stade canaliculaire (15^e-25^e semaines), un stade sacculaire (24^e-36^e semaines), marqué par la formation de la barrière air-sang et la sécrétion du surfactant donnant un poumon fonctionnel mais immature, puis le stade alvéolaire, à partir de la 36^e semaine et au cours des dernières semaines de la vie fœtale et dont la maturation se poursuit après la naissance (fig. 11.3). À la naissance le poumon prend, en quelques secondes, le relais du placenta pour assurer l'hématose.

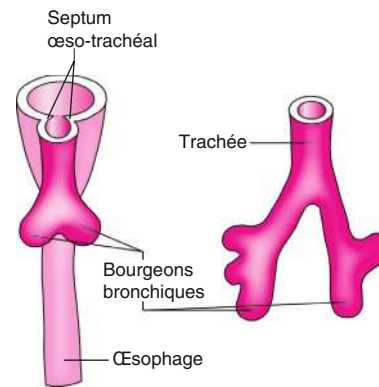


Fig. 11.2 Mise en place des bourgeons bronchiques. Source : Encha Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Coll. Abrégés. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008.

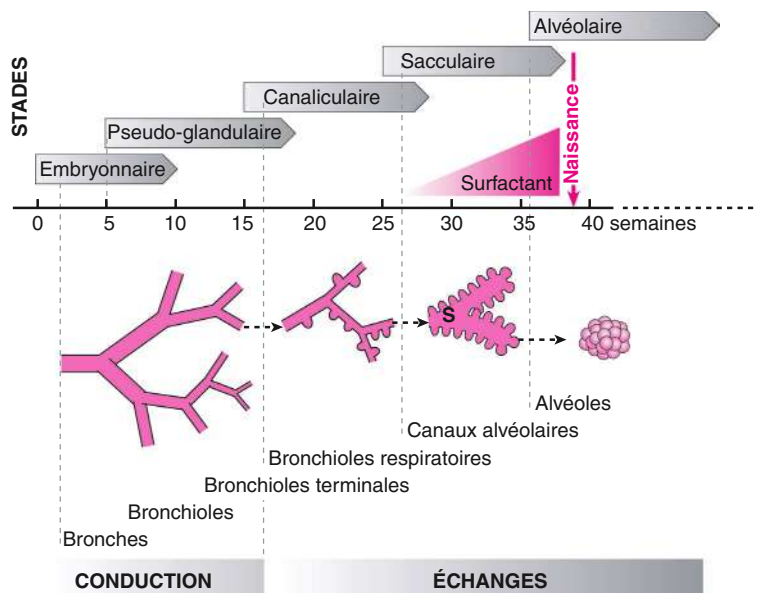


Fig. 11.3 Principaux événements du développement de l'appareil respiratoire. Source : Encha Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Coll. Abrégés. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008.

¹⁴ Dr L. Devisme.

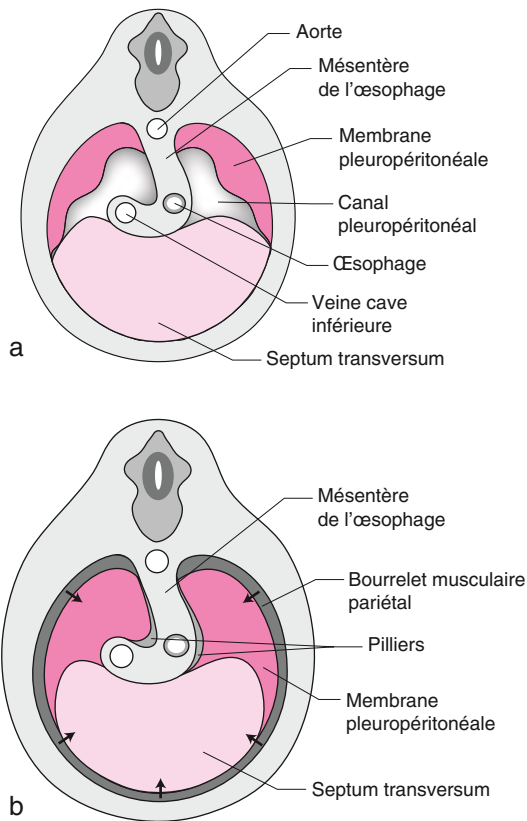


Fig. 11.4 Différents stades de formations du diaphragme. Source : Encha Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Coll. Abrégés. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008.

Le **diaphragme** se forme entre les 5^e et 7^e semaines. Il dérive de quatre structures embryonnaires : le septum transversum qui donne le centre tendineux du diaphragme, les membranes pleuropéritonéales dont la fermeture postérieure est plus tardive à gauche, le mésoblaste para-axial des parois du tronc et le mésenchyme péri-œsophagien. Les cavités pleurales, péricardiques et péritonéales dérivent du coelome embryonnaire. Entre les 5^e et 7^e semaines, les membranes pleuropéritonéales ferment les canaux péricardopéritonéaux et séparent les cavités pleurales de la cavité péritonéale (fig. 11.4).

Épanchement pleural

Diagnostic

La mise en évidence d'un épanchement pleural est en règle facile avec la visualisation d'une lame liquidienne, anéchogène, entre la paroi thoracique et le poumon (fig. 11.5). Sa fréquence est estimée à 1/15 000 grossesses.

Sa découverte est le plus souvent fortuite au cours d'une échographie du 2^e ou du 3^e trimestre, rarement au cours du 1^{er} trimestre.

On apprécie le caractère uni- ou bilatéral de l'épanchement, puis on évalue son abondance : simple décollement du parenchyme pulmonaire, moignon pulmonaire plus ou moins rétracté sur le hile, compression avec déviation médiastinale et risque d'hypoplasie pulmonaire (fig. 11.6 et 11.7).

Encadré 11.5 Étiologies d'un hydrothorax de découverte anténatale

- Anomalies chromosomiques et syndromes génétiques :
 - trisomie 21 (5 % des épanchements pleuraux « isolés »)
 - monosomie X
 - trisomies 18, 13...
 - syndrome de Noonan
 - *yellow nail syndrome*
- Infections :
 - CMV
 - parvovirus B19
 - autres infections : toxoplasmose, syphilis, listériose, rickettsiose...
- Lymphangiectasie congénitale pulmonaire
- Malformations thoraco-abdominales :
 - malformations congénitales du poumon : séquestration pulmonaire, malformation adénomatoïde kystique du poumon
 - hernie de coupole diaphragmatique
 - tumeurs médiastinales, péricardiques, diaphragmatiques, thymiques et des voies aériennes supérieures
- Anomalies cardiaques et effet shunt :
 - cardiopathie constitutionnelle fortuite ou familiale
 - cardiomyopathie
 - troubles du rythme
 - situations de shunt responsables d'insuffisance cardiaque : syndrome transfuseur–transfusé, anévrisme artérioveineux, tumeurs à composante vasculaire
- Anémies fœtales
- Chylothorax primaire (anomalies intrinsèques du système lymphatique thoracique)

On parlera souvent d'hydrothorax, sans préjuger de l'étiologie ni de la nature du liquide qui peut être transsudatif, inflammatoire, lymphatique ou séro-hématique, car l'examen échographique ne peut préciser la nature de cet épanchement.

Bilan étiologique (encadré 11.5)

Devant un **hydrothorax**, il faut rechercher une cause locale, générale ou une anomalie chromosomique :

- cause locale : un épanchement pleural peut être le témoin d'une autre pathologie thoracique à l'origine de l'hydrothorax, quelle que soit sa nature : malformation adénomatoïde kystique, séquestration pulmonaire, hernie de coupole diaphragmatique... ;
- cause générale : on recherchera particulièrement une cardiopathie sous-jacente, un trouble du rythme cardiaque ou une malformation vasculaire. On recherchera aussi un signe évocateur d'une pathologie infectieuse, d'une pathologie placentaire ou des arguments en faveur d'une anémie fœtale (gros placenta homogène, ascite prépondérante, Doppler cérébral) qui peut être d'origine immune (allo-immunisation) ou non immune (parvovirus B19 par exemple). **Ces pathologies peuvent se compliquer d'une anasarque fœtale** (qui peut être la cause ou la conséquence de l'hydrothorax) avec un hydramnios, un

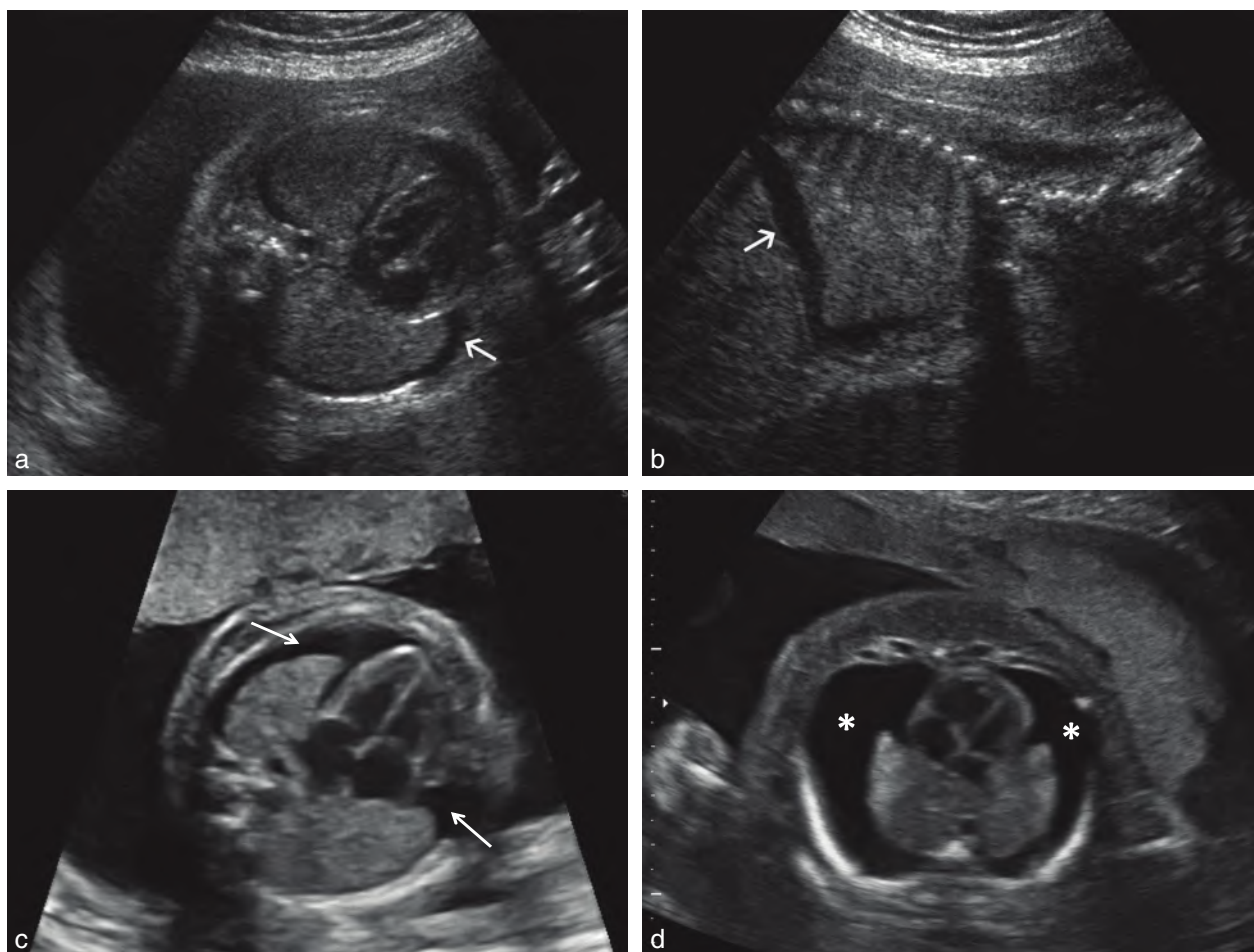


Fig. 11.5 Épanchement pleural. **a.** Lame d'épanchement pleural bilatérale de faible abondance décollant les deux aires pulmonaires de la paroi thoracique (→), en coupe transversale. **b.** Épanchement minimale (→), coupe sagittale paramédiane. **c.** 22 SA. Épanchement modéré bilatéral (→) sur la coupe des quatre cavités. Léger œdème de la paroi. **d.** 25 SA. Épanchement majeur bilatéral (*) et important œdème sous-cutané.

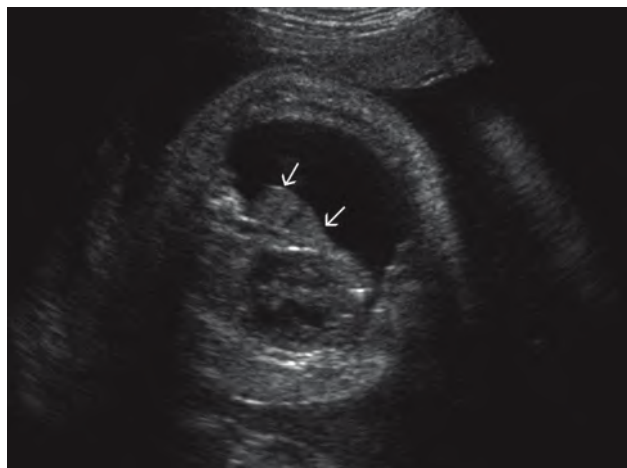


Fig. 11.6 Hydrothorax. Hydrothorax unilatéral gauche compressif avec refoulement cardiomédiastinal et compression pulmonaire gauche (→).

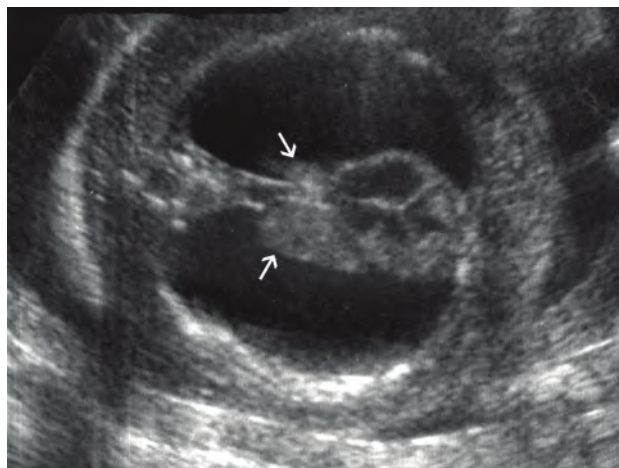


Fig. 11.7 Chylothorax bilatéral. Chylothorax compressif compliqué d'anasarque, avec deux moignons pulmonaires « en aile de papillon » de part et d'autre du médiastin (→).

œdème diffus des parties molles ou des épanchements associés (péricardique, ascitique). L'hydrothorax est alors souvent bilatéral;

- anomalie chromosomique (voir fig. 16.16b) : la réalisation d'un caryotype fœtal est souvent proposée compte tenu de la fréquence élevée des dyschromosomies associées (trisomie 21, monosomie X...). Les anomalies chromosomiques sont surtout la principale cause des épanchements pleuraux révélés au cours du 1^{er} trimestre.

Devant un épanchement pleural isolé on évoquera a priori **chylothorax**. Celui-ci peut être associé à une pathologie thoracique tumorale ou malformative, ou à une anomalie chromosomique, il peut être isolé en rapport avec une anomalie du canal thoracique (agénésie, atrésie, fistule). Il s'agit alors volontiers d'un épanchement unilatéral, notamment à droite, ou bilatéral à prédominance droite, refoulant et comprimant les structures adjacentes. L'ascite est absente ou minime mais on peut parfois noter un œdème sous-cutané supérieur « en pèlerine » et un hydramnios, en cas d'épanchement compressif.

Conduite à tenir

La conduite à tenir en cas d'hydrothorax isolé primitif est fonction du terme de découverte et de la tolérance fœtale. Un épanchement isolé peut se stabiliser voire spontanément régresser (10 à 20 % des cas). Toutefois, en cas de signes de compression cardiomédiastinale (apparition d'ascite, hydramnios s'aggravant), la réalisation d'une thoracocentèse parfois bilatérale peut être indiquée en urgence. Outre son rôle thérapeutique, celle-ci a un intérêt étiologique en objectivant une hyperlymphocytose (supérieure ou égale à 60 %) en faveur d'un chylothorax, mais ce signe reste aléatoire. Une récurrence rapide de l'épanchement après ponction doit faire envisager un drainage ou dérivation thoraco-amniotique (fig. 11.8) permettant de limiter le retentissement cardiovasculaire et d'éviter une hypoplasie pulmonaire.

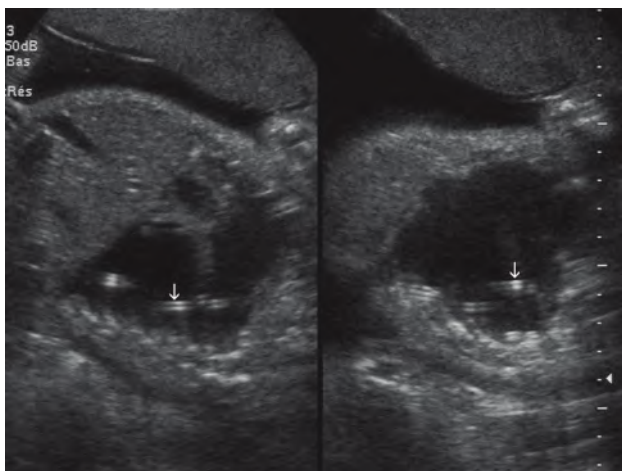


Fig. 11.8 Chylothorax unilatéral. Dans les suites immédiates d'une dérivation thoraco-amniotique : le shunt (cathéter) est visualisé au sein de l'épanchement résiduel (→).

Anomalies du diaphragme

Les anomalies de développement de la coupole diaphragmatique, par défaut de développement du septum transversum, sont essentiellement représentées (75 % des cas) par la **hernie diaphragmatique congénitale** dite **hernie de Bochdalek**. Cette malformation relativement fréquente (1/2000 à 1/5000 naissances) est souvent isolée et sporadique mais peut s'intégrer dans le cadre d'une dyschromosomie ou dans un contexte polymalformatif syndromique avec risque de récurrence. Elle est le plus souvent unilatérale gauche (neuf fois sur dix), et dans le reste des cas unilatérale droite ou bilatérale (5 %).

Beaucoup moins souvent, il s'agit d'une **hernie antérieure parasternale** (hernie du foramen de Morgani) ou d'une **hypoplasie ou éventration diaphragmatique** par défaut de colonisation myoblastique.

Le diagnostic est généralement posé lors de l'échographie de 22 SA, parfois dès l'échographie du 1^{er} trimestre où la position anormale de l'estomac dans l'hémi-thorax gauche attire l'attention. Dans ces formes précoces, une augmentation de la clarté nucale est observée dans 37 % des fœtus sans anomalie associée du caryotype (Sebire). À l'inverse, dans certains cas la migration du contenu abdominal est retardée, conduisant à un diagnostic plus tardif, en particulier en cas de defect diaphragmatique de petite taille.

Hernie de coupole diaphragmatique

Le diagnostic est plus ou moins facile selon le côté de la hernie, la présentation échographique de son contenu et sa période de migration qui peut être tardive en cours de grossesse, voire post-natale. Le taux de diagnostic prénatal est de 75 %.

Diagnostic

Le diagnostic d'une **hernie de coupole diaphragmatique gauche** repose sur :

- **des signes directs** (fig. 11.9a, b et g2), parfois difficiles à objectiver :
 - en particulier l'absence de visualisation de l'ensemble de la coupole diaphragmatique, qui doit être systématiquement recherchée en coupe sagittale (voir fig. 6.79b), paramédiane ou frontale,
 - la visualisation directe de structures digestives ascensionnées à travers le defect diaphragmatique, notamment la présence d'une image liquidienne correspondant à l'estomac en situation anormale intrathoracique (voir fig. 13.20a);
- **des signes indirects** sur un balayage transversal, qui attirent habituellement l'attention (fig. 11.9c, d et g1) :
 - la déviation droite du cœur, qui peut être comprimé selon le volume hernié. Celui-ci refoule le poumon droit qui se présente sous la forme d'une structure échogène rétrocardiaque, homogène, vaguement triangulaire dont les dimensions peuvent être évaluées (voir plus loin),
 - l'aspect « déshabité » de l'abdomen avec une biométrie abdominale anormalement faible et la non-visualisation de l'estomac en situation normale sur un balayage transversal de l'abdomen,

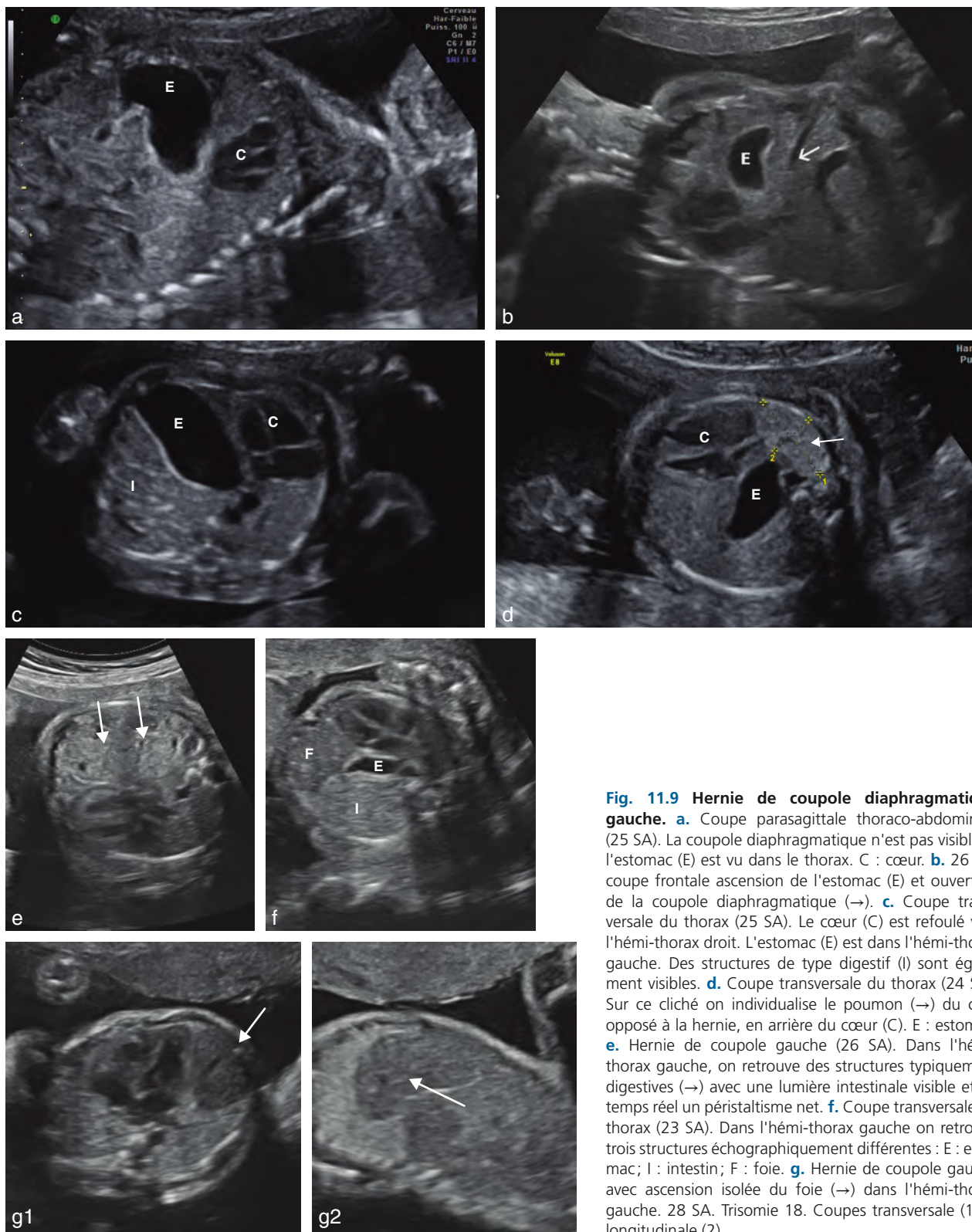


Fig. 11.9 Hernie de coupole diaphragmatique gauche. **a.** Coupe parasagittale thoraco-abdominale (25 SA). La coupole diaphragmatique n'est pas visible et l'estomac (E) est vu dans le thorax. C : cœur. **b.** 26 SA, coupe frontale ascension de l'estomac (E) et ouverture de la coupole diaphragmatique (→). **c.** Coupe transversale du thorax (25 SA). Le cœur (C) est refoulé vers l'hémi-thorax droit. L'estomac (E) est dans l'hémi-thorax gauche. Des structures de type digestif (I) sont également visibles. **d.** Coupe transversale du thorax (24 SA). Sur ce cliché on individualise le poumon (→) du côté opposé à la hernie, en arrière du cœur (C). E : estomac. **e.** Hernie de coupole gauche (26 SA). Dans l'hémi-thorax gauche, on retrouve des structures typiquement digestives (→) avec une lumière intestinale visible et en temps réel un péristaltisme net. **f.** Coupe transversale du thorax (23 SA). Dans l'hémi-thorax gauche on retrouve trois structures échographiquement différentes : E : estomac ; I : intestin ; F : foie. **g.** Hernie de coupole gauche avec ascension isolée du foie (→) dans l'hémi-thorax gauche. 28 SA. Trisomie 18. Coupes transversale (1) et longitudinale (2).

- l'échogénicité inhabituelle de l'hémi-thorax gauche avec la présence de l'estomac, anéchogène le plus souvent au contact du bord postérolatéral du cœur, de structures digestives intrathoraciques en lieu et place du poumon gauche, sous la forme d'images hétérogènes, souvent échogènes, parfois liquidiennes, animées d'un péristaltisme. Ces anomalies de l'échostructure hémi-thoracique ne doivent pas être confondues avec une pathologie intrinsèque pulmonaire ou médiastinale (malformation adénomatoïde kystique, atrésie bronchique, séquestration, kyste bronchogénique, tératome médiastinal, kyste neuro-entérique...),
- parfois l'ascension d'une partie du lobe gauche du foie échogène et homogène de volume variable dont l'évaluation est importante,
- dans cet hémi-thorax inhomogène, le poumon est rarement individualisable.

En cas de **hernie de coupole diaphragmatique droite**, la séméiologie est voisine, mais le diagnostic est souvent plus difficile en raison de la faible différence d'échogénicité entre poumon et foie :

- sur une coupe sagittale droite, la régularité de la coupole diaphragmatique (habituellement bien visible : voir *fig. 6.74 et 6.79a*) est interrompue laissant passer une partie du foie, échogène et homogène dans l'hémi-thorax droit. La capsule supérieure du foie, dont les contours sont réguliers est souvent bien reconnue (*fig. 11.10a à d*, et voir *fig. 6.73*);
- sur le balayage transversal;
 - la position du cœur dévié à gauche attire moins l'attention;
 - le foie et la vésicule biliaire occupent une position inhabituellement haute (*fig. 11.10e et f*), allant parfois jusqu'à remplir la quasi-totalité de l'hémi-thorax jusqu'à l'apex et l'étude Doppler couleur de la vascularisation hépato-porto-systémique retrouve une désaxation vers le haut (*fig. 11.10g*);
 - le volume d'anses digestives herniées est souvent moins important et mal individualisable;
 - l'estomac reste abdominal mais il est plus médian et horizontalisé (*fig. 11.10h et i*, et voir *fig. 13.20b*);
 - le poumon du côté de la hernie est difficile à retrouver car son échogénicité est proche de celle du foie; en revanche, son étude est plus aisée du côté opposé à la hernie.

En cas de **hernie bilatérale**, le diagnostic sera suspecté sur des coupes transversales thoraciques par un cœur en position médiane, le foie et l'estomac en position intrathoracique et deux poumons refoulés en arrière dans les gouttières costovertébrales souvent difficiles à visualiser en échographie. L'IRM permet de confirmer le diagnostic et d'éliminer une exceptionnelle hypoplasie pulmonaire bilatérale dont la séméiologie échographique est semblable (*fig. 11.11*).

Conduite à tenir

Une fois le diagnostic posé, l'évaluation pronostique est essentielle car elle peut conduire, dans les cas de hernie non isolée et dans certaines formes extrêmes à accepter une demande parentale d'interruption médicale de grossesse. Dans certains cas, on pourra proposer une prise en charge

active prénatale qui consiste en l'occlusion de la trachée du fœtus par la mise en place *in utero* sous foetoscopie d'un ballonnet (PLUG pour *Plug the Lung Until it Grows*) en fin de 2^e trimestre, permettant la croissance pulmonaire par rétention dans l'arbre bronchique du liquide alvéolaire. Ce ballonnet, laissé en place pendant une durée de 4 à 6 semaines, devrait idéalement être enlevé sous foetoscopie avant la naissance. Dans tous les cas, l'accueil du nouveau-né se fera après transfert *in utero* vers un centre de compétence spécialisé dans cette prise en charge néonatale.

L'évaluation pronostique repose sur la recherche du caractère isolé de la hernie de coupole (environ 60 %) ou son association à d'autres anomalies par :

- la recherche de malformations associées (16 à 53 % selon les séries) : surtout cardiovasculaires, du fait de leur fréquence (environ 25 %) et leur incidence pronostique, justifiant un contrôle spécialisé systématique à la recherche d'une hypoplasie ventriculaire gauche, une tétralogie de Fallot, une transposition des gros vaisseaux, un ventricule droit à double issue, une CIV. Il faut également rechercher des anomalies neurologiques (agénésie du corps calleux, syndrome de Dandy-Walker), squelettiques et en particulier rachidiennes (spina bifida) ou distales (extrémités), urinaires, faciales (fente labiopalatine), voire pulmonaires (séquestration...). Ces malformations peuvent s'intégrer dans un syndrome génétique (syndrome de Fryns, syndrome de Cornelia de Lange, syndrome de Golabi-Rosen), et rendent le pronostic extrêmement péjoratif;
- l'étude du caryotype foetal pour rechercher une anomalie chromosomique fréquente (5 à 20 % selon les séries), numérique ou structurale (trisomie 18, tétrasomie 12p à rechercher uniquement sur liquide amniotique...).

À l'opposé, en cas de hernie considérée comme isolée (critère à confirmer lors d'échographies ultérieures), **le pronostic** repose sur **l'évaluation du volume pulmonaire** à la recherche d'une éventuelle hypoplasie pulmonaire liée à la compression. Néanmoins, le volume pulmonaire ne préjuge pas forcément de la maturité, du nombre et de l'histologie des alvéoles.

Cette appréciation anténatale est souvent difficile, nécessitant idéalement une coupe transversale du thorax sur un fœtus en décubitus passant par les quatre cavités du cœur. La position foetale, l'ombre acoustique des côtes, les mouvements respiratoires, les contours pulmonaires peu nets, l'étude du poumon distal sur une coupe transversale latérale, la présence du thymus, la position de l'estomac ascensionné, l'échogénicité proche du poumon et du foie sont autant de difficultés.

On évalue en échographie le LHR (*lung over head ratio*), le rapport LHR observé/attendu et la position du foie et en IRM le volume des deux poumons et l'ascension du foie.

- Le LHR est le rapport de la surface du poumon opposé à la hernie (mm²) sur la circonférence céphalique (mm). La mesure de la surface pulmonaire est effectuée sur une coupe transversale à hauteur des quatre cavités cardiaques. Elle peut être calculée selon la technique conventionnelle des deux diamètres maximums orthogonaux décrits par Metkus (1996) qui reste la référence ou par contournage des bords pulmonaires (*fig. 11.12*) idéalement en orientant la sonde pour amener le poumon mesuré en antérieur; ces deux techniques, validées, ne doivent pas être comparées entre elles au cours du suivi

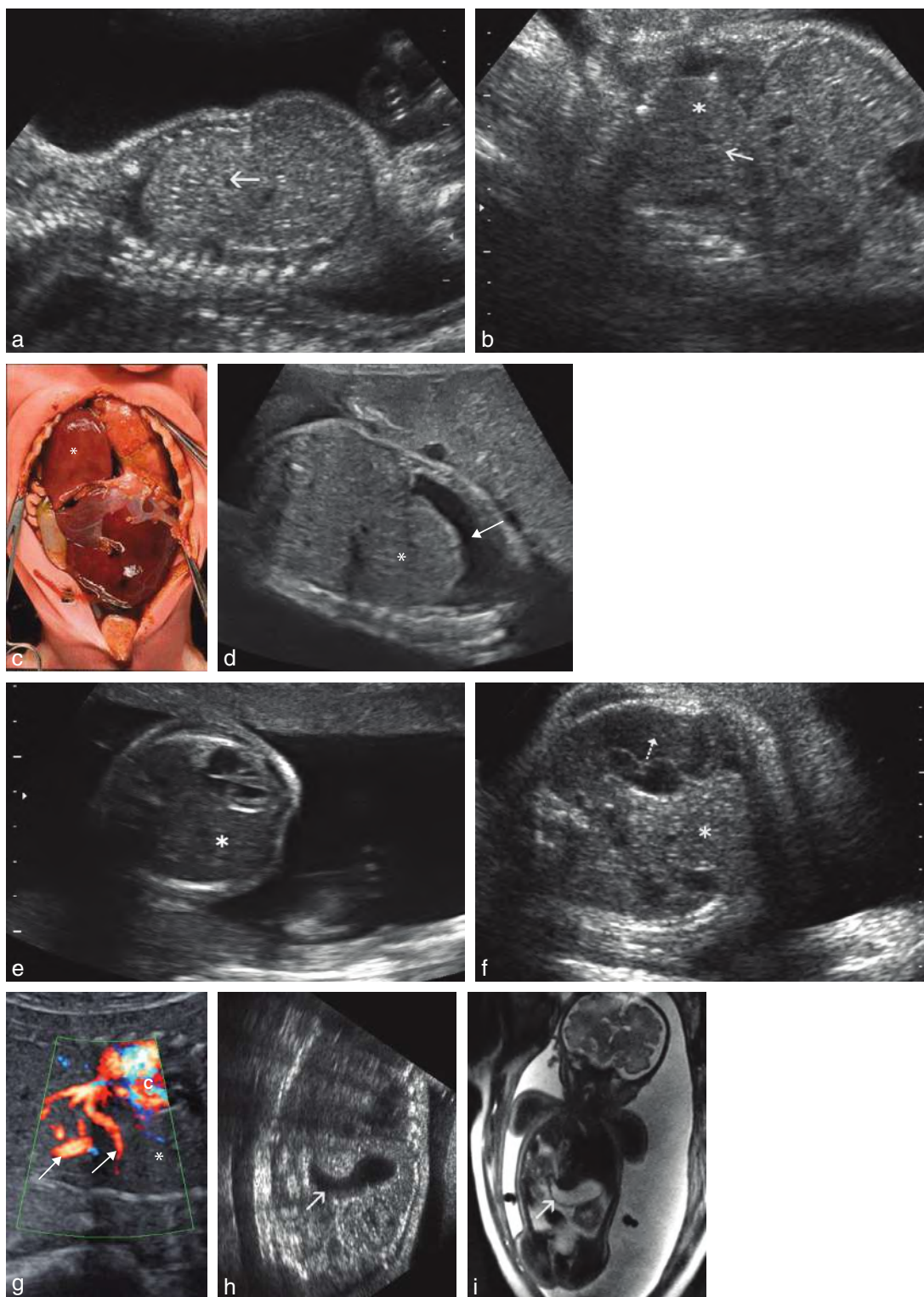


Fig. 11.10 Hernie de coupole diaphragmatique droite. **a.** Ascension intrathoracique (→) du foie à travers un large defect diaphragmatique. **b.** Expansion intrathoracique du foie (*) plus limitée qu'en **a.** **c.** Hernie diaphragmatique droite. Fœtopathologie. Une partie du foie (*) est dans l'hémi-thorax droit. **d.** Coupe parasagittale thoraco-abdominale (32 SA). Hernie de coupole droite avec une partie du foie (*) ascensionnée dans l'hémi-thorax droit et un hydrothorax (→). **e.** 23 SA. En coupe transversale, ascension intrathoracique du foie (*). Le cœur est plaqué contre la paroi thoracique gauche. **f.** Hernie du foie (*). Le cœur est déplacé mais son axe est conservé (→). **g.** Étude Doppler (24 SA). Coupe frontale thoraco-abdominale. Le Doppler couleur permet de rattacher la structure échogène et homogène intrathoracique (*) au foie en individualisant une attraction vers le haut de la vascularisation ombilico-portale et des veines hépatiques (→). C : cœur. **h et i.** Échographie (**h**) et IRM (**i**). L'identification du foie ascensionné n'est pas toujours facile en raison de son échogénéité proche de celle du poumon. L'horizontalisation de l'estomac (→) est un bon signe d'appel. Source : *fig. 11.10c*, cliché du Dr L. Devisme; *fig. 11.10d*, cliché du Dr C. Coulon.

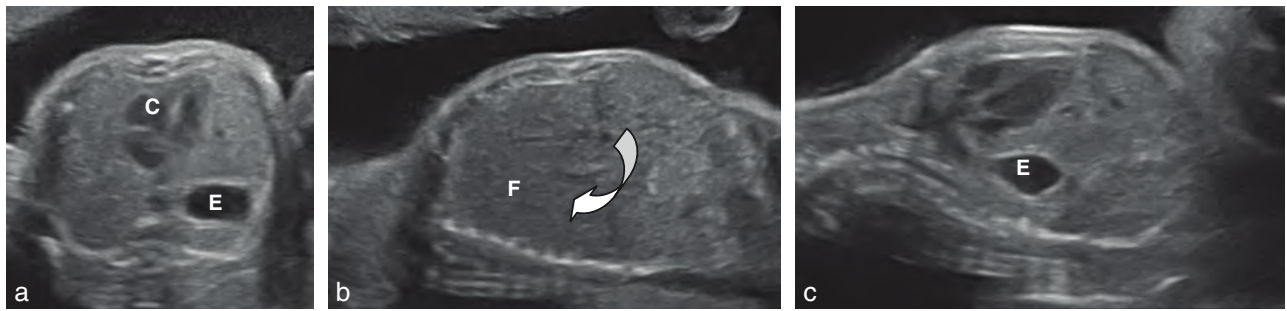


Fig. 11.11 Hypoplasie pulmonaire bilatérale – faux aspect de hernie de coupole bilatérale (25 SA). **a.** La coupe transversale du thorax individualise un cœur médian (C) et un estomac paraissant intrathoracique (E). **b.** Absence de coupole diaphragmatique visible et ascension du foie (F) dans l'hémi-thorax droit (♂) sur une coupe sagittale droite. **c.** Absence de coupole diaphragmatique visible et ascension de l'estomac (E) dans l'hémi-thorax gauche sur une coupe sagittale gauche. C'est l'IRM qui fait le diagnostic en montrant une hypoplasie pulmonaire sévère (17 % du volume pulmonaire attendu) et des coupoles diaphragmatiques ascensionnées mais présentes. *Source : Pr. V. Debarge.*



Fig. 11.12 Hernie de coupole diaphragmatique gauche – évaluation du pronostic. Mesure de la surface pulmonaire par le tracé des contours du poumon opposé à la hernie.

du même fœtus. Le LHR permet de corriger l'effet de l'âge gestationnel sur le volume pulmonaire. Il n'est validé que pour les hernies de coupole gauche (voir chap. 7).

- Le rapport LHR observé/attendu, résultat donné en pourcentages est indépendant de l'âge gestationnel.
- La position du foie dans le thorax : la visualisation de la partie distale du lobe gauche du foie ascensionnée dans le thorax est quasi constante et doit être différenciée d'une réelle position intrathoracique du foie, facteur pronostique majeur. Sa quantification est importante mais difficile et controversée en échographie. Récemment, une méthode indirecte simple a été proposée, basée sur la position de l'estomac plus ou moins refoulé latéralement et en arrière du cœur en fonction de l'importance du volume hépatique dans le thorax.

Les tableaux 11.1 et 11.2 reprennent les résultats d'études multicentriques regroupées par J. Jani sur le pronostic post-natal en fonction du LHR et du rapport LHR attendu/observé.

L'évaluation du pronostic passe aussi par des explorations plus complexes relevant de centres spécialisés :

- la reconstruction en échographie 3D du volume pulmonaire (fig. 11.13a), difficile, peu reproductible;

Tableau 11.1 Pronostic des hernies de coupole gauche

LHR	Survie post-natale Foie thoracique	Survie post-natale Foie abdominal
<1	15 %	65 %
Entre 1 et 1,3	65 %	65 %
Entre 1,4 et 1,6	80 %	65 %

D'après Jani J et al. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 27(1) : 18-22.

Tableau 11.2 Pronostic des hernies de coupole en fonction du rapport LHR observé/attendu

LHR observé/attendu	Survie post-natale
< 15 %	Quasi nulle
Entre 15 et 25 %	< 20 %
Entre 26 et 45 %	65 %
> 45 %	90 %

D'après Jani J et al. Comparison of fetal lung area to head circumference ratio with lung volume in the prediction of postnatal outcome in diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 30(6) : 850-4.

- l'apport de l'IRM qui apprécie le volume des deux poumons est essentiel. Un volume pulmonaire global observé/attendu est calculé. On note une diminution importante de la survie s'il est inférieur à 25 %. L'IRM est effectuée à 26 et 32 SA (fig. 11.13b);
- le Doppler des artères pulmonaires avec calcul de l'indice de pulsatilité, de la vitesse systolique, du pic diastolique précoce. Cette évaluation fonctionnelle reste toutefois très complexe et aléatoire, n'a pas fait ses preuves en pratique courante et reste à ce jour, malgré de nombreuses publications, l'objet de recherche par des équipes spécialisées. Enfin d'autres critères échographiques peuvent intervenir dans l'évaluation du pronostic mais sont discutés :
- une hypoplasie du cœur gauche, mais il s'agit le plus souvent d'un faux aspect d'hypoplasie lié à la compression, à la déviation droite du cœur ou à la désaxation cardiaque fréquente;

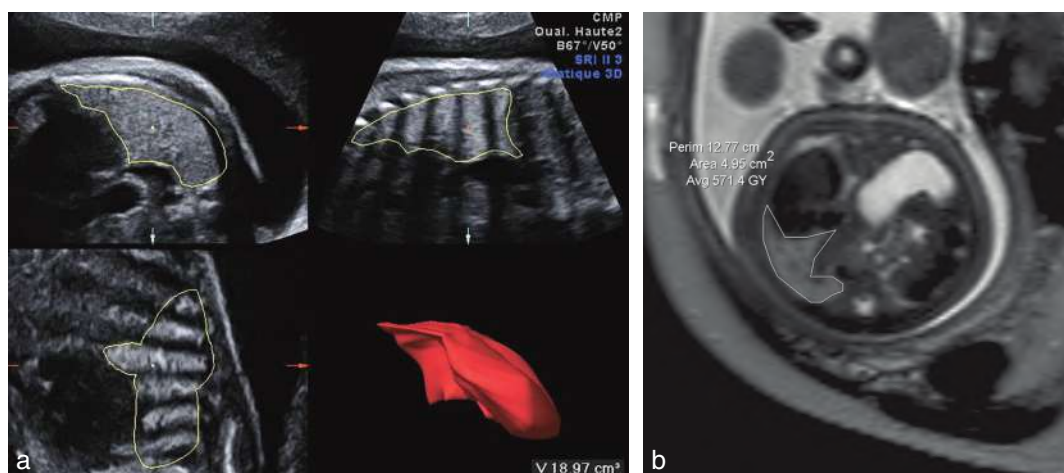


Fig. 11.13 Hernie de coupole diaphragmatique – évaluation du volume pulmonaire. **a.** L'acquisition volumique permet d'évaluer directement un volume pulmonaire. **b.** Évaluation du volume pulmonaire par IRM.

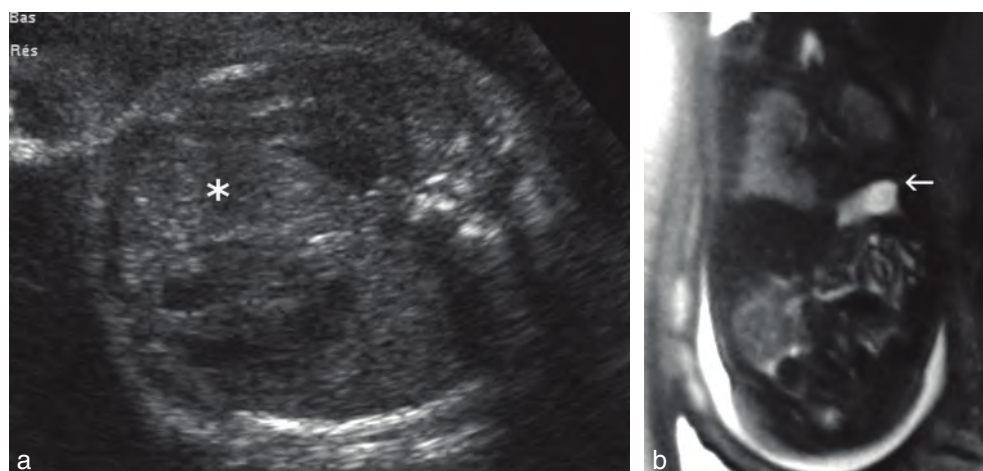


Fig. 11.14 Événtration par hypoplasie de la coupole diaphragmatique gauche. **a.** Ascension du foie gauche et de l'estomac, refoulant le poumon gauche (*). **b.** Confirmation par l'IRM fœtale de l'ascension de la coupole gauche et de l'estomac (→).

- un hydramnios, témoin de la déviation médiastinale importante ou de la gêne à la vidange gastrique;
- la précocité du diagnostic avec un pronostic plus mauvais pour les formes de dépistage précoce traduisant une ouverture diaphragmatique importante;
- la taille de cette ouverture;
- l'existence d'un épanchement thoracique;
- le côté de la hernie avec pour les hernies droites, un pronostic classiquement considéré comme moins bon dans la plupart des publications.

Hypoplasie (ou événement) diaphragmatique

La distinction est avant tout anatomique, puisqu'il existe une coupole diaphragmatique individualisable séparant la cavité abdominale du thorax. Mais le contingent musculaire est insuffisant et remplacé par du tissu fibreux. Les conséquences sont variables et peu spécifiques, la confirmation étant souvent post-natale.

En échographie, on peut noter :

- une discrète saillie du contenu abdominal dans le thorax;
- un estomac nettement sus-rénal;
- une déformation en dôme du contour hépatique sans déviation franche des structures cardiomédiastinales;
- parfois une véritable ascension intrathoracique des organes abdominaux, difficile à différencier d'une authentique hernie diaphragmatique (fig. 11.14);
- une association fréquente avec un épanchement pleural et/ou péricardique.

Hernie parasternale (orifice de Morgani)

Elle est exceptionnelle, composée de foie, voire de structures digestives, surtout coliques. Le diagnostic peut être évoqué devant une masse rétrosternale et précordiale, éventuellement intrapéricardique. Un épanchement péricardique ou pleural peut être observé.

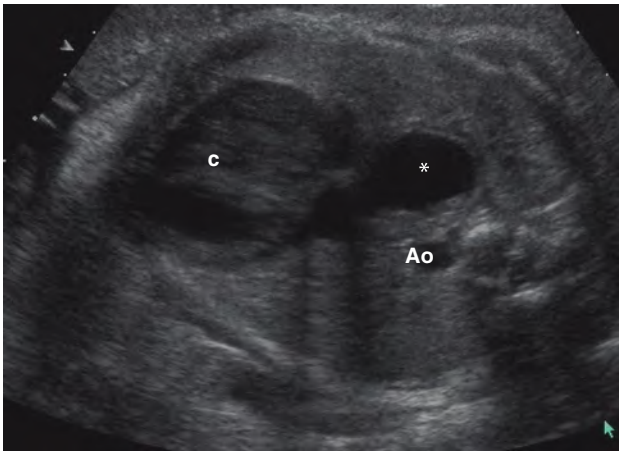


Fig. 11.15 Hernie hiatale. Coupe transversale du thorax. En arrière du cœur (C) et à droite de l'aorte (Ao) on met en évidence une formation anéchogène à paroi de type digestif (double contour) correspondant à la partie haute de l'estomac ascensionnée dans le thorax (*).

Hernie hiatale

Elle se traduit par une masse anéchogène dans le médiastin postérieur en continuité avec l'estomac, rétrocardiaque et prévertébrale, sans solution de continuité décelable du diaphragme (fig. 11.15).

Maladie adénomatoïde kystique

La malformation ou maladie adénomatoïde kystique du poumon (MAKP) est une pathologie dysplasique du poumon consécutive à un arrêt du développement bronchiolaire normal par atrésie bronchique, probablement d'origine vasculaire. Il se produit en conséquence des dilations kystiques du parenchyme pulmonaire immature d'aval qui reste communiquant avec l'arbre trachéobronchique. Cette anomalie est en général unilatérale et limitée habituellement à un lobe le plus souvent inférieur sans prédominance de côté. Sa fréquence (difficile à estimer en l'absence de symptômes cliniques) serait de 1/4000 naissances. Elle représente 25 % des malformations congénitales du poumon et 75 % des malformations pulmonaires dépistées en anténatal.

Échographie

La découverte de cette anomalie sporadique est en générale fortuite au cours de l'examen systématique du 2^e trimestre, devant une masse thoracique intraparenchymateuse.

La classification de Stocker différencie trois types de MAKP (fig. 11.16) :

- type 1 (50 %) : lésion polylobée comprenant quelques kystes de taille supérieure à 2 cm, dont l'un est souvent prédominant ;
- type 2 (42 %) : lésion comprenant de nombreux kystes de 0,5 à 2 cm entourés d'un parenchyme échogène ;
- type 3 (8 %) : lésion faite de multiples microkystes juxtaposés, qui se traduisent en échographie sous la forme d'une masse solide, volontiers de grande taille.

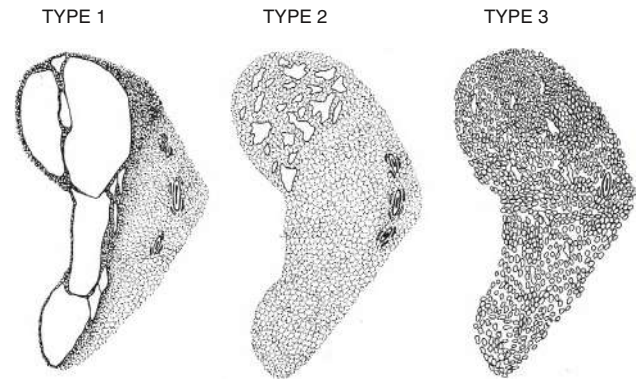


Fig. 11.16 Maladie adénomatoïde kystique du poumon : classification de Stocker. Source : Stocker, *Human Pathology*, 1977.

Toutefois, cette classification, plutôt fondée sur des constatations histologiques, a peu d'applications en pratique clinique, et l'on préférera distinguer selon Adzick :

- les formes macrokystiques (90 % des cas) regroupant les types 1 et 2, se traduisant en échographie par des images kystiques (ou parfois un kyste unique) de tailles variables, anéchogènes, au sein d'un tissu plus échogène que le poumon sain (fig. 11.17 et 11.18) ;
- les formes microkystiques, plus rares (10 %), fortement échogènes, pseudo-solides sous forme d'une masse limitée souvent homogène à renforcement postérieur (fig. 11.19).

La vascularisation du parenchyme pathologique est d'origine pulmonaire, habituellement sans image vasculaire atypique objectivée en Doppler, même si l'association d'une séquestration intralobaire à une maladie adénomatoïde macrokystique est possible. Une faible vascularisation par rapport au poumon adjacent normal peut être objectivée sur une cartographie vasculaire (fig. 11.20).

Selon la présentation de la MAKP, on discutera les autres causes de masses kystiques et/ou solides (voir encadré 11.1 à 11.3).

Cette malformation est le plus souvent isolée. Il est néanmoins indispensable de rechercher systématiquement, surtout dans le type 2 de Stocker, l'existence de malformations associées urinaires, cardiaques, digestives ou encéphaliques mais aussi pulmonaire à type de séquestration pulmonaire, de kyste bronchogénique ou d'atrésie bronchique. L'association avec une anomalie chromosomique est peu fréquente, mais l'indication d'une amniocentèse doit être envisagée en cas d'anomalie associée.

Il faut également :

- apprécier le volume de la MAKP : large (> 2/3 de l'hémi-thorax), moyen (entre 2/3 et 1/3 de l'hémi-thorax) et petit (< 1/3 de l'hémi-thorax) ;
- évaluer le retentissement éventuel, en particulier une déviation cardiomédiastinale, avec développement d'un hydramnios par gêne à la déglutition, voire d'une anasarque par compression des structures vasculaires essentiellement dans les formes microkystiques. Un peu sur le même modèle que le LHR (voir plus haut), il a été proposé la mesure du CVR (*cystic adénomatoïd malformation volume ratio*). Il s'agit du rapport entre le volume de la

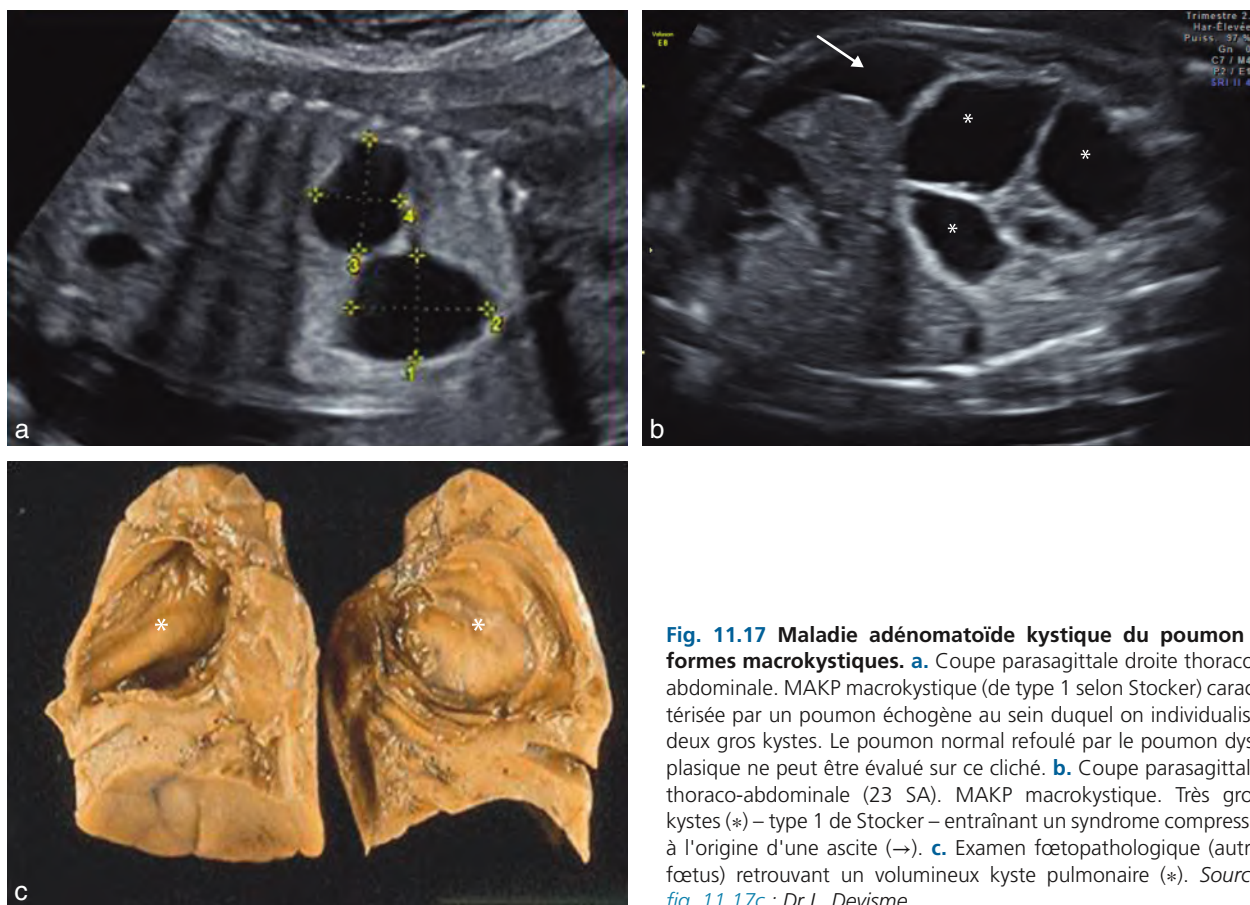


Fig. 11.17 Maladie adénomatoïde kystique du poumon : formes macrokystiques. **a.** Coupe parasagittale droite thoraco-abdominale. MAKP macrokystique (de type 1 selon Stocker) caractérisée par un poumon échogène au sein duquel on individualise deux gros kystes. Le poumon normal refoulé par le poumon dysplasique ne peut être évalué sur ce cliché. **b.** Coupe parasagittale thoraco-abdominale (23 SA). MAKP macrokystique. Très gros kystes (*) – type 1 de Stocker – entraînant un syndrome compressif à l'origine d'une ascite (→). **c.** Examen fœtopathologique (autre fœtus) retrouvant un volumineux kyste pulmonaire (*). Source fig. 11.17c : Dr L. Devisme.

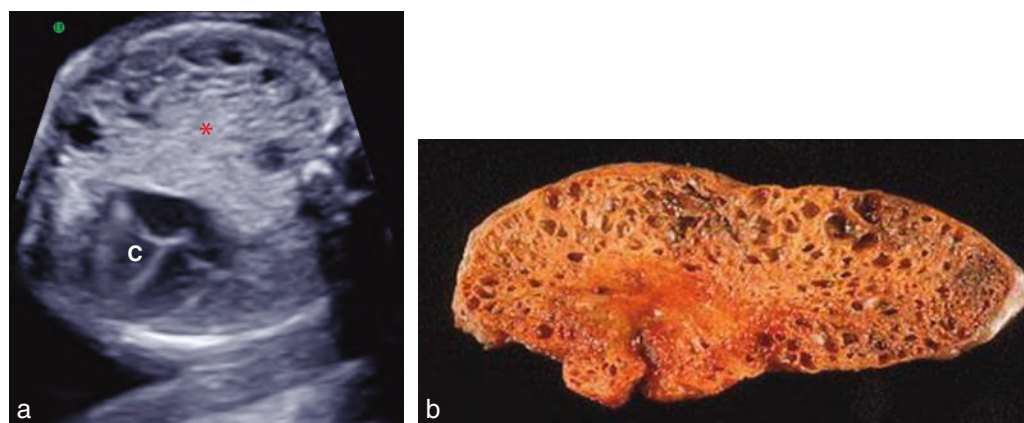


Fig. 11.18 Maladie adénomatoïde kystique du poumon : formes macro et microkystiques. **a.** Coupe transversale du thorax. Le cœur (C) est refoulé par une MAKP type 2 de Stocker. **b.** MAKP de type 2 de Stocker. L'examen fœtopathologique montre dans le parenchyme pulmonaire de multiples kystes de taille variable mais plutôt petits. Source fig. 11.18b : Dr L. Devisme.

MAKP (en cm³) et le périmètre céphalique (en cm) avec un pronostic défavorable pour un CVR supérieur à 1,6.

Outre ces différents paramètres, la surveillance devra porter sur l'évolution biométrique de la malformation. En effet, la masse peut se majorer au cours de la grossesse (20 %) pouvant conduire, en cas de kyste unique, à

envisager un geste de ponction ou de dérivation thoraco-amniotique. Mais le plus souvent, celle-ci reste stable (50 %) ou tend à régresser (20 %). La sémiologie échographique disparaît même parfois totalement (10 %), ce qui ne va pas à l'encontre du diagnostic posé et ne doit pas modifier la surveillance post-natale.

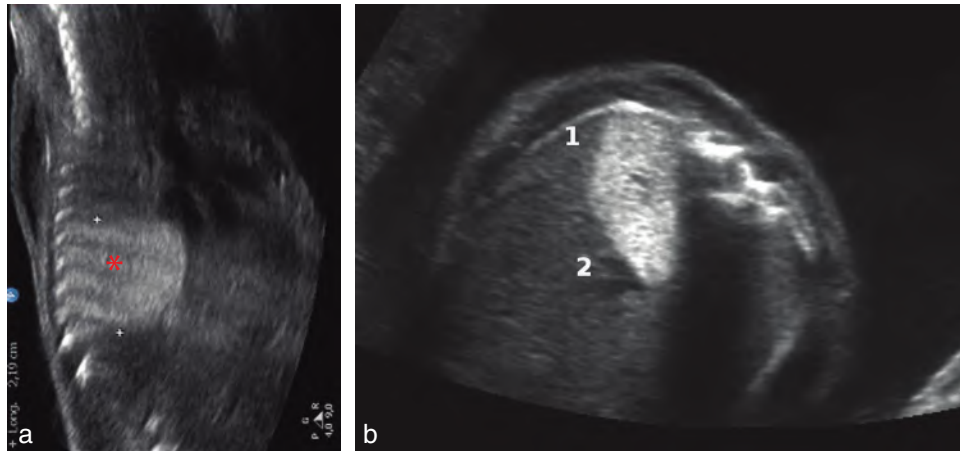


Fig. 11.19 Maladie adénomatoïde kystique du poumon : formes microkystiques. **a.** Coupe parasagittale du thorax. En région basithoracique et postérieure, on individualise une zone pulmonaire nettement plus échogène que le poumon adjacent. Il s'agit d'une MAKP microkystique (*) : type 3 de Stocker. L'absence de vaisseau nourricier permet d'écarter le diagnostic de séquestration pulmonaire. **b.** 24 SA, autre cas de MAKP 3 de siège basal postérieur : aspect « brillant » du tissu microkystique qui contraste avec le poumon normal (1) et le foie (2).

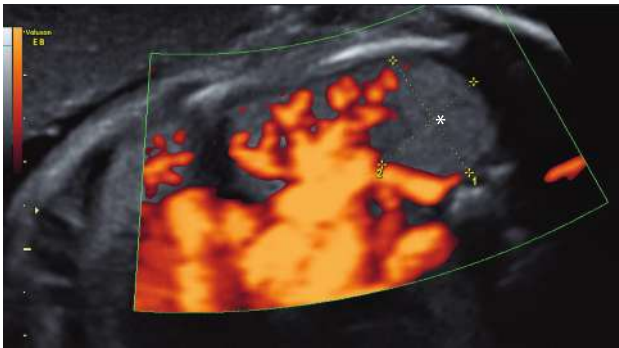


Fig. 11.20 Maladie adénomatoïde kystique du poumon de type 3. Étude en Doppler énergie. 29 SA Coupe transversale du thorax. Présence d'une masse échogène (*) de 15 mm de diamètre non vascularisée, alors que le reste du parenchyme pulmonaire présente une vascularisation normale.

Conduite à tenir

Le pronostic est en règle favorable. Un accouchement à proximité d'une réanimation néonatale doit être envisagé dans les formes volumineuses ou compliquées. De plus, même si l'évolution clinique se révèle favorable dans près de 85 % des cas, un suivi post-natal (radiographie de thorax et surtout scanner) est indispensable. En raison de complications infectieuses et d'une parenté génétique avec le pneumoblastome, une résection chirurgicale est conseillée par la majorité des équipes.

Séquestration pulmonaire

La séquestration pulmonaire est une anomalie rare, représentant 5 à 10 % des malformations congénitales du poumon. Elle correspond à un élément de tissu pulmonaire

non fonctionnel ayant perdu ses connexions normales avec l'arbre trachéobronchique et dont la vascularisation artérielle est de type systémique (aorte thoracique ou abdominale le plus souvent).

Il existe deux formes de séquestration pulmonaire :

- **la séquestration intralobaire** qui partage avec le poumon au sein duquel elle siège, l'enveloppe pleurale et le retour veineux pulmonaire. Forme la plus fréquente (75 % des cas), elle est aussi de diagnostic plus difficile par sa situation et le respect de ces paramètres anatomiques. Les malformations associées sont rares et la symptomatologie clinique (à type de pneumopathies récidivantes, de pneumothorax ou d'hémoptysies) n'apparaît qu'après l'âge de 2 ans;
- **la séquestration extralobaire** qui possède une enveloppe pleurale propre et un retour veineux anormal vers le système azygo-cave. Bien qu'elle ne représente que 25 % des cas, la séquestration extralobaire est la forme principalement observée en période anténatale. Elle siège habituellement à la partie inférieure et postérieure de l'hémi-thorax entre le lobe inférieur du poumon et le diaphragme, le plus souvent à gauche, mais elle peut parfois occuper une situation plus médiane ou sous-diaphragmatique (fig. 11.21). Elle est composée de tissu pulmonaire normal, mais dont les bronchioles, les canaux alvéolaires et les alvéoles sont anormalement dilatés. Une dilatation associée des canaux lymphatiques explique la survenue possible d'un chylothorax. La lésion peut parfois comporter une composante adénomatoïde. Les associations malformatives sont possibles, notamment une hernie de coupole diaphragmatique. Une communication avec le tube digestif est envisageable, à l'origine d'une malformation œsobronchopulmonaire dont le diagnostic est surtout post-natal. Les complications cliniques (détresse respiratoire, insuffisance cardiaque) apparaissent dans 25 % des cas dès la période néonatale.

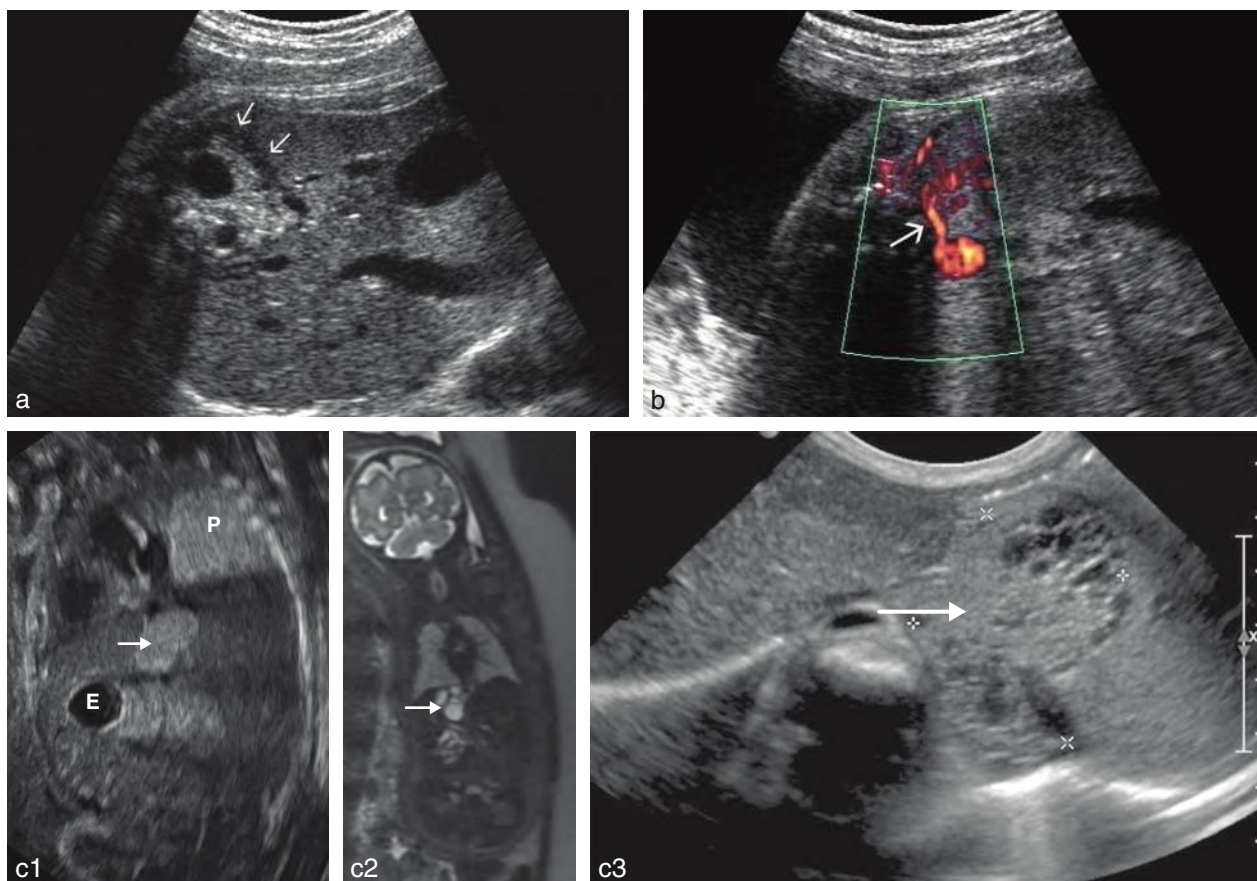


Fig. 11.21 Séquestration pulmonaire sous-diaphragmatique. a. 28 SA. Masse sous-diaphragmatique contenant des images kystiques (MAKP probablement associée) entre la coupole gauche et la surrénale. L'enveloppe pleurale semble se deviner en périphérie sous forme d'un liseré liquide (→). b. Le Doppler énergie permet de retrouver le vaisseau nourricier (→) issu de l'aorte. c. Séquestration pulmonaire sous-diaphragmatique. Trois aspects différents de la même pathologie. 1 : échographie anténatale, coupe frontale médiane thoraco-abdominale. Image oblongue, abdominale, échogène et homogène (→), de même échostructure que le poumon (P). E : estomac. 2 : IRM anténatale montrant plus volontiers une structure multikystique. 3 : Échographie post-natale : structure mixte. Source *fig. 11.21 c2 et c3* : Dr J. Bigot.

Échographie

Le diagnostic échographique repose sur la mise en évidence au cours d'un examen systématique d'une masse échogène souvent homogène et bien limitée, de forme triangulaire ou arrondie, de taille variable (en moyenne 4 cm), soulevant et refoulant le parenchyme pulmonaire homolatéral (*fig. 11.22*). Il peut exister en son sein des petites formations kystiques anéchogènes et on discutera alors le diagnostic de maladie adénomatoïde kystique du poumon type 2 qui peut aussi – pour simplifier les choses (!) – lui être parfois associée.

La mise en évidence en Doppler couleur d'un **pédicule vasculaire naissant de l'aorte** (le plus souvent à partir de l'aorte abdominale et traversant le diaphragme) permet de confirmer le diagnostic de séquestration pulmonaire et de la distinguer des autres malformations pulmonaires (MAKP, atrésie bronchique, emphysème lobaire), dont la vascularisation est issue des vaisseaux artériels pulmonaires. Ce pédicule est parfois large, presque autant que l'aorte. L'étude du retour veineux, différent selon le type de séquestrations, est en revanche difficile à analyser.

Il peut s'y associer dans 5 à 10 % des cas un hydrothorax.

Évolution et conduite à tenir

En dehors de la recherche de ces malformations associées, une simple surveillance anténatale est généralement proposée, l'évolution étant favorable avec régression possible de la malformation. Certaines formes de séquestrations pulmonaires extralobaires peuvent se compliquer d'un épanchement pleural homolatéral, parfois volumineux et compressif (*fig. 11.23*), voire source d'une anasarque foetale : en pratique, c'est le seul facteur pronostique péjoratif qui fera discuter une prise en charge anténatale par dérivation thoraco-amniotique. Cette complication pourrait être secondaire à la torsion du pédicule entraînant une nécrose du parenchyme séquestré (qui alors s'atrophie et parfois disparaît en échographie) ou à des lymphangiectasies multiples au sein du séquestre.

La conduite à tenir post-natale peut se limiter à une simple surveillance mais justifie souvent une exérèse chirurgicale ou un traitement par embolisation.

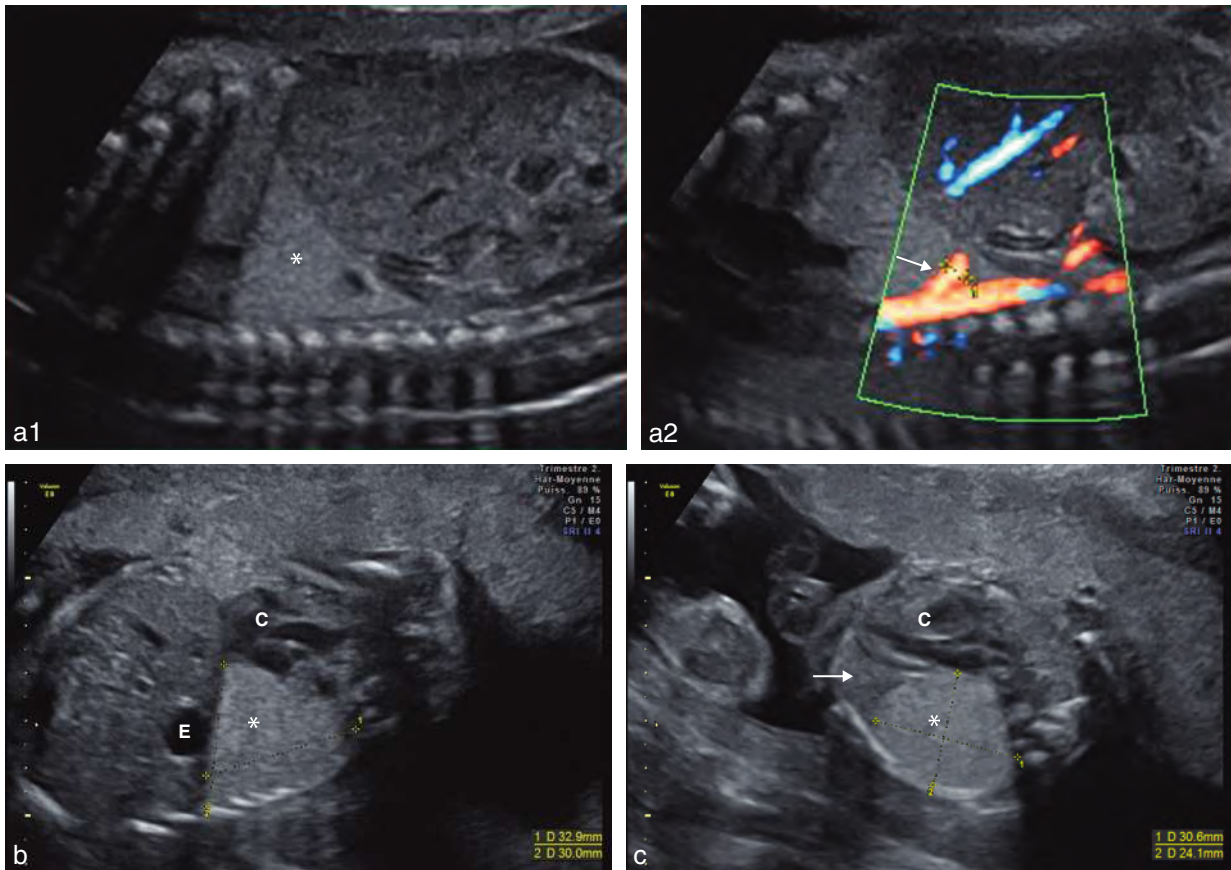


Fig. 11.22 Séquestration pulmonaire. **a.** 26 SA. Coupes parasagittales de l'hémi-thorax droit. En région basithoracique, on retrouve une formation triangulaire (*), échogène et homogène vascularisée par une large artère (→) provenant de l'aorte thoracique descendante. **b.** 23 SA. Coupe fronto-thoraco-abdominale. Individualisation dans l'hémi-thorax gauche d'une masse échogène, homogène, triangulaire (*) dont la base repose sur le diaphragme. E : estomac ; C : cœur. **c.** 23 SA. Coupe transversale. La masse (*) arrondie est postérieure et inférieure, repoussant un peu le cœur (C) vers la droite. Elle est plus échogène que le poumon normal (→) bien visible en avant.



Fig. 11.23 Séquestration pulmonaire : hydrothorax. 32 SA Coupe parasagittale gauche thoraco-abdominale. On individualise un hydrothorax (*) localisé au niveau d'un lobe pulmonaire (**). Le Doppler couleur permet d'individualiser une vascularisation provenant de l'aorte thoracique descendante et ainsi d'affirmer le diagnostic de séquestration pulmonaire extralobaire autour de laquelle on peut noter une enveloppe pleurale propre (→). Source : Dr C. Coulon.

Pathologies de l'arbre trachéobronchique

Elles sont rares et on les sépare habituellement en deux groupes : les atrésies et les agénésies.

Atrésie ou obstruction laryngotrachéale

L'atrésie ou l'obstruction laryngée résulte d'une atteinte supraglottique, glottique ou infraglottique lors du développement des sixièmes arcs branchiaux et ne peut être distinguée en période anténatale d'une atrésie proximale de la trachée. Elle peut être associée à une anomalie de l'œsophage, en règle générale une fistule, qui permet la circulation du liquide d'origine pulmonaire et d'éviter la distension pulmonaire, rendant alors le diagnostic anténatal difficile. En effet, en l'absence de fistule avec l'œsophage, le liquide pulmonaire s'accumule dans les alvéoles et provoque une distension des deux poumons qui présentent une hyper-échogénéicité franche et homogène du parenchyme, échographiquement décelable dès 16 SA. L'image de la trachée, remplie de liquide, s'interrompt au niveau du larynx est parfois mise en évidence.

L'accentuation progressive de la distension pulmonaire conduit à une compression cardiomédiastinale avec un cœur en position centrale et provoque une inversion des coupes diaphragmatiques. Il existe alors fréquemment une ascite et un hydramnios associés (fig. 11.24).

Le pronostic est très péjoratif.

L'association d'un obstacle laryngotrachéal à d'autres malformations est fréquente (50 %). En particulier, l'exceptionnel syndrome de Fraser (autosomique récessif) associe une atrésie trachéale ou laryngée à des anomalies faciales (fente, cryptophtalmie, anophtalmie ou microphthalmie, dysplasie des oreilles, dysmorphie faciale, absence ou obstacle sur les canaux lacrymaux), des malformations des extrémités (syndactylie, polydactylie), des malformations gastro-intestinales (malrotation intestinale, sténose ou atrésie anale), des malformations génito-urinaires (agénésie rénale, hypospade, malformation utérovaginale).

Atrésie bronchique

C'est également une anomalie rare, probablement due à une atteinte bronchique localisée d'origine vasculaire.

Cette sténose bronchique secondaire s'accompagne d'une accumulation de liquide en amont avec distension du parenchyme pulmonaire, qui peut parfois présenter des remaniements adénomatoïdes. Elle touche plus volontiers les lobes supérieurs avec une prédominance gauche.

On peut en rapprocher l'emphysème lobaire congénital, dû à une obstruction bronchique intrinsèque ou extrinsèque. On notera que le mot « emphysème », fréquemment utilisé dans la littérature, n'est pas judicieusement choisi pour le fœtus baignant dans son liquide amniotique loin de tout espace gazeux !

D'un point de vue échographique, le diagnostic peut être évoqué devant une plage échogène systématisée plus ou moins distendue, dont la vascularisation artérielle est de type pulmonaire (fig. 11.25). Une association est possible avec un kyste bronchogénique ou une séquestration.

L'évolution est en règle favorable en l'absence de phénomène compressif. Après la naissance, la distension lobaire ou segmentaire du poumon peut conduire à une exérèse chirurgicale.

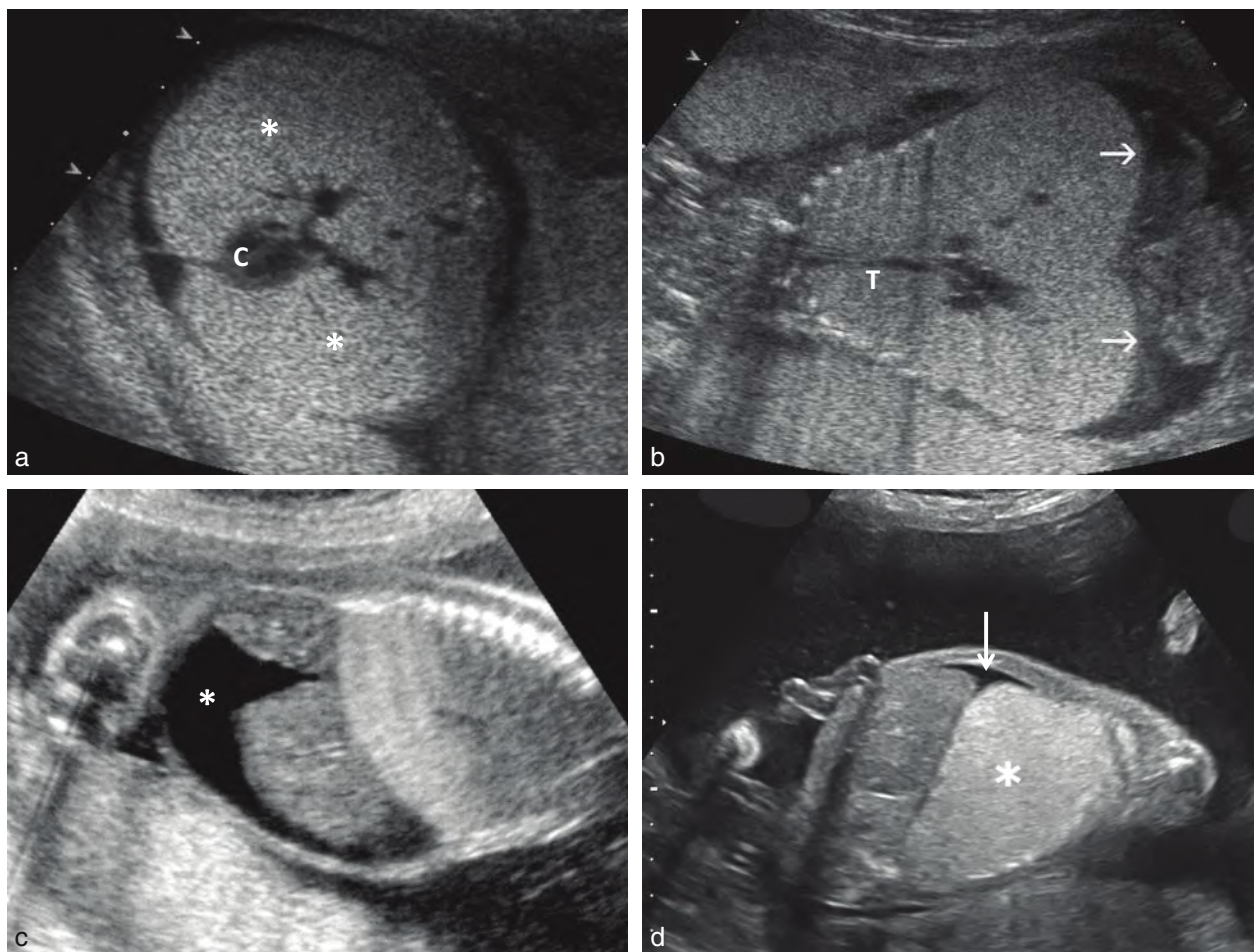


Fig. 11.24 Atrésie trachéale. **a.** Coupe transversale : distension pulmonaire bilatérale (volumineux poumons (*) hyperéchogènes et homogènes) avec un cœur central (C) et comprimé. **b.** Coupe frontale : refoulement et inversion des coupes diaphragmatiques (→). On devine la trachée (T) remplie de liquide. **c.** La compression cardiaque est responsable d'une ascite (*). **d.** Autre dossier (23 SA). Coupe parasagittale. Poumon (*) hyperéchogène, bord inférieur arrondi souligné par un petit épanchement pleural (→), coupole diaphragmatique aplatie, hydramnios.

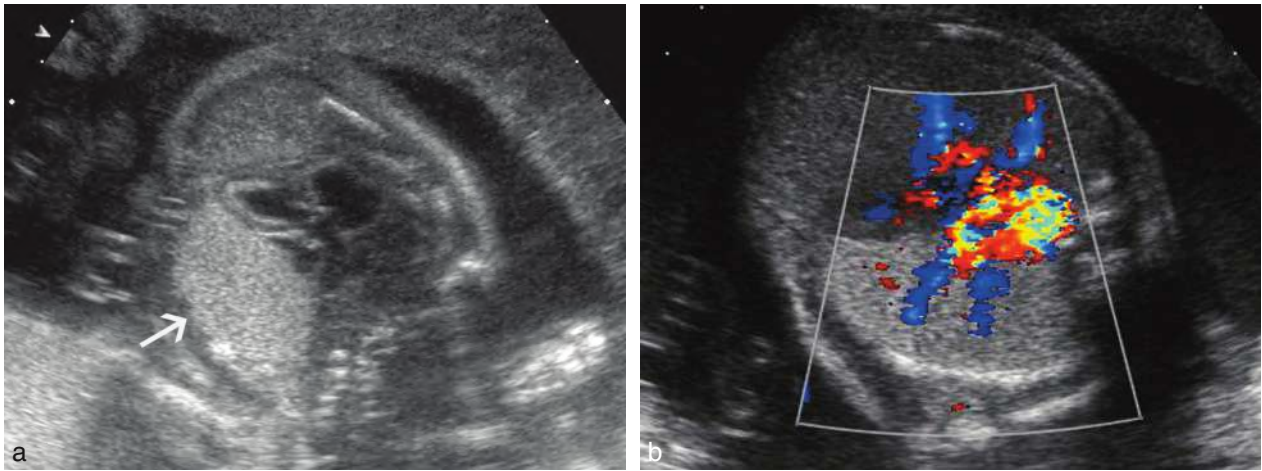


Fig. 11.25 Atrésie bronchique. a. Plage échogène systématisée (→), dont les limites sont plus ou moins convexes, en fonction de la rétention. b. Vascularisation artérielle pulmonaire.

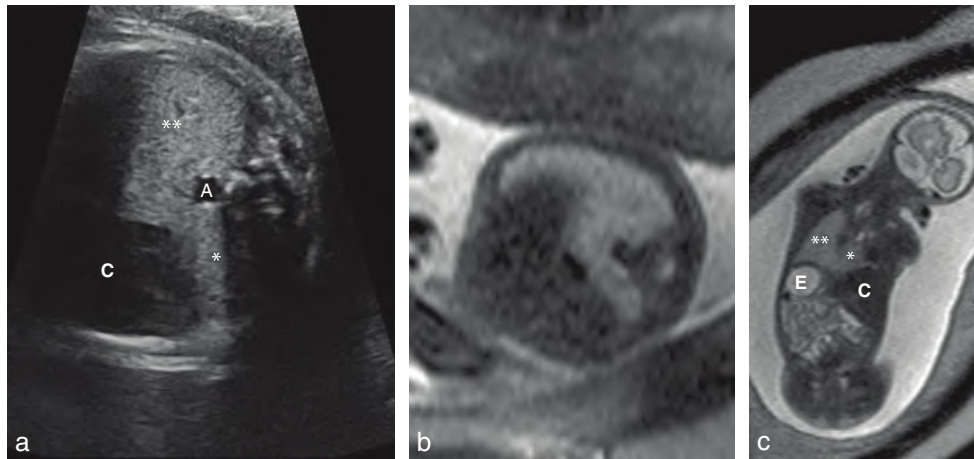


Fig 11.26 Hypoplasie pulmonaire unilatérale. a. Coupe transversale du thorax. Le cœur (C) est refoulé très latéralement vers la paroi thoracique droite. L'hémi-thorax gauche, d'échostructure homogène, contient le poumon gauche (**). En arrière du cœur, on retrouve également une petite structure d'échogénéité identique, correspondant à un petit lobe pulmonaire droit (*). On notera la fusion des structures pulmonaires gauche et droite en arrière du cœur et en avant de l'aorte (A). b. IRM thoracique du même fœtus. c. IRM fœtale, coupe frontale. Le poumon gauche est d'aspect normal (**). Fusionné à celui-ci au niveau du lobe inférieur, on retrouve le poumon droit hypoplasique (*). C : cœur ; E : estomac. Source : fig. 11.26a, cliché du Dr P. Vaast ; fig. 11.26b et c, clichés du Dr J. Bigot.

Hypoplasie ou agénésie bronchopulmonaire

Elle peut être **unilatérale** : exceptionnelle, elle se traduit par une déviation cardiomédiastinale importante avec une échogénéité homogène du parenchyme pulmonaire individualisé, sans autres arguments évocateurs de hernie de coupole ou de pathologie tumorale intrathoracique. Le Doppler montre une absence de vaisseaux pulmonaires du côté de l'agénésie. Il s'agit d'une agénésie du poumon droit dans 70 % des cas et des malformations associées de tous types sont retrouvées dans la moitié des cas. En revanche, les anomalies chromosomiques sont rares. Dans le **syndrome du ciméterre** (1/50 000 naissances), on décrit une hypoplasie (rarement une agénésie) pulmonaire droite responsable d'une dextrocardie (avec une fois sur quatre une cardiopathie) et une anomalie du retour veineux pulmonaire droit,

la veine pulmonaire anormale se drainant dans la veine cave inférieure sus- ou sous-diaphragmatique au lieu de se jeter dans l'oreillette gauche entraînant un shunt gauche-droit. On peut retrouver aussi une vascularisation artérielle pulmonaire droite systémique provenant de l'aorte ou de l'une de ses branches. L'IRM met en évidence un poumon « en fer à cheval », imagerie obtenue par la fusion postérieure des lobes inférieurs des deux poumons entre le cœur en avant et l'oesophage et la colonne vertébrale en arrière (fig. 11.26).

Remarque

Le terme ciméterre a été utilisé en raison de l'aspect anormal de la veine pulmonaire droite qui apparaît sur une radiographie de thorax comme une opacité tubulaire, effilée et convexe en dehors, parallèle au bord droit du cœur ressemblant à un ciméterre.

Le syndrome de Mardini-Nyhan, exceptionnel, associe une agénésie pulmonaire unilatérale (partielle ou complète), une cardiopathie et des anomalies du pouce homolatéral (hypoplasique, dupliqué ou triphalangé).

Le pronostic néonatal est fonction du retentissement hémodynamique, des malformations cardiaques ou viscérales associées et de la qualité de la prise en charge immédiate. La mortalité reste élevée dans les formes droites. Les formes gauches, isolées, ont un meilleur pronostic lié à l'hypertrophie compensatrice du poumon normal.

Elle peut être **bilatérale** : rarissime, isolée ou dans le cadre d'un syndrome polymalformatif, avec un développement total ou partiel de l'arbre aérien extrapulmonaire.

Pathologies médiastinales

On regroupe ici plusieurs pathologies d'origine et de pronostic différents.

Kyste bronchogénique

Il est dû au développement d'un bourgeon anormal lors de la formation des voies aériennes trachéobronchiques,

s'isolant secondairement pour aboutir à la formation d'un kyste contenant du mucus sécrété par les cellules épithéliales de sa paroi. Il siège sept fois sur dix dans le médiastin moyen à proximité de la bifurcation trachéale, mais il peut également être hilare, pulmonaire, pleural, voire diaphragmatique. Le kyste bronchogénique dans sa localisation médiastinale représente 10 % des tumeurs du médiastin. Habituellement, il ne communique pas avec les voies aériennes.

En échographie, il se traduit par une image kystique, de taille variable (quelques millimètres à plusieurs centimètres), avasculaire, uniloculaire bien limitée, qui siège le long de l'axe trachéobronchique au sein du médiastin (formes précoces) ou du parenchyme pulmonaire (formes tardives). Son contenu mucoïde est le plus souvent transsonore (fig. 11.27), mais peut être exceptionnellement écho-gène et faire discuter une formation solide.

Les malformations associées sont rares. En revanche, le kyste bronchogénique est parfois volumineux (quelques centimètres) et peut générer une compression œsophagienne, responsable d'hydramnios, ou trachéobronchique faisant craindre une détresse respiratoire à la naissance. Dans ces formes compliquées, une naissance dans une

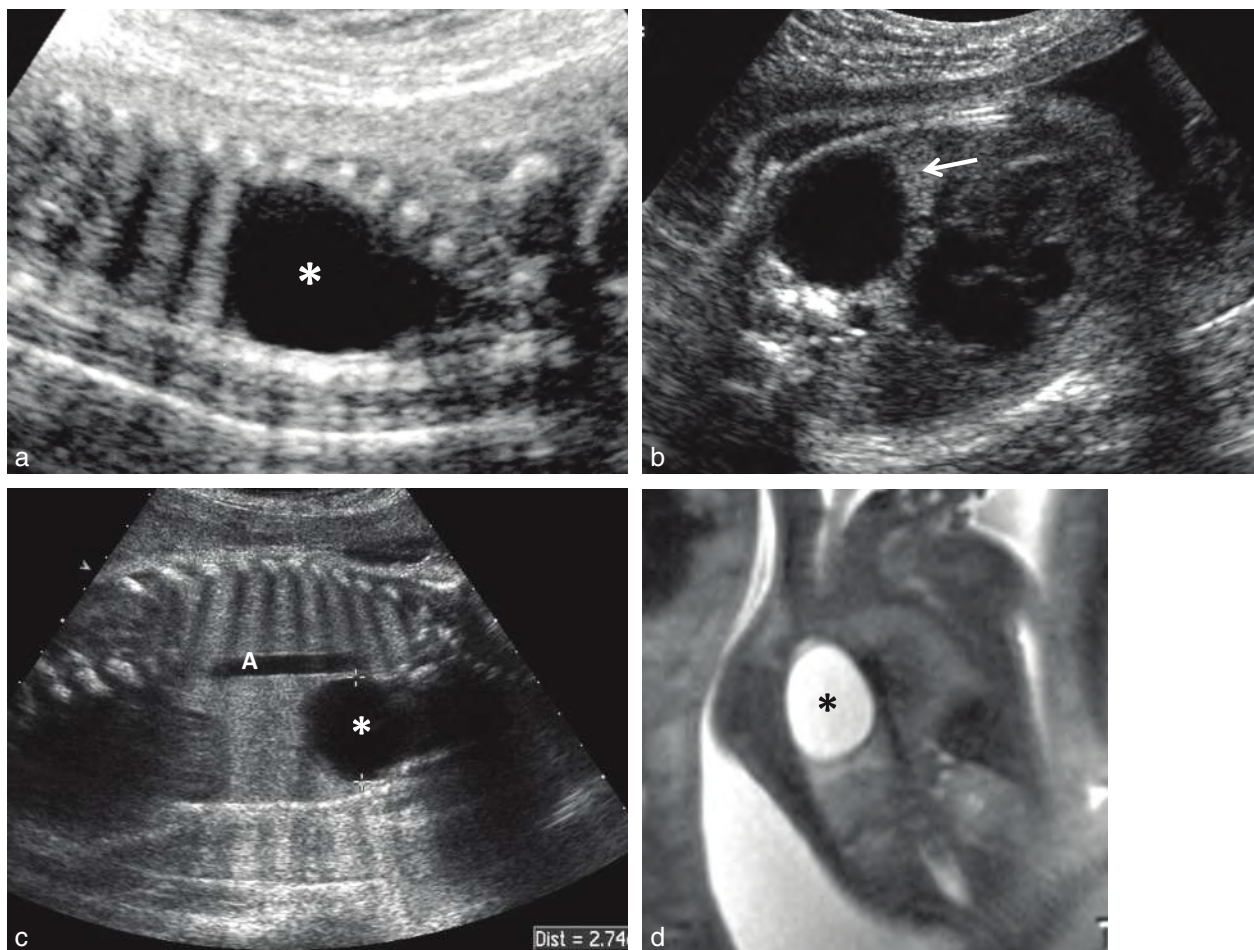


Fig. 11.27 Kyste bronchogénique. **a.** Coupe sagittale paramédiane. Masse trans-sonore arrondie (*). **b.** Coupe transversale. Noter le parenchyme pulmonaire comprimé écho-gène en périphérie (→) pouvant faire discuter une maladie adénomatoïde de type 1 de Stocker. **c.** Coupe frontale. Kyste postérieur (*) en position para-aortique (A). **d.** Même fœtus que c. Aspect du kyste bronchogénique (*) en IRM.

maternité de niveau III est conseillée avec une chirurgie d'exérèse par thoracoscopie plus ou moins rapide en fonction de la tolérance post-natale.

Duplication œsophagienne

Due à une malformation de l'intestin primitif antérieur, la duplication œsophagienne se présente sous la forme d'une masse anéchogène, avasculaire, arrondie ou plus rarement oblongue, prévertébrale dont l'aspect échographique est voisin de celui d'un kyste bronchogénique, mais de topographie plus basse et plus postérieure au niveau du médiastin inférieur (six fois/dix). Elle représente 10 % des duplications digestives.

Sa taille variable peut croître en cours de grossesse en raison de sécrétions internes.

Une étude anatomique soignée doit être effectuée à la recherche de malformations associées retrouvées dans 30 % des cas (VACTERL par exemple, voir chap. 10).

Kyste neuro-entérique

Il est secondaire à un défaut de séparation entre la notochorde et l'entoblaste (voir fig. 10.3h). Ceci conduit à une malformation conjointe du rachis et de l'intestin primitif. Cette malformation, exceptionnelle, se traduit par une image kystique médiastinale postérieure, de traduction échographique voisine d'une duplication œsophagienne. Son caractère cloisonné ou biloculaire, et surtout l'association à une malformation rachidienne (anomalie des corps vertébraux, souvent une héli-vertèbre, agénésie vertébrale, bloc vertébral, fente corporéale, diastématomyélie) permettent d'évoquer le diagnostic. La localisation de l'anomalie vertébrale peut être décalée par rapport à celle du kyste et il faut une étude rigoureuse du rachis cervicodorsal pour évoquer le diagnostic.

Tumeur médiastinale

Rare, elle peut être compressive sur les différents éléments du médiastin et donc s'accompagner d'un hydramnios.

En présence d'une tumeur solide, échogène et homogène, le premier diagnostic à évoquer est celui d'un **neuroblastome** qui présente une topographie médiastinale postérieure dans la gouttière costovertébrale. Il peut parfois s'étendre vers le canal rachidien et la moelle.

Le médiastin antérieur est une des localisations possibles des **tératomes**. Ils peuvent se présenter sous la forme d'une image kystique, anéchogène, d'une masse d'échostructure mixte ou d'une tumeur solide, échogène. Le tératome, souvent de localisation latérocardiaque, peut refouler les structures cardiovasculaires et s'accompagner alors, dans les formes les plus volumineuses, d'une anasarque. En cas d'image kystique, on peut également discuter un kyste péricardique, pleuropéricardique ou thymique et dans une forme polylobée, un lymphangiome kystique (fig. 11.28).

Pathologies pariétales

Thorax étroit

Échographiquement, on est frappé par l'aspect « gros ventre + petit thorax » (voir fig. 15.1b).

Une compression thoracique est observée en cas d'oligoamnios sévère ou d'anamnios. L'étranglement du thorax doit aussi faire rechercher la présence d'anomalies costales parfois associées à des pathologies rachidiennes complexes (voir chap. 10). Des côtes anormalement courtes s'inscrivent en général dans le cadre d'une ostéochondrodysplasie. (voir chap. 15).

En dehors des conséquences propres liées à la pathologie sous-jacente et du retentissement orthopédique et ventilatoire secondaire, l'hypoplasie pulmonaire secondaire peut mettre en jeu le pronostic vital néonatal.

Tumeurs pariétales

Les tumeurs de la paroi thoracique sont essentiellement représentées par les hamartomes, les tératomes, les hémangiomes et les lymphangiomes.

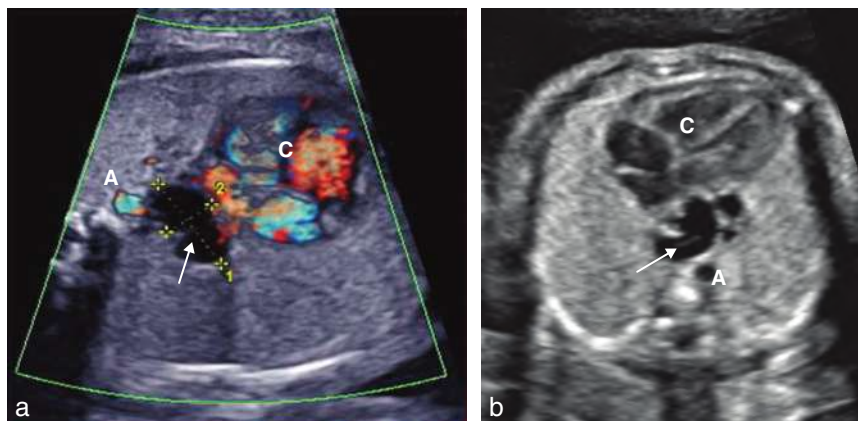


Fig. 11.28 Tumeur médiastinale. **a.** Kyste entérique. 32 SA. Coupe transversale du thorax au niveau des quatre cavités. En arrière du cœur (C) et en avant de l'aorte (A), on individualise une masse kystique, avasculaire, dont les contours postérieurs sont un peu irréguliers et qui présente au moins une cloison (→). Elle se situe à distance du rachis mais très près de l'œsophage. Elle n'est pas compressive. Le diagnostic exact sera donné par l'examen anatomopathologique postopératoire : kyste entérique. **b.** Lymphangiome kystique. 24 SA. Coupe transversale du thorax au niveau des quatre cavités du cœur (C). On retrouve une masse anéchogène, multikystique, avasculaire et non compressive (→) en arrière du bord gauche du cœur et en avant de l'aorte (A). Le diagnostic, incertain au plan échographique, est posé par l'IRM : lymphangiome kystique du médiastin.

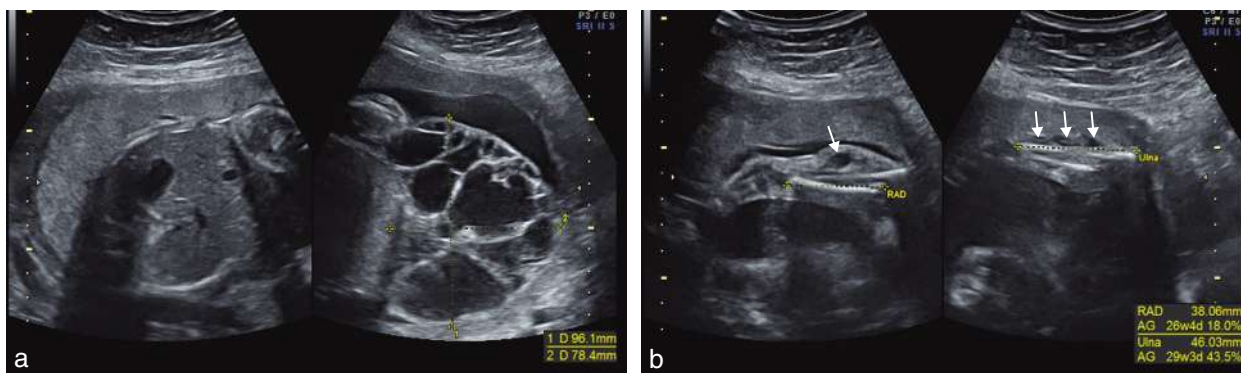


Fig. 11.29 Lymphangiome kystique thoraco-axillaire. **a.** 29 SA. À gauche, coupe transversale haute de l'abdomen sans particularité. À droite, coupe transversale du thorax où on individualise une volumineuse masse multicloisonnée, en majorité anéchogène (même si de petits échos internes sont visibles dans certains kystes), à développement externe. Le poumon et le cœur ne sont pas comprimés. **b.** Même fœtus. Coupe longitudinale de l'avant-bras. On retrouve de petites logettes sous-cutanées (→) traduisant l'expansion du lymphangiome kystique vers le bras droit ce qui aggrave le pronostic.

Les **hamartomes** se traduisent par une masse échogène limitée, parfois calcifiée, en continuité avec une ou plusieurs côtes, mais pouvant faire discuter un neuroblastome en cas de localisation postérieure paravertébrale.

Les **tératomes** présentent un aspect variable dans leur échostructure, mais une topographie le plus souvent médiane antérieure dans la région présternale.

Les **hémangiomes** forment des tumeurs d'échostructure mixte et de topographie variable, dont le diagnostic peut être évoqué sur la mise en évidence d'une hypervascularisation en échographie Doppler.

Les **lymphangiomes** prennent le plus souvent l'aspect d'une masse liquidienne, multicloisonnée, avec parfois une échostructure mixte en raison de l'hyperéchogénéité liée à la présence de microkystes. Ils siègent volontiers dans les régions thoraco-axillaire ou cervico-brachiale, pouvant présenter une extension médiastinale (fig. 11.29 et voir fig. 9.33).

Pour en savoir plus

Anomalies échographiques du thorax et des poumons (en dehors du cœur), diagnostic et prise en charge

- Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM. Management of congenital lung lesions. *Sem Ped Surg* 2003 ; 12 : 10–6.
- Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions : management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998 ; 179 : 884–9.
- Bromley B, Parad R, Estroff JA, Benacerraf BR. Fetal lung masses : prenatal course and outcome. *J Ultrasound Med* 1995 ; 14 : 927–36.
- Bush A, Hogg J, Chitty LS. Cystic lung lesions. Prenatal diagnosis and management. *Prenat Diagn* 2008 ; 28 : 604–11.
- Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 32 : 769–83.
- Dupont-Bernabé C, Dommergues M, Picone O. Anomalies thoraciques kystiques pulmonaires et hydrothorax. In : Descamps P, Sentilhes L, Bonneau D, editors. *Le diagnostic prénatal en pratique*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2011.
- Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P. Prenatal diagnosis of echogenic lung : evolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005 ; 26 : 145–9.
- Jani J, Flemmer AW, Bergmann F, Gallot D, Roubliova X, Muensterer OJ, et al. The effect of fetal tracheal occlusion on lung tissue mechanics and tissue composition. *Pediatr Pulmonol* 2009 ; 44 : 112–21.

King SJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Fetal echogenic lung lesions : prenatal ultrasound diagnosis and outcome. *Pediatr Radiol* 1995 ; 25 : 208–10.

Laje P, Liechty KW. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. *Prenat Diagn* 2008 ; 28 : 612–8.

Sohaey R, Zwiebel WJ. The fetal thorax : noncardiac chest anomalies. *Semin Ultrasound CT MR* 1996 ; 17 : 34–50.

Maladie adénomatoïde kystique

- Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, van Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation : impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *Am J Roentgenol* 2000 ; 175 : 1551–4.
- Monni G, Paladini D, Ibba RM, Teodoro A, et al. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : a report of 26 cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000 ; 16 : 159–62.
- Roth MP. Malformations adénomatoïde kystique pulmonaire. Cours d'échographie prénatale, université Paris V. En ligne : www.uvp5.univ-paris5.fr/CAMPUS-GYNECO-OBST/cycle3/poly/7000fra.asp.
- Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung : review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet* 2006 ; 140 : 151–5.

Séquestration pulmonaire

- Frazier AA, de Christenson ML, Rosado, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997 ; 17 : 725–45.
- Hayashi S, Sago H, Kitano Y, Kuroda T, Honna T, Nakamura T, et al. Fetal pleuroamniotic shunting for bronchopulmonary sequestration with hydrops. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 963–7.
- Hernanz-Schulman M, Stein SM, Neblett WW, Atkinson JB, et al. Pulmonary sequestration : diagnosis with color Doppler sonography and a new theory of associated hydrothorax. *Radiology* 1991 ; 180 : 817.
- Sepulveda W. Perinatal imaging in bronchopulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 2009 ; 28 : 89–94.

Épanchements pleuraux, hydrothorax, chylothorax

- Aubard Y, Derouineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. Primary fetal hydrothorax : a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998 ; 13 : 325–33.
- Rustico MA, Lanna M, Coviello D, Smolieniec J, Nicolini U. Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn* 2007 ; 27 : 793–9.

Hernie diaphragmatique

- Cannie M, Cordier AG, De Laveaucoupet J, Franchi-Abella S, et al. Liver-to-thoracic volume ratio : use at MR imaging to predict postnatal survival in fetuses with isolated congenital diaphragmatic hernia with or without prenatal tracheal occlusion. *Eur Radiol* 2013 ; 23(5) : 1299–305.
- Cannie M, Jani J, Chaffiotte C, Vaast P, Deruelle P, Houfflin-Debarge V, et al. Quantification of intrathoracic liver herniation by magnetic resonance

- imaging and prediction of postnatal survival in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32(5) : 627–32.
- Deprest J, Nicolaidis K, Done E, Lewi P, Barki G, Largen E, et al. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2011; 46(1) : 22–32.
- Doné E, Gucciardo L, Van Mieghem T, Jani J, Cannie M, Van Schoubroeck D, et al. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia. *Prenat Diagn* 2008; 28(7) : 581–91, Review.
- Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010; 15 : 21–7.
- Jani JC, Benachi A, Nicolaidis KH, Allegaert K, Gratacos E. Antenatal-CDH-Registry group. Prenatal of neonatal morbidity in survivors with congenital diaphragmatic hernia : a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33 : 64–9.
- Jani JC, Cannie M, Sonigo P, Robert Y, Moreno O, Benachi A, et al. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32(6) : 793–9.
- Jani JC, Nicolaidis KH, Keller RL, Benachi A, Peralta CF, Favre R, et al. Antenatal-CDH-Registry Group. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30 : 67–71.
- Jani JC, Peralta FA, Nicolaidis KH. Lung-to-head ratio : a need to unify the technique. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 39 : 2–6.
- Kitano Y, Nakagawa S, Kuroda T, Honna T, Itoh Y, Nakamura T, et al. Liver position in fetal congenital diaphragmatic hernia retains a prognostic value in the era of lung-protective strategy. *J Pediatr Surg* 2005 Dec; 40(12) : 1827–32.
- Moreno-Alvarez O, Hernandez-Andrade E, Oros D, Jani J, Deprest J, Gratacos E. Association between intrapulmonary arterial Doppler parameters and degree of lung growth as measured by lung-to-head ratio in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31(2) : 164–70.
- Pennaforte T, Rakza T, Sfeir R, Aubry E, Bonnevalle M, Fayoux P, et al. Centre de Référence « Hernie Diaphragmatique Congénitale ». Congenital diaphragmatic hernia : respiratory and vascular outcomes. *Rev Mal Respir* 2012; 29(2) : 337–46, Review.
- Ruano R, Takashi E, da Silva MM, Campos JA, Tannuri U, Zugaib M. Prediction and probability of neonatal outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia using multiple ultrasound parameters. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 39 : 42–9.
- Samangaya RA, Choudhri S, Murphy F, Zaidi T, Gillham JC, Morabito A. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia : a 12-year experience. *Prenat Diagn* 2012; 32 : 523–9.
- Sandaite I, Claus F, De Keyzer F, Doné E, Van Mieghem T, Gucciardo L, et al. Examining the relationship between the lung-to-head ratio measured on ultrasound and lung volumetry by magnetic resonance in fetuses with isolated congenital diaphragmatic hernia. *Fetal Diagn Ther* 2011; 29(1) : 80–7.

Obstructions trachéobronchiques

- Bonnefoy C, Blanc P, Coste C, Delabaere A, Dechelotte PJ, Laurichesse-Delmas H, et al. Prenatal diagnosis of lobar bronchial atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37 : 110–2.
- Evans JA, Greenberg CR, Erdile L. Tracheal agenesis revisited : analysis of associated anomalies. *Am J Med Genet* 1999; 82 : 415–22.
- Mong A, Johnson AM, Kramer SS, Coleman BG, Hedrick HL, Kreiger P, et al. Congenital high airway obstruction syndrome : MR/US findings, effect on management, and outcome. *Pediatr Radiol* 2008; 38 : 1171–9.
- Onderoglu L, Karamursel BS, Bulun A, Kale G, Tuncbilek E. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia. *Prenat Diagn* 2003; 23 : 277–80.

Tumeurs thoraciques

- Bernasconi A, Yoo SJ, Golding F, Langer JC, Jaeggi ET. Etiology and outcome of prenatally detected paracardial cystic lesions : a case series and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 388–94.
- Curros F, Brunelle F. Prenatal thoracoabdominal tumor mimicking pulmonary sequestration : a diagnosis dilemma. *Eur Radiol* 2001; 11 : 167–70.
- McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado-de-Christenson ML, Matsumoto S. Bronchogenic cyst : imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology* 2000; 217 : 441–6.

Le taux de détection anténatale des cardiopathies est variable d'une région à l'autre (25 à 60 %). Cette détection dépend de l'expérience des opérateurs, des difficultés d'individualisation de certaines malformations qui modifient peu l'architecture cardiaque (certaines communications interventriculaires, certaines valvulopathies), des conditions d'examen parfois difficiles (position foetale, échogénicité maternelle), et du matériel disponible. L'amélioration du dépistage, qui repose sur la réalisation d'une étude systématique du cœur et des gros vaisseaux, doit permettre de reconnaître la plupart des malformations sévères de mauvais pronostic ou nécessitant une prise en charge rapide. Un avis cardiopédiatrique est le plus souvent nécessaire pour préciser la malformation (simple ou complexe) afin de pouvoir donner une information loyale aux parents sur les possibilités thérapeutiques, les risques et les conditions de prise en charge.

Circonstances de découverte

Le diagnostic peut être fait :

- de manière fortuite au cours d'une échographie systématique, et c'est la circonstance de découverte la plus fréquente;
- au cours d'une échographie plus « ciblée » sur le cœur, particulièrement actuellement en cas de clarté nucale augmentée avec caryotype normal au 1^{er} trimestre mais aussi en cas d'antécédent personnel ou familial de malformation cardiaque;
- devant une complication hémodynamique de la cardiopathie (épanchement péricardique, pleural et ascite ou anasarque) ou des troubles du rythme;
- devant l'exploration d'une malformation associée : du système nerveux central (holoprosencéphalie, Dandy-Walker, encéphalocèle, agénésie du corps calleux), du tube digestif (situs anormal, atésie duodénale, atésie œsophagienne, omphalocèle, hernie diaphragmatique), de l'appareil urogénital (agénésie ou dysplasie rénale), de la face (micrognathisme, fente labiopalatine), du squelette (aplasie radiale, VACTERL, syndrome de Cornelia de Lange, syndrome d'Ellis Van Creveld...);

- dans le bilan d'un RCIU ou d'un diabète;
- lors d'une surveillance orientée en cas de prise d'agent tératogène (alcool, lithium, anti-épileptiques).

Déroulement de l'examen échocardiographique

Échocardiographie bidimensionnelle

La position et l'orientation du cœur devront d'abord être appréciées sur une incidence transversale de la cavité thoracique.

Différentes méthodes pour déterminer la latéralité du cœur foetal peuvent être utilisées. La méthode de Cordes publiée dans le *Journal of the American Society of Echocardiography* en 1994 est fréquemment utilisée par les cardiopédiatres. Elle permet facilement et très rapidement de déterminer la latéralité du cœur et est aisément utilisable même en présentation transversale, une position dans laquelle les méthodes obstétricales de détermination de la latéralité peuvent être prises à défaut. Une technique dérivée de la méthode de Cordes consiste à considérer que le thorax foetal en incidence des quatre cavités est un cadran de montre, le rachis correspondant à 0 heure ou 12 heures et le sternum à 6 heures. *La première étape* consiste à déterminer l'axe du septum interventriculaire dans le cadran. S'il est compris entre 0 et 6 heures, il est situé dans la partie droite du cadran si l'on imagine que l'on regarde cette montre virtuelle normalement placée sur notre poignet. S'il est compris entre 6 et 12 heures, il est situé dans la partie gauche du cadran. Selon la position foetale, l'axe du cœur doit normalement être situé soit vers 4–5 heures (partie droite du cadran), soit vers 7–8 heures (partie gauche du cadran). *La deuxième étape* consiste à tourner le transducteur de 90° dans le sens des aiguilles d'une montre afin de se placer en incidence sagittale. Si le cœur est situé dans l'hémi-thorax gauche, il y aura toujours une concordance entre la position du cœur dans le cadran de montre (droite ou gauche) et la position du pôle céphalique sur l'écran de l'échographe (fig. 12.1).

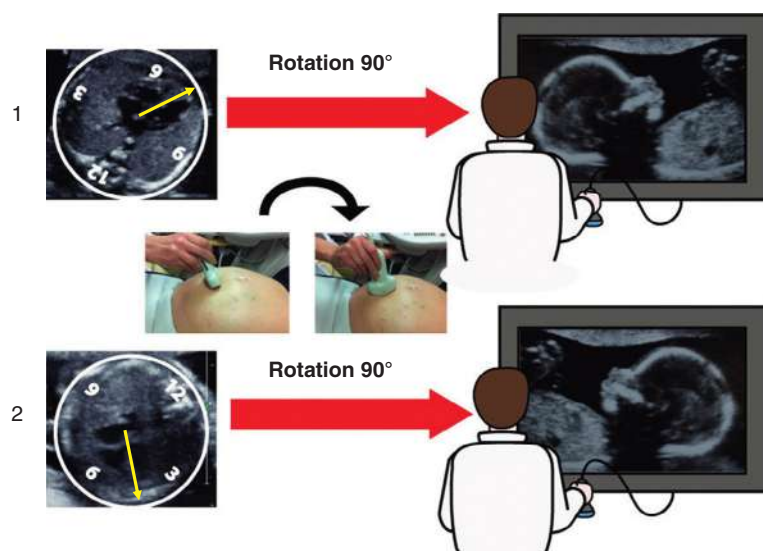


Fig. 12.1 Technique simplifiée pour déterminer la latéralisation du cœur fœtal.

La première étape consiste, en incidence des quatre cavités, à considérer que le thorax foetal est un cadran de montre virtuel sur lequel le rachis correspond à 0 heure et le sternum à 6 heures.

En 1 : la pointe du cœur est située dans la partie gauche du cadran de montre, vers 7 heures. Après rotation de 90° du transducteur dans le sens des aiguilles d'une montre, le pôle céphalique du foetus est situé à la gauche de l'écran de l'échographe, ce qui signifie que le cœur est normalement situé dans l'hémi-thorax gauche. **En 2** : la pointe du cœur est située dans la moitié droite du cadran de montre virtuel, vers 5 heures. Après rotation de 90° du transducteur dans le sens des aiguilles d'une montre, le pôle céphalique foetal est situé à droite de l'écran de l'échographe. Cette concordance gauche-gauche ou droite-droite confirme que la pointe du cœur foetal est située dans l'hémi-thorax gauche.

Normalement le cœur est situé dans l'hémi-thorax gauche, la pointe orientée vers la gauche. L'angle du septum interventriculaire avec l'axe antéropostérieur du thorax est voisin de $45^\circ \pm 20^\circ$ (fig. 12.2). Cette orientation normale est appelée lévocardie. Les positions anormales du cœur peuvent correspondre à une :

- **dextrocardie** : le cœur est localisé dans l'hémi-thorax droit, la pointe orientée vers la droite;
- **dextroposition** : le cœur est localisé dans l'hémi-thorax droit, la pointe orientée vers la gauche;
- **mésocardie** : le cœur est localisé dans la partie centrale du thorax, la pointe orientée vers l'avant;
- **lévocardie extrême** : lorsque l'axe du septum interventriculaire est dévié vers la gauche au-delà de 65° .

La position des organes abdominaux déterminant le situs abdominal doit être étudiée avant de regarder le cœur. Dans le **situs solitus**, la disposition des organes abdominaux est normale, le foie est à droite et l'estomac à gauche. L'aorte est située devant le rachis à gauche de la ligne médiane, la veine cave inférieure est un peu plus antérieure et à droite de la ligne médiane. Le récessus ombilical et le sinus porte forment une courbe à grand rayon de courbure convexe vers l'estomac (fig. 12.3). Le situs solitus associé à une lévocardie est la disposition normale des viscères thoraciques et abdominaux. La configuration en miroir du situs solitus est le **situs inversus** dans lequel le foie et la veine cave inférieure sont à gauche et l'estomac et l'aorte descendante à droite. Lorsqu'aucune de ces deux dispositions n'est retrouvée on parle d'**hétérotaxie**, terme qui vient du grec *heteros* qui signifie différent et *taxis* qui signifie arrangement. Les deux grands types d'hétérotaxie sont l'isomérisme droit (ou syndrome d'asplénie) et l'isomérisme gauche (ou syndrome de polysplénie). Dans l'isomérisme droit, les deux oreillettes ont une morphologie symétrique d'oreillette droite, chaque poumon possède trois lobes, le foie est souvent en position médiane et il

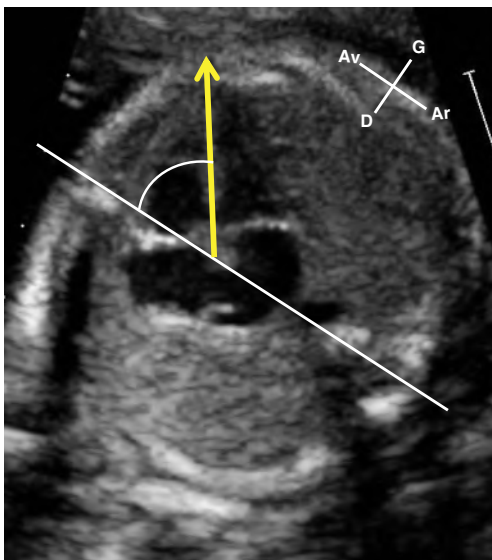


Fig. 12.2 Sur cette incidence des quatre cavités, la flèche jaune située dans l'alignement du septum interventriculaire correspond à l'axe du cœur. L'angle que fait l'axe du cœur avec l'axe antéropostérieur du thorax (ligne blanche) est voisin de 45° .

n'existe pas de différenciation splénique. L'aorte et la veine cave inférieure ont tendance à se situer du même côté de la ligne médiane (fig. 12.4). Dans l'isomérisme gauche, les deux oreillettes sont de morphologie gauche, les poumons sont bilobés et de multiples rates accessoires sont habituellement localisées le long de la grande courbure gastrique. Il existe habituellement une interruption supraraénale de la veine cave inférieure avec continuation azygos ou hémiazygos (fig. 12.5). Une hétérotaxie est souvent associée à une cardiopathie complexe. Les cardiopathies en isomérisme gauche ont habituellement un meilleur pronostic que celles associées à un isomérisme droit.

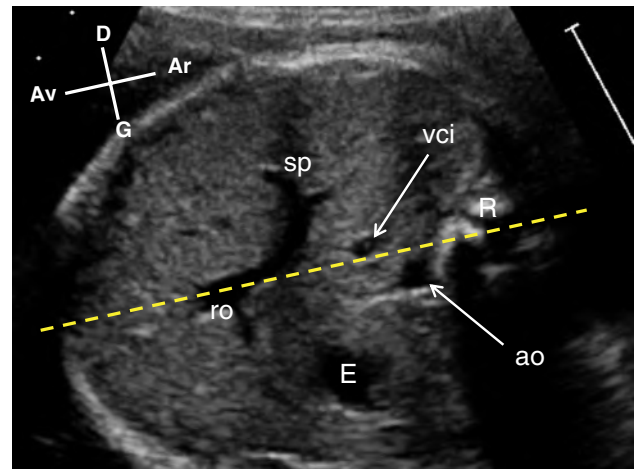


Fig. 12.3 Coupe transverse de la partie supérieure de l'abdomen. Situs normal : l'aorte (ao) est située devant le rachis (R), légèrement à gauche de la ligne médiane. La veine cave inférieure (VCI) est située devant l'aorte, légèrement à droite de la ligne médiane. L'estomac (E) est à gauche. Le récessus ombilical (ro) et le sinus porte (sp) forment une courbe convexe vers l'estomac. La ligne jaune discontinuée correspond à l'axe antéropostérieur de l'abdomen.

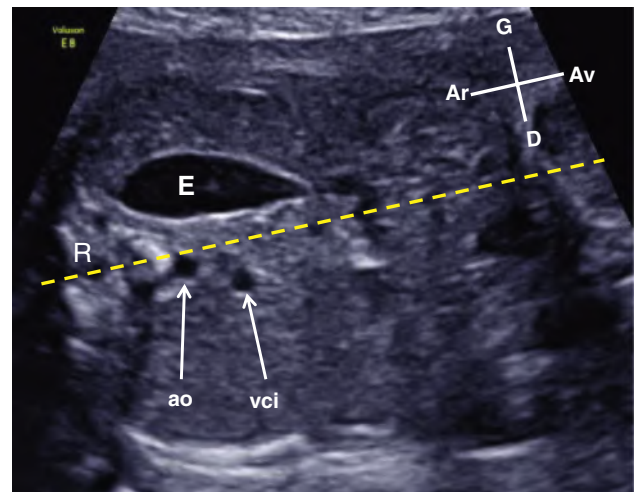


Fig. 12.4 Coupe transverse de la partie supérieure de l'abdomen chez un fœtus avec isomérisme droit. L'estomac (E) est à gauche. L'aorte (ao) est devant le rachis (R), légèrement à droite de la ligne médiane. La veine cave inférieure (vci) est située devant et à droite de l'aorte. La ligne jaune discontinuée correspond à l'axe antéropostérieur de l'abdomen.

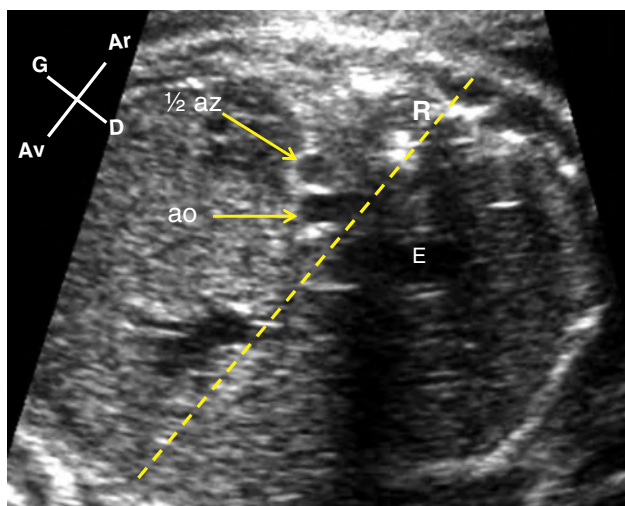


Fig. 12.5 Coupe transverse de la partie supérieure de l'abdomen chez un fœtus avec isomérisme gauche. L'estomac (E) est à droite. L'aorte (ao) est légèrement à gauche de la ligne médiane. On ne visualise pas la veine cave inférieure mais, en arrière et à gauche de l'aorte, on identifie une structure veineuse qui correspond à une veine hémiazygos dilatée (1/2 az). La ligne jaune discontinuée correspond à l'axe antéropostérieur de l'abdomen. R : rachis.

Incidences transverses

Ce sont des incidences horizontales réalisées par un balayage transversal à partir de l'abdomen sous-diaphragmatique jusqu'au segment horizontal de la crosse de l'aorte tel que proposé par Yagel en 2001. Ce balayage permet d'obtenir les cinq coupes transversales fondamentales et ainsi de dépister la quasi-totalité des malformations cardiaques sévères (fig. 12.6).

Premier niveau : coupe transverse de l'étage supérieur de l'abdomen (voir fig. 12.3)

Cette première coupe permet de vérifier que l'estomac et la pointe du cœur sont normalement situés du même côté de la ligne médiane et que le situs abdominal est normal.

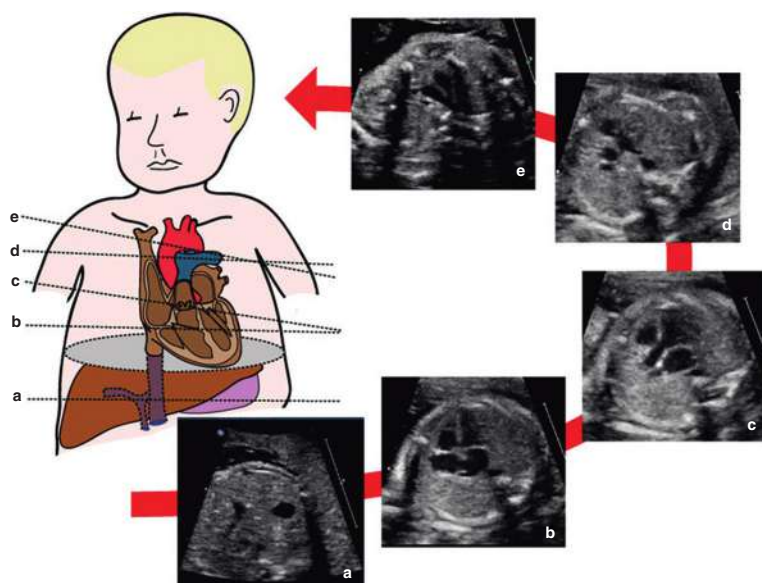


Fig. 12.6 Technique du balayage proposée par Yagel.

Les cinq coupes successives permettent un dépistage de la quasi-totalité des malformations cardiaques sévères. **a** : abdomen sous-diaphragmatique. **b** : incidence des quatre cavités. **c** : incidence des trois vaisseaux. **d** : incidence des deux dômes légèrement obliques vers le bas et la gauche permettant d'étudier l'aorte transverse, le canal artériel et leur confluence au niveau de l'aorte descendante.

Deuxième niveau : l'incidence des quatre cavités (fig. 12.7, et voir fig. 6.57)

Elle est obtenue par une incidence horizontale de la cavité thoracique sur laquelle est visualisée une coupe transversale d'une vertèbre dorsale et ses deux côtes qui peuvent être suivies sur toute leur longueur jusqu'au sternum.

Plusieurs points doivent ensuite être systématiquement vérifiés :

- le cœur fœtal occupe approximativement le tiers de la cavité thoracique;
- les oreillettes ont des tailles similaires et la valve du foramen ovale (septum primum ou valvule de Vieussens) est située dans l'oreillette gauche. L'oreillette gauche est située devant le rachis et est séparée de ce dernier par l'aorte descendante;
- les deux cavités ventriculaires ont des tailles et des épaisseurs voisines. Le ventricule droit est situé derrière le sternum et sa pointe peut être comblée par la bandelette modératrice;
- les valves auriculoventriculaires s'ouvrent lors de chaque cycle, la valve tricuspide a une position légèrement plus apicale que la valve mitrale;
- une légère angulation du transducteur permet habituellement de visualiser l'abouchement dans l'oreillette gauche d'au moins une veine pulmonaire. Le Doppler couleur ou le Doppler énergie peuvent permettre de confirmer l'abouchement de cette veine pulmonaire dans l'oreillette gauche;
- en systole, les valves auriculoventriculaires fermées forment avec les cloisons interauriculaire et interventriculaire la « croix du cœur ». Cette croix est asymétrique en raison du décalage mitro-tricuspidé physiologique. Le segment inférieur de la croix correspondant à la partie antérieure de la cloison interauriculaire doit être visualisé.

C'est en incidence des quatre cavités que se calcule le rapport cardiothoracique (RCT) (fig. 12.8). Ce rapport est utile pour la surveillance des fœtus à risque de développer une insuffisance cardiaque. Il peut se mesurer en comparant les

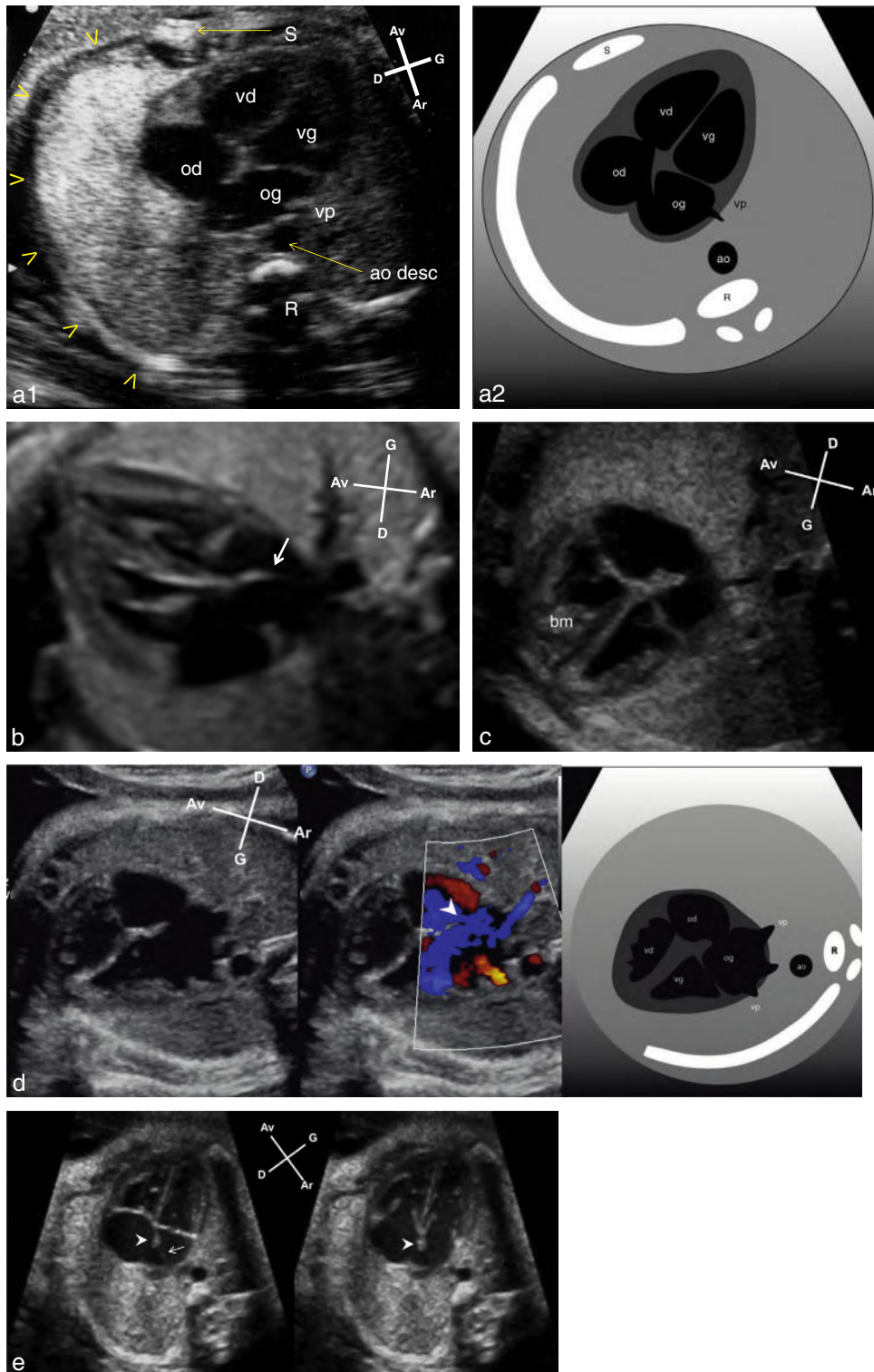


Fig. 12.7 Cœur normal – coupe des quatre cavités. **a.** Coupe échographique d'une incidence des quatre cavités en systole et diagramme correspondant. Une côte peut être suivie sur toute sa longueur (têtes de flèche), ce qui confirme que l'incidence est horizontale. Le feuillet septal de la valve tricuspide est légèrement plus apical que le feuillet septal de la mitrale réalisant un décalage mitro-tricuspidé dont l'absence doit faire rechercher un canal atrioventriculaire. **b.** La valvule de Vieussens (→) est visualisée dans l'oreillette gauche. **c.** La pointe du ventricule droit est comblée par la bandelette modératrice (bm). **d.** Visualisation des veines pulmonaires en bidimensionnel et en Doppler couleur. Il est nécessaire de baisser la PRF de l'appareil pour visualiser les veines dans lesquelles le flux est de basse vélocité. La communication interauriculaire est perméable et traversée par un flux coloré en bleu qui se dirige donc de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche (tête de flèche). **e.** Incidence des quatre cavités en systole (cliché de gauche) et en diastole (cliché de droite). La portion antérieure de la cloison interauriculaire située au contact des valves auriculoventriculaires (▷) doit être visualisée. Son absence doit faire suspecter un canal atrioventriculaire. La valve du foramen ovale est visible dans l'oreillette gauche (→). ao desc : aorte descendante; od : oreillette droite; og : oreillette gauche; R : rachis; S : sternum; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche; vp : veine pulmonaire.

la bifurcation pulmonaire. Elle est obtenue par une légère inclinaison du transducteur vers le pôle céphalique à partir de l'incidence des cinq cavités. La plupart des anomalies significatives de la voie d'éjection des ventricules s'accompagnent d'une anomalie de la coupe des trois vaisseaux. Les trois vaisseaux correspondent au tronc de l'artère pulmonaire et ses deux branches, à l'aorte ascendante et à la veine cave supérieure. Dans le cœur normal, ces vaisseaux sont successivement orientés de l'avant vers l'arrière et de la gauche vers la droite. L'artère pulmonaire étant la structure la plus antérieure et à gauche et la veine cave supérieure la structure la plus postérieure et à droite. L'aorte est située entre ces deux vaisseaux (fig. 12.10). Normalement, la veine

cave supérieure a un diamètre inférieur à celui de l'aorte ascendante qui a elle-même un diamètre inférieur à celui du tronc de l'artère pulmonaire. Il est amusant de remarquer la coïncidence qui fait que les trois vaisseaux reproduisent les trois lettres Y, O et O du nom de l'auteur qui a été le premier à la décrire et à souligner son intérêt.

Cinquième niveau : les dômes vasculaires

Dans un plan strictement transversal, la progression du balayage vers le pôle céphalique à partir de l'incidence des trois vaisseaux permet de visualiser successivement le canal artériel puis l'aorte transverse (fig. 12.11).

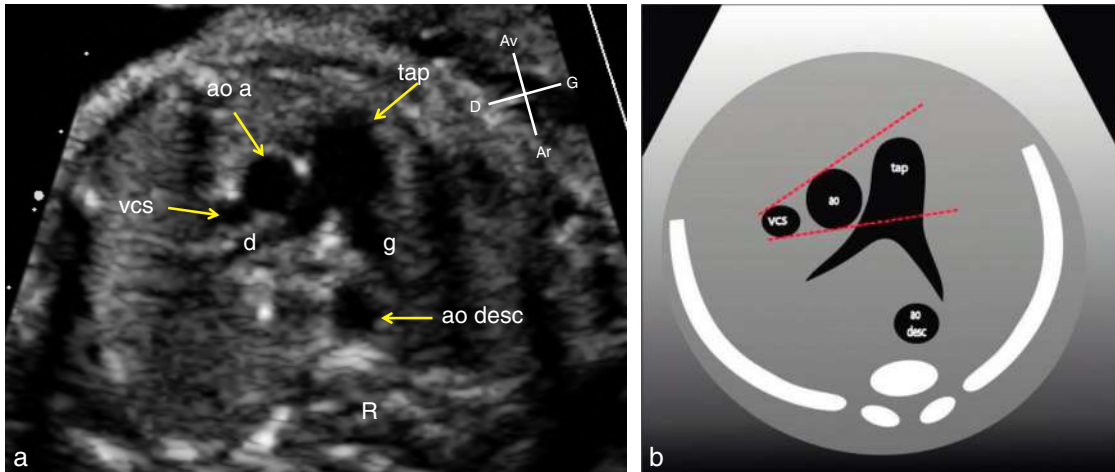


Fig. 12.10 Coupe échocardiographique de l'incidence des trois vaisseaux (a) et diagramme correspondant (b). Le tronc de l'artère pulmonaire (tap) est la structure la plus antérieure et la plus à gauche. Elle se divise en deux branches. La branche droite (d) se dirige vers la droite presque à angle droit et longe les bords postérieurs de l'aorte ascendante (ao a) et de la veine cave supérieure (vcs). La branche gauche (g) a un trajet initial presque antéropostérieur puis se dirige vers la gauche. L'aorte descendante (ao desc) est située devant le rachis (R) légèrement à gauche de la ligne médiane.

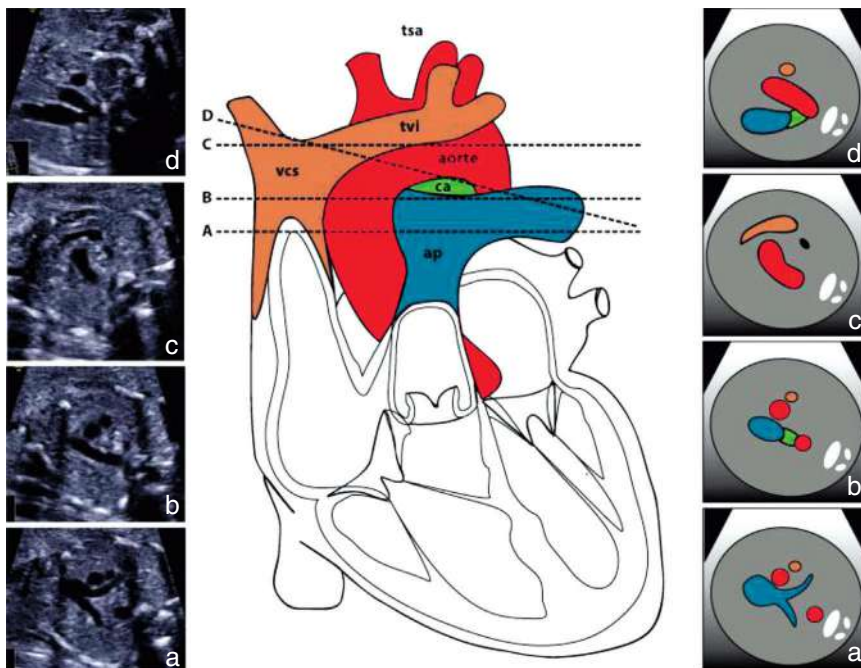


Fig. 12.11 Balayage pour l'étude des dômes artériels. À partir de l'incidence des trois vaisseaux (a) un balayage vers le pôle céphalique permet de visualiser successivement l'incidence du canal artériel (b) puis l'incidence de l'aorte transverse (c). À partir de cette incidence une légère inclinaison de la sonde vers le bas et la gauche permet d'obtenir l'incidence des deux dômes dans laquelle le canal artériel et l'aorte transverse confluent vers l'aorte descendante forment un V ouvert vers l'avant (d). tsa : tronc supra-aortique; tvi : tronc veineux innominé; vsc : veine cave supérieure; ap : artère pulmonaire ; ca : canal artérielle.

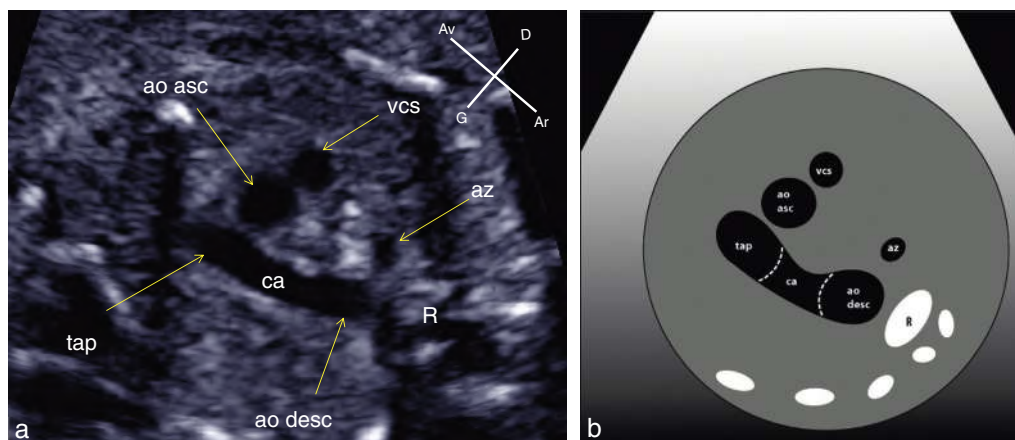


Fig. 12.12 Coupe échographique de l'incidence du canal artériel (a) et diagramme correspondant (b). Le canal artériel (ca) est une structure tubulaire qui unit le tronc de l'artère pulmonaire (tap) à l'aorte descendante (ao desc). L'aorte ascendante (ao asc) et la veine cave supérieure (vcs) sont visualisées en coupe transverse à droite du canal artériel. az : veine azygos ; R : rachis.

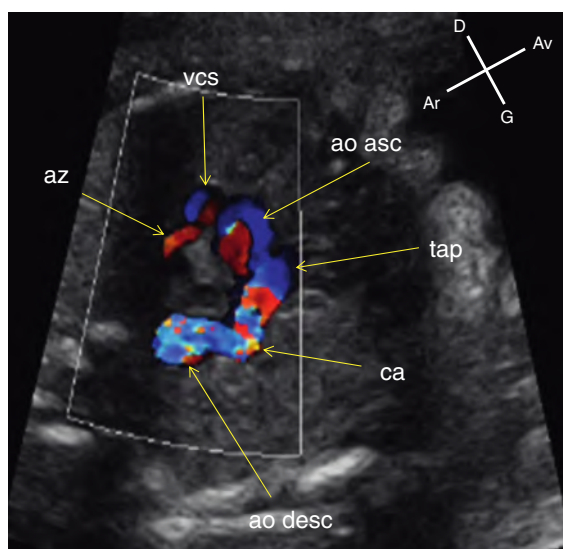


Fig. 12.13 Canal artériel tortueux chez un fœtus à 36 semaines d'aménorrhée. ao asc : aorte ascendante ; ao desc : aorte descendante ; az : crosse de l'azygos ; ca : canal artériel ; tap : tronc de l'artère pulmonaire ; vcs : veine cave supérieure.

L'incidence du canal artériel est située juste au-dessus de la bifurcation pulmonaire. Le tronc de l'artère pulmonaire conflue alors avec l'aorte descendante située en avant du rachis légèrement à gauche de la ligne médiane (fig. 12.12). L'aorte ascendante et la veine cave supérieure sont visualisées en coupe transverse. Le canal artériel est alors une structure tubulaire orientée vers l'arrière dans un plan presque strictement antéropostérieur. En fin de grossesse, le canal artériel peut avoir un trajet tortueux (fig. 12.13).

Au-dessus du plan précédent, l'aorte est visualisée dans son trajet horizontal. Cette incidence est obtenue lorsque l'aorte ascendante et l'aorte descendante sont réunies par leur portion transverse (fig. 12.14). L'aorte transverse est orientée vers l'arrière et la gauche. Cette coupe revêt un intérêt particulier car, contrairement à la coupe longitudinale de la crosse aortique qui est parfois difficile à visualiser, cette coupe transversale est obtenue dans la quasi-totalité des cas. Le tronc veineux innominé qui draine le sang veineux brachiocéphalique gauche vers la veine cave supérieure a un trajet presque horizontal de la gauche vers la droite et est visualisé devant la portion horizontale de la crosse aortique.

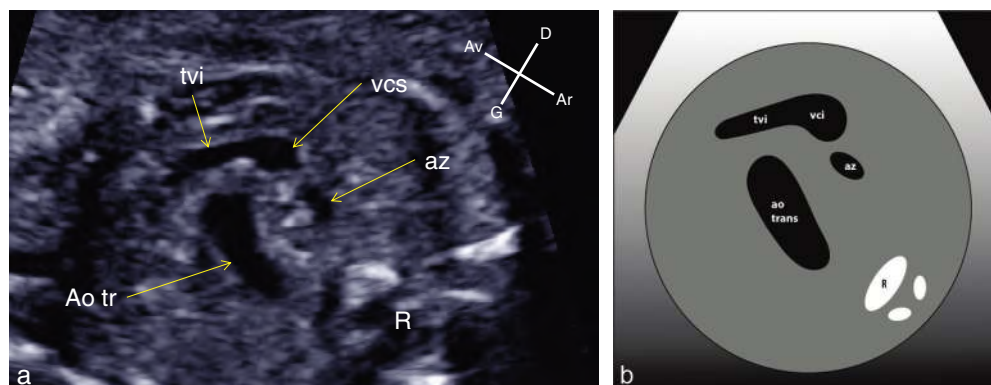


Fig. 12.14 Coupe échographique de l'incidence de l'aorte transverse (a) et diagramme correspondant (b). L'aorte transverse (ao tr) est une structure tubulaire orientée vers l'arrière et la gauche qui unit l'aorte ascendante à l'aorte descendante. Elle est située au niveau du tronc veineux innominé (tvi) qui se draine dans la veine cave supérieure (vcs). az : veine azygos ; R : rachis.

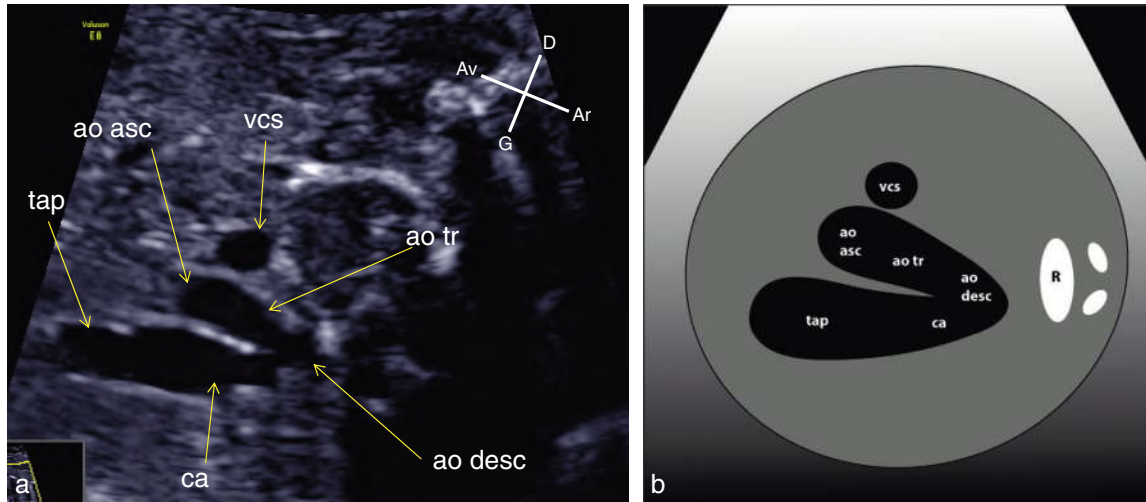


Fig. 12.15 Coupe échographique de l'incidence des deux dômes (a) et diagramme correspondant (b). Le canal artériel (ca) et l'aorte transverse (ao tr) sont visualisés simultanément confluant vers l'aorte descendante (ao desc) grâce à une légère inclinaison de la sonde vers le bas et la gauche à partir de l'incidence de l'aorte transverse. La confluence des gros vaisseaux prend la forme d'un V ouvert vers l'avant et dont les deux barres doivent avoir une taille similaire. Le sommet du V correspond à l'aorte descendante. Une coupe de la veine cave supérieure (vcs) est visible à droite de l'aorte. ao asc : aorte ascendante ; tap : tronc de l'artère pulmonaire.

Le canal artériel et l'aorte transverse pourront être visualisés simultanément avec une légère angulation de la sonde vers le bas et la gauche. Dans cette incidence, dite des deux dômes, ces deux vaisseaux confluent au niveau de l'aorte descendante pour former un V ouvert vers l'avant. Les deux barres du V ont normalement une taille voisine. La veine cave supérieure est visualisée en coupe transverse sur le flanc droit de l'aorte transverse (fig. 12.15). Cette incidence permet de comparer les tailles respectives de l'aorte et du canal artériel. Le mode Doppler couleur permet de vérifier que le flux sanguin progresse normalement de l'avant vers l'arrière dans ces deux vaisseaux (fig. 12.16).

Incidences sagittales et parasagittales

D'autres incidences, sagittales et parasagittales, obtenues après rotation du transducteur d'environ 90° à partir des incidences transverses permettent de compléter l'exploration du cœur fœtal. Elles peuvent être utiles lorsque l'on veut préciser les caractéristiques d'une malformation suspectée sur une incidence transverse ou lorsque certaines structures cardiaques n'ont pas pu être visualisées correctement du fait de la position fœtale ou de l'échogénicité. Il est souvent utile avant d'essayer d'obtenir ces différentes coupes de s'orienter à partir d'une incidence transverse (fig. 12.17).

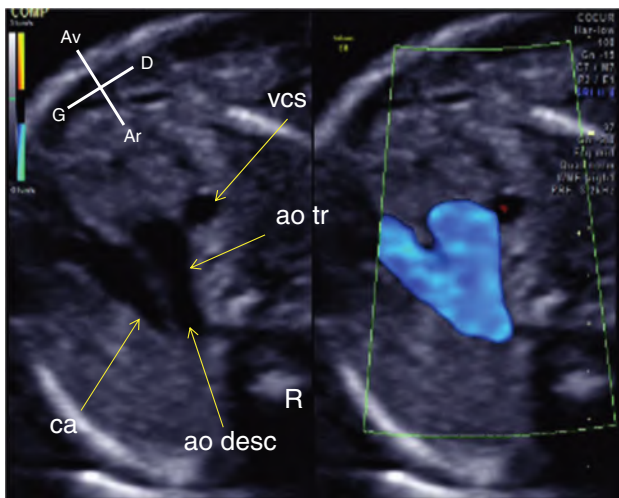


Fig. 12.16 Incidence des deux dômes en mode bidimensionnel et en Doppler couleur. Le canal artériel (ca) et l'aorte transverse (ao tr) forment un V ouvert vers l'avant. Le flux sanguin est dirigé de l'avant vers l'arrière et est donc coloré en bleu dans cette incidence ou le sang s'éloigne de la sonde d'échographie. ao desc : aorte descendante ; R : rachis ; vcs : veine cave supérieure.

Incidence de la crosse de l'aorte

La crosse de l'aorte étant oblique vers l'arrière et la gauche, elle est visualisée à partir d'une coupe parasagittale du thorax avec une orientation légèrement oblique du transducteur entre les régions paravertébrale gauche et parasternale droite. Elle est assez facile à obtenir lorsque le fœtus est placé le dos antérieur à partir d'un abord paravertébral gauche. Elle peut être distinguée de la crosse du canal par sa forme en hameçon et surtout par l'identification des trois vaisseaux de la crosse à destination cervico-encéphalique : le tronc artériel brachio-céphalique, l'artère carotide primitive gauche et l'artère sous-clavière gauche (fig. 12.18, et voir fig. 6.69). Le plus souvent ces trois vaisseaux ne sont pas vus simultanément. Dans la concavité de la crosse, il est souvent possible de visualiser les oreillettes, le septum interauriculaire et la branche droite de l'artère pulmonaire. L'isthme aortique qui correspond à la portion de l'aorte descendante située entre le départ de l'artère sous-clavière gauche et l'insertion du canal artériel doit être étudié avec une attention particulière car il est le siège de la plupart des coarctations du fœtus.

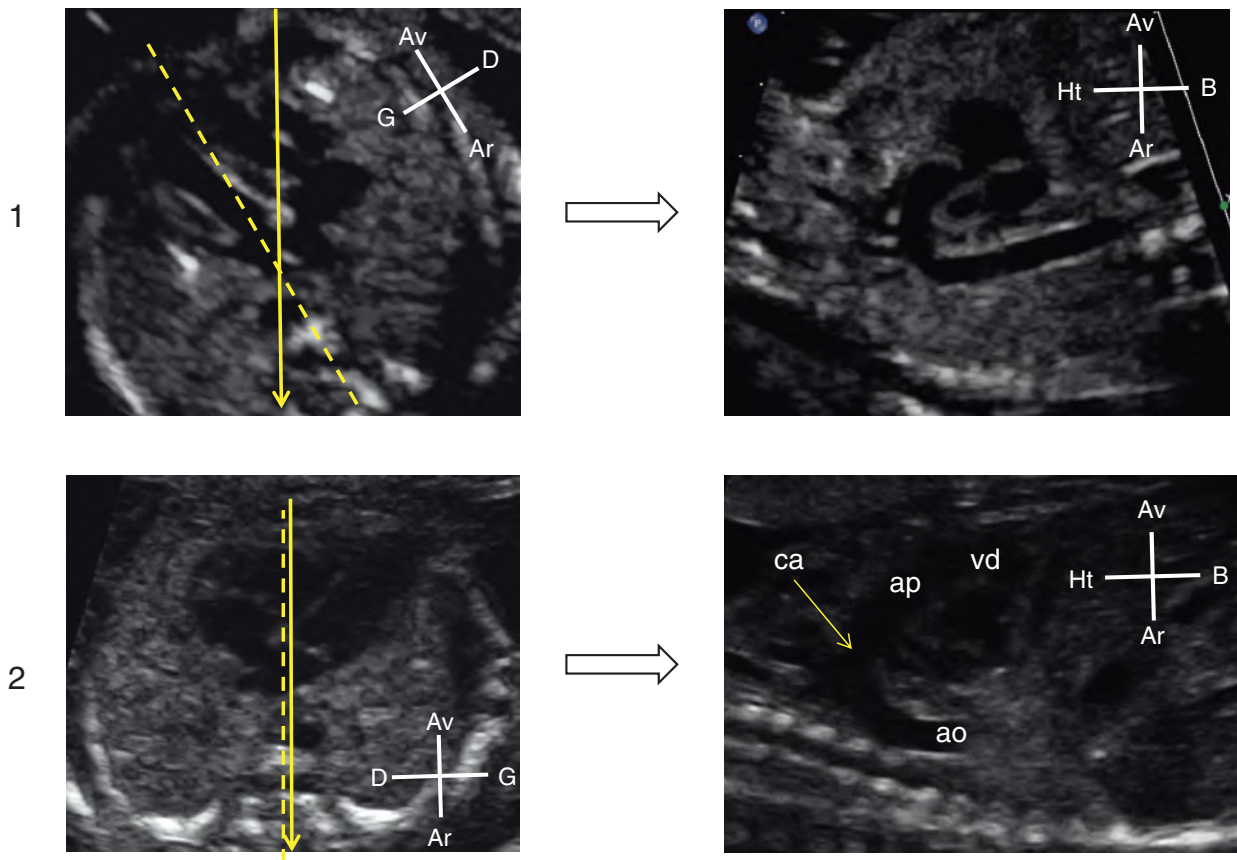


Fig. 12.17 Deux exemples de la technique d'orientation de la coupe transverse afin d'obtenir la crosse de l'aorte ou la crosse du canal artériel en incidences sagittales ou parasagittales. Les lignes discontinues représentent l'axe antéropostérieur du thorax, les flèches indiquent l'axe de la sonde d'échographie. **En 1**, en coupe transverse, l'axe du transducteur se dirige de la région parasternale droite vers la région paravertébrale gauche, cette orientation correspond à celle de la crosse de l'aorte. Une rotation de 90° de la sonde permet d'obtenir une coupe de la crosse aortique (voir fig.12.18). **En 2**, en coupe transverse l'axe du transducteur traverse les régions parasternale et paravertébrale gauches. Cette orientation correspond à celle de la crosse ductale. Une rotation de 90° permet d'obtenir la coupe sagittale de la crosse du canal artériel. ca : canal artériel; ap : artère pulmonaire; vd : ventricule droit; ao : aorte.

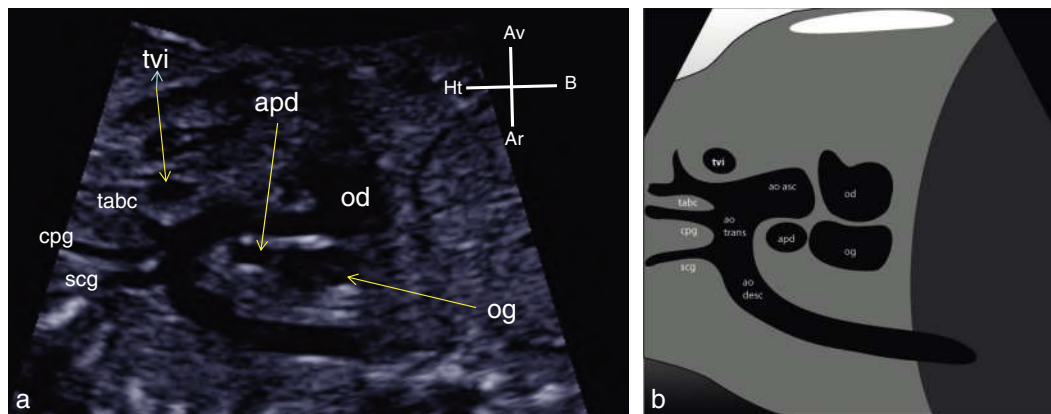


Fig. 12.18 Coupe échographique de l'incidence de la crosse de l'aorte (a) et diagramme correspondant (b). La crosse de l'aorte est identifiée en raison de son aspect en hameçon et par la naissance des vaisseaux à destinée cervicobrachiale : le tronc artériel brachio-céphalique (tabc), la carotide primitive gauche (cpg) et l'artère sous-clavière gauche (scg). Dans sa concavité, sont identifiées l'artère pulmonaire droite (apd) et l'oreillette gauche (og). Le tronc veineux innominé (tvl) est visualisé devant le tabc. ao asc : aorte ascendante; ao desc : aorte descendante; ao trans : aorte transverse; od : oreillette droite.

Incidence de la crosse du canal artériel

La crosse du canal artériel est composée par l'artère pulmonaire, le canal artériel et l'aorte descendante. Elle réalise une courbe plus ouverte que la crosse de l'aorte. Elle peut être obtenue dans une incidence parasagittale oblique de la région paravertébrale gauche vers la région parasternale droite donc avec une inclinaison proche de celle qu'il faut réaliser pour visualiser la crosse de l'aorte. Dans ce cas l'oreillette gauche, l'oreillette droite, la valve tricuspide, le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire s'enroulent autour de la racine aortique (fig. 12.19). Elle peut également être obtenue dans une incidence strictement sagittale paravertébrale gauche. Le ventricule droit est alors

visualisé dans son grand axe avec en arrière la chambre de chasse du ventricule gauche et l'oreillette gauche. Le départ de l'artère sous-clavière gauche et l'isthme aortique peuvent parfois être visualisés de façon très nette (fig. 12.20).

Incidence des veines caves

Cette incidence peut être obtenue soit par une incidence parasagittale à partir de l'incidence de la crosse aortique avec une orientation du transducteur vers la droite soit à l'aide d'une incidence sagittale légèrement à droite de la ligne médiane. Elle permet de visualiser l'abouchement de la veine cave inférieure et de la veine cave supérieure dans l'oreillette droite et le septum interauriculaire (fig. 12.21, et voir fig. 6.70).

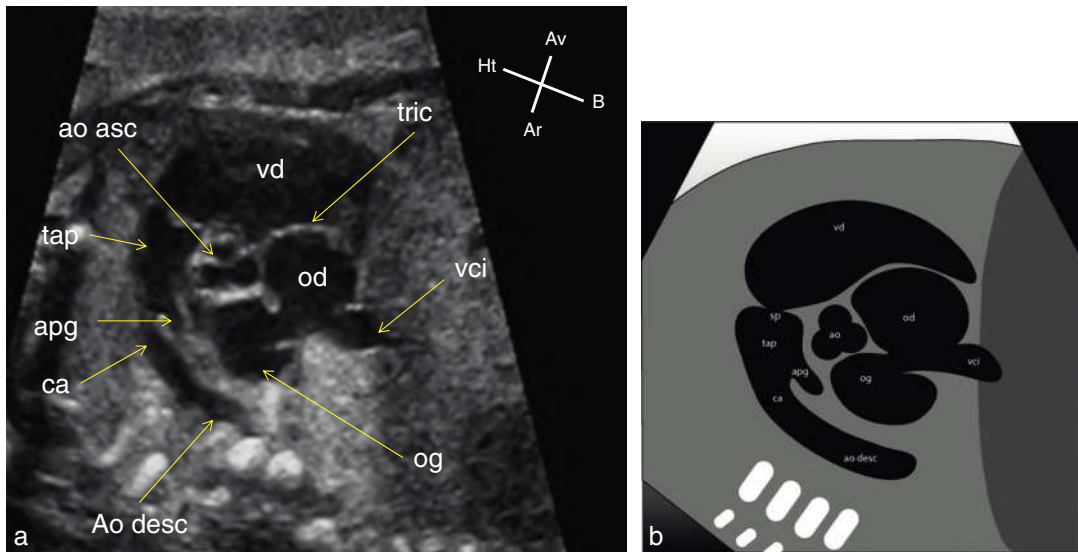


Fig. 12.19 Coupe échographique de l'incidence de la crosse ductale parasagittale obtenue par une coupe oblique de la région parasternale droite vers l'épaule gauche (a) et diagramme correspondant (b). L'oreillette gauche (og), les cavités droites et le canal artériel (ca) s'enroulent autour de l'aorte ascendante (ao asc). ao desc : aorte descendante ; apg : artère pulmonaire gauche ; od : oreillette droite ; sp : valve sigmoïde pulmonaire ; tap : tronc de l'artère pulmonaire ; tric : valve tricuspide ; vci : veine cave inférieure ; vd : ventricule droit.

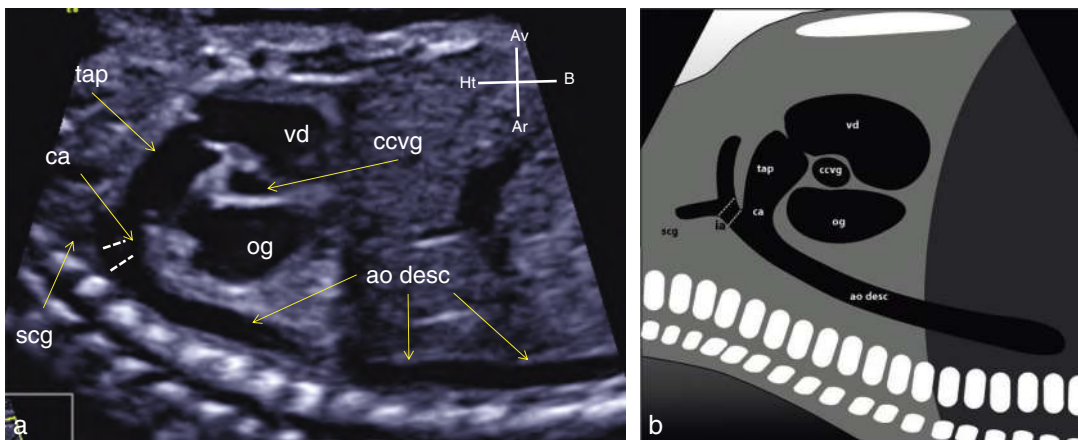


Fig. 12.20 Coupe échographique de l'incidence de la crosse ductale obtenue par une incidence sagittale paravertébrale gauche (a) et diagramme correspondant (b). Le ventricule droit (vd), visualisé dans son grand axe, est situé devant l'oreillette gauche (og) et la chambre de chasse du ventricule gauche (ccvg). L'aorte descendante (ao desc) est visualisée sur un long segment. Cette incidence permet habituellement d'identifier l'artère sous-clavière gauche (scg) et l'isthme aortique (acolade, ia) qui s'étend de l'artère sous-clavière gauche jusqu'au canal artériel (ca). tap : tronc de l'artère pulmonaire.

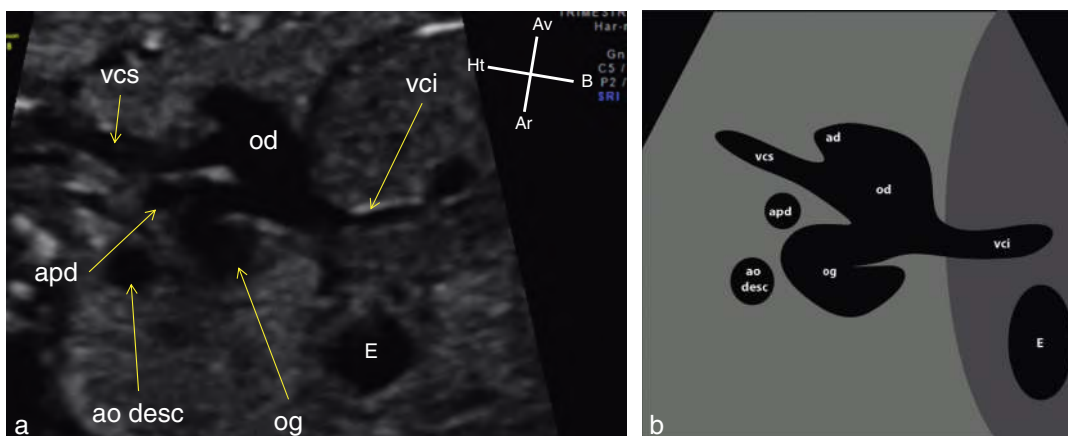


Fig. 12.21 Coupe échographique de l'incidence parasagittale des veines caves (a) et diagramme correspondant (b). Cette incidence permet de visualiser l'abouchement des veines caves dans l'oreillette droite (od), l'oreillette gauche (og) et la cloison interauriculaire. ad : auricule droit; ao desc : aorte descendante; apd : artère pulmonaire droite; E : estomac; vci : veine cave inférieure; vcs : veine cave supérieure.

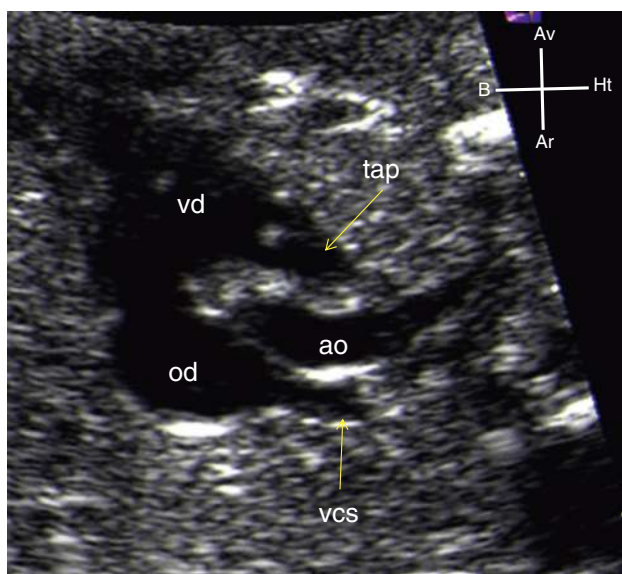


Fig. 12.22 Incidence parasagittale des trois vaisseaux. ao : aorte; od : oreillette droite; tap : tronc de l'artère pulmonaire; vcs : veine cave supérieure; vd : ventricule droit.

Incidence sagittale des trois vaisseaux

Cette coupe permet de visualiser simultanément, d'avant en arrière, le tronc de l'artère pulmonaire avec ses valves, l'aorte ascendante (mais pas les valves aortiques) et la veine cave supérieure qui s'abouche dans l'oreillette droite. Les tailles respectives des gros vaisseaux et de la veine cave supérieure peuvent être comparées. La voie d'éjection du ventricule droit est particulièrement bien visualisée. Cette incidence est obtenue à partir d'une coupe parasagittale oblique de la région parasternale gauche vers la région paravertébrale droite (ou vice versa) et est donc perpendiculaire à la coupe de l'incidence de la crosse de l'aorte (fig. 12.22, et voir fig. 6.61).

Technique « rotationnelle »

Cette technique décrite dès 1992 par DeVore consiste à effectuer une rotation de 90° du transducteur lorsque,

en incidence des quatre cavités, le septum interventriculaire est perpendiculaire à l'axe des ultrasons. Elle permet à l'aide d'un balayage de l'avant vers l'arrière de visualiser la voie d'éjection du ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire et la voie d'éjection du ventricule gauche et le départ de l'aorte. Ces incidences permettent de confirmer qu'à l'émergence de leur ventricule les gros vaisseaux ont un trajet initial presque perpendiculaire, que leurs tailles sont similaires et que leurs valves s'ouvrent normalement (fig. 12.23).

Incidences obliques

Ces incidences correspondent à des coupes intermédiaires entre les incidences transverses et sagittales.

Incidence longitudinale par le ventricule gauche et l'aorte

Elle est obtenue par une rotation de 45° du transducteur à partir de l'incidence transverse des cinq cavités afin que l'axe des ultrasons soit dirigé de l'hypochondre gauche à l'épaule droite. Elle permet d'étudier la voie d'éjection du ventricule gauche et de s'assurer de la continuité septo-aortique (fig. 12.24, et voir fig. 6.60).

Incidence par les cavités droites

Cette incidence, perpendiculaire à l'axe longitudinal du cœur, est obtenue par une coupe de la base du cœur au niveau de l'anneau aortique. L'orientation du transducteur est oblique de l'hypochondre droit vers l'épaule gauche. Elle permet d'étudier les cavités droites qui s'enroulent autour de la racine aortique (fig. 12.25, et voir fig. 6.66b). Cette coupe correspond à l'une des images qui doit figurer dans le compte rendu d'échographie du 2^e trimestre d'après les recommandations du Comité technique de l'échographie.

Incidence transverse par les ventricules

Juste en dessous de la coupe oblique par les cavités droites, il est possible d'étudier les ventricules dans leur petit axe.

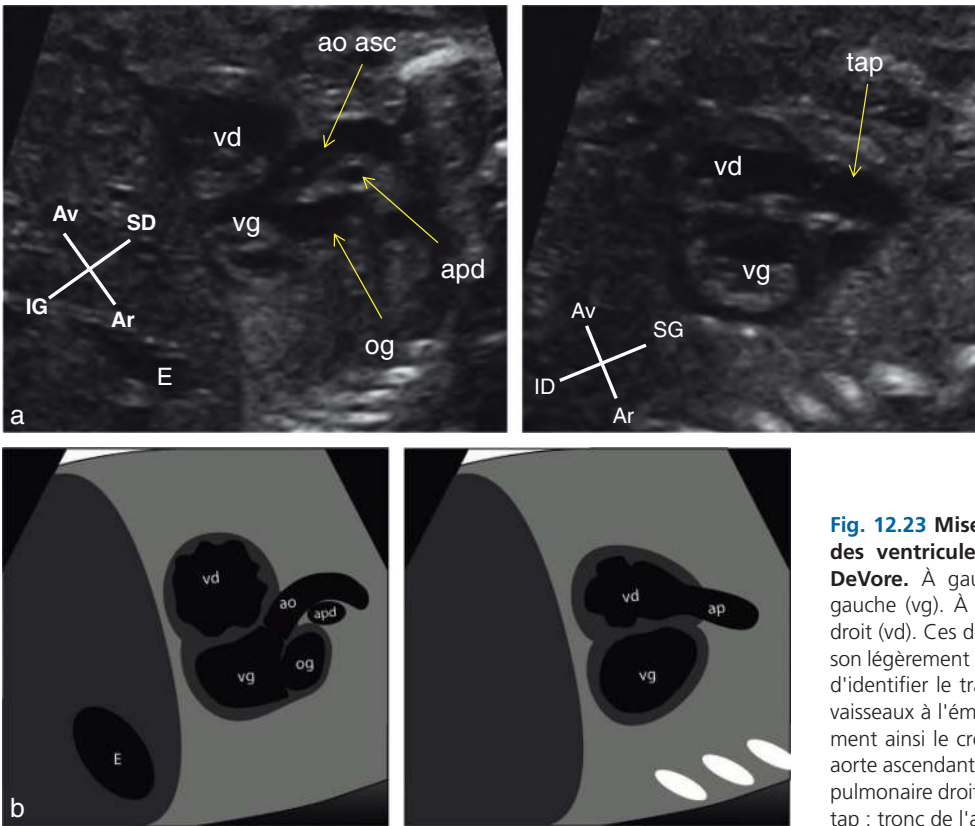


Fig. 12.23 Mise en évidence des voies d'éjection des ventricles selon la technique décrite par DeVore. À gauche : voie d'éjection du ventricule gauche (vg). À droite : voie d'éjection du ventricule droit (vd). Ces deux coupes obtenues par une inclinaison légèrement différente du transducteur permettent d'identifier le trajet presque perpendiculaire des gros vaisseaux à l'émergence de leurs ventricules et confirment ainsi le croisement des gros vaisseaux. ao asc : aorte ascendante; ap : artère pulmonaire; apd : artère pulmonaire droite; E : estomac; og : oreillette gauche; tap : tronc de l'artère pulmonaire.

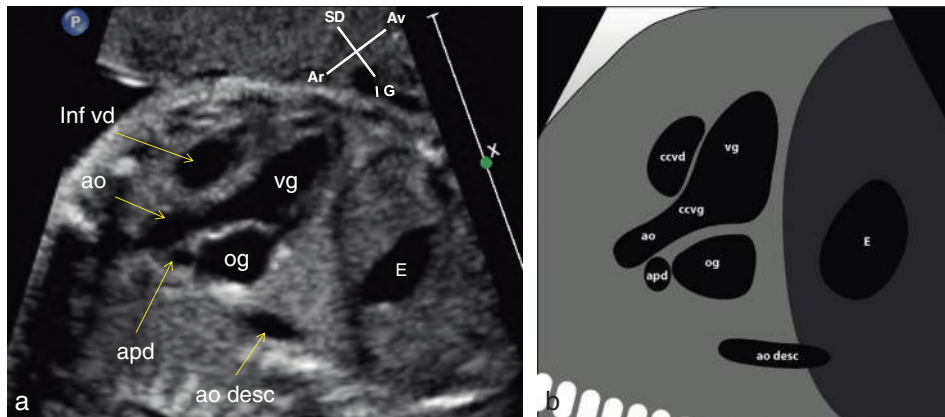


Fig. 12.24 Coupe échographique de l'incidence longitudinale par le ventricule gauche (vg) et l'aorte (a) et diagramme correspondant (b). Cette incidence permet de confirmer la continuité septo-aortique. Le septum interventriculaire et la paroi antérieure de l'aorte sont alignés. ao : aorte ascendante; ao desc : aorte descendante; apd : artère pulmonaire droite; ccvd : chambre de chasse du ventricule droit; ccvg : chambre de chasse du ventricule gauche; E : estomac; inf vd : infundibulum du ventricule droit; og : oreillette gauche.

Cette incidence permet d'étudier le septum interventriculaire et les valves auriculoventriculaires. Le ventricule gauche est reconnaissable à la présence des deux piliers de la valve mitrale. Cette valve est constituée de deux feuillets et se trouve à distance de la cloison interventriculaire. La valve tricuspide est constituée de trois feuillets dont le feuillet septal qui est au contact du septum interventriculaire (fig. 12.26).

Pièges et variantes normales

Certaines images obtenues chez un fœtus normal peuvent être interprétées comme anormales et conduire à solliciter un avis spécialisé. Il peut s'agir :

- d'un foyer hyperéchogène intracardiaque correspondant à un nodule hyperéchogène, localisé au niveau d'un muscle papillaire ou d'un cordage valvulaire (fig. 12.27). On l'observe chez plus de 5 % des échographies fœtales et

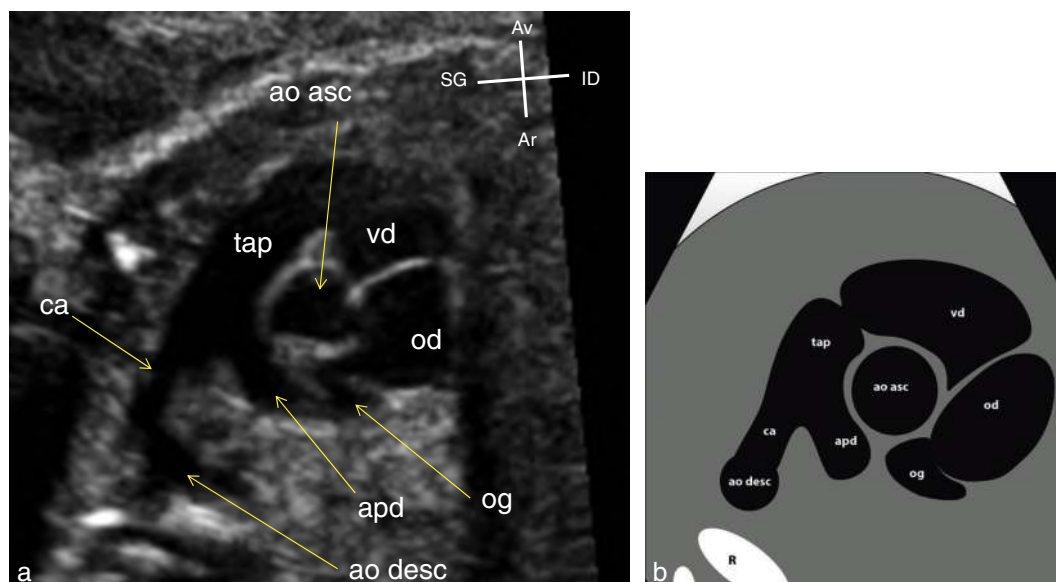


Fig. 12.25 Coupe échographique de l'incidence oblique par les cavités droites (a) et diagramme correspondant (b). ao asc : aorte ascendante ; ao desc : aorte descendante ; apd : artère pulmonaire droite ; ca : canal artériel ; od : oreillette droite ; og : oreillette gauche ; tap : tronc de l'artère pulmonaire ; vd : ventricule droit.

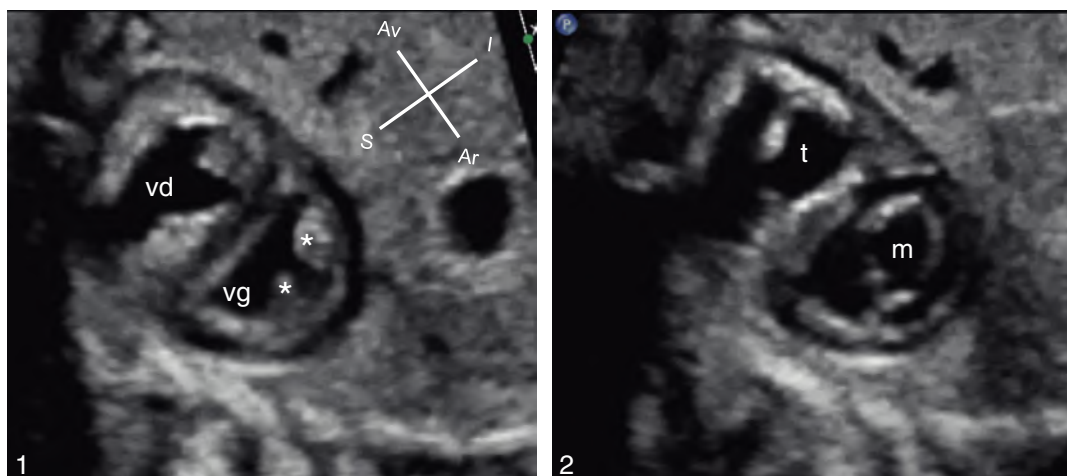


Fig. 12.26 Incidence petit axe par les ventricules. *En 1*, en systole, au niveau médioventriculaire, le ventricule gauche est reconnaissable par la présence des deux piliers de la valve mitrale (*). *En 2*, en diastole, au niveau des valves auriculoventriculaires, la valve tricuspide (t) est située au contact du septum interventriculaire sur lequel il possède des attaches alors que la valve mitrale (m) reste à distance de cette cloison. vd : ventricule droit ; vg : ventricule gauche.

il correspondrait à un amas de calcium. Ces foyers sont essentiellement localisés au niveau du ventricule gauche, plus rarement au niveau du ventricule droit. Ils sont parfois mobiles, solidaires des cordages valvulaires. Ils n'ont pas de signification pathologique mais font partie pour certains auteurs des « marqueurs faibles » de trisomie 21. Il faut distinguer ces images des tumeurs myocardiques qui sont en partie ou en totalité enchâssées dans le muscle cardiaque ;

- d'une bande (ou bandelette) modératrice proéminente : elle peut combler la pointe du ventricule droit et simuler une tumeur myocardique, une hypertrophie pariétale ou une hypoplasie ventriculaire droite (fig. 12.28).

Contrairement aux tumeurs du cœur, l'échogénicité de ces pseudo-tumeurs est identique à celle du myocarde normal, ce qui en permet le diagnostic différentiel ;

- d'une valvule d'Eustachi proéminente : cette valvule correspond à un repli fibreux qui dirige le sang oxygéné de la veine cave inférieure vers le foramen ovale. Elle peut être très développée et donner l'impression, lorsque son extrémité atteint le septum interauriculaire, d'une partition de l'oreillette droite (fig. 12.29) ;
- d'un pseudo-décollement péricardique : la couche externe du myocarde peut, chez certains fœtus, être hypo-échogène et peut être confondue avec un épanchement péricardique. Il est facile de distinguer ces

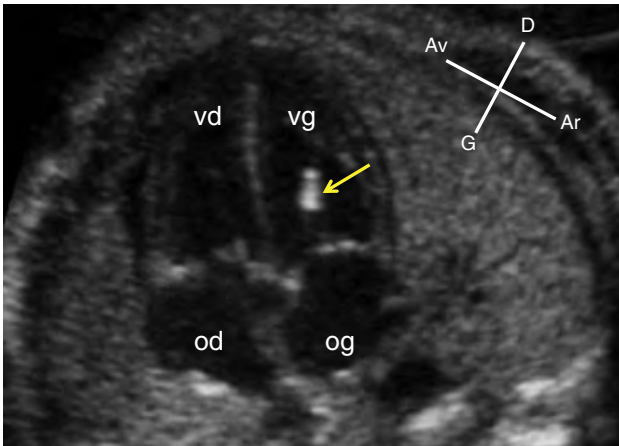


Fig. 12.27 Nodule hyperéchogène situé au niveau de l'appareil sous-valvulaire mitral (→). od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

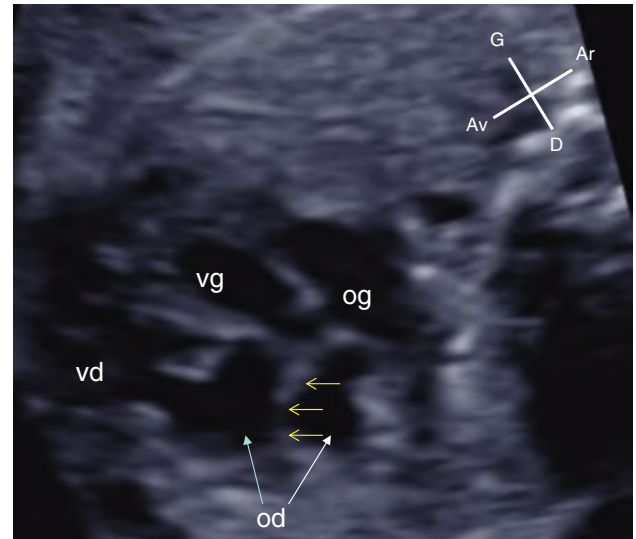


Fig. 12.29 Extension de la valvule d'Eustache dans l'oreillette droite (od) jusqu'au septum interauriculaire (flèches jaunes) donnant l'aspect d'une partition de cette oreillette en deux parties. og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

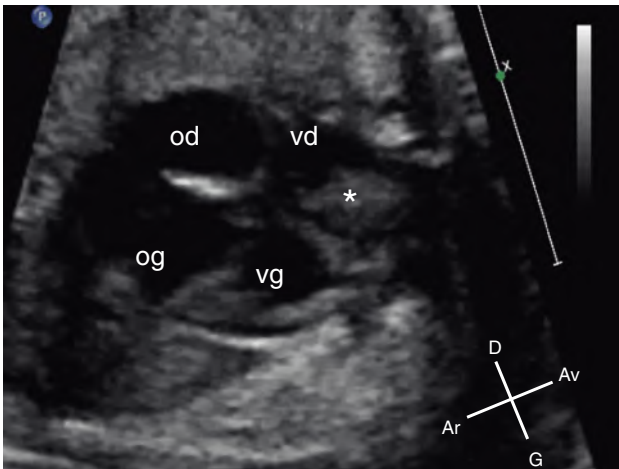


Fig. 12.28 Hypertrophie de la bande modératrice comblant la pointe du ventricule droit (*). L'échogénéité de cette hypertrophie musculaire qui est identique à celle du myocarde permet de ne pas la confondre avec une tumeur du ventricule droit. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

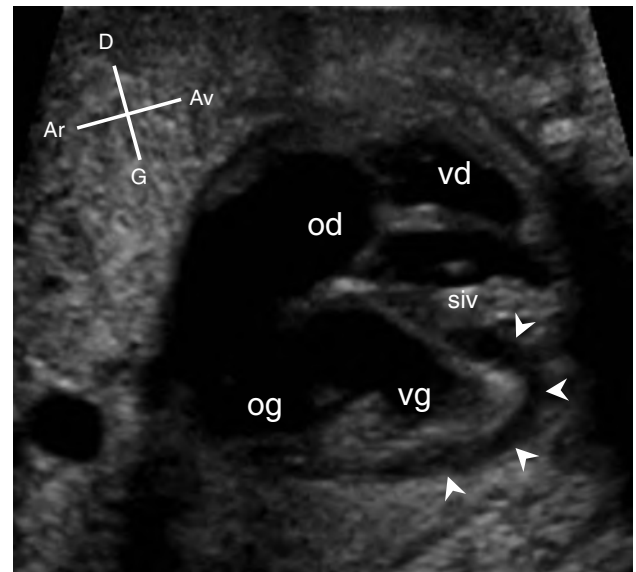


Fig. 12.30 Pseudo-décollement péricardique (têtes de flèche) lié à l'hypo-échogénéité de la couche externe du myocarde du ventricule gauche (vg). L'extension de la zone hypo-échogène dans le septum interventriculaire (siv) permet de la distinguer d'un épanchement péricardique. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit.

pseudo-décollements des véritables épanchements car la zone hypo-échogène se poursuit à l'intérieur du septum interventriculaire ce qui confirme sa nature musculaire (fig. 12.30);

- d'un anévrisme du septum interauriculaire : la valvule de Vieussens peut parfois prendre l'aspect d'une formation semi-circulaire bombant dans l'oreillette gauche formant un anévrisme du septum interauriculaire (fig. 12.31). Ces anévrismes sont relativement fréquents en fin de grossesse et seraient susceptibles de provoquer une extrasystolie auriculaire habituellement d'évolution bénigne. On explique également certains déséquilibres ventriculo-artériels du dernier trimestre de la grossesse par le caractère restrictif de ces anévrismes entraînant un certain degré de redistribution du flux interauriculaire normalement destiné aux cavités gauches vers les cavités droites.

Échocardiographie en mode temps-mouvement (TM)

L'échocardiographie en mode TM est surtout utile pour étudier la séquence d'activation auriculoventriculaire pour l'analyse des troubles du rythme cardiaque. Elle peut également permettre l'évaluation de l'épaisseur, la taille et la contractilité des cavités ventriculaires.

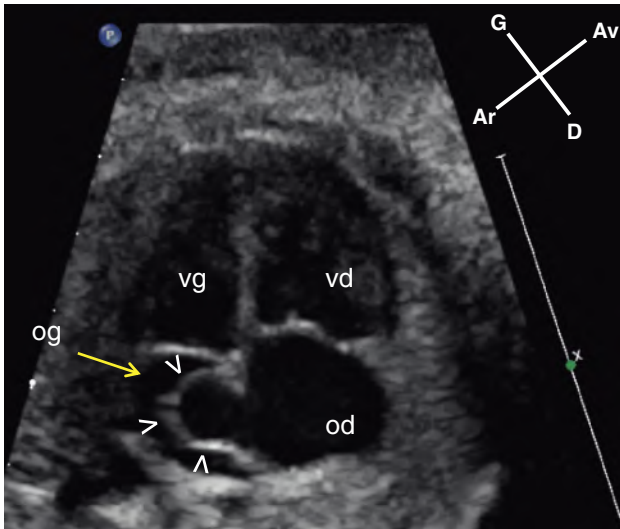


Fig. 12.31 Volumineux anévrisme du septum interauriculaire (têtes de flèche) bombant dans l'oreillette gauche (og). Cet anévrisme s'accompagne d'un léger déséquilibre ventriculaire aux dépens du ventricule gauche (vg). od : oreillette droite; vd : ventricule droit.

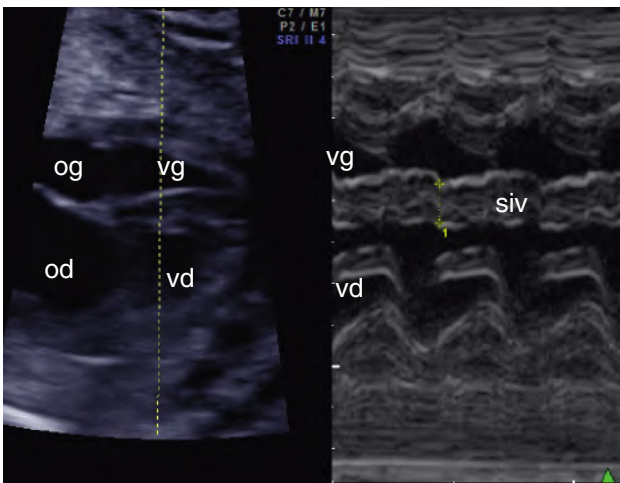


Fig. 12.32 Échographie en mode TM pour mesure de la taille, de l'épaisseur et de la cinétique des ventricules. En incidence des quatre cavités, le curseur est placé perpendiculairement au septum interventriculaire (siv). La mesure de l'épaisseur des parois ventriculaires s'effectue en diastole, lorsqu'elles sont les plus fines. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Les dimensions et la cinétique des ventricules sont analysées soit par une coupe transversale par les ventricules soit par une coupe des quatre cavités si l'alignement du curseur permet d'être perpendiculaire au septum interventriculaire (fig. 12.32). La méthode d'analyse du rythme cardiaque fœtale est décrite ultérieurement.

Mode Doppler pulsé

Le Doppler pulsé permet l'analyse du flux sanguin au niveau des valves auriculoventriculaires, des gros vaisseaux et du canal artériel. La taille du volume d'échantillonnage doit être adaptée afin de ne pas enregistrer simultanément le flux d'une structure voisine de celle étudiée.

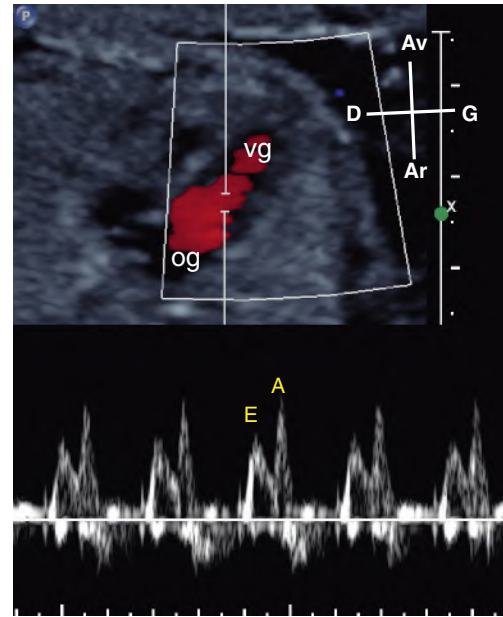


Fig. 12.33 Flux mitral en Doppler pulsé. Le flux est biphasique avec un pic protodiastolique de remplissage passif du ventricule gauche (onde E pour *early*) et un pic télédiastolique de remplissage actif consécutif à la systole auriculaire (onde A pour *atrial*). Chez le fœtus, l'onde A est plus ample que l'onde E. og : oreillette gauche; vg : ventricule gauche.

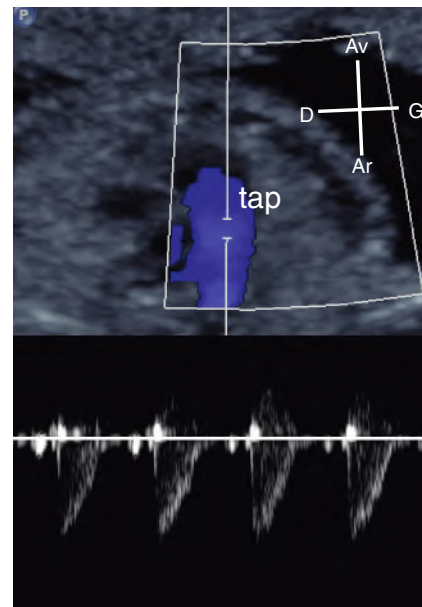


Fig. 12.34 Flux pulmonaire en Doppler pulsé. Le flux est systolique monophasique. tap : tronc de l'artère pulmonaire.

Au niveau des valves auriculoventriculaires, le flux possède une forme biphasique caractéristique. Le premier pic correspond au remplissage passif de la cavité ventriculaire (onde E). Le second pic correspond au remplissage actif secondaire à la contraction auriculaire (onde A) (fig. 12.33). Au niveau des valves semi-lunaires, le flux est monophasique, systolique (fig. 12.34). Le flux ductal normal est systolo-diastolique et se dirige de l'artère pulmonaire vers l'aorte (fig. 12.35).

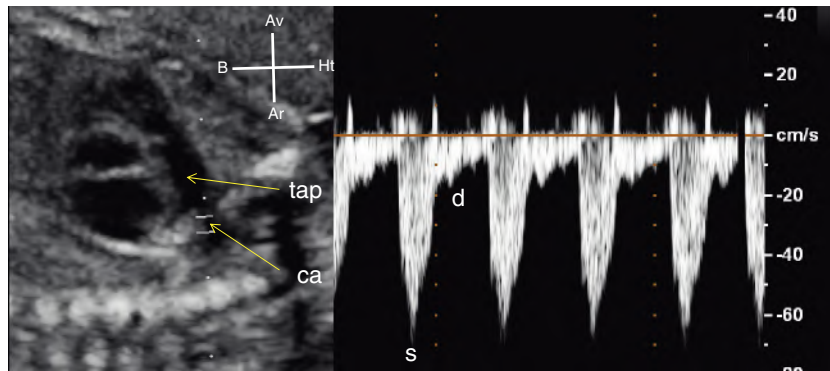


Fig. 12.35 Flux de canal artériel (ca) en Doppler pulsé. Le flux est continu avec une vitesse maximale en systole (s) et une vitesse moindre en diastole (d). tap : tronc de l'artère pulmonaire.

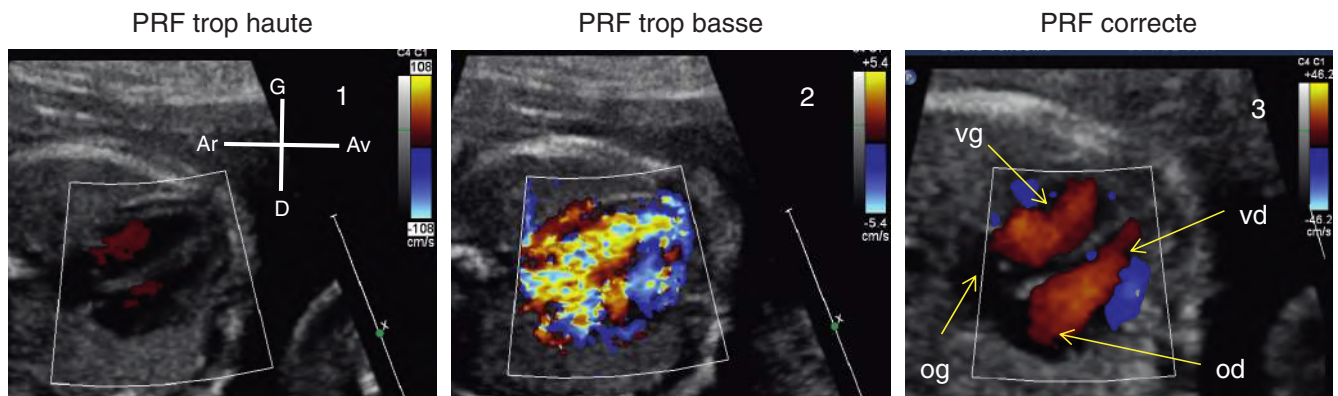


Fig. 12.36 Flux Doppler couleur en incidence des quatre cavités. En 1, la PRF est trop élevée, la vitesse de repliement spectral est à 108 cm/sec, le flux couleur ne permet pas de remplir correctement les cavités cardiaques. En 2, la PRF est trop basse, la vitesse de repliement spectral est de 5 cm/sec. L'image est saturée par le flux couleur, les structures cardiaques ne sont plus analysables. En 3, le réglage de la PRF est adapté à la structure étudiée, la vitesse de repliement spectral est de 46 cm/sec, les cavités cardiaques sont bien moulées par le flux couleur. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Mode Doppler couleur

Le codage en couleur du flux sanguin à l'intérieur des cavités cardiaques permet d'obtenir simultanément des informations morphologiques et hémodynamiques sur le cœur fœtal. Il permet un gain de temps pour l'exploration des flux de sténose ou de régurgitation valvulaire et dans l'individualisation de certaines structures comme la crosse de l'aorte ou les voies d'éjection des ventricules. Par convention, le flux sanguin codé en rouge se dirige vers le transducteur et le flux sanguin codé en bleu s'éloigne du transducteur. Plus les vitesses sont élevées, plus la couleur s'éclaircit. Il est important d'adapter la PRF (*pulse repetition frequency*) de l'appareil à la vitesse du flux que l'on veut étudier (fig. 12.36). Une PRF trop haute ne permettra pas un remplissage correct des structures à analyser, alors qu'une PRF trop basse s'accompagnera d'une saturation de l'image due au phénomène de repliement spectral au cours duquel le codage de la vitesse change de polarité, donc de couleur, lorsque la vitesse du flux étudié dépasse l'échelle d'encodage (phénomène d'*aliasing*).

Échocardiographie fœtale pathologique

Anomalies de l'incidence des quatre cavités

Veine cave supérieure gauche

La présence d'une veine cave supérieure gauche est une anomalie souvent bénigne lorsqu'elle est isolée mais qui s'associe régulièrement à d'autres malformations cardiaques à tel point que sa présence est un marqueur important de cardiopathie congénitale (fig. 12.37). On la suspecte lorsque le sinus coronaire est nettement dilaté. Le sinus coronaire est une veine qui draine le sang veineux coronaire situé dans le sillon auriculoventriculaire gauche sous l'anneau mitral et qui débouche dans l'oreillette droite. Cette veine, habituellement de petite taille, devient facilement visible dans l'angle formé par la petite valve mitrale et la paroi latérale de l'oreillette gauche lorsqu'une veine cave supérieure gauche s'y abouche (fig. 12.38). À partir de l'incidence des quatre cavités, une légère inclinaison caudale du transducteur permet

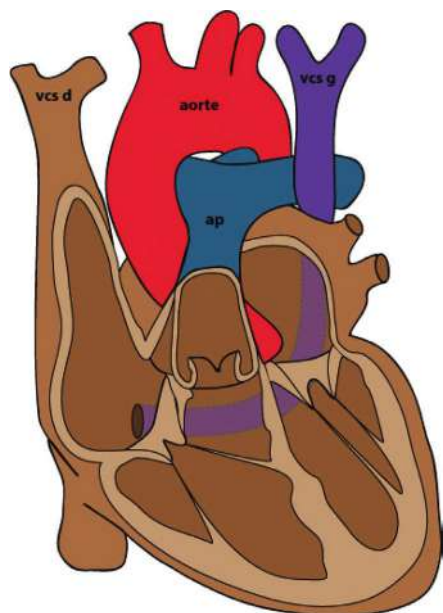


Fig. 12.37 Schéma montrant le trajet d'une veine cave supérieure gauche (vcs g) se drainant dans le sinus coronaire. La veine cave supérieure gauche (vcs g) draine le sang veineux brachiocéphalique gauche. Le sinus coronaire est situé sous le cœur dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche et va rejoindre l'oreillette droite dans laquelle elle s'abouche. ap : artère pulmonaire; vcs d : veine cave supérieure droite.

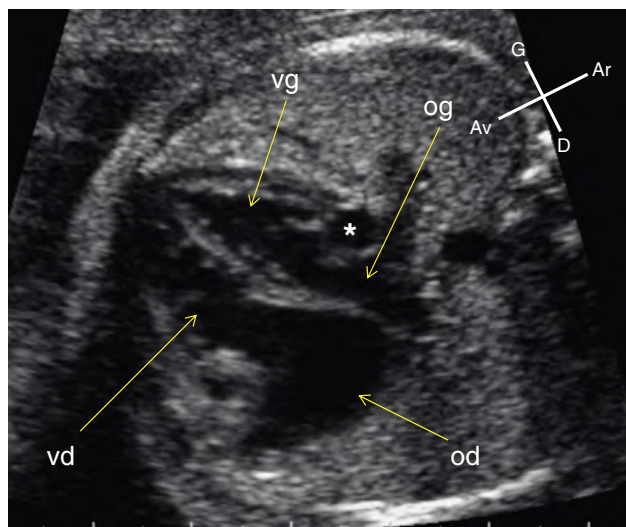


Fig. 12.38 Le sinus coronaire dilaté (*) est visible dans l'angle formé par la valve mitrale postérieure et la paroi latérale de l'oreillette gauche (og). od : oreillette droite; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

de visualiser le sinus coronaire dilaté dans sa longueur sous l'anneau de la valve mitrale. Dans cette incidence, le sinus coronaire ne doit pas être confondu avec une communication interauriculaire de type ostium primum (fig. 12.39). En incidence transversale par les gros vaisseaux (incidence des trois vaisseaux), la veine cave supérieure gauche est identifiée par la présence d'un quatrième vaisseau devant la branche gauche de l'artère pulmonaire (fig. 12.40).

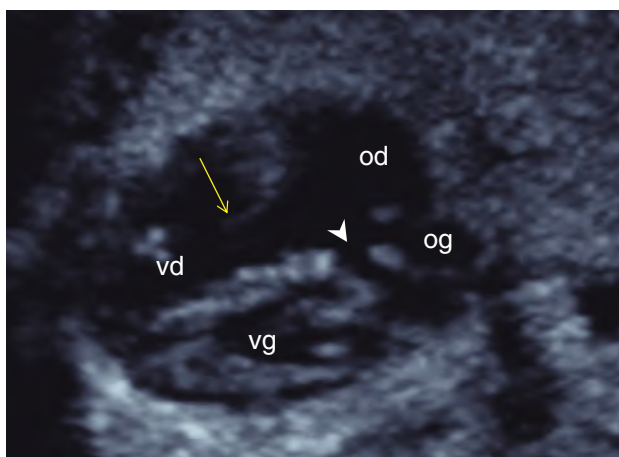


Fig. 12.39 Incidence des quatre cavités légèrement oblique vers le bas et la gauche montrant l'abouchement du sinus coronaire dilaté dans l'oreillette droite (tête de flèche). La valve tricuspide est vue ouverte en diastole (→) alors que la valve mitrale n'est pas visualisée car située dans un plan légèrement supérieur au plan de coupe. Cet abouchement ne doit pas être confondu avec une communication interauriculaire de type ostium primum (de type canal atrioventriculaire). od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Ventricule unique

Le ventricule unique est une malformation dans laquelle la masse ventriculaire est en grande partie ou en totalité constituée d'une seule cavité ventriculaire qui reçoit les deux valves auriculoventriculaires ou une valve auriculoventriculaire commune (fig. 12.41 et 12.42). Il se traduit à l'échographie par la présence d'une seule cavité ventriculaire principale dans laquelle s'ouvrent les deux systèmes valvulaires tricuspide et mitral, dont les piliers sur lesquels s'insèrent des cordages ne doivent pas être confondus avec un septum interventriculaire (fig. 12.43). Cette malformation est rarement isolée et s'associe régulièrement à une malposition des gros vaisseaux, une sténose pulmonaire, une coarctation de l'aorte ou une anomalie d'une valve auriculoventriculaire. Son pronostic spontané post-natal est sévère, mais peut être amélioré par diverses interventions palliatives. L'objectif thérapeutique final est de connecter directement les veines caves à l'artère pulmonaire.

Hypoplasie du cœur gauche

Il s'agit de la forme la plus sévère des lésions obstructives de la partie gauche du cœur. Elle associe à des degrés divers un petit ventricule gauche, une atrésie ou une hypoplasie majeure aortique et mitrale et une petite oreillette gauche. Le développement des cavités cardiaques et des gros vaisseaux est dépendant de la quantité de sang qui les traverse. Ainsi, une diminution de la perfusion de l'oreillette gauche et du ventricule gauche pourrait être à l'origine de cette malformation. Des modèles animaux d'hypoplasie ventriculaire gauche ont d'ailleurs pu être produits par la réduction du flux interauriculaire *in utero* à travers le foramen ovale.

L'hypoplasie de la cavité ventriculaire gauche, qui peut être d'importance variable, est mise en évidence en inci-

VCSG en incidence des 3 vsx

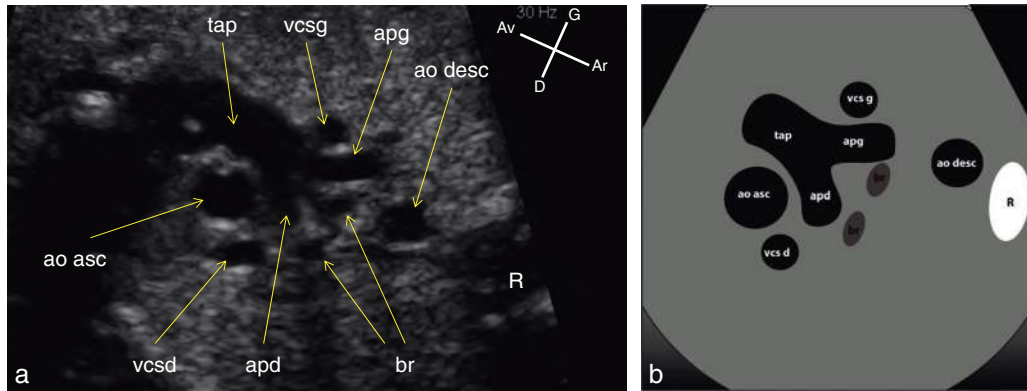


Fig. 12.40 Coupe échographique d'une incidence des trois vaisseaux chez un fœtus ayant une veine cave supérieure gauche (a) et diagramme correspondant (b). La veine cave supérieure gauche (vcs g) est visible à gauche du tronc de l'artère pulmonaire (tap) devant sa branche gauche (apg). ao asc : aorte ascendante; ao desc : aorte descendante, apd : artère pulmonaire droite; br : bronches souches gauche et droite; R : rachis; vcs d : veine cave supérieure droite.

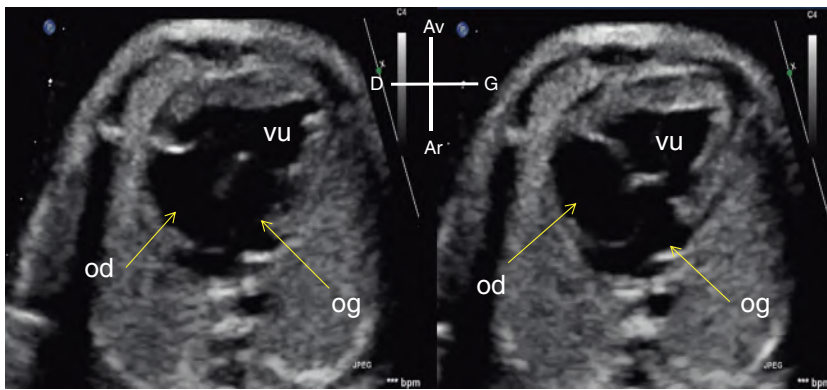


Fig. 12.41 Ventricule unique : vues en diastole (à gauche) et en systole (à droite). Les deux valves auriculoventriculaires s'ouvrent dans la même cavité ventriculaire qui correspond donc, par définition, à une cavité ventriculaire unique. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vu : ventricule unique.

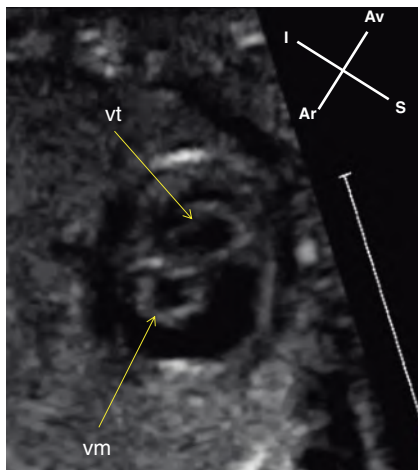


Fig. 12.42 Ventricule unique en incidence petit axe. Les deux valves auriculoventriculaires sont visualisées simultanément dans la même cavité ventriculaire. vm : valve mitrale; vt : valve tricuspide.

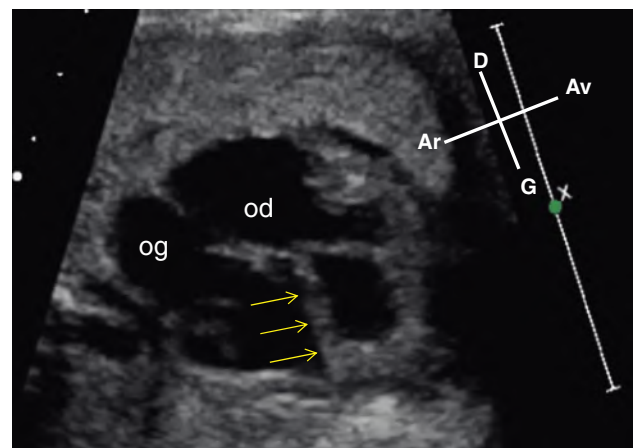
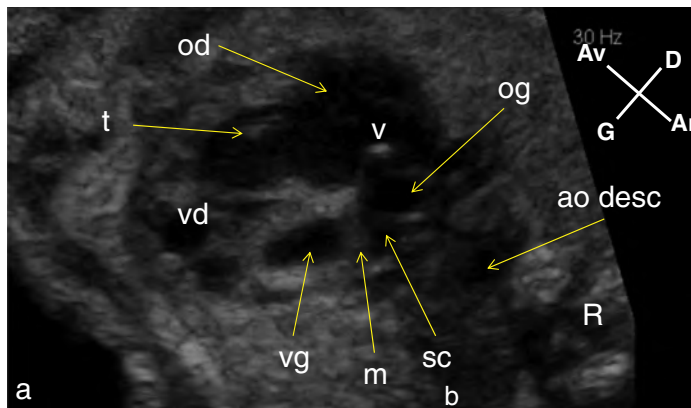


Fig. 12.43 Ventricule unique. Cordage de la valve tricuspide donnant l'aspect d'un pseudo-septum interventriculaire (flèches). od : oreillette droite; og : oreillette gauche.

Hypo VG, 4 cavités shunt inter auriculaire inversé,
gros sinus coronaire



Hypo VG avec VG virtuel

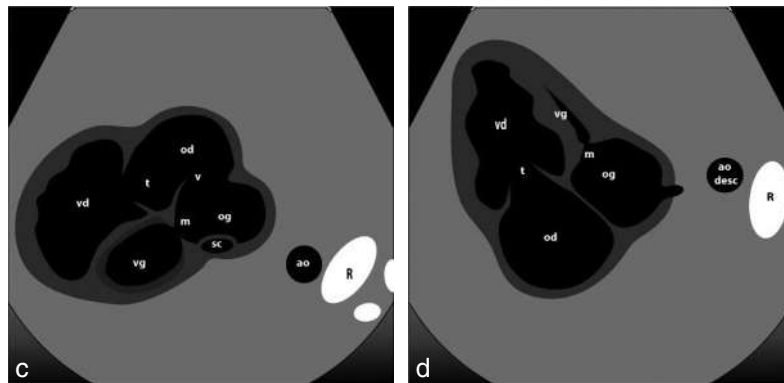
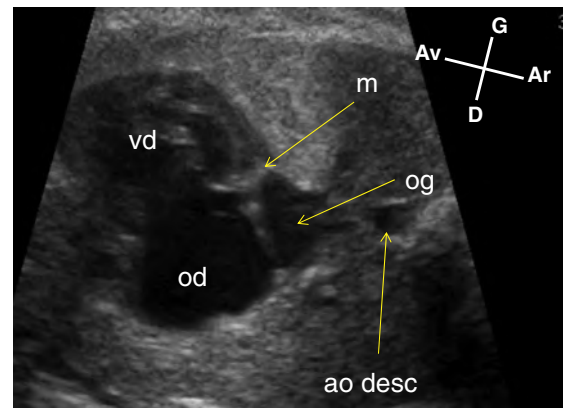


Fig. 12.44 Coupes échographiques de deux formes d'hypoplasie du ventricule gauche en diastole en incidence des quatre cavités (a et b) et diagrammes correspondants (c et d). a et c. Forme avec ventricule gauche (vg) petit mais persistant. Le ventricule gauche n'atteint pas la pointe du cœur qui n'est formée que par le ventricule droit (vd). Alors que la valve tricuspide (t) est largement ouverte, la valve mitrale (m) est épaissie et ne s'ouvre pas. La valvule de Vieussens (v) bombe anormalement vers l'oreillette droite (od) en raison de l'inversion du shunt interauriculaire. Le sinus coronaire (sc) qui reçoit une veine cave supérieure gauche est dilaté. b et d. Forme avec ventricule gauche virtuel. L'oreillette gauche surplombe la valve mitrale qui est atrétique. Une seule cavité ventriculaire est visible, le ventricule gauche étant quasi inexistant. ao desc : aorte descendante; og : oreillette gauche; R : rachis.

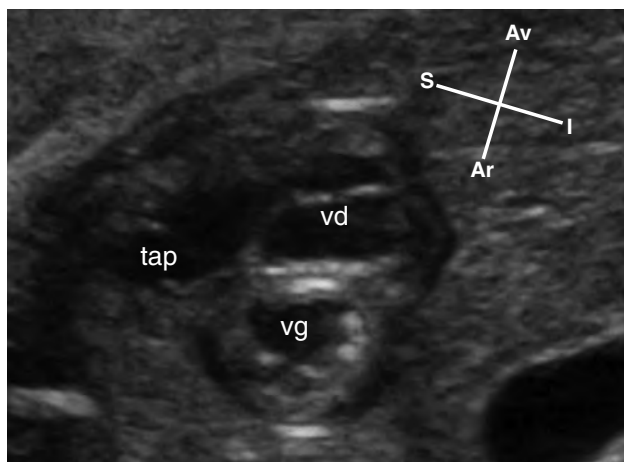


Fig. 12.45 Hypoplasie du ventricule gauche en incidence transverse par les ventricules. L'endocarde du ventricule gauche (vg) présente des zones hyperéchogènes par réaction de fibroélastose. tap : tronc de l'artère pulmonaire; vd : ventricule droit.

dence des quatre cavités ou en incidence transverse par les ventricules (fig. 12.44). Dans certains cas, on observe une réaction de fibroélastose de l'endocarde du ventricule gauche caractérisée par une hyperéchogénicité linéaire qui tapisse la cavité ventriculaire (fig. 12.45). L'orifice mitral est de petite taille, les valves sont épaissies, peu mobiles ou immobiles. En incidence des trois vaisseaux, l'aorte ascendante est de petite taille, souvent difficile à visualiser du fait de son hypoplasie (fig. 12.46). À l'inverse, l'artère pulmonaire est dilatée. Le septum interauriculaire bombe habituellement vers l'oreillette droite mais peut bomber vers l'oreillette gauche en cas de fuite tricuspide associée. La communication interauriculaire peut être restrictive, ce qui aggrave encore le pronostic post-natal. Les techniques Doppler confirment la restriction ou l'absence des flux au niveau des orifices mitral et aortique et montrent un flux rétrograde dans la crosse de l'aorte qui est alimentée *a retro* par l'artère pulmonaire et le canal artériel (fig. 12.47). L'hypoplasie du ventricule gauche peut être évolutive et s'aggraver progressivement avec le déroulement de la grossesse.

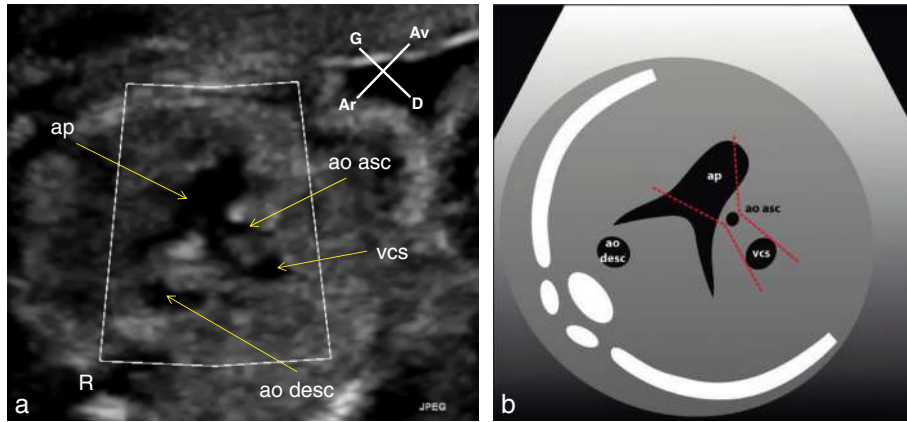


Fig. 12.46 Hypoplasie du ventricule gauche en incidence des trois vaisseaux (a) et diagramme correspondant (b). Les trois vaisseaux sont normalement alignés mais l'aorte ascendante (ao asc) est hypoplasique et a une taille inférieure à celle de la veine cave supérieure (vcs). L'aorte descendante (ao desc) a une taille normale, l'artère pulmonaire (ap) est dilatée. R : rachis.

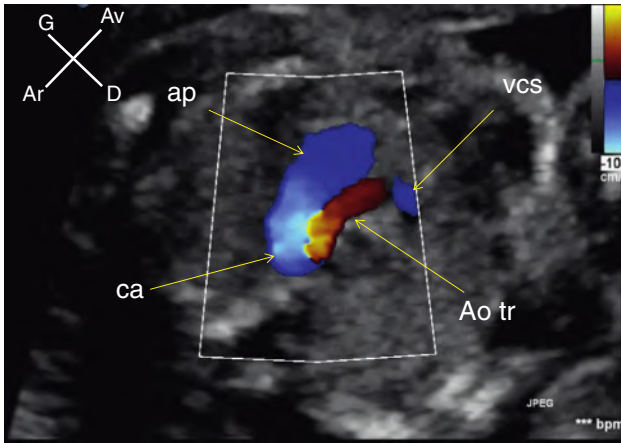


Fig. 12.47 Hypoplasie du ventricule gauche, incidence des deux dômes en mode Doppler couleur. Le flux sanguin est antérograde dans l'artère pulmonaire (ap) et le canal artériel (ca) et est codé en bleu car il s'éloigne de la sonde, alors qu'il est rétrograde dans l'aorte transverse (Ao tr) et est codé en rouge car il se rapproche de la sonde. Ce flux rétrograde traduit l'existence d'une atrésie de la valve aortique. vcs : veine cave supérieure.

En l'absence d'intervention, le décès est la règle dans la première semaine de vie. Une chirurgie complexe au résultat incertain peut être proposée.

Hypoplasie ventriculaire droite

Une hypoplasie ventriculaire droite est une malformation rarement isolée. Elle est la conséquence d'une réduction du flux sanguin dans le ventricule droit consécutive le plus souvent à une atrésie de la valve tricuspide soit à une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact.

Atrésie tricuspide

L'atrésie tricuspide est une cardiopathie cyanogène dans laquelle il n'y a pas de communication entre l'oreillette droite et le ventricule droit. Par conséquent, l'oreillette droite ne peut se vider que vers l'oreillette gauche avec laquelle elle communique largement. Il existe presque toujours une communication interventriculaire par laquelle se remplit le petit ventricule droit. Le plus souvent l'orifice tricuspide est remplacé par une bandelette fibreuse ou musculaire (fig. 12.48). Les gros vaisseaux sont le plus souvent normalement

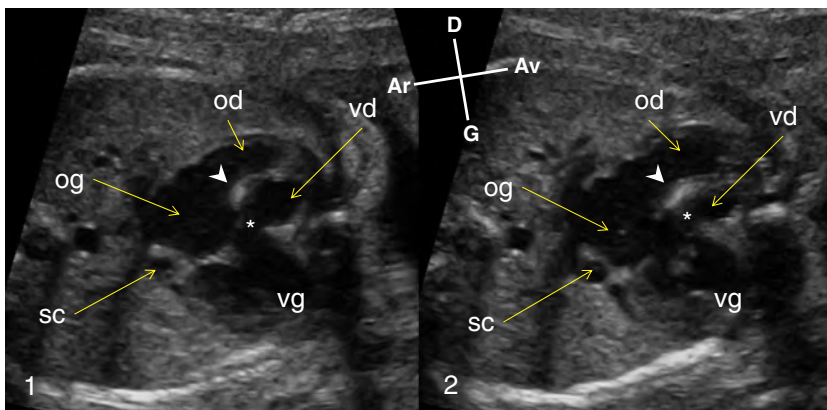


Fig. 12.48 Atrésie de la valve tricuspide en incidence des quatre cavités en systole (1) et en diastole (2). La valve tricuspide est remplacée par une bandelette fibreuse (tête de flèche). Le ventricule droit (vd) très hypoplasique communique avec le ventricule gauche (vg) dilaté par une communication interventriculaire (*). Le sinus coronaire (sc) est dilaté car il reçoit une veine cave supérieure gauche. od : oreillette droite; og : oreillette gauche.

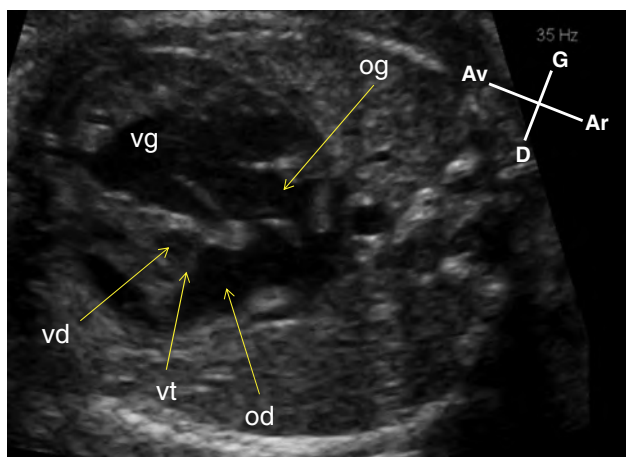


Fig. 12.49 Atrésie pulmonaire à septum intact en incidence des quatre cavités en diastole. Le ventricule droit (vd) et la valve tricuspide (vt) sont sévèrement hypoplasiques. od : oreillette droite ; og : oreillette gauche ; vg : ventricule gauche.

implantés et dans ce cas une sténose pulmonaire est fréquente, notamment si la communication interventriculaire est de petite taille. En cas de transposition des gros vaisseaux, si la communication interventriculaire est petite, une hypoplasie ou une coarctation de l'aorte est fréquente. La tolérance post-natale est variable et dépend de la présence ou non d'une sténose pulmonaire ou de l'existence d'une coarctation de l'aorte. Sa prise en charge rejoint celle du ventricule unique.

Atrésie pulmonaire à septum intact

L'atrésie pulmonaire à septum intact est une cardiopathie cyanogène caractérisée par une imperforation des valves pulmonaires (fig. 12.49). Le ventricule droit est toujours hypokinétique et ses parois sont hypertrophiées. Le plus souvent, la cavité ventriculaire est nettement hypoplasique mais elle peut parfois avoir un volume presque normal. L'artère pulmonaire est habituellement de taille normale et alimentée par le canal artériel dans lequel

le flux est inversé. La valve tricuspide est hypoplasique mais encore perméable. Une fuite tricuspide est fréquente.

Les possibilités thérapeutiques dépendront du degré d'hypoplasie du ventricule droit. Si elle est minimale ou inexistante, une ouverture des valves pulmonaires permettra une réparation en conservant la fonction du ventricule droit. Si le ventricule droit est nettement hypoplasique, sa prise en charge est identique à celle d'un ventricule unique avec sténose pulmonaire.

Dilatation auriculaire droite

La constatation d'une dilatation de l'oreillette droite doit en premier lieu faire rechercher une anomalie de la valve tricuspide. Si cette valve est de morphologie normale et non fuyante, il peut s'agir d'une exceptionnelle dilatation idiopathique de l'oreillette droite dont le pronostic post-natal est bon. Lorsque la dilatation auriculaire droite est consécutive à une fuite tricuspide, il peut s'agir d'une maladie d'Ebstein ou d'une dysplasie valvulaire tricuspide.

La **maladie d'Ebstein** est caractérisée par un déplacement du feuillet septal et du feuillet postéro-inférieur de la valve tricuspide vers l'apex du ventricule droit souvent associé à des anomalies morphologiques des feuillets valvulaires et à une insuffisance tricuspide de sévérité variable (fig. 12.50). Le déplacement de la valve tricuspide vers la pointe du ventricule droit a pour effet d'une part d'incorporer une partie de la chambre d'admission de ce ventricule à l'oreillette droite (le ventricule droit atrialisé) et d'autre part de réduire le volume de la cavité ventriculaire droite fonctionnelle. Dans la **dysplasie valvulaire tricuspide**, les feuillets valvulaires sont anormaux, redondants, épaissis mais l'insertion des feuillets tricuspides est normale (fig. 12.51). Dans les deux cas, la fuite valvulaire est responsable de la dilatation auriculaire droite parfois associée à une dilatation du ventricule droit.

La maladie d'Ebstein et la dysplasie valvulaire tricuspide sont parmi les rares cardiopathies qui peuvent s'accompagner *in utero* d'une cardiomégalie massive, d'une anasarque et de troubles du rythme.

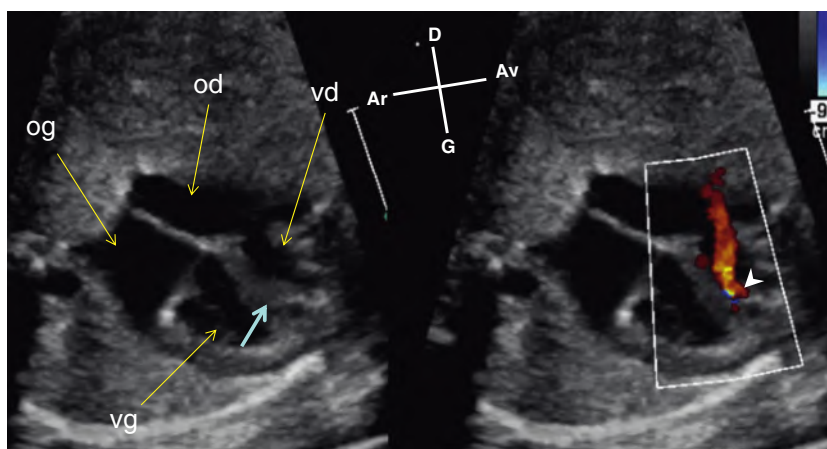


Fig. 12.50 Maladie d'Ebstein en incidence des quatre cavités. À gauche, l'insertion du feuillet septal de la valve tricuspide est déplacée vers la pointe du ventricule droit (vd). À droite, fuite tricuspide en Doppler couleur. L'origine de la fuite valvulaire (tête de flèche) est située proche de la pointe en raison du déplacement apical de la valve tricuspide. od : oreillette droite ; og : oreillette gauche ; vg : ventricule gauche.

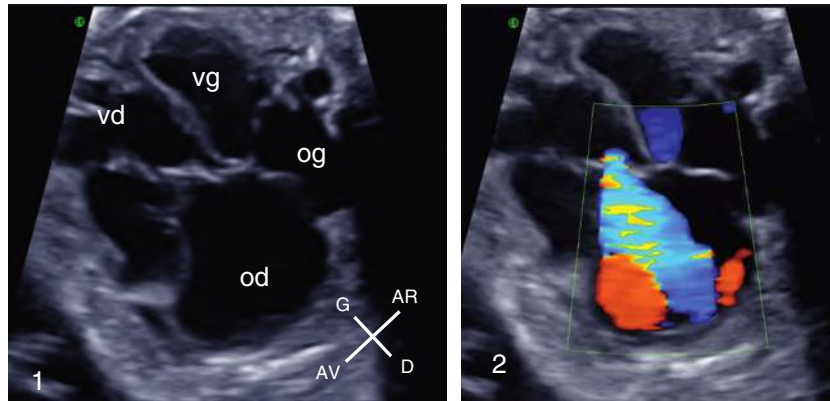


Fig. 12.51 Dysplasie valvulaire tricuspide. *En 1*, l'oreillette droite (od) est très dilatée et déplace l'axe du cœur vers la gauche. *En 2*, en Doppler couleur la fuite tricuspide est massive et emplit la majeure partie de l'oreillette droite. og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

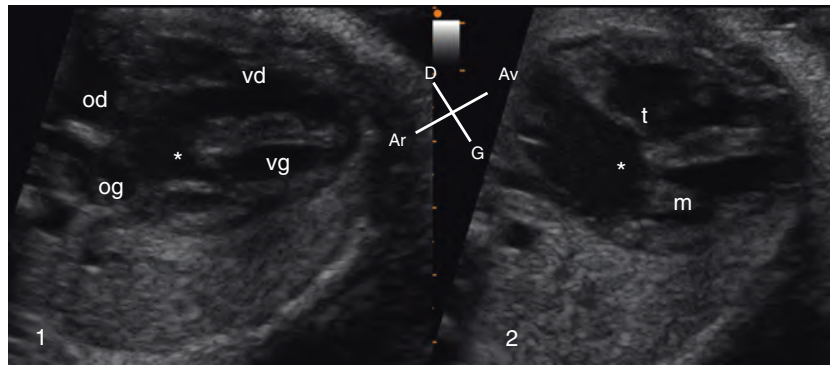


Fig. 12.52 Canal atrioventriculaire partiel en incidence des quatre cavités en diastole (1) et en systole (2). Les feuillets septaux des valves mitrale et tricuspide sont insérés au même niveau. En systole, le décalage mitro-tricuspide physiologique n'est pas visualisé et le segment auriculaire de la croix du cœur est manquant en raison de la présence d'une communication interauriculaire de type ostium primum (*). Il n'y a pas de communication interventriculaire. m : valve mitrale; od : oreillette droite; og : oreillette gauche; t : valve tricuspide; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Le diagnostic est généralement aisé lorsque coexistent une dilatation majeure de l'oreillette droite et une fuite tricuspide importante. L'association à une anasarque est de mauvais pronostic. Une sténose ou une atrésie pulmonaire valvulaire doivent être systématiquement recherchées du fait de leur fréquence.

Dans les formes majeures, la tolérance néonatale est mauvaise avec une insuffisance cardiaque droite et une cyanose en raison d'un shunt droite-gauche interauriculaire. Lorsque l'hypertension pulmonaire transitoire néonatale régresse, la situation clinique s'améliore notablement et la cyanose et la cardiomégalie peuvent régresser.

Solution de continuité dans les cloisons interauriculaire et interventriculaire

Communications interauriculaires

La circulation fœtale normale est caractérisée par la présence d'un shunt interauriculaire de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche par le foramen ovale. La présence d'un

défaut septal parfois large au centre de la cloison interauriculaire *in utero* n'est donc pas une anomalie si bien que le diagnostic des communications interauriculaires centrales (de type ostium secundum) est, en pratique, extrêmement difficile sinon impossible avant la naissance.

La communication interauriculaire de type ostium primum est assimilée aux canaux atrioventriculaires partiels (donc risque de trisomie 21) et est caractérisée par l'absence de la partie basse du septum interauriculaire située au contact des valves auriculoventriculaires. Ces dernières sont situées à la même hauteur et l'insertion physiologique un peu plus apicale du feuillet septal de la tricuspide par rapport au feuillet septal de la valve mitrale n'est pas retrouvée (fig. 12.52). Il s'y associe habituellement une insuffisance mitrale liée à une fente de la grande valve mitrale. À l'inverse du canal atrioventriculaire complet, il n'y a pas de communication interventriculaire du septum d'admission ni d'orifice auriculoventriculaire commun, chaque ventricule ayant son propre appareil valvulaire auriculoventriculaire. Les communications interauriculaires de type ostium primum

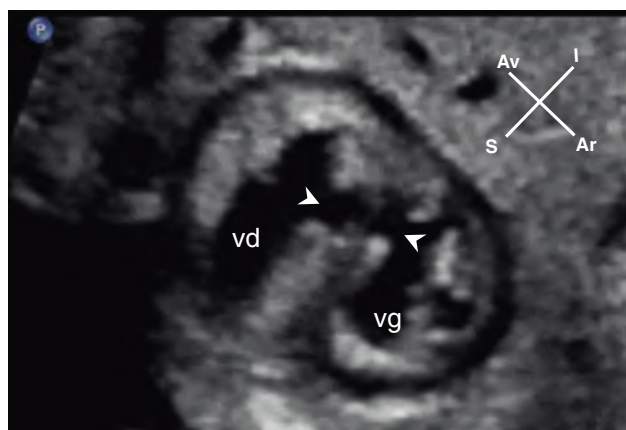


Fig. 12.53 Communication interventriculaire musculaire (►) en incidence transventriculaire. vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

ne doivent pas être confondues avec une dilatation du sinus coronaire. Le sinus coronaire chemine dans un plan inférieur à l'orifice mitral dans le sillon auriculoventriculaire gauche et, lorsque son abouchement à l'oreillette droite est visualisé, la valve mitrale n'est pas visible. À l'inverse, les communications interauriculaires de type ostium primum sont visualisées en incidence des quatre cavités dans un plan strictement horizontal au niveau duquel la valve mitrale est parfaitement identifiable.

Communications interventriculaires

Les communications interventriculaires sont des déhiscences de la cloison interventriculaire qui mettent en communication les deux ventricules. Dans sa forme isolée (60 %), il s'agit de la cardiopathie de loin la plus répandue au cours de la première année de vie mais probablement une des plus difficiles à visualiser *in utero* puisque, le plus souvent, il n'y a pas de modification nette de l'architecture du cœur. À l'inverse, les communications interventriculaires associées

à un déséquilibre des cavités ventriculaires ou des gros vaisseaux ou à un chevauchement de l'aorte sur le septum interventriculaire sont plus faciles à dépister. Les communications interventriculaires constituent au moins 25 % de toutes les cardiopathies congénitales mais chez le fœtus, du fait des difficultés de leur diagnostic, elles ne représentent que moins de 10 % des cardiopathies diagnostiquées par l'échographie.

À l'échographie, le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une interruption localisée du septum interventriculaire (fig. 12.53). Puisque la résolution latérale des images échographiques est moins bonne que leur résolution axiale, il faudra s'efforcer d'obtenir une incidence dans laquelle le plan du septum interventriculaire est le plus perpendiculaire possible à l'axe des ultrasons. En abord apical, il est fréquent de créer une fausse image de communication interventriculaire au niveau de la jonction auriculoventriculaire (fig. 12.54). À cet endroit, le septum interventriculaire est particulièrement fin (septum membraneux) et peut ne pas être visible. L'incidence des quatre cavités est souvent prise en défaut pour le diagnostic des communications interventriculaires situées sous les gros vaisseaux (les plus fréquentes des communications interventriculaires larges) qui ne seront parfois visibles que dans les incidences permettant d'étudier l'origine des gros vaisseaux (fig. 12.55).

Le codage couleur du flux sanguin permet de confirmer le diagnostic. Là encore, la communication sera d'autant plus facile à visualiser que le septum interventriculaire est perpendiculaire au faisceau ultrasonore. Il permet également de visualiser des petites communications interventriculaires musculaires situées au centre du septum interventriculaire ou à l'apex du cœur, non visibles en échographie bidimensionnelle (fig. 12.56).

Le diagnostic anténatal de communication interventriculaire large implique la recherche d'une malformation associée, cardiaque ou extracardiaque, et la recherche d'une anomalie chromosomique. Les petites communications musculaires isolées peuvent se refermer spontanément avant la naissance dans une proportion importante.

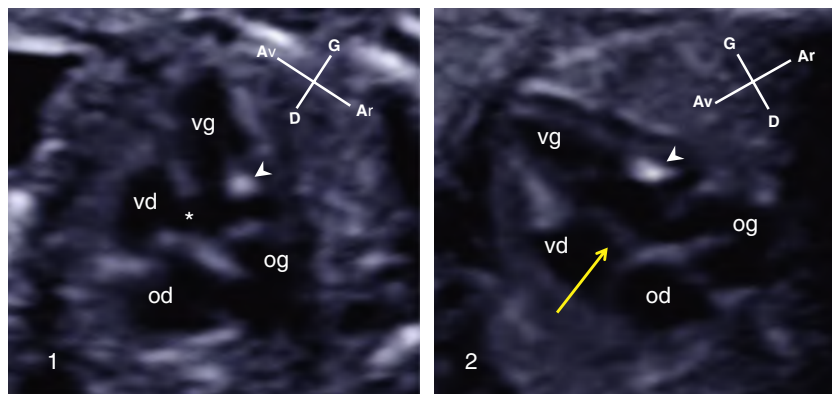


Fig. 12.54 Pseudo-communication interventriculaire en incidence des quatre cavités. **En 1**, le septum interventriculaire est presque vertical dans l'alignement du faisceau d'ultrasons. Sa partie postérieure, située au contact des valves auriculoventriculaires, n'est pas visible et donne l'impression de la présence d'une CIV (*). **En 2**, le déplacement de la sonde d'échographie permet d'explorer le septum interventriculaire dans un plan plus horizontal qui se rapproche de la perpendiculaire par rapport au faisceau d'ultrasons. Le segment postérieur du septum interventriculaire est visualisé (→) confirmant l'absence de communication entre les ventricules. Un nodule hyperéchogène est visible dans le ventricule gauche (►). od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

CIV sous aortique

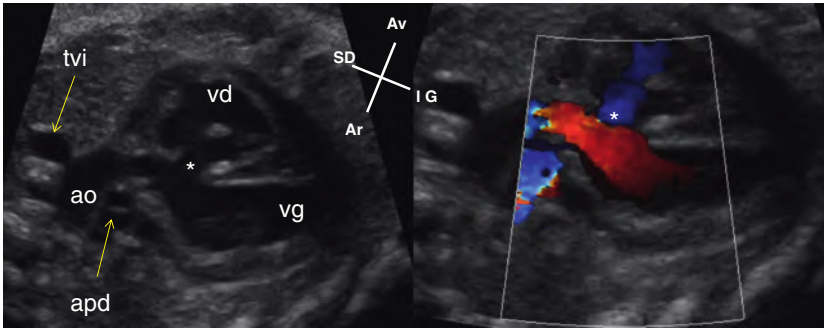


Fig. 12.55 Large communication interventriculaire sous-aortique (*) en incidence longitudinale par les cavités gauches. Le Doppler couleur confirme la présence d'un shunt interventriculaire qui est dirigé du ventricule droit (vd) vers le ventricule gauche (vg) car codé en bleu. ao : aorte; apd : artère pulmonaire droite; tvi : tronç veineux inominé.

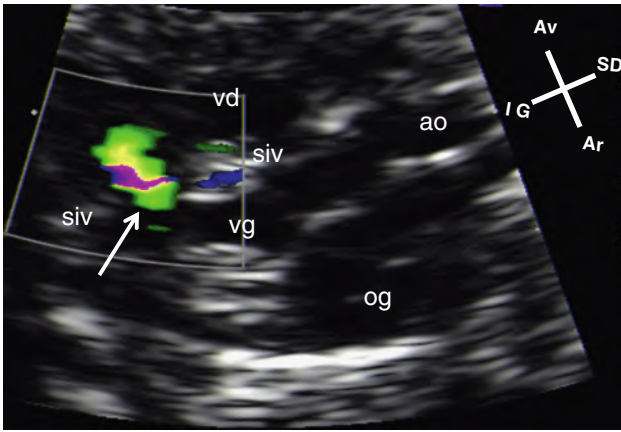


Fig. 12.56 Petite communication interventriculaire musculaire (→) en Doppler couleur. ao : aorte; og : oreillette gauche; siv : septum interventriculaire; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Canal atrioventriculaire complet

Le terme de canal atrioventriculaire ou canal interatrioventriculaire sert à désigner un ensemble de malformations qui résultent d'un défaut de développement du septum interauriculaire, du septum interventriculaire et des valves auriculo-

ventriculaires. Il est dû à une anomalie de développement des bourgeons endocardiques impliqués dans la formation d'une partie de chacune de ces différentes structures. Le canal atrioventriculaire complet s'associe dans 50 % des cas à une anomalie chromosomique, notamment une trisomie 21.

Le canal atrioventriculaire complet est caractérisé par la présence d'une communication au niveau de la zone de jonction auriculoventriculaire comprenant la partie basse du septum interauriculaire et la partie inféropostérieure du septum interventriculaire. Une valve auriculoventriculaire commune fait communiquer les oreillettes et les ventricules. Lorsque les communications sont larges, son diagnostic est aisé en incidence des quatre cavités dans laquelle la « croix du cœur » n'est plus visualisée (fig. 12.57). Certaines formes de canaux atrioventriculaires sont cependant particulièrement difficiles à diagnostiquer quand la communication interauriculaire et la communication interventriculaire sont de petite taille. Dans ces formes, l'étude de l'appareil auriculoventriculaire en incidence petit axe permet de visualiser la valve auriculoventriculaire commune (fig. 12.58). Le mode Doppler couleur en incidence des quatre cavités peut montrer la communication interatrioventriculaire avec un aspect en « ailes de papillon » très évocateur (voir fig. 12.57, en 3). L'examen échographique permet également de rechercher des éléments qui influent sur le

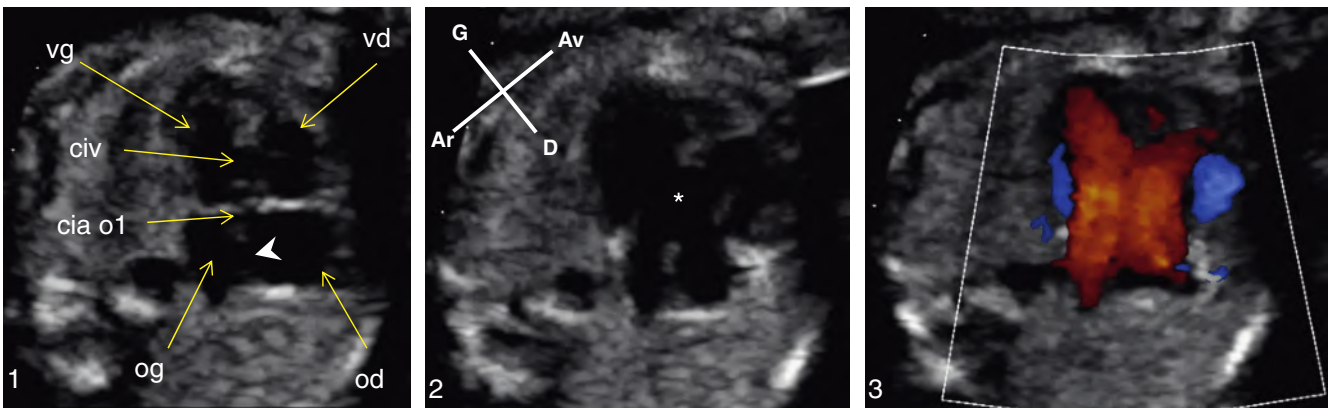


Fig. 12.57 Canal atrioventriculaire complet en incidence des quatre cavités. **En 1**, en systole, les valves auriculoventriculaires sont alignées et séparent la communication interauriculaire de type ostium primum (cia o1) de la communication interventriculaire (CIV) du septum d'admission. La « croix du cœur » ne peut donc être visualisée. La CIA fœtale, de type ostium secundum (▶), est également visible. **En 2**, en diastole, la CIA et la CIV semblent confluer pour donner l'image de canal interatrioventriculaire (*). **En 3**, en Doppler couleur, en diastole, le flux de remplissage des ventricules donne l'aspect en ailes de papillon. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

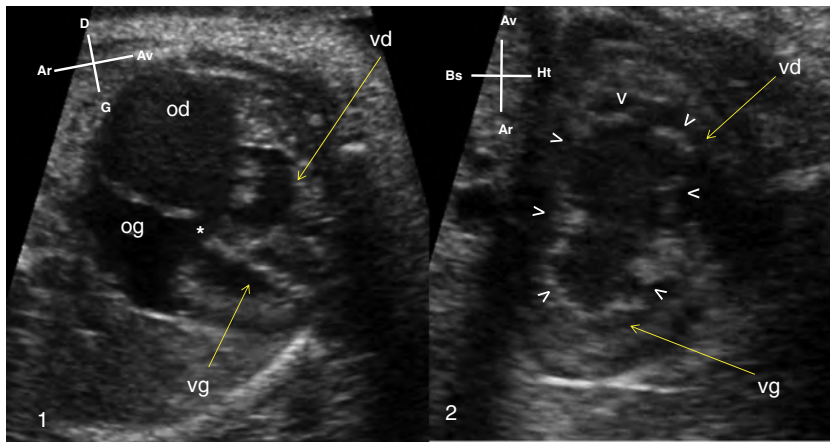


Fig. 12.58 Canal atrioventriculaire complet.

En 1, en incidence des quatre cavités, la communication interauriculaire de type ostium primum est de petite taille (*). Il ne semble pas y avoir de communication interventriculaire et l'aspect est donc celui d'un canal atrioventriculaire partiel.

En 2, en incidence transversale par la base des ventricules on identifie la valve auriculoventriculaire commune (>) qui surplombe les deux ventricules, il s'agit donc d'un canal atrioventriculaire complet. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

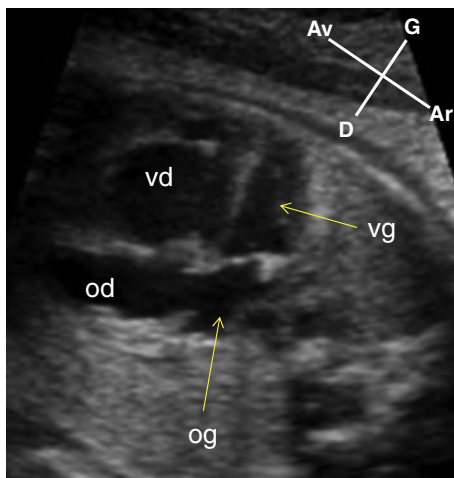


Fig. 12.59 Asymétrie des cavités auriculaires et ventriculaires aux dépens des cavités gauches à 23 semaines d'aménorrhée chez un fœtus atteint de coarctation de l'aorte. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

pronostic : déséquilibre ventriculaire, coarctation de l'aorte, sténose pulmonaire, isomérisme, fuite importante de la valve auriculoventriculaire...

Dilatation des cavités droites

Coarctation de l'aorte

La quasi-totalité des coarctations de l'aorte du fœtus et du nouveau-né siège au niveau de l'isthme aortique entre l'artère sous-clavière gauche et le canal artériel, alors que les coarctations post-ductales, plus distales, sont habituellement rencontrées chez le grand enfant et chez l'adulte. Le rétrécissement peut être strictement localisé à l'isthme aortique ou s'associer à une hypoplasie plus ou moins longue de la crosse de l'aorte. Ces formes avec hypoplasie de la crosse sont plus sévères et peuvent se révéler après la naissance par une insuffisance cardiaque aiguë lors de la fermeture du canal artériel.

Le diagnostic anténatal d'une coarctation est souvent difficile. Une dilatation et une hypertrophie du ventricule droit sont les signes d'appel principaux (fig. 12.59), mais une asy-

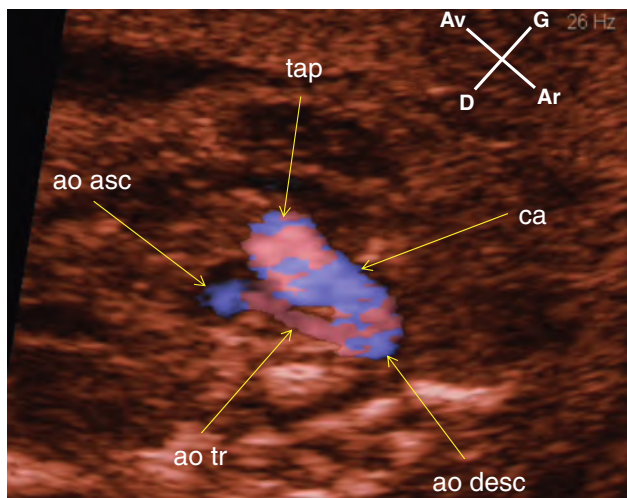


Fig. 12.60 Coarctation de l'aorte avec hypoplasie de l'aorte transverse en incidence des deux dômes en Doppler couleur.

L'asymétrie entre le canal artériel (ca) et l'aorte transverse (ao tr) est nette. La confluence des gros vaisseaux vers l'aorte descendante prend la forme de la lettre V dont la barre qui correspond à l'aorte transverse est hypoplasique. ao asc : aorte ascendante; ao desc : aorte descendante; tap : tronc de l'artère pulmonaire.

métrie ventriculaire au profit du ventricule droit n'est pas un signe spécifique de coarctation surtout au 3^e trimestre de la grossesse. L'asymétrie de taille des gros vaisseaux est plus suggestive. Une inégalité de calibre entre l'aorte et l'artère pulmonaire au niveau de leurs anneaux est habituelle au profit de l'artère pulmonaire, mais le signe le plus évocateur est l'existence d'une hypoplasie de la crosse de l'aorte. Cette hypoplasie est la plus nette quand on compare le diamètre de l'aorte transverse avec celui de l'artère pulmonaire et du canal artériel en incidence des deux dômes (fig. 12.60). En incidence sagittale, il est parfois possible de mettre en évidence une indentation caractéristique au niveau de l'isthme de l'aorte (fig. 12.61).

La coarctation de l'aorte est souvent associée à une bicuspidie aortique ou une communication interventriculaire. Une anomalie chromosomique peut être associée notamment un syndrome de Turner.

Constriction et fermeture anténatale du canal artériel

La constriction du canal artériel peut survenir en fin de grossesse ou être induite par des médicaments ayant un effet antiprostaglandines comme les anti-inflammatoires non stéroïdiens. Elle se traduit à l'échographie par une augmentation de la vélocité du flux dans le canal artériel qui excède 2 m/sec et par son retentissement d'amont avec une dilatation des cavités droites et une insuffisance tricuspide.

La fermeture anténatale du canal artériel est rare. Elle s'exprime à l'échographie par une dilatation des cavités droites avec hypokinésie nette du ventricule droit hypertrophié associée à une insuffisance tricuspide. En mode Doppler, le remplissage du ventricule droit est très restreint ce qui se traduit par un flux tricuspide très atténué par rapport au flux mitral (fig. 12.62). L'échographie au niveau des gros vaisseaux permet de confirmer l'absence de communication entre le tronc de l'artère pulmonaire et l'aorte descendante.

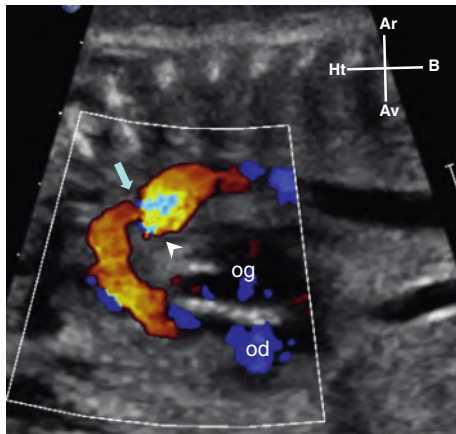


Fig. 12.61 Coarctation de l'aorte en incidence sagittale. L'aorte descendante est encochée (→) juste avant l'abouchement du canal artériel dans l'aorte descendante (►). od : oreillette droite ; og : oreillette gauche.

Transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux ou L-transposition des gros vaisseaux

Dans cette cardiopathie, il existe une double discordance atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle. La discordance atrio-ventriculaire signifie qu'il existe une inversion des ventricules par rapport aux oreillettes qui sont normalement positionnées dans la cavité thoracique. Le ventricule qui fait suite à l'oreillette droite est donc un ventricule de morphologie gauche qui est situé à droite, tandis que le ventricule qui fait suite à l'oreillette gauche est de morphologie droite et situé à gauche. Cette première discordance est « corrigée » par une discordance ventriculo-artérielle, c'est-à-dire une transposition des gros vaisseaux dans laquelle l'aorte est antérieure et à gauche de l'artère pulmonaire (L-malposition des gros vaisseaux, L pour levo). L'artère pulmonaire est donc postérieure et centrale.

L'identification en échographie des cavités auriculaires, ventriculaires et des gros vaisseaux se fait essentiellement d'après leurs caractéristiques morphologiques plutôt que par leur localisation dans le thorax. L'oreillette gauche est identifiée par l'abouchement des veines pulmonaires, par la morphologie de l'auricule gauche en doigt de gant et surtout par la valvule de Vieussens qui bombe dans sa cavité. L'oreillette droite est identifiée par l'auricule droite de morphologie triangulaire et par l'abouchement des veines caves. Les ventricules sont identifiés par leurs valves auriculoventriculaires et par leur morphologie. La valve tricuspide est plus apicale que la valve mitrale et possède des insertions septales, elle est toujours associée au ventricule droit dont la pointe est en partie comblée par la bandelette modératrice (fig. 12.63). La valve mitrale est située à distance du septum interventriculaire et est toujours associée au ventricule gauche dont la surface interne est lisse. L'aorte est antérieure et à gauche (fig. 12.64) et a un trajet parallèle à son origine à celui de l'artère pulmonaire en position centrale et qui est postérieure à l'aorte.

Des malformations associées sont fréquentes notamment une communication interventriculaire, une sténose pulmonaire ou une malformation de type Ebstein de la valve auriculoventriculaire gauche (valve tricuspide). Un bloc auriculoventriculaire complet congénital n'est pas rare.

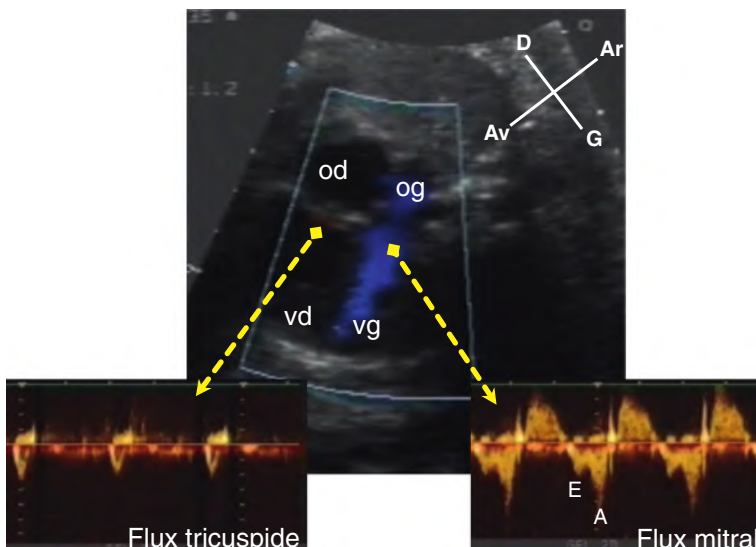


Fig. 12.62 Retentissement d'une fermeture anténatale du canal artériel sur les cavités ventriculaires à 36 semaines d'aménorrhée. En incidence des quatre cavités, les cavités droites sont dilatées. En mode Doppler couleur, seul le flux mitral est visualisé en bleu. En mode Doppler pulsé, le flux tricuspide est très restreint, alors que le flux mitral est normal avec ses deux ondes E et A. od : oreillette droite ; og : oreillette gauche ; vd : ventricule droit ; vg : ventricule gauche.

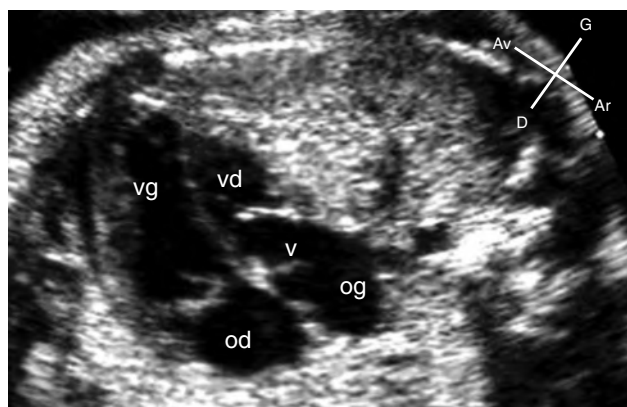


Fig. 12.63 Transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux : mise en évidence de la discordance atrioventriculaire en incidence des quatre cavités. L'oreillette gauche (og) est identifiée par la valvule de Vieussens (v). La valve auriculoventriculaire qui lui fait suite a une insertion plus apicale que la valve auriculoventriculaire controlatérale. Il s'agit donc d'une valve tricuspide. Le ventricule situé à gauche paraît plus petit car sa pointe est comblée par la bande modératrice, il s'agit du ventricule droit (vd). Le ventricule controlatéral « fait la pointe du cœur » et est lisse, il s'agit du ventricule gauche (vg). Le feuillet septal de la valve auriculoventriculaire qui fait suite à l'oreillette droite (od) est plus postérieur que son homologue controlatéral, il s'agit donc de la valve mitrale.

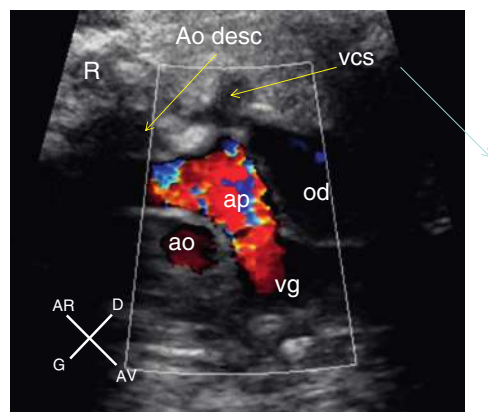


Fig. 12.64 Transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux. Incidence oblique par le ventricule gauche (vg) et les gros vaisseaux mettant en évidence la L-malposition des gros vaisseaux (L comme levo). L'aorte (ao) est à gauche de l'artère pulmonaire (ap). ao desc : aorte descendante; od : oreillette droite; R : rachis; vcs : veine cave supérieure.

Cardiomégalies fœtales

Myocardiopathies

Une myocardiopathie est une atteinte primitive du muscle cardiaque qui est anatomiquement normal. On en distingue trois types :

- la myocardiopathie dilatée dans laquelle les cavités auriculaires et ventriculaires sont dilatées, hypokinétiques avec régurgitations des valves auriculoventriculaires par dilatation des anneaux valvulaires. Il s'y associe souvent des signes d'anasarque. Son pronostic est mauvais;

- la myocardiopathie hypertrophique dans laquelle les épaisseurs des parois ventriculaires et du septum interventriculaire sont augmentées. Elle est relativement fréquente en cas de diabète maternel mal équilibré (fig. 12.65);
- la myocardiopathie restrictive, la plus rare, dans laquelle existe une prolifération fibreuse de l'endocarde qui prend un aspect hyperéchogène (fibroélastose de l'endocarde). La diminution de compliance des ventricules est responsable d'une dysfonction diastolique, d'un bas débit et souvent d'une anasarque.

Le **tableau 12.1** résume les principales étiologies des myocardiopathies fœtales en fonction de leur type.

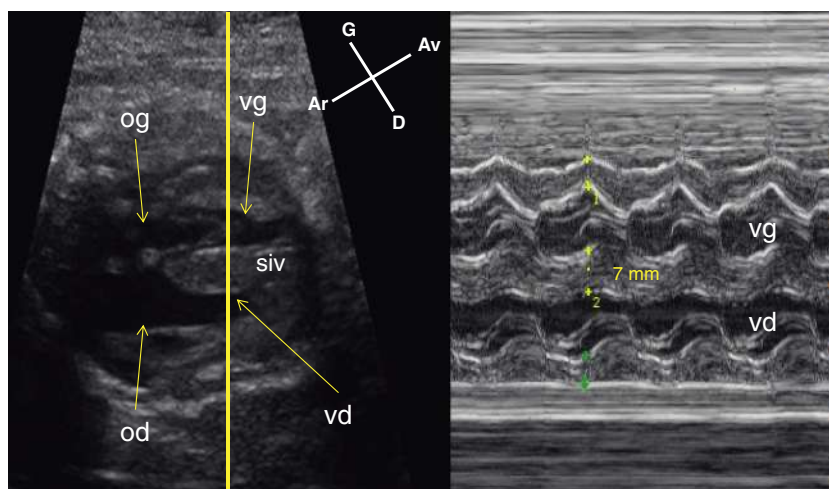


Fig. 12.65 Cardiomyopathie hypertrophique chez un fœtus de mère diabétique. En mode bidimensionnel, les parois des deux ventricules et le septum interventriculaire (siv) sont hypertrophiés. Le curseur du mode TM est placé perpendiculairement aux parois ventriculaires. L'épaisseur septale en diastole est mesurée à 7 mm. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Tableau 12.1 Principales étiologies des mycardiopathies fœtales en fonction de leur type

Mycardiopathies dilatées	Mycardiopathies hypertrophiques	Mycardiopathies restrictives
Débit cardiaque élevé : – anémies – iso-immunisation Rhésus – alpha-thalassémie – déficit en G6PD Surcharge volumique : – fistules artérioveineuses – syndrome transfuseur-transfusé – anévrisme de l'ampoule de Galien – chorio-angiome placentaire Atteinte primitive du myocarde Infections : coxsackie, TORCH, parvovirus Tachycardies fœtales Bradycardies fœtales Lupus érythémateux maternel	Enfants de mère diabétique Syndrome de Noonan Maladies de surcharge	Fibroélastose de l'endocarde

Sténose aortique valvulaire

Le diagnostic anténatal d'une sténose aortique valvulaire est difficile en cas de sténose modérée avec léger remaniement valvulaire. La présence d'une dilatation post-sténotique de l'aorte ascendante et d'un flux accéléré et turbulent au passage des valves en Doppler couleur peut parfois la faire suspecter (fig. 12.66). En cas de sténose serrée, l'attention de l'opérateur est habituellement attirée par le retentissement ventriculaire gauche de la sténose. Le ventricule gauche peut être dilaté et hypokinétique ou au contraire hypoplasique et représenter une forme *a minima* d'hypoplasie du cœur gauche (fig. 12.67). L'association à une fibroélastose de l'endocarde se manifestant à l'échographie par un liseré hyperéchogène au niveau de l'endocarde est de mauvais pronostic.

La sténose valvulaire aortique est une des rares cardiopathies pour laquelle une dilatation percutanée peut être proposée avant la naissance. La morbidité de cette technique qui nécessite un abord transabdominal maternel et transthoracique fœtal est élevée mais pourrait permettre, dans certains cas, d'empêcher l'évolution de ces sténoses vers une hypoplasie du ventricule gauche (fig. 12.68).

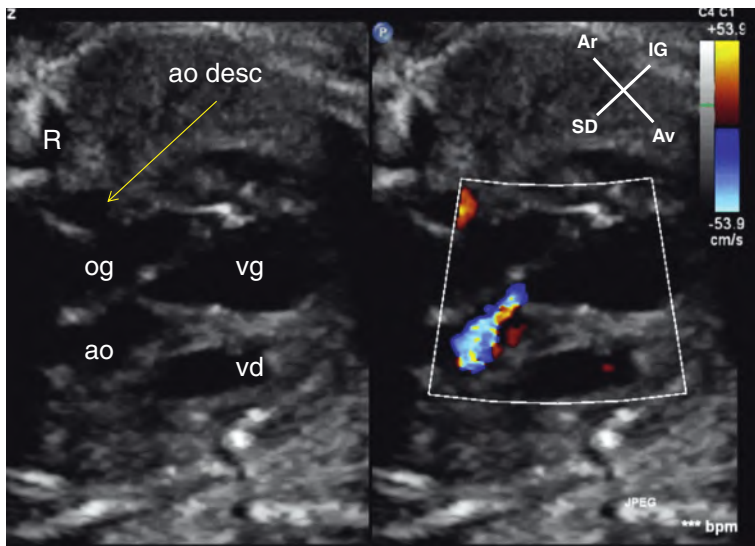


Fig. 12.66 Incidence longitudinale par les cavités gauches en systole d'une sténose valvulaire aortique. L'ouverture de la valve aortique est incomplète. Le Doppler couleur montre un flux étroit et turbulent au passage des valves. ao : aorte ascendante ; ao desc : aorte descendante ; og : oreillette gauche ; R : rachis ; vd : ventricule droit ; vg : ventricule gauche.

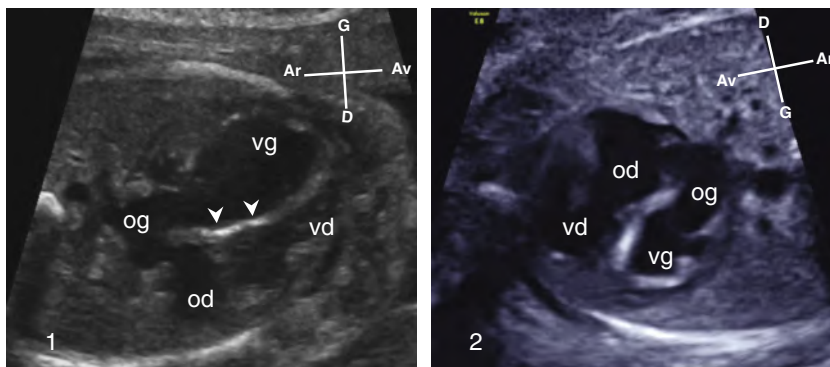


Fig. 12.67 Retentissements ventriculaires gauches d'une sténose valvulaire aortique serrée. **En 1**, dilatation du ventricule gauche (vg) qui est le siège d'une réaction de fibroélastose à la partie supérieure du septum interventriculaire (▶). **En 2**, hypoplasie modérée du ventricule gauche qui « ne fait pas la pointe » avec fibroélastose de son endocarde caractérisée par un liseré hyperéchogène qui tapisse la cavité ventriculaire. od : oreillette droite ; og : oreillette gauche ; vd : ventricule droit.

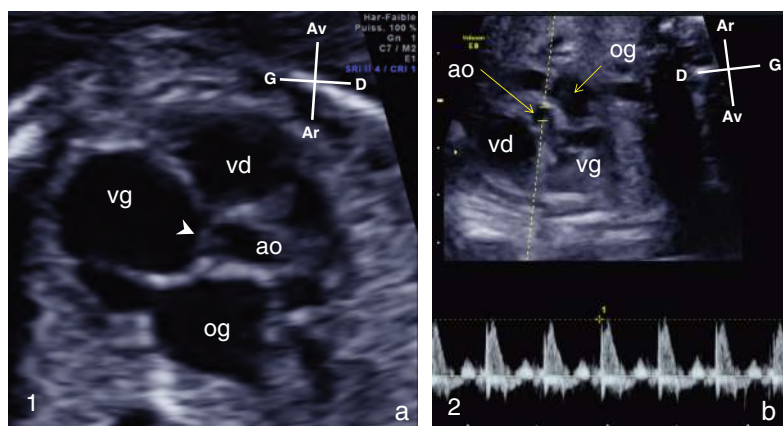


Fig. 12.68 Sténose valvulaire aortique fœtale critique avant et après dilatation percutanée. *En 1*, avant la dilatation, en systole, les feuillets aortiques sont épaissis et quasi immobiles (▀). Aucun flux n'était documenté en mode Doppler. *En 2*, après dilatation, les feuillets aortiques ont un mouvement d'ouverture en systole. En Doppler pulsé, on enregistre un flux antérograde normal au-dessus des valves aortiques. ao : aorte; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

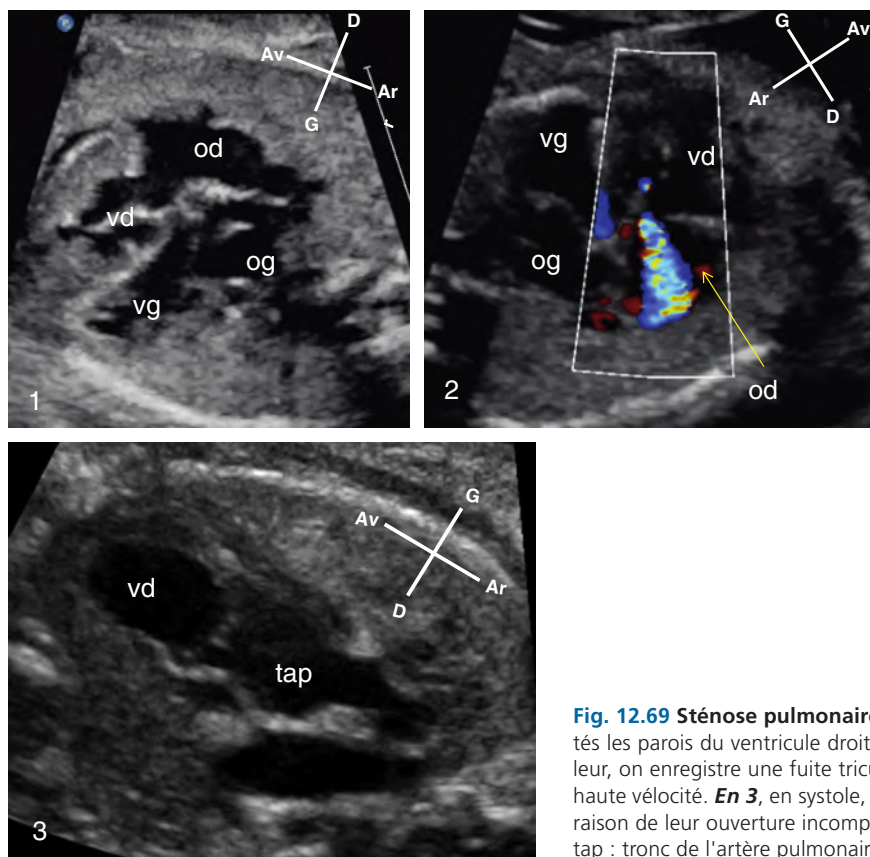


Fig. 12.69 Sténose pulmonaire valvulaire. *En 1*, en incidence des quatre cavités les parois du ventricule droit (vd) sont hypertrophiées. *En 2*, en Doppler couleur, on enregistre une fuite tricuspide avec un flux mosaïque car turbulent et de haute vélocité. *En 3*, en systole, les valves pulmonaires ont un aspect en dôme en raison de leur ouverture incomplète. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; tap : tronc de l'artère pulmonaire; vg : ventricule gauche.

Sténose pulmonaire valvulaire

Une sténose pulmonaire valvulaire fœtale est habituellement détectée lorsqu'elle est sévère et que son retentissement ventriculaire droit devient visible. Le ventricule droit est alors hypertrophié et le plus souvent dilaté. Une fuite de la valve tricuspide de haute vélocité est fréquente. Les feuillets valvulaires sont épaissis et le flux sanguin au Doppler est accéléré (fig. 12.69). Après la naissance, une dilatation percutanée de la valve donne habituellement un bon résultat.

Tumeurs du cœur

Les tumeurs du cœur sont rares. Leur diagnostic échographique dépend surtout de la taille et de l'échogénicité de

la masse tumorale. Elles ont le plus souvent une histologie bénigne mais peuvent parfois être obstructives et avoir un retentissement hémodynamique significatif lorsqu'elles sont localisées au niveau de la voie d'éjection d'un ventricule.

Les **rhabdomyomes** sont les tumeurs les plus fréquentes. Ils sont presque toujours multiples, de taille variable, modérément hyperéchogènes, de forme arrondie ou polylobulée (fig. 12.70). Les rhabdomyomes augmentent de taille et parfois d'échogénicité avec le terme de la grossesse. Ils ont rarement un retentissement hémodynamique mais témoignent habituellement d'une sclérose tubéreuse de Bourneville, ce qui implique de rechercher d'autres localisations tumorales de cette maladie au niveau des reins ou du cerveau.

Rhabdomyomes

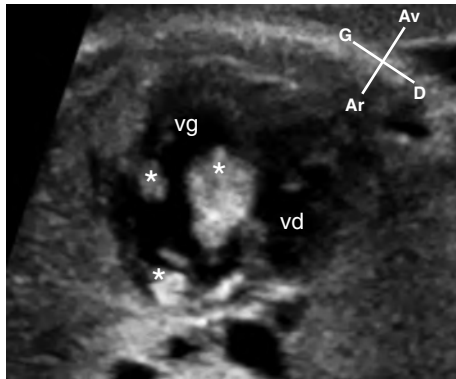


Fig. 12.70 Rhabdomyomes chez un fœtus atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville. Trois tumeurs (*) du septum interventriculaire et de la paroi libre du ventricule gauche (vg) sont identifiées chez ce fœtus de 28 semaines d'aménorrhée. vd : ventricule droit.

L'évolution post-natale des rhabdomyomes est caractérisée par l'involution tumorale en quelques mois ou années.

Les fibromes sont des tumeurs uniques, localisées au septum interventriculaire ou à la paroi libre d'un ventricule, souvent volumineuses, parfois obstructives. Elles sont soit hyperéchogènes, soit iso-échogènes et peuvent alors simuler une hypertrophie localisée du myocarde.

Les tératomes sont des tumeurs hétérogènes, parfois kystiques, à développement intrapéricardique (fig. 12.71). Elles s'accompagnent d'un épanchement péricardique qui représente un point d'appel fréquent. Elles sont parfois très volumineuses et peuvent causer une compression du cœur et une anasarque (fig. 12.72).

Retour veineux anormal total

Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux sont des malformations sévères dans lesquelles toutes les veines pulmonaires se drainent non dans l'oreillette gauche mais dans l'oreillette droite ou ses vaisseaux afférents. Elles peuvent représenter une urgence chirurgicale néonatale lorsque le confluent veineux qui draine le sang des veines pulmonaires, le collecteur veineux pulmonaire, est sténosé ce qui est plus fréquent lorsque ce collecteur a une direction sous-diaphragmatique et se draine dans la veine porte.

Le diagnostic doit être évoqué lorsque l'on distingue, en arrière de l'oreillette gauche, une formation vasculaire qui ne communique pas avec l'oreillette et que l'on ne parvient pas à mettre en évidence le drainage d'au moins une veine pulmonaire dans l'oreillette gauche (fig. 12.73). Dans deux tiers des cas, le retour veineux anormal est isolé et, dans un tiers des cas, il s'associe à une cardiopathie souvent complexe avec isomérisme droit.

Épanchements péricardiques

L'épanchement péricardique peut être le premier signe d'une anasarque ou être associées aux autres signes d'anasarque fœtoplacentaire. Il se caractérise à l'échographie par un espace libre d'écho au pourtour des cavités cardiaques. Un épanchement péricardique est considéré comme signi-

Tératome intra péricardique

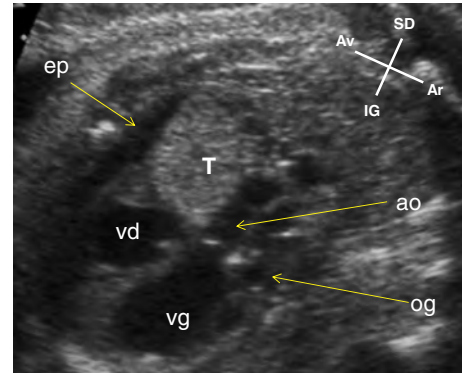


Fig. 12.71 Tératome intrapéricardique (T). La tumeur est située devant l'émergence des gros vaisseaux. Il s'y associe un épanchement péricardique discret (ep). ao : aorte ; vd : ventricule droit ; vg : ventricule gauche. Source : Dr Francart.

Tératome intra péricardique et anasarque

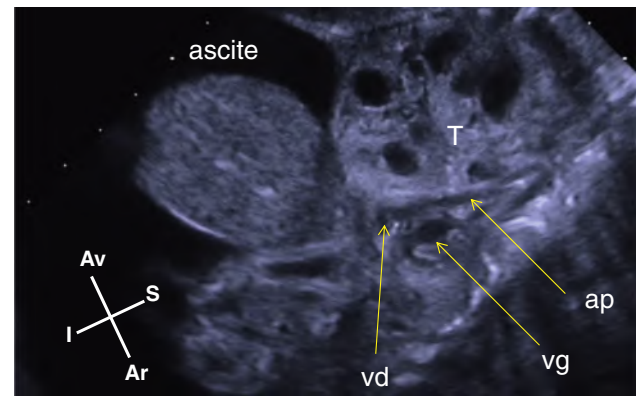


Fig. 12.72 Volumineux tératome intrapéricardique (T) multikystique refoulant le cœur vers l'arrière chez un fœtus en anasarque. ap : artère pulmonaire ; vd : ventricule droit ; vg : ventricule gauche. Source : Dr Francart.

ficatif s'il atteint 5 mm en systole ou s'il est circonférentiel en diastole (fig. 12.74). Un épanchement peu abondant, de moins de 5 mm, localisé le plus souvent au niveau d'un sillón auriculoventriculaire est fréquent et bénin (fig. 12.75).

Le tableau 12.2 résume les principales étiologies des épanchements péricardiques.

Malformations de la voie d'éjection des ventricules sans modification de l'incidence des quatre cavités

Malformations conotruncales

On regroupe sous ce terme l'ensemble des malformations caractérisées embryologiquement par une anomalie de développement des conus sous-aortique ou sous-pulmonaire ou du tronc artériel et qui sont donc responsables d'une altération des connexions ventriculo-artérielles ou de la formation des gros vaisseaux.

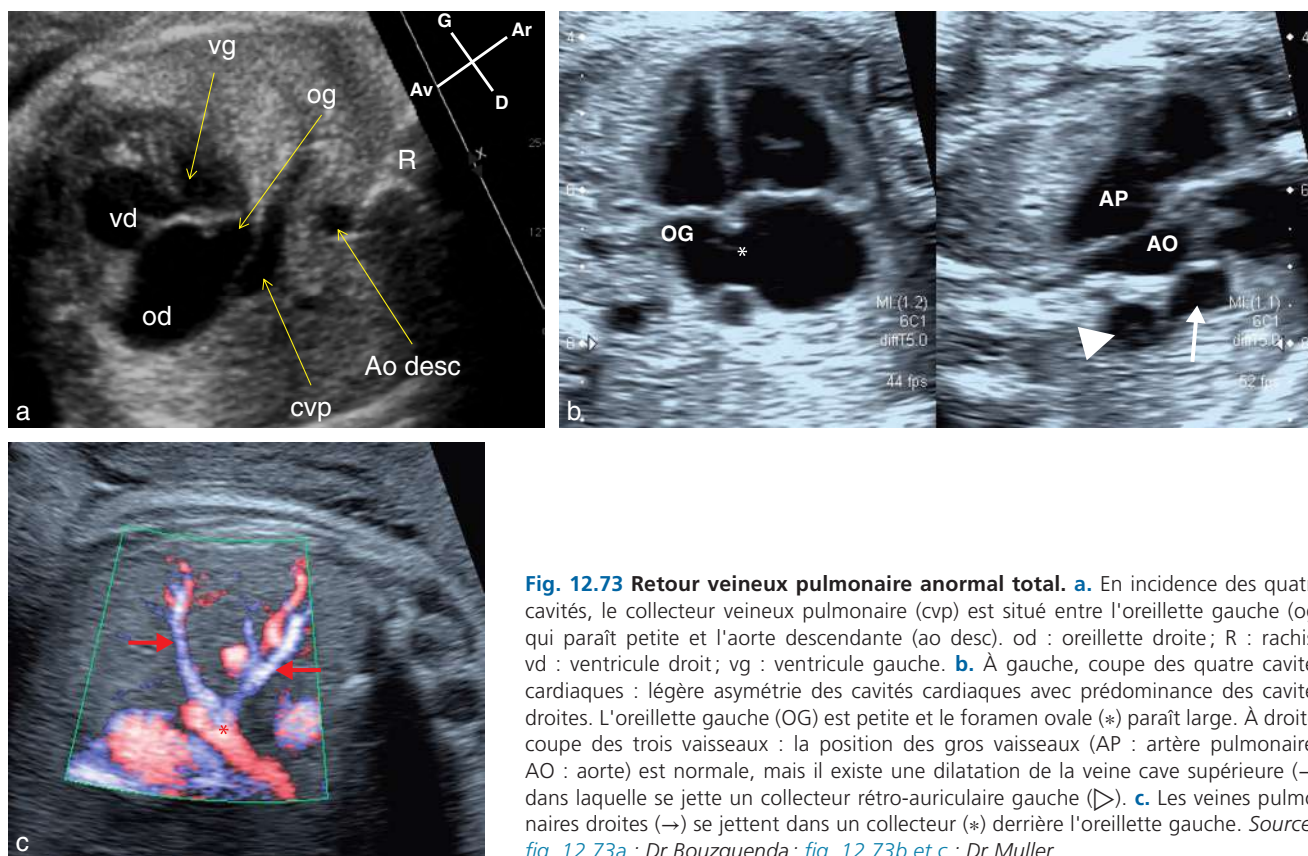


Fig. 12.73 Retour veineux pulmonaire anormal total. **a.** En incidence des quatre cavités, le collecteur veineux pulmonaire (cvp) est situé entre l'oreillette gauche (og) qui paraît petite et l'aorte descendante (ao desc). od : oreillette droite; R : rachis; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche. **b.** À gauche, coupe des quatre cavités cardiaques : légère asymétrie des cavités cardiaques avec prédominance des cavités droites. L'oreillette gauche (OG) est petite et le foramen ovale (*) paraît large. À droite, coupe des trois vaisseaux : la position des gros vaisseaux (AP : artère pulmonaire; AO : aorte) est normale, mais il existe une dilatation de la veine cave supérieure (→) dans laquelle se jette un collecteur rétro-auriculaire gauche (↗). **c.** Les veines pulmonaires droites (→) se jettent dans un collecteur (*) derrière l'oreillette gauche. Source : fig. 12.73a : Dr Bouzguenda; fig. 12.73b et c : Dr Muller.

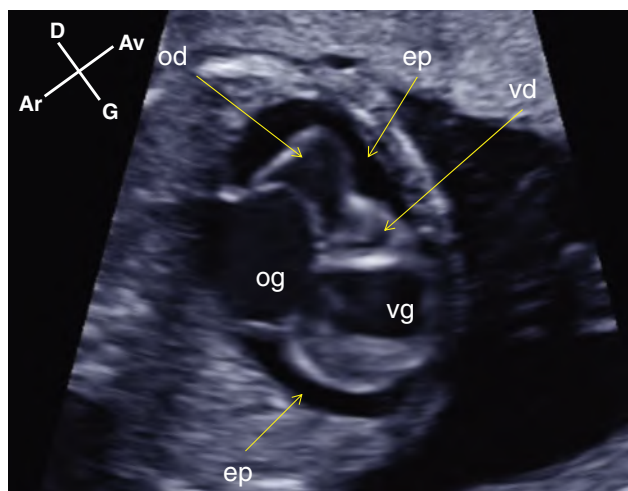


Fig. 12.74 Épanchement péricardique (ep) circonférentiel à un terme de 24 semaines d'aménorrhée chez un fœtus ayant une sténose aortique et une fuite mitrale massive responsable d'une dilatation des cavités gauches. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Elles doivent faire rechercher une aneuploïdie et une micro-délétion du chromosome 22. Dans ces différentes cardiopathies, l'incidence des quatre cavités est habituellement normale et leur diagnostic nécessite une analyse échographique des chambres de chasse des ventricules et des gros vaisseaux.

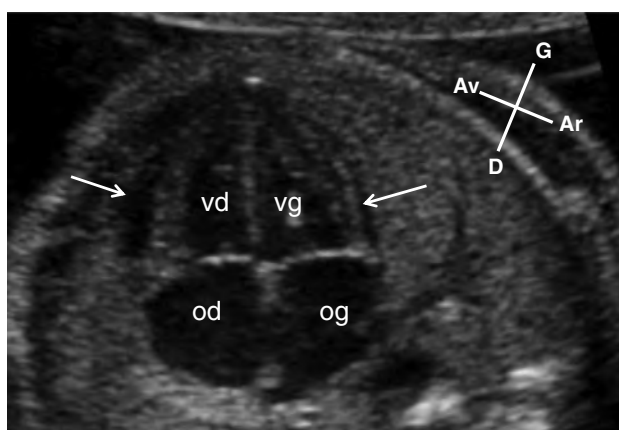


Fig. 12.75 Décollement péricardique minime, physiologique, en regard des parois latérales des deux ventricules (→). od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Malformations conotruncales associées à un chevauchement artériel sur le septum interventriculaire

Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est secondaire à une déviation antérieure de la partie haute du septum interventriculaire (le septum conal). Cette déviation est responsable de la communication interventriculaire, du chevauchement aortique sur la cloison interventriculaire et de l'obstruction sous-pulmonaire.

La communication interventriculaire est d'autant plus facile à visualiser en échographie que le chevauchement aortique est important (fig. 12.76). Sur les incidences par les

Tableau 12.2 Principales étiologies des épanchements péricardiques

Causes cardiaques	Tératome intrapéricardique
	Fuites mitrale ou tricuspide
	Canal artériel restrictif
	Troubles du rythme cardiaque
	Cardiomyopathie
Anomalies chromosomiques	Trisomies 21, 13, 18
	Syndrome de Turner
Causes infectieuses	Parvovirus B19
	CMV
Iso-immunisation	

gros vaisseaux, l'artère pulmonaire a une taille inférieure à celle de l'aorte (fig. 12.77).

La tolérance post-natale et le pronostic de la cardiopathie dépendent essentiellement de la sévérité de la sténose de la voie pulmonaire et du développement de l'artère pulmonaire et de ses branches.

Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire

L'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire, encore appelée tétralogie de Fallot extrême, a les mêmes caractéristiques que la tétralogie de Fallot mais la voie pulmonaire n'est pas perméable en raison d'une atrésie plus ou moins étendue de la voie d'éjection du ventricule droit qui peut n'intéresser que les valves mais qui peut aussi concerner la portion proximale du tronc pulmonaire voire son intégralité. La vascularisation pulmonaire est assurée soit par le canal artériel qui peut avoir un aspect normal ou qui peut prendre un aspect tortueux et qui naît souvent de la portion horizontale de la crosse de l'aorte (fig. 12.78), soit par des vaisseaux systémiques naissant de la crosse aortique ou des artères sous-clavières. La constatation à l'échographie

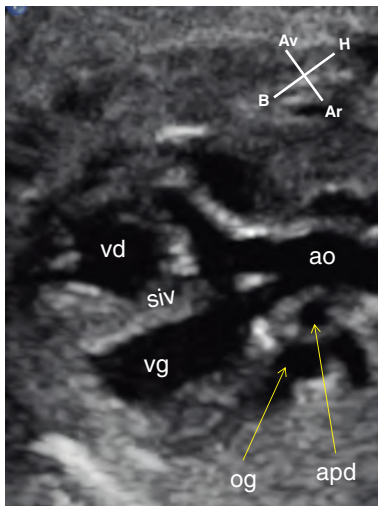


Fig. 12.76 Chevauchement de l'aorte (ao) sur le septum interventriculaire (siv) chez un fœtus atteint de tétralogie de Fallot. apd : artère pulmonaire droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

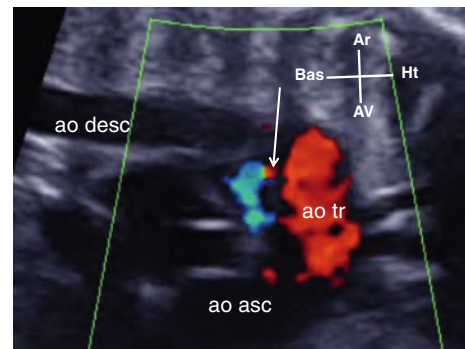


Fig. 12.78 Atrésie pulmonaire à septum ouvert. Canal artériel atypique qui naît de la partie distale de l'aorte transverse (→). Son flux est coloré en bleu, indiquant que le shunt se dirige de l'aorte vers l'artère pulmonaire, et est donc inversé. ao asc : aorte ascendante; ao desc : aorte descendante; ao tr : aorte transverse.

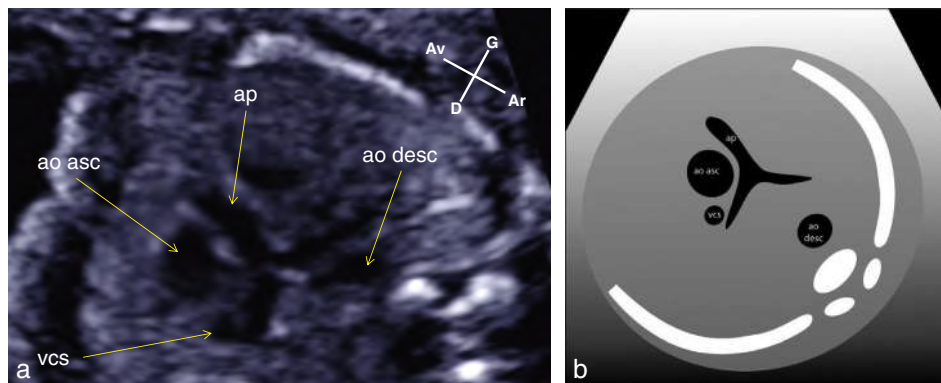


Fig. 12.77 Tétralogie de Fallot en incidence des trois vaisseaux (a) et diagramme correspondant (b). La taille de l'artère pulmonaire (ap) est inférieure à celle de l'aorte ascendante (ao asc). La disproportion entre ces deux vaisseaux permet de quantifier la sévérité de la restriction du flux pulmonaire. ao desc : aorte descendante; vcs : veine cave supérieure.

d'un shunt inversé par le canal artériel (donc de l'aorte vers l'artère pulmonaire) est très évocatrice d'une atrésie de l'artère pulmonaire (fig. 12.79).

Ventricule droit à double issue

Dans cette cardiopathie, un des gros vaisseaux et plus de la moitié du second naissent du ventricule droit (fig. 12.80). Le ventricule gauche ne peut se vider que par une communication interventriculaire qui fait donc partie de la malformation et ne correspond pas à une anomalie associée. Ses formes cliniques sont nombreuses et dépendent de l'emplacement des gros vaisseaux par rapport à la communication interventriculaire, de l'existence ou non d'une obstruction sous l'artère pulmonaire ou l'aorte et de la présence d'une hypoplasie du

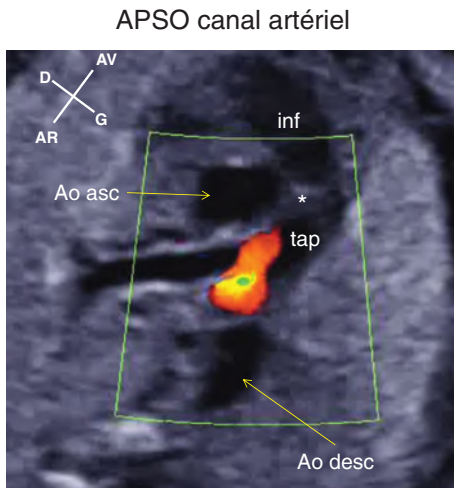


Fig. 12.79 Atrésie pulmonaire à septum ouvert avec bel arbre artériel pulmonaire. L'infundibulum du ventricule droit (inf) est occlus par la déviation du septum conal (*) vers la région sous-pulmonaire. Le canal artériel a un flux inversé, codé en rouge car se dirigeant de l'aorte descendante (ao desc) vers le tronc de l'artère pulmonaire (tap). ao asc : aorte ascendante.

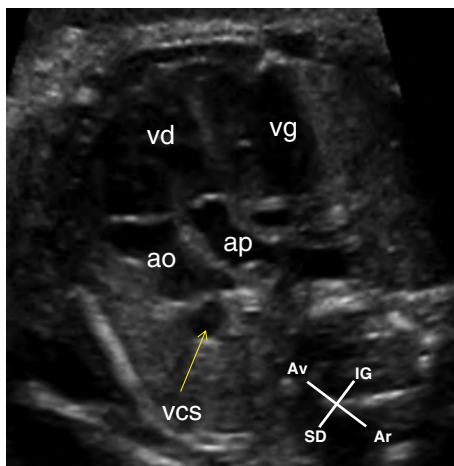


Fig. 12.80 Ventricule droit à double issue. Les deux vaisseaux naissent intégralement du ventricule droit (vd). L'aorte (ao) est nettement déplacée vers la droite. L'artère pulmonaire (ap) qui a un diamètre inférieur à celui de l'aorte est sténosée. vcs : veine cave supérieure; vg : ventricule gauche.

ventricule gauche. Un espacement anormal entre l'insertion de la valve mitrale antérieure et la sigmoïde postérieure du vaisseau surplombant la communication interventriculaire, réalisant une discontinuité mitro-pulmonaire ou mitro-aortique selon l'existence ou non d'une malposition des gros vaisseaux, confirme le diagnostic.

Tronc artériel commun

Il résulte d'un défaut de septation du truncus arteriosus qui doit normalement donner naissance aux deux gros vaisseaux. À l'échographie, un seul vaisseau de gros diamètre chevauchant le septum interventriculaire est visible. Il bifurque précocement pour donner naissance à la crosse de l'aorte et à l'artère pulmonaire (fig. 12.81 et 12.82). Les valves troncales sont souvent anormales, épaissies et peuvent être fuyantes. Le tronc artériel commun s'associe une fois sur deux à une microdélétion 22q11.

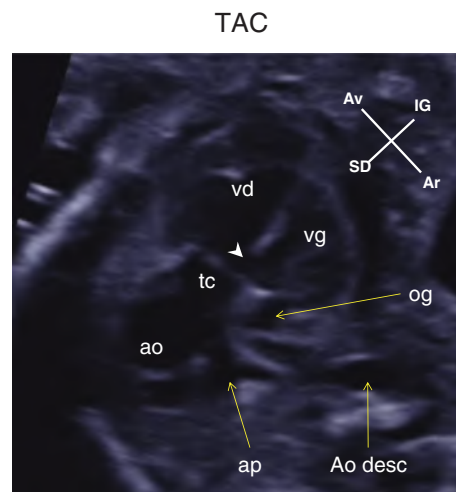


Fig. 12.81 Tronc artériel commun. Le tronc commun (tc) surplombe une communication interventriculaire (▶) et se divise en artère pulmonaire (ap) et aorte (ao). ao desc : aorte descendante; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

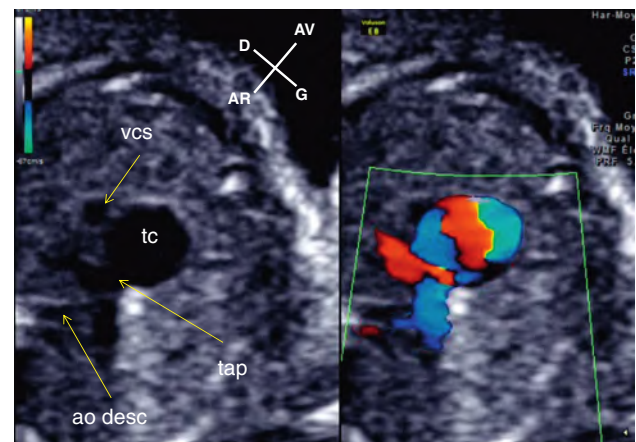


Fig. 12.82 Tronc artériel commun en incidence transverse en mode 2D et Doppler couleur. Le tronc de l'artère pulmonaire (tap) naît de la face postérieure du tronc commun (tc) et se divise en deux branches. ao desc : aorte descendante; vcs : veine cave supérieure.

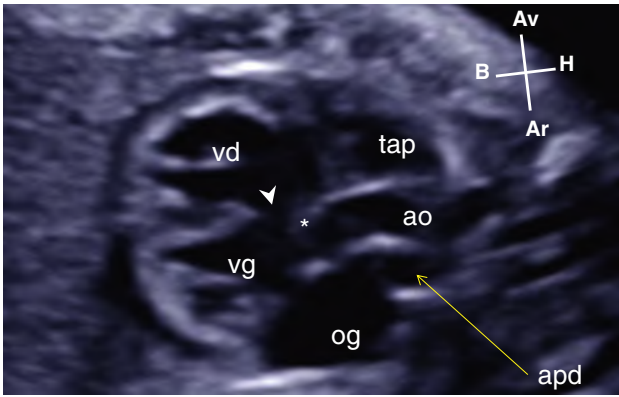


Fig. 12.83 Interruption de la crosse aortique. La communication interventriculaire (►) s'accompagne d'une déviation postérieure du septum conal (*). ao : aorte; apd : artère pulmonaire droite; og : oreillette gauche; tap : tronc de l'artère pulmonaire; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Interruption de la crosse aortique

L'interruption de la crosse aortique s'associe presque toujours à une communication interventriculaire qui s'accompagne le plus souvent d'une déviation postérieure du septum conal (fig. 12.83). L'aorte ascendante et l'anneau aortique sont hypoplasiques. Le diagnostic est évoqué lorsque, en incidence transverse, par les gros vaisseaux l'incidence des deux dômes est impossible à obtenir du fait de l'absence du segment horizontal de la crosse de l'aorte, alors que l'artère pulmonaire et le canal artériel sont dilatés (fig. 12.84). En incidences sagittales, la crosse du canal artériel ne doit pas être confondue avec la crosse de l'aorte. Lorsqu'on la recherche sur le caryotype fœtal, une microdélétion du chromosome 22 est retrouvée une fois sur deux.

Agénésie des valves pulmonaires

L'agénésie des valves pulmonaires correspond à une absence totale ou une hypoplasie sévère des valves pulmonaires. Elle est rarement isolée et est le plus souvent associée à une communication interventriculaire et à une sténose de l'orifice pulmonaire. Il n'y a pas d'obstruction musculaire

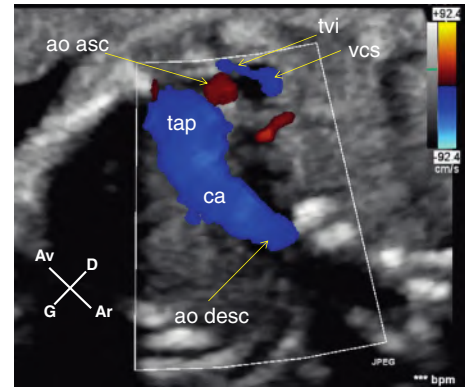


Fig. 12.84 Interruption de la crosse aortique en incidence des trois vaisseaux. Sur cette coupe, à hauteur du tronc veineux innominé (tvi) qui s'abouche dans la veine cave supérieure (vcs), l'aorte transverse devrait être visualisée. Son absence, alors que l'aorte ascendante (ao asc), hypoplasique, et l'aorte descendante (ao desc) sont visualisées, confirme l'interruption de la crosse. ca : canal artériel; tap : tronc de l'artère pulmonaire.

sous-pulmonaire, ce qui distingue cette cardiopathie de la tétralogie de Fallot. Le pronostic post-natal dépend surtout de la compression de l'arbre trachéobronchique par les branches de l'artère pulmonaire qui sont souvent anévrismales. Le diagnostic est évoqué à l'échographie lorsque le tronc et les branches pulmonaires sont nettement dilatés et que le mode Doppler identifie une fuite parfois massive au niveau de l'orifice pulmonaire (fig. 12.85).

Malformations conotruncales sans communication interventriculaire

Fenêtre aortopulmonaire et anomalie de naissance des branches pulmonaires

La fenêtre aortopulmonaire est une communication de taille variable entre l'aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire juste au-dessus des valves sigmoïdes. Il s'agit d'une malformation rare qui peut parfois s'associer à une interruption de la crosse de l'aorte ou à une naissance anormale de la branche droite de l'artère pulmonaire à partir

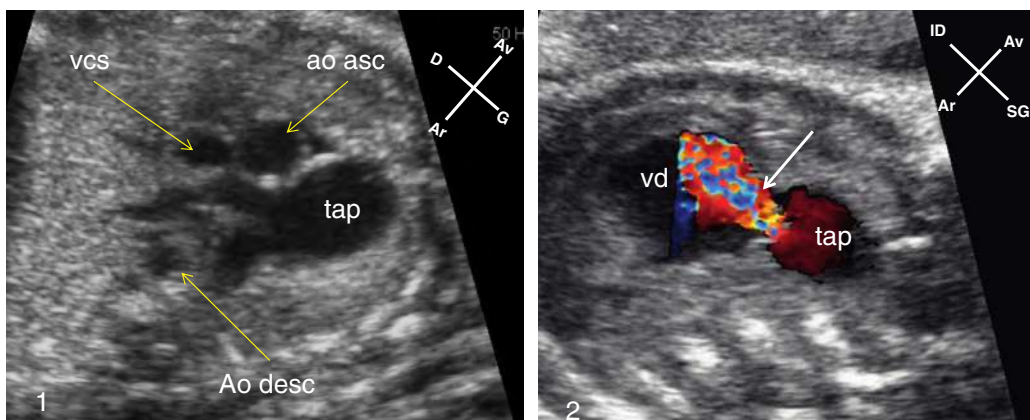


Fig. 12.85 Agénésie des valves pulmonaires. En 1, incidence des trois vaisseaux, le tronc de l'artère pulmonaire (tap) est dilaté par rapport à l'aorte ascendante (ao asc) et la veine cave supérieure (vcs). En 2, le Doppler couleur met en évidence une fuite pulmonaire massive (→). ao desc : aorte descendante; vd : ventricule droit.

de l'aorte ascendante (fig. 12.86). Cette malformation est à l'origine d'une insuffisance cardiaque néonatale sévère qui rend nécessaire une correction chirurgicale précoce.

Anomalies des arcs aortiques

Les anomalies des arcs aortiques regroupent un ensemble de malformations diverses qui ont une origine embryologique commune du fait de la persistance de certains arcs qui auraient dû régresser ou de la régression de certains arcs qui auraient dû persister.

La crosse aortique à droite est l'anomalie la plus fréquente. Elle peut être isolée ou retrouvée lors du bilan de malformations cardiaques, notamment une tétralogie de Fallot ou une communication interventriculaire. À l'échographie, en incidence des quatre cavités l'aorte thoracique descendante est

située légèrement à droite de la ligne médiane (fig. 12.87a). En incidence transverse, par les gros vaisseaux, la crosse de l'aorte a un trajet presque strictement antéropostérieur et est située à droite de la trachée au lieu d'avoir un trajet oblique vers l'arrière et la gauche. Le premier vaisseau issu de la crosse est le tronc artériel brachio-céphalique gauche (fig. 12.87b).

Le double arc aortique est la principale cause de compression trachéo-œsophagienne sévère. L'axe trachéo-œsophagien est en effet encerclé par un anneau vasculaire formé par une bifurcation de l'aorte ascendante. L'arc droit est habituellement le plus haut et le plus volumineux. L'arc gauche est le plus petit et passe devant la trachée (fig. 12.88).

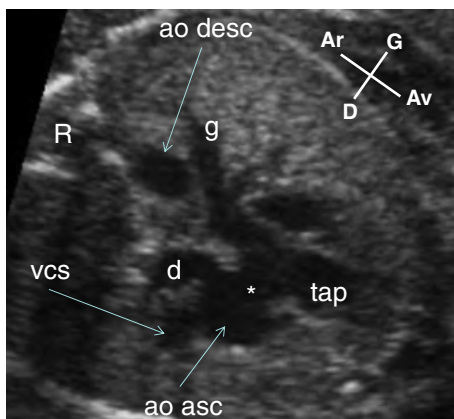


Fig. 12.86 Fenêtre aortopulmonaire avec naissance anormale de la branche pulmonaire droite en incidence transverse par les gros vaisseaux. Il existe une communication directe entre l'aorte ascendante (ao asc) et le tronc de l'artère pulmonaire (tap). Cette fenêtre aortopulmonaire (*) s'associe chez ce fœtus de 24 semaines d'aménorrhée à une naissance anormale de la branche droite de l'artère pulmonaire (d) à partir de l'aorte ascendante. ao desc : aorte descendante; g : branche gauche de l'artère pulmonaire; R : rachis; vcs : veine cave supérieure.

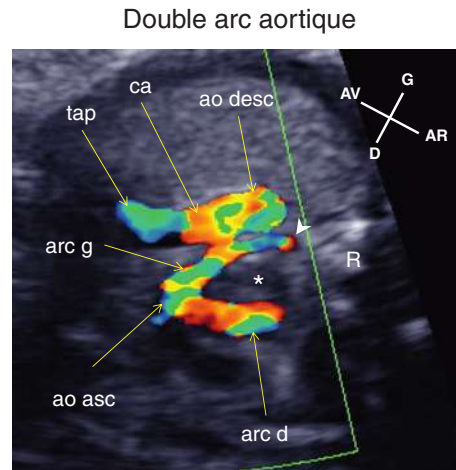


Fig. 12.88 Coupe transverse par les gros vaisseaux d'un double arc aortique. L'aorte ascendante (ao asc) bifurque en deux arcs. L'arc gauche (arc g), le moins volumineux a un trajet oblique vers l'arrière et la gauche. L'arc droit (arc d), un peu plus volumineux, a un trajet antéropostérieur et va ensuite contourner l'axe trachéo-œsophagien (*) par l'arrière (trajet non visible sur cette coupe) pour rejoindre l'extrémité postérieure de l'arc gauche (▶) et former ainsi une pince vasculaire susceptible d'induire une compression trachéale. Ao desc : aorte descendante; ca : canal artériel; tap : tronc de l'artère pulmonaire; R : rachis.

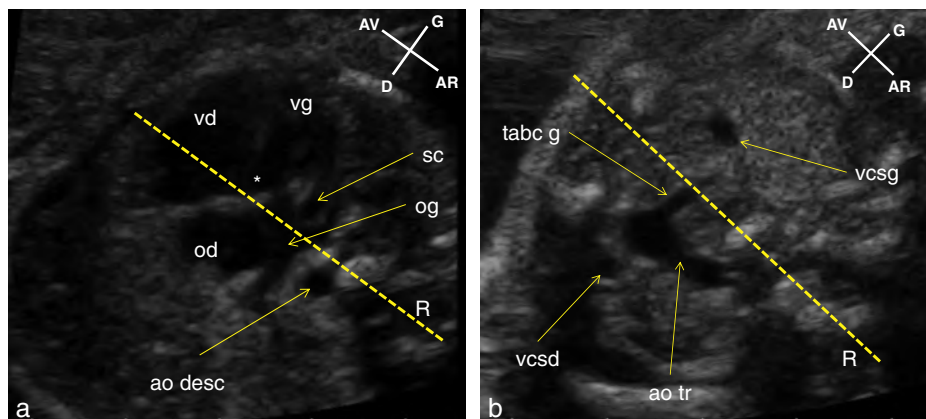


Fig. 12.87 Anomalie des arcs aortiques. **a.** Foetus atteint de communication interventriculaire (*) avec crosse de l'aorte à droite. L'aorte descendante (ao desc) est située à droite de l'axe antéropostérieur du thorax (ligne jaune discontinue). Le sinus coronaire (sc) est dilaté. **b.** En incidence transverse par le médiastin supérieur, l'aorte transverse (ao tr) a un trajet antéropostérieur à droite de l'axe antéropostérieur du thorax (ligne jaune discontinue). Le premier vaisseau qui naît de l'aorte est le tronc artériel brachio-céphalique gauche (tabc g). Deux veines caves supérieures sont identifiées. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; R : rachis; vcsd : veine cave supérieure droite; vcs g : veine cave supérieure gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

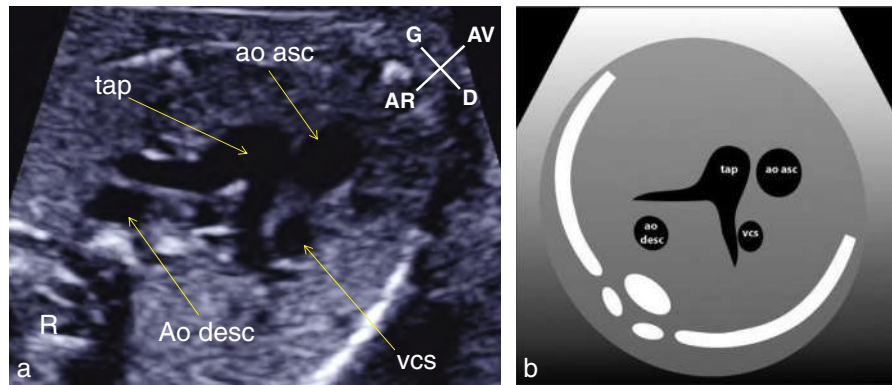


Fig. 12.89 Coupe des trois vaisseaux d'une D-transposition (D comme dextro) des gros vaisseaux (a) et diagramme correspondant (b). L'aorte ascendante (ao asc) est située en avant et à droite du tronc de l'artère pulmonaire (tap); ao desc : aorte descendante; R : rachis; vcs : veine cave supérieure.

Transposition des gros vaisseaux

La transposition des gros vaisseaux correspond à une anomalie de connexion entre les ventricules et les gros vaisseaux. L'artère pulmonaire naît du ventricule gauche, alors que l'aorte est habituellement située en avant et à droite de l'artère pulmonaire et naît du ventricule droit. L'hémodynamique de la malformation n'est théoriquement pas compatible avec la vie extra-utérine puisque tout le sang désaturé provenant des veines caves est éjecté via le ventricule droit vers l'aorte, d'où une hypoxémie et une cyanose majeure, tandis que le sang oxygéné provenant des poumons par les veines pulmonaires est de nouveau dirigé via le ventricule gauche vers l'artère pulmonaire. La survie dépend de la persistance de shunts croisés au niveau du canal artériel et de la cloison interauriculaire. Ces shunts peuvent être entretenus ou majorés en période néonatale par la perfusion de prostaglandine et l'atrioseptostomie auriculaire au ballonnet selon la méthode de Rashkind.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'anomalie de connexion ventriculo-artérielle. L'aorte est antérieure et à droite alors que le vaisseau postérieur, central, bifurque précocement (fig. 12.89). En incidence sagittale, les gros vaisseaux sont parallèles à leur sortie du cœur (fig. 12.90).

La réparation chirurgicale de la cardiopathie est réalisée en période néonatale et donne d'excellents résultats chez la majorité des patients.

Troubles du rythme cardiaque

Un trouble du rythme cardiaque est détecté chez plus de 1 % des fœtus. Le rythme cardiaque fœtal normal est régulier et compris entre 100 et 180 bpm (110 à 160 pour le rythme de base au repos). Une arythmie est présente lorsque le rythme cardiaque fœtal est anormalement lent (fréquence inférieure à 100 bpm de façon prolongée), anormalement rapide (fréquence supérieure à 180 bpm de façon prolongée) ou irrégulier. La plupart des troubles du rythme du fœtus sont bénins. Un petit nombre d'entre eux peuvent toutefois se compliquer d'une anasarque et d'un décès *in utero*. Les méthodes ultrasonores permettent l'analyse du mécanisme de l'arythmie et l'étude de son retentissement hémodynamique éventuel.

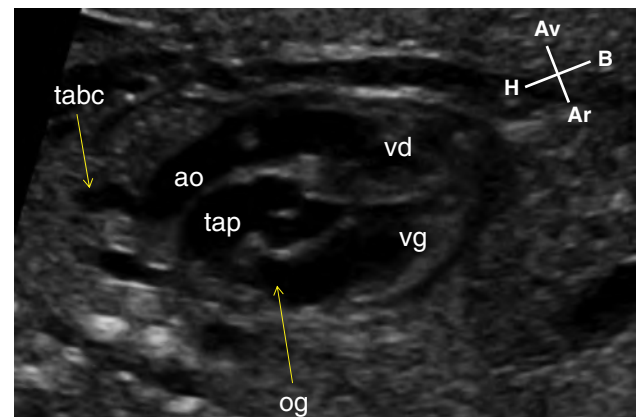


Fig. 12.90 Transposition des gros vaisseaux en incidence sagittale. À leur sortie du cœur les gros vaisseaux sont parallèles. ao : aorte; og : oreillette gauche; tabc : tronc artériel brachio-céphalique; tap : tronc de l'artère pulmonaire; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.

Méthodes d'analyse du rythme cardiaque fœtal

L'analyse du rythme cardiaque fœtal fait appel à l'échographie en mode TM et au Doppler pulsé.

L'utilisation du mode TM nécessite, par repérage bidimensionnel, d'obtenir une ligne de tir passant simultanément par une oreillette et un ventricule (fig. 12.91). Les contractions auriculaires sont souvent plus faciles à enregistrer au niveau de la paroi latérale de l'oreillette droite. Si le rythme est sinusal, chaque contraction auriculaire est suivie d'une contraction ventriculaire (fig. 12.92).

En mode Doppler pulsé, deux méthodes permettent d'étudier la conduction et la séquence d'activation auriculo-ventriculaires. La première nécessite de placer le volume d'échantillonnage de façon à enregistrer simultanément le flux mitral et le flux de la chambre de chasse du ventricule gauche, l'incidence des cinq cavités est alors la plus appropriée. L'onde A mitrale correspond à la systole auriculaire et le flux d'éjection du ventricule gauche, l'onde V à la systole ventriculaire. L'étude du flux mitro-aortique permet aussi de mesurer la conduction auriculoventriculaire entre

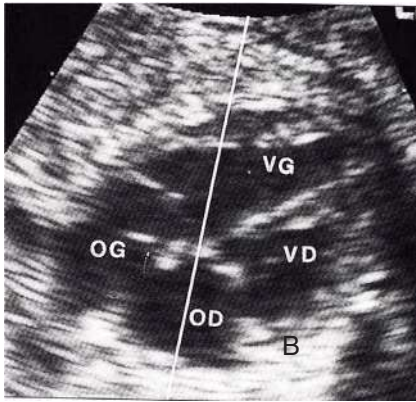


Fig. 12.91 Position du curseur permettant d'étudier simultanément les contractilités du ventricule gauche (vg) et de l'oreillette droite (od) en mode TM. og : oreillette gauche ; vd : ventricule droit.

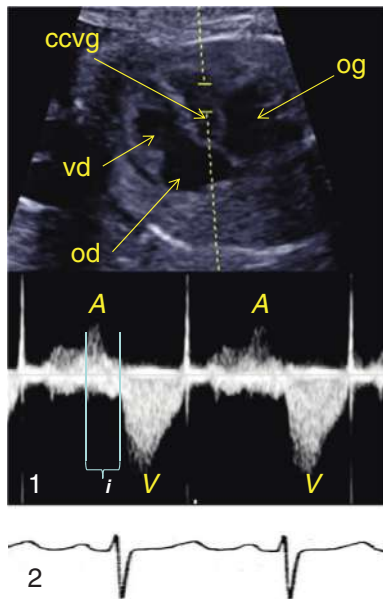


Fig. 12.93 Flux Doppler pulsé obtenu après positionnement du volume d'échantillonnage simultanément dans la chambre d'admission et de chasse du ventricule gauche. *En 1*, étude de la séquence d'activation auriculoventriculaire en mode Doppler pulsé. Le volume d'échantillonnage est placé de façon à enregistrer à la fois le flux mitral et le flux de la chambre de chasse du ventricule gauche (ccvg). Les ondes A du flux mitral qui correspondent à la systole auriculaire précèdent les ondes V qui correspondent à la contraction ventriculaire. L'intervalle *i* correspond à la durée de conduction auriculoventriculaire qui doit être mesurée entre le début de l'onde A et le début de l'onde V. *En 2*, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. od : oreillette droite ; vd : ventricule droit.

le début de l'onde A mitrale et le début de l'onde V aortique. Cet intervalle doit être inférieur à 150 ms (fig. 12.93). Cette méthode n'est applicable que lorsqu'il n'y a pas de fusion des ondes E et A mitrales comme on le voit dans les tachycardies fœtales. Pour la seconde méthode, le volume d'échantillonnage est placé de façon à enregistrer simultanément le flux de la veine cave supérieure et celui de l'aorte ascendante (fig. 12.94). Sur le flux cave supérieur, la contraction

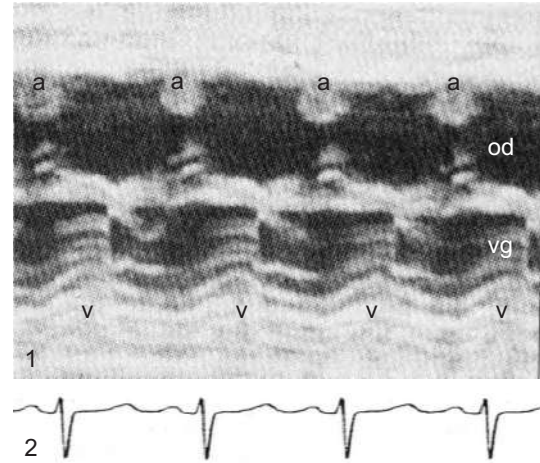


Fig. 12.92 Séquence d'activation auriculoventriculaire normale en mode TM. *En 1*, étude de la séquence d'activation auriculoventriculaire normale en mode TM. Les contractions auriculaires (a) précèdent légèrement les contractions ventriculaires (v) comme les ondes P sur un ECG précèdent les complexes QRS. *En 2*, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. od : oreillette droite ; vg : ventricule gauche.

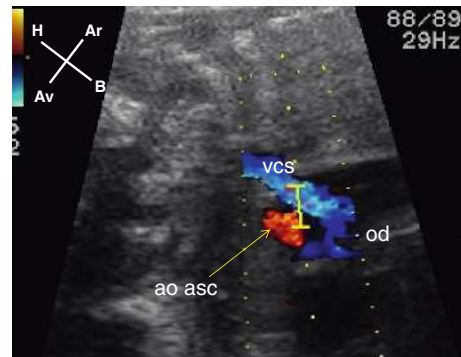


Fig. 12.94 Placement du volume d'échantillonnage afin d'enregistrer simultanément les flux de la veine cave supérieure (vcs) et de l'aorte ascendante (ao asc) pour étude de la séquence d'activation auriculoventriculaire en Doppler pulsé. od : oreillette droite.

auriculaire est caractérisée par une brève inversion du flux sanguin (fig. 12.95), alors que le flux aortique correspond à la contraction ventriculaire. L'enregistrement simultané du flux cave et du flux de l'aorte ascendante donne les mêmes informations que la méthode précédente mais permet l'étude de la séquence d'activation auriculoventriculaire même en cas de tachycardie fœtale (fig. 12.96).

Mécanisme des troubles du rythme

Rythmes irréguliers

Un rythme irrégulier consécutif à un battement cardiaque prématuré ou extrasystole est le trouble du rythme le plus fréquemment rencontré. Une extrasystole est le plus souvent d'origine auriculaire, les extrasystoles ventriculaires sont moins fréquentes. Une extrasystole auriculaire peut être conduite aux ventricules et entraîner une contraction ventriculaire prématurée (fig. 12.97) ou elle peut être bloquée,

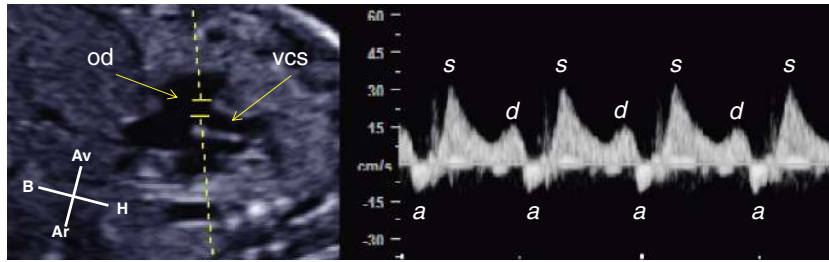


Fig. 12.95 Spectre Doppler de la veine cave supérieure (vcs). Le volume d'échantillonnage est placé à l'abouchement de la veine cave supérieure dans l'oreillette droite (od). Pendant la systole auriculaire, le flux est caractérisé par une brève inversion du flux sanguin (onde a). L'onde s correspond au flux contemporain de la contraction du ventricule droit et l'onde d au flux contemporain du remplissage passif du ventricule droit en début de diastole.

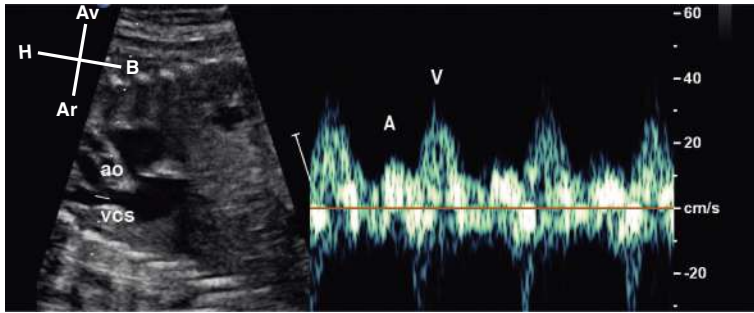


Fig. 12.96 Enregistrement simultané des flux de la veine cave supérieure (vcs) et de l'aorte ascendante (ao) chez un fœtus en rythme sinusal. L'onde A du flux cave supérieur a la même direction que l'onde V de l'aorte ascendante qu'elle précède.

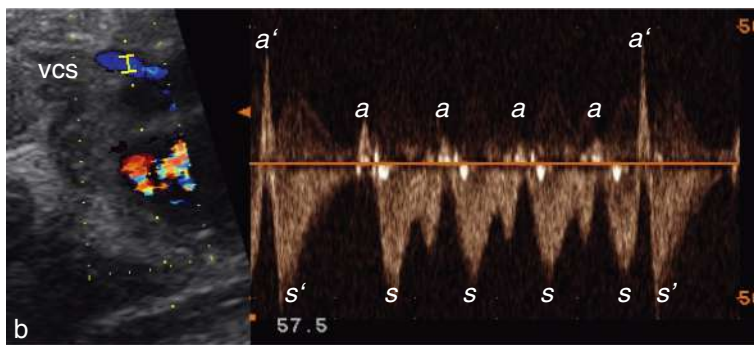
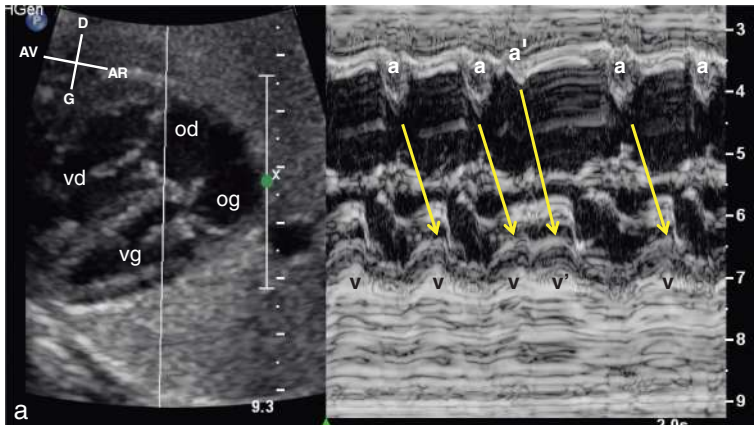
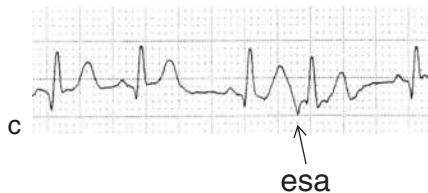


Fig. 12.97 Extrasystoles auriculaires conduites aux ventricules. **a.** En mode TM, la position du curseur permet un enregistrement des contractions des parois latérales de l'oreillette droite (a) et du ventricule gauche (v). Les flèches jaunes schématisent la conduction des oreillettes aux ventricules. La troisième contraction auriculaire (a') est une extrasystole qui entraîne une contraction ventriculaire prématurée (v'). **b.** Enregistrement du flux de la veine cave supérieure (vcs). Les extrasystoles auriculaires surviennent alors que la valve tricuspide est encore fermée, ce qui explique la grande amplitude de ces ondes prématurées (a'), elles sont responsables d'une contraction ventriculaire prématurée (s'). **c.** ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. L'extrasystole auriculaire (esa) est enregistrée comme une onde négative juste après la repolarisation ventriculaire. od : oreillette droite; og : oreillette gauche; vd : ventricule droit; vg : ventricule gauche.



non conduite aux ventricules et être à l'origine d'une pause. Lorsqu'elles sont bigéménées ou trigéménées (une extrasystole toutes les deux ou trois contractions auriculaires), elles peuvent être responsables d'un rythme cardiaque lent qui ne doit pas être confondu avec une bradycardie pathologique (fig. 12.98). Elles sont parfois favorisées par une consommation maternelle de caféine, de tabac ou d'alcool. Les extrasystoles isolées disparaissent habituellement spontanément pendant la période périnatale. Les extrasystoles abondantes qui s'organisent en brèves salves de tachycardies traduisent une hyperexcitabilité anormale du tissu cardiaque et doivent être surveillées (fig. 12.99).

Beaucoup plus rarement, un rythme fœtal irrégulier peut traduire un bloc auriculoventriculaire du deuxième degré de type 1 à l'origine de périodes de Luciani-Wenckebach. Ces périodes sont caractérisées par un allongement progressif du délai entre les contractions auriculaires et ventriculaires jusqu'à la survenue d'une contraction auriculaire bloquée qui est à l'origine de l'irrégularité. Ce trouble de conduction, rare chez le fœtus mais beaucoup plus fréquent en post-natal, notamment chez l'adolescent, peut parfois se voir à un stade précoce de la toxicité des auto-anticorps maternels anti-Ro (SSA) (fig. 12.100).

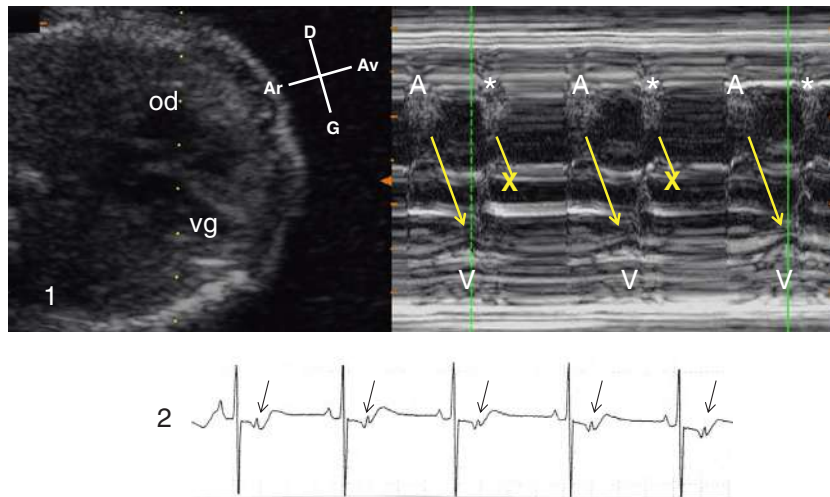


Fig. 12.98 Extrasystoles auriculaires bloquées. En 1, enregistrement en mode TM des contractions des parois de l'oreillette droite (od) et du ventricule gauche (vg) chez un fœtus présentant une extrasystolie auriculaire bigéminée bloquée. Une contraction auriculaire sur deux est une extrasystole (*) qui n'est pas conduite aux ventricules (ligne jaune interrompue). Seules les contractions auriculaires non prématurées d'origine sinusale (A) sont conduites (flèche jaune) et entraînent une contraction ventriculaire (V). En 2, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. Les extrasystoles auriculaires bloquées (flèches noires) sont visibles dans la repolarisation ventriculaire. Ce tracé a été enregistré chez un nouveau-né extrait par césarienne à 35 semaines d'aménorrhée pour bradycardie fœtale interprétée à tort comme un signe de souffrance fœtale.

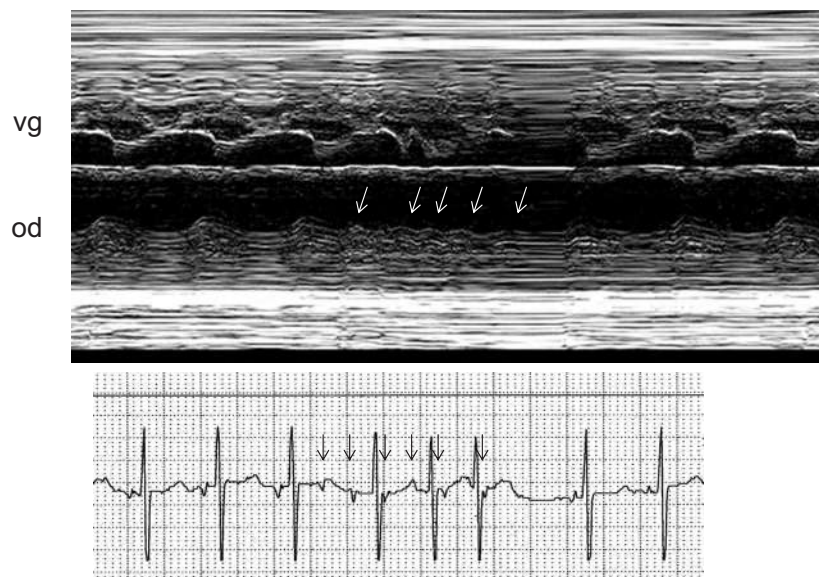


Fig. 12.99 Enregistrement en mode TM des contractions des parois de l'oreillette droite (od) et du ventricule gauche (vg). Survenue d'une salve de cinq extrasystoles auriculaires (→) dont certaines entraînent une contraction des ventricules.

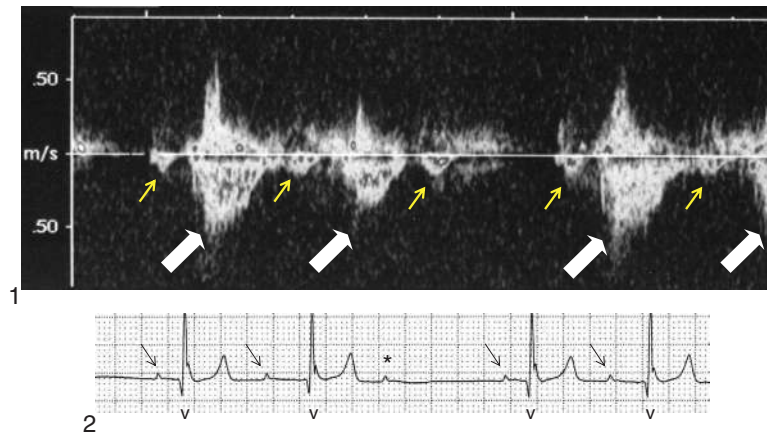


Fig. 12.100 Bloc auriculoventriculaire. *En 1*, enregistrement simultané des flux de la veine cave supérieure et de l'aorte ascendante chez un fœtus de mère lupique présentant des périodes de Luciani-Wenckebach. Les intervalles entre les ondes auriculaires de la veine cave supérieure (flèches jaunes) et le flux de l'aorte ascendante (flèches blanches) augmentent sur les deux premiers cycles. La troisième onde auriculaire est bloquée puisqu'elle n'est pas suivie de flux aortique. Puis la période se reproduit de nouveau. *En 2*, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. On observe un allongement progressif de la conduction entre les auriculogrammes (flèches noires) et les ventriculogrammes (v) jusqu'à la survenue d'une onde P bloquée (*).

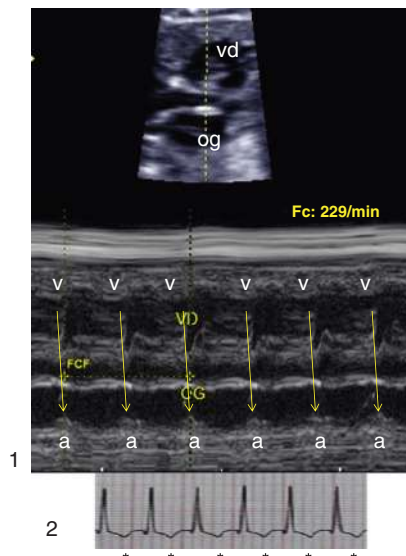


Fig. 12.101 Tachycardie jonctionnelle. *En 1*, enregistrement en mode TM d'une tachycardie jonctionnelle à 229 bpm. Les contractions ventriculaires (v) précèdent les contractions auriculaires (a). og : oreillette gauche; vd : ventricule droit. *En 2*, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. Les astérisques marquent les ondes P rétrogrades (négatives) en partie masquées dans la repolarisation ventriculaire.

Tachycardies

Elles peuvent être d'origine sinusale, jonctionnelle, auriculaire (flutter auriculaire) ou ventriculaire.

La **tachycardie sinusale** est définie par un rythme cardiaque de plus de 180 bpm avec une séquence d'activation auriculoventriculaire normale. On la différencie des tachycardies supraventriculaires par l'existence d'une variabilité du rythme cardiaque de 5 à 15 bpm. Elle peut témoigner

d'une situation de stress maternel ou fœtal, d'une fièvre ou d'une hyperthyroïdie.

La **tachycardie jonctionnelle** se caractérise par un rythme parfaitement régulier habituellement compris entre 180 et 280 bpm. Elle débute et se termine de façon brutale. Elle peut se compliquer d'une anasarque et représente une urgence médicale car elle peut provoquer une mort fœtale. Outre le rythme rapide, elle se caractérise à l'échographie par la présence d'autant de contractions auriculaires que ventriculaires (fig. 12.101).

Le **flutter auriculaire** se caractérise par un rythme auriculaire particulièrement rapide, compris entre 300 et 500 bpm avec une conduction auriculoventriculaire variable, le plus souvent 2/1 (fig. 12.102). Il peut également se compliquer d'une anasarque et entraîner une mort fœtale.

La **tachycardie ventriculaire** est rare et son diagnostic se pose devant une tachycardie au cours de laquelle les contractions ventriculaires sont plus fréquentes que les contractions auriculaires.

Bradycardies

Elles peuvent être d'origine sinusale ou être consécutives à un bloc auriculoventriculaire complet.

Une **bradycardie sinusale** transitoire bénigne durant quelques secondes n'est pas rare. Elle peut être provoquée par la pression de la sonde d'échographie sur l'abdomen maternel et n'a alors aucun caractère péjoratif. Une bradycardie sinusale prolongée peut témoigner d'une situation de stress maternel ou fœtal ou se voir dans certaines anomalies électrophysiologiques rares comme le syndrome du QT long congénital ou la dysfonction sinusale.

Le **bloc auriculoventriculaire complet** est caractérisé par un rythme lent avec dissociation auriculoventriculaire et des contractions auriculaires plus fréquentes

que les contractions ventriculaires (fig. 12.103). Une fois sur trois, il s'associe à une malformation cardiaque notamment un canal atrioventriculaire complet, une transposition corrigée des gros vaisseaux ou une myocardiopathie. Dans le bloc auriculoventriculaire complet isolé, une maladie auto-immune maternelle est

retrouvée dans plus de 80 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'un syndrome de Gougerot-Sjögren ou d'un lupus érythémateux caractérisé par la présence d'anticorps anti-Ro (SSA). Le risque de bloc auriculoventriculaire complet chez une mère ayant de tels anticorps est de 2 %. Il s'élève à 20 % si une précédente grossesse a été marquée par la survenue d'un bloc auriculoventriculaire complet. Une hyperéchogénicité des parois auriculaires ou ventriculaires traduit une réaction inflammatoire (myocardite) parfois associée à un épanchement péricardique (fig. 12.104). Le pronostic du bloc auriculoventriculaire fœtal est sombre lorsque la fréquence cardiaque est inférieure à 50 bpm ou lorsque le trouble de conduction s'associe à une anasarque.

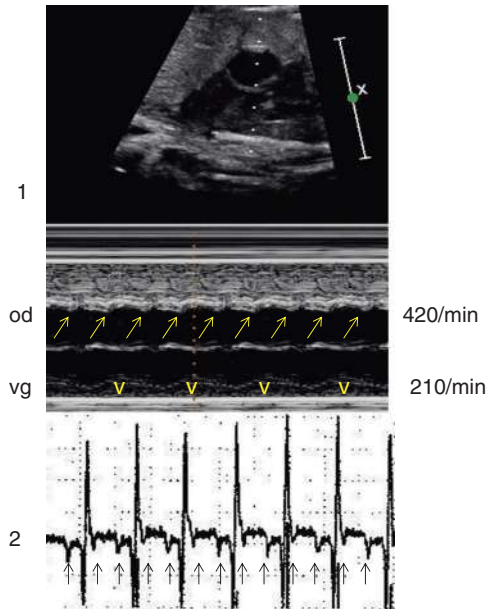


Fig. 12.102 Flutter auriculaire. En 1, enregistrement en mode TM d'un flutter auriculaire. Le rapport entre les contractions auriculaires (flèches jaunes) et ventriculaires (v) est de 2/1. En 2, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. Les contractions auriculaires sont marquées par les flèches noires.

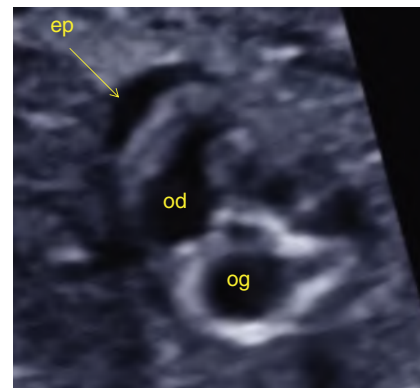


Fig. 12.104 Hyperéchogénicité des parois de l'oreillette gauche (og) chez un fœtus atteint de bloc auriculoventriculaire complet immunologique. Il existe un épanchement péricardique (ep) discret en regard de l'oreillette droite (od). Source : Dr L. Cohen.

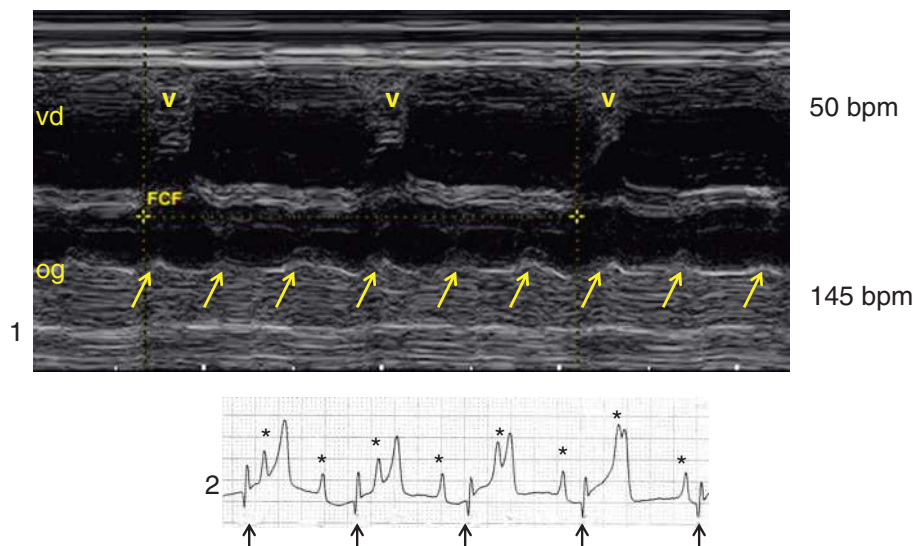


Fig. 12.103 Bloc auriculoventriculaire complet. En 1, enregistrement en mode TM d'un bloc auriculoventriculaire complet. Il existe une dissociation entre les contractions ventriculaires (v) et les contractions auriculaires (flèches jaunes). En 2, ECG correspondant si la réalisation d'un tracé ECG était possible chez le fœtus. Les ondes P sont indiquées par les astérisques, les ventriculogrammes sont signalées par les flèches noires.

Compléments en ligne

Ce chapitre est enrichi de vidéos d'échographies.

Vous pouvez retrouver ces vidéos ci-dessous en scannant les flashcodes correspondant à l'aide de votre smartphone ou de votre tablette et d'une application dédiée.

Vous pouvez également accéder à l'ensemble des vidéos en vous connectant à l'adresse suivante :

<http://www.em-consulte.com/e-complement/473173>

Vidéo 12.1 Incidence des 4 cavités normales à 24 semaines d'aménorrhée. Les cavités auriculaires et ventriculaires sont équilibrées. D'avant en arrière les structures suivantes peuvent être vérifiées : L'aorte descendante est située devant le rachis. L'oreillette gauche (OG) est située devant l'aorte descendante, une veine pulmonaire s'abouche dans l'OG. La communication interauriculaire fœtale est située au centre de la cloison interauriculaire. La valvule de Vieussens est mobile dans l'OG. Le septum secundum, au contact des valves auriculoventriculaires est visualisé. La valve tricuspide est légèrement plus apicale que la valve mitrale. Le septum interventriculaire paraît intact. La pointe du ventricule droit est comblée par la bandelette modératrice.

Vidéo 12.2 Incidence des 4 cavités normale à 32 semaines d'aménorrhée.

Vidéo 12.3 Balayage de l'incidence des 4 cavités jusqu'aux gros vaisseaux à 28 SA à vitesse normale puis au ralenti. L'inclinaison lente et progressive de la sonde d'échographie vers le pôle céphalique du fœtus permet de visualiser successivement l'incidence des 4 cavités (A) l'incidence des 5 cavités (B) l'incidence des 3 vaisseaux (C) le canal artériel (D) l'aorte transverse (E) et le tronc veineux innominé (F).

Vidéo 12.4 Balayage de l'incidence des 4 cavités vers les gros vaisseaux à 25 SA.

Vidéo 12.5 Foyer hyperéchogène. En incidence des 4 cavités, un nodule hyperéchogène est visualisé sur un cordage de la valve mitrale, proche de son insertion sur un pilier du ventricule gauche.

Vidéo 12.6 Anévrisme du septum interauriculaire à 34 SA.

Vidéo 12.7 Dilatation du sinus coronaire à 30 SA. Le sinus coronaire dilaté est visualisé dans l'angle formé par la paroi latérale de l'oreillette gauche et la petite valve mitrale.

Vidéo 12.8 Ventricule unique à 28 SA. Les 2 valves auriculoventriculaires s'ouvrent dans une cavité ventriculaire unique.

Vidéo 12.9 Ventricule unique à 23 SA.

Vidéo 12.10 Hypo VG forme «croupion». L'oreillette gauche et le ventricule gauche sont hypoplasiques. Le ventricule droit « fait la pointe ». La valve mitrale semble immobile. La valvule de Vieussens bombe anormalement vers l'oreillette droite témoignant d'une inversion du shunt interauriculaire. Le sinus coronaire est dilaté.

Vidéo 12.11 HypoVG avec VG virtuel. Les cavités droites sont très dilatées. L'oreillette gauche est hypoplasique et n'est raccordée qu'à l'oreillette droite en raison de l'atrésie mitrale. Le ventricule gauche est quasiment inexistant.

Vidéo 12.12 Coupe des 2 dômes dans une hypoplasie du cœur gauche. Le flux rétrograde dans l'aorte transverse (ao tr) est visualisé en rouge car il se dirige de l'arrière vers l'avant en direction de la sonde d'échographie. Le flux dans l'artère pulmonaire (ap) et le canal artériel est normalement dirigé de l'avant vers l'arrière et est coloré en bleu car il s'éloigne de la sonde. R : rachis.

Vidéo 12.13 Atrésie tricuspide chez un fœtus de 27 SA. En incidence des 4 cavités, la valve tricuspide est remplacée par une bandelette fibreuse hyperéchogène, immobile. Le ventricule droit est hypoplasique et est alimenté par une communication interventriculaire située au contact de la « croix du cœur » (CIV du septum d'admission).

Vidéo 12.14 Atrésie tricuspide à 28 SA. La valve tricuspide est remplacé par un bourrelet musculaire. Le ventricule droit hypoplasique est alimenté par une CIV musculaire.

Vidéo 12.15 Atrésie pulmonaire à septum intact à 30 SA. Le ventricule droit est hypoplasique. La valve tricuspide est immobile. Il n'y a pas de communication interventriculaire. Les cavités gauches sont dilatées.

Vidéo 12.16 Cardiomégalie majeure. Cardiomégalie majeure chez un fœtus de 24 SA atteint d'une atrésie pulmonaire à septum intact qui se complique d'une fuite tricuspide massive. La régurgitation valvulaire est responsable d'une insuffisance cardiaque avec ascite fœtale.

Vidéo 12.17 Maladie d'Ebstein à 26 SA. L'insertion de la valve septale de la tricuspide est déplacée vers la pointe du cœur. La valve antérieure est ample et vient au contact de la valve septale en systole.

Vidéo 12.18 Maladie d'Ebstein à 26 SA en doppler couleur. La fuite tricuspide naît au sommet de l'entonnoir valvulaire. Elle est colorée en rouge.

Vidéo 12.19 Communication interventriculaire musculaire à 28 SA. En incidence petit axe transventriculaire un balayage de la

pointe des ventricules vers leur base met en évidence une CIV musculaire proche de la face diaphragmatique du cœur à hauteur des valves auriculoventriculaires.

Vidéo 12.20 Communication interventriculaire périmembraneuse chez un fœtus de 32 SA. La communication est située sous l'aorte, en regard de la valve tricuspide. En doppler couleur la coloration du flux est bleue témoignant d'un shunt du ventricule droit vers le ventricule gauche.

Vidéo 12.21 Communication interventriculaire sous aortique avec malalignement postérieur du septum conal (*) chez un fœtus de 30 SA. Ce type de CIV doit faire craindre la présence d'une sténose sur la voie gauche notamment une coarctation aortique ou une interruption de la crosse de l'aorte.

Vidéo 12.22 CAV en incidence des 4 cavités. Fœtus de 24 SA. La communication interventriculaire et la communication interauriculaire de type *ostium primum* sont contigües conférant, en diastole, l'aspect de canal inter-atrioventriculaire. En systole, les valves auriculoventriculaires sont alignées et les 2 communications sont bien identifiées.

Vidéo 12.23 CAV en incidence des 4 cavités chez un fœtus de 22 SA.

Vidéo 12.24 CAV à 32 SA. En incidence des 4 cavités la CIV du septum d'admission est petite. En incidence petit axe, la valve auriculoventriculaire est commune aux 2 ventricules.

Vidéo 12.25 Coarctation de l'aorte à 24 SA. Le ventricule droit est dilaté et hypertrophié. En incidence des 2 dômes l'aorte transverse est hypoplasique. L'asymétrie des cavités ventriculaires et des gros vaisseaux au deuxième trimestre de la grossesse doit faire rechercher une coarctation de l'aorte.

Vidéo 12.26 Coarctation aortique en doppler énergie chez un fœtus de 34 SA. L'isthme aortique est hypoplasique (tête de flèche)

Vidéo 12.27 Coarctation de l'aorte en doppler couleur à 33 SA (▶).

Vidéo 12.28 Transposition corrigée des gros vaisseaux à 32 SA. En incidence des 4 cavités les oreillettes sont en position normale. La valve auriculoventriculaire gauche est la valve tricuspide car elle est plus apicale que la valve auriculoventriculaire droite qui est la valve mitrale. Le ventricule situé à droite a des parois lisses et « fait la pointe », c'est un ventricule de morphologie gauche. Le ventricule situé à gauche paraît plus petit (mais c'est une question d'incidence) et a une morphologie de ventricule droit.

Vidéo 12.29 Rétrécissement aortique valvulaire à 34 SA. Le ventricule gauche est dilaté et hypokinétique. La cinétique de la valve mitrale est réduite. L'endocarde du ventricule gauche est par endroit hyperéchogène. La valve aortique est épaissie et très peu mobile. En doppler couleur, le flux transvalvulaire aortique est accéléré (aliasing) et étroit.

Vidéo 12.30 Rhabdomyomes intra ventriculaires gauches chez un fœtus de 30 SA atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville.

Vidéo 12.31 Tératome intra-péricardique à 24 SA. En incidence des 4 cavités, présence d'un épanchement péricardique. Une légère inclinaison de la sonde vers le pôle céphalique met en évidence une tumeur kystique située devant et à droite des gros vaisseaux.

Vidéo 12.32 Tétralogie de Fallot à 25 SA. L'incidence des 4 cavités est normale. L'orientation de la sonde vers le pôle céphalique met en évidence le chevauchement de l'aorte sur une communication interventriculaire haute puis l'asymétrie entre l'aorte (dilatée) et l'artère pulmonaire (légèrement hypoplasique) en incidence des 3 vaisseaux. Les incidences sagittales permettent les mêmes constatations.

Vidéo 12.33 Atrésie pulmonaire à septum ouvert à 28 SA : En incidence transverse, l'incidence des 4 cavités est normale. Le balayage permet de voir successivement la communication interventriculaire, le chevauchement de l'aorte sur la cloison interventriculaire puis l'artère pulmonaire qui est de taille inférieure à celle de l'aorte. L'artère pulmonaire ne communique pas avec le ventricule droit dont l'infundibulum est comblé par une hypertrophie musculaire. En doppler couleur le flux du canal provient du sommet de l'artère pulmonaire et est coloré en rouge signifiant l'inversion du flux de l'aorte vers l'artère pulmonaire. En incidence sagittale, le chevauchement aortique est plus démonstratif. Le canal artériel avec son flux inversé est indiqué par la tête de flèche.

Vidéo 12.34 Vaisseaux systémiques dans une forme sévère d'atrésie pulmonaire à septum ouvert à 23 SA (▶). Le Doppler couleur permet d'identifier 2 volumineux vaisseaux qui se distribuent aux poumons. Celui coloré en rouge naît de l'aorte descendante, celui coloré en bleu naît de l'aorte transverse.

Vidéo 12.35 Ventricule droit à double issue à 30 SA : Le balayage à partir de l'incidence des 4 cavités montre d'abord la communication interventriculaire, voie de drainage obligatoire du ventricule gauche, puis les gros vaisseaux malposés qui naissent du ventricule droit. La voie sous pulmonaire est étroite et l'artère pulmonaire est plus petite que l'aorte en faveur d'une sténose pulmonaire associée.

Vidéo 12.36 Ventricule droit à double issue avec transposition des gros vaisseaux 28 SA en incidence sagittale. Les 2 vaisseaux transposés naissent du ventricule droit hypoplasique. L'aorte est antérieure, l'artère pulmonaire légèrement dilatée est située derrière l'aorte. Le ventricule gauche se vide par une CIV située sous l'artère pulmonaire.

permet d'étudier simultanément les contractilités de l'oreillette droite et du ventricule gauche confirmant ainsi la dissociation auriculo-ventriculaire. Il existe un discret décollement péricardique en regard de l'oreillette et du ventricule droits.

Vidéo 12.37 Tronc artériel commun à 35 SA. Le balayage à partir de l'incidence des 4 cavités met en évidence un gros vaisseau qui surplombe une communication interventriculaire dont naît d'abord l'artère pulmonaire identifiée par sa bifurcation en 2 branches puis l'aorte dont la crosse est normalement orientée vers la gauche.

Vidéo 12.38 Interruption de la crosse de l'aorte avec communication interventriculaire à 27 SA. Le balayage à partir de l'incidence des 4 cavités retrouve une communication interventriculaire sous aortique. L'aorte ascendante est hypoplasique. A aucun moment, en 2D et en Doppler couleur, la continuité entre l'aorte ascendante (vaisseau circulaire coloré en rouge en Doppler couleur) et l'aorte descendante (située en avant et à gauche du rachis et colorée en bleu en doppler couleur) ne peut être identifiée ce qui suggère l'existence d'une interruption de la crosse de l'aorte. L'amniocentèse retrouve une microdélétion 22q1.1 (syndrome de Di George).

Vidéo 12.39 Transposition des gros vaisseaux à 24 SA. Le balayage vers les gros vaisseaux à partir de l'incidence des 4 cavités montre que le vaisseau qui naît du ventricule gauche bifurque précocement et correspond donc à l'artère pulmonaire. L'aorte est antérieure et naît du ventricule droit.

Vidéo 12.40 Transposition des gros vaisseaux à 30 SA.

Vidéo 12.41 Transposition des gros vaisseaux en incidence longitudinale. Les trajets des gros vaisseaux sont parallèles. L'aorte est antérieure, sa crosse est déroulée en totalité. L'artère pulmonaire est postérieure et communique avec l'aorte descendante par un canal artériel largement perméable.

Vidéo 12.42 Bloc auriculoventriculaire complet immunologique à 30 SA. Les ventricules sont lents (66/minute) alors que les oreillettes se contractent à une fréquence normale de 144/min. Le mode TM

Vidéo 12.43 Tachycardie supraventriculaire fœtale à 229/minute à 34 SA. En mode TM le rapport des contractions auriculaires et ventriculaires est égal à 1.

Vidéo 12.44 Flutter auriculaire à 32 SA. Tachycardie fœtale régulière. Les oreillettes ont une fréquence de 380/minute et les ventricules de 190/minute. Le mode TM met en évidence le rapport auriculoventriculaire 2 : 1.

Pour en savoir plus

Embryologie, anatomie et physiopathologie

- Allan LD, Huggon IC. Counselling following a diagnosis of congenital heart disease. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 1136–42.
- Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D. Genetics and embryological mechanisms of congenital heart diseases. *Arch Cardiovasc Dis* 2009; 102 : 59–63.
- Chinn A, Fitzsimmons J, Shepard TH, Fantel AG. Congenital heart disease among spontaneous abortuses and stillborn fetuses : prevalence and associations. *Teratology* 1989; 40 : 475–82.
- Cook AC, Yates RW, Anderson RH. Normal and abnormal fetal cardiac anatomy. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 1032–48.
- Davies M, Guest PJ. Developmental abnormalities of the great vessels of the thorax and their embryological basis. *Br J Radiol* 2003; 76 : 491–502.
- Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease : II Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16 : 155–65.
- Houyel L. Embryologie cardiaque. *Cardiologie. Encycl Méd Chri, Paris : Elsevier*; 11-001-C-10. 1998.
- Houyel L, Khoshnood B, Anderson RH, et al. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6 : 64.
- Kiserud T, Acharya G. The fetal circulation. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 1049–59.
- Pajkrt E, Weisz B, Firth HV, Chitty LS. Fetal cardiac anomalies and genetic syndromes. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 1104–15.

Examen échographique du cœur fœtal et dépistage

- Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, et al. Anomalies of the fetal aortic arch : a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20 : 553–7.
- Barboza JM, Dajani NK, Glenn LG, Angtuaco TL. Prenatal diagnosis of congenital cardiac anomalies : a practical approach using two basic views. *Radiographics* 2002; 22 : 1125–37, discussion 1137–8.
- Brown DL, DiSalvo DN, Frates MC, et al. Sonography of the fetal heart : normal variants and pitfalls. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 160 : 1251–5.
- Chiappa EM, Cook AC, Botta G, Silverman NH. *Echocardiographic anatomy in the Fetus* : Springer-Verlag; 2009.
- Crane JM, Ash K, Fink N, Desjardins C. Abnormal fetal cardiac axis in the detection of intrathoracic anomalies and congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10 : 90–3.
- David N. *Échocardiographie fœtale*. Paris : Masson; 1997.
- DeVore GR. The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the human fetus. *J Ultrasound Med* 1992; 11 : 345–8.
- Fredouille C. *Échographie normale du coeur*. *J Radiol* 2000; 81 : 1721–5.

- Sharland G. Routine fetal cardiac screening : what are we doing and what should we do ? *Prenat Diagn* 2004 ; 24 : 1123–9.
- Sohaey R, Zwiebel WJ. The fetal heart : a practical sonographic approach. *Semin Ultrasound CT MR* 1996 ; 17 : 15–33.
- Tongsong T, Tatiyapornkul T. Cardiothoracic ratio in the first half of pregnancy. *J Clin Ultrasound* 2004 ; 32 : 186–9.
- Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views a proposed method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001 ; 17 : 67–9.
- Yoo SJ, Lee YH, Kim ES, et al. Three-vessel view of the fetal upper mediastinum : an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997 ; 9 : 173–82.
- Zalel Y, Wiener Y, Gamzu R, Herman A, Schiff E, Achiron R. The three-vessel and tracheal view of the fetal heart : an in utero sonographic evaluation. *Prenat Diagn* 2004 ; 24 : 174–8.

Nuque épaisse et cardiopathie

- Jouanic JM, Thieulin AC, Bonnet D, et al. Measurement of nuchal translucency for prenatal screening of congenital heart defects : a population-based evaluation. *Prenat Diagn* 2011 ; 31 : 1264–19.
- Sairam S, Carvalho JS. Early fetal echocardiography and anomaly scan in fetuses with increased nuchal translucency. *Early Hum Dev* 2012 ; 88 : 269–72.

Foyer hyperéchogène

- Bethune M. Management options for echogenic intracardiac focus and choroid plexus cysts : a review including Australian Association of Obstetrical and Gynaecological Ultrasonologists consensus statement. *Australas Radiol* 2007 ; 51 : 324–9.
- Shanks AL, Odibo AO, Gray DL. Echogenic intracardiac foci : associated with increased risk for fetal trisomy 21 or not ? *J Ultrasound Med* 2009 ; 28 : 1639–43.

Veine cave supérieure gauche

- Pepes S, Zidere V, Allan LD. Prenatal diagnosis of left atrial isomerism. *Heart* 2009 ; 95 : 1974–7.
- Sinkovskaya E, Abuhamad A, Horton S, Chaoui R, Karl K. Fetal left brachiocephalic vein in normal and abnormal conditions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012 ; 40 : 542–8.

Ventricule unique et hypoplasie du ventricule gauche

- Axt-Flidner R, Kreiselmair P, Schwarze A, Krapp M, Gembruch U. Development of hypoplastic left heart syndrome after diagnosis of aortic stenosis in the first trimester by early echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 106–9.
- Di Filippo S. Ventricule unique. In : *Cardiologie. Encycl Méd Chir, Paris* : Elsevier ; 11-940-E-60. 2010.
- Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, et al. Hypoplastic left heart syndrome : current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol* 2012 ; 59 : S1–42.
- Hickey EJ, Caldaroni CA, McCrindle BW. Left ventricular hypoplasia : a spectrum of disease involving the left ventricular outflow tract, aortic valve, and aorta. *J Am Coll Cardiol* 2012 ; 59 : S43–54.
- Lowenthal A, Kipps AK, Brook MM, Meadows J, Azakie A, Moon-Grady AJ. Prenatal diagnosis of atrial restriction in hypoplastic left heart syndrome is associated with decreased 2-year survival. *Prenat Diagn* 2012 ; 32 : 485–90.
- Mahle WT, Border WL. Fifty years of surgery for single ventricle : now what ? *J Pediatr* 2012 ; 161 : 186–90, e1.
- Tongsong T, Khunamornpong S, Wanapirak C, Sirichotiyakul S. Prenatal sonographic diagnosis of truncus arteriosus associated with holoprosencephaly. *J Clin Ultrasound* 2005 ; 33 : 193–6.
- Udekem Y (d'), Xu MY, Galati JC et al. Predictors of survival after single-ventricle palliation : the impact of right ventricular dominance. *J Am Coll Cardiol* 2012 ; 59 : 1178–85.
- Verheijen PM, Lisowski LA, Plantinga RF, et al. Prenatal diagnosis of the fetus with hypoplastic left heart syndrome management and outcome. *Herz* 2003 ; 28 : 250–6.

Hypoplasie du ventricule droit et sténose pulmonaire

- Berg C, Lachmann R, Kaiser C, et al. Prenatal diagnosis of tricuspid atresia : intrauterine course and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010 ; 35 : 183–90.
- El Louali F, et al. Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum. *Arch Pediatr* 2011 ; 18(3) : 331–7.

- Gardiner HM, Belmar C, Tulzer G, et al. Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum. *J Am Coll Cardiol* 2008 ; 51 : 1299–308.
- Iacobelli R, Pasquini L, Toscano A, et al. Role of tricuspid regurgitation in fetal echocardiographic diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 32 : 31–5.
- Kawazu Y, et al. Prediction of therapeutic strategy and outcome for antenatally diagnosed pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Circ J* 2008 ; 72 : 1471–5.
- Shinebourne EA, Rigby ML, Carvalho JS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum : from fetus to adult : congenital heart disease. *Heart* 2008 ; 94 : 1350–7.
- Wald RM, Tham EB, McCrindle BW, et al. Outcome after prenatal diagnosis of tricuspid atresia : a multicenter experience. *Am Heart J* 2007 ; 153 : 772–8.

Maladie d'Ebstein et fuite tricuspide

- Andrews RE, Tibby SM, Sharland GK, Simpson JM. Prediction of outcome of tricuspid valve malformations diagnosed during fetal life. *Am J Cardiol* 2008 ; 101 : 1046–50.
- Barre E, Durand I, Hazelzet T, David N. Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia : prognosis after diagnosis in utero. *Pediatr Cardiol* 2012 ; 33 : 1391–6.
- Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel JA, Reed KL. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus : diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 17 : 167–73.
- Lasa JJ, Tian ZY, Guo R, Rychik J. Perinatal course of Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia in the fetus. *Prenat Diagn* 2012 ; 32 : 245–51.

Communication interauriculaire et ventriculaire

- Jin Y, Wang A, Wang Y, Wang Y, Wang W, Hou X, et al. Natural history of prenatal ventricular septal defects and their association with foetal echocardiographic features. *Cardiol Young* 2012 ; 22 : 323–6.
- Tegnander E, Williams W, Johansen OJ, Blaas HG, Eik-Nes SH. Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30,149 fetuses - detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 252–65.

Canal atrioventriculaire

- Beaton AZ, Pike JI, Stallings C, Donofrio MT. Predictors of repair and outcome in prenatally diagnosed atrioventricular septal defects. *J Am Soc Echocardiogr* 2013 ; 26 : 208–16.
- Friedberg MK, Kim N, Silverman NH. Atrioventricular septal defect recently diagnosed by fetal echocardiography : echocardiographic features, associated anomalies, and outcomes. *Congenit Heart Dis* 2007 ; 2 : 110–4.

Coarction de l'aorte

- Bronshtein M, Zimmer EZ. Sonographic diagnosis of fetal coarctation of the aorta at 14–16 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998 ; 11 : 254–7.
- Jowett V, Aparicio P, Santhakumaran S, Seale A, Jicinska H, Gardiner HM, et al. Sonographic predictors of surgery in fetal coarctation of the aorta. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012 ; 40 : 47–54.
- Matsui H, Mellander M, Roughton M, Jicinska H, Gardiner HM. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation* 2008 ; 118 : 1793–801.
- Quarello E, Saada J, Desbriere R, Rousseau V, De Lagausie P, Benachi A, et al. Prenatal diagnosis and evaluation of defect length in esophageal atresia using direct and indirect (tracheal print) signs. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 38 : 225–8.
- Stos B, Le Bidois J, Fermont L, Bonnet D. Le diagnostic anténatal de la coarctation de l'aorte est-il possible ? *Arch Mal Coeur Vaiss* 2007 ; 100 : 428–32.

Fermeture anténatale du canal artériel

- Wyatt-Ashmead J. Antenatal closure of the ductus arteriosus and hydrops fetalis. *Pediatr Dev Pathol* 2011 ; 14 : 469–74.

Transposition corrigée des gros vaisseaux

- Paladini D, Volpe P, Marasini M, et al. Diagnosis, characterization and outcome of congenitally corrected transposition of the great arteries in the fetus : a multicenter series of 30 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 27 : 281–5.
- Sharland G, Tingay R, Jones A, Simpson J. Atrioventricular and ventricular arterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries) : echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. *Heart* 2005 ; 91 : 1453–8.

Wan AW, Jevremovic A, Selamet Tierney ES, et al. Comparison of impact of prenatal versus postnatal diagnosis of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2009; 104 : 1276–9.

Malformations conotroncales avec communication interventriculaire

- Bhat AH, Kehl DW, Tacy TA, Moon-Grady AJ, Hornberger LK. Diagnosis of tetralogy of Fallot and its variants in the late first and early second trimester : details of initial assessment and comparison with later fetal diagnosis. *Echocardiography* 2013; 30 : 81–7.
- Galindo A, Gutierrez-Larraya F, Martinez JM, et al. Prenatal diagnosis and outcome for fetuses with congenital absence of the pulmonary valve. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28 : 32–9.
- Kaguelidou F, Fermont L, Boudjemline Y, Le Bidois J, Batisse A, Bonnet D, et al. Fetal echocardiographic assessment of tetralogy of Fallot and post-natal outcome. *Eur Heart J* 2008; 29 : 1432–8.
- Quartermain MD, Glatz AC, Goldberg DJ, et al. Pulmonary outflow tract obstruction in fetuses with complex congenital heart disease : predicting the need for neonatal intervention. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41 : 47–53.
- Swanson TM, Selamet Tierney ES, Tworetzky W, Pigula F, McElhinney DB. Truncus arteriosus : diagnostic accuracy, outcomes, and impact of prenatal diagnosis. *Pediatr Cardiol* 2009; 30 : 256–61.
- Vogel M, Vernon MM, McElhinney DB, Brown DW, Colan SD, Tworetzky W et al. Fetal diagnosis of interrupted aortic arch. *Am J Cardiol* 2010; 105 : 727–34.
- Volpe P, Paladini D, Marasini M, et al. Common arterial trunk in the fetus : characteristics, associations, and outcome in a multicentre series of 23 cases. *Heart* 2003; 89 : 1437–41.
- Wertaschnigg D, Jaeggi M, Chitayat D, et al. Prenatal diagnosis and outcome of absent pulmonary valve syndrome : contemporary single-center experience and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41 : 162–7.
- Yoo SJ, Lee YH, Kim ES. Tetralogy of Fallot in the Fetus : finding at targeted sonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14 : 29–37.

Malformations conotroncales sans communication interventriculaire

- Barnes ME, Mitchell ME, Tweddell JS. Aortopulmonary window. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2011; 14 : 67–74.
- Erez E, Dagan O, Georghiou GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E, et al. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg* 2004; 77 : 484–9.
- Tuo G, Volpe P, Bava GL, et al. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings. *Am J Cardiol* 2009; 103 : 416–9.
- Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28 : 876–81.

Transposition des gros vaisseaux

- Calderon J, Angeard N, Moutier S, Plumet MH, Jambaque I, Bonnet D, et al. Impact of prenatal diagnosis on neurocognitive outcomes in children with transposition of the great arteries. *J Pediatr* 2012; 161 : 94–8, e1.
- Punn R, Silverman NH. Fetal predictors of urgent balloon atrial septostomy in neonates with complete transposition. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24 : 425–30.

Cardiomyopathies

- Abu-Sulaiman R, Subaih B. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers : echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 2004; 25 : 137–40.
- Arunamata A, Punn R, Cuneo B, Bharati S, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis and prognosis of fetal left ventricular noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2012; 25 : 112–20.
- Fesslova V, Mongioli M, Pipitone S, Brankovic J, Villa L. Features and outcomes in utero and after birth of fetuses with myocardial disease. *Int J Pediatr* 2010; 2010 : 628451.
- Pedra SR, Smallhorn JF, Ryan G, et al. Fetal cardiomyopathies : pathogenic mechanisms, hemodynamic findings, and clinical outcome. *Circulation* 2002; 106 : 585–91.
- Yinon Y, Yagel S, Hegesh J, et al. Fetal cardiomyopathy-in utero evaluation and clinical significance. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 23–8.

Rétrecissement aortique

- Arzt W, Wertaschnigg D, Veit I, Klement F, Gitter R, Tulzer G, et al. Intrauterine aortic valvuloplasty in fetuses with critical aortic stenosis : experience and results of 24 procedures. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37 : 689–95.
- Bouzuenda I. Anomalie congénitale de la voie aortique. In : *Cardiologie. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier*; 11-041-A-40. 2012.
- Yamamoto Y, Hornberger LK. Progression of outflow tract obstruction in the fetus. *Early Hum Dev* 2012; 88 : 279–85.

Tumeurs

- Chao AS, Chao A, Wang TH, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma : case series and a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31 : 289–95.
- Isaacs Jr. H. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol* 2004; 25 : 252–73.
- Zhou QC, Fan P, Peng QH, Zhang M, Fu Z, Wang CH, et al. Prenatal echocardiographic differential diagnosis of fetal cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23 : 165–71.

Troubles du rythme cardiaque

- Brown DL. Sonographic assessment of fetal arrhythmias. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169 : 1029–33.
- Buyon JP, Clancy RM, Friedman DM. Cardiac manifestations of neonatal lupus erythematosus : guidelines to management, integrating clues from the bench and bedside. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2009; 5 : 139–48.
- Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, et al. Isolated atrioventricular block in the fetus : a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011; 124 : 1919–26.
- Fouron JC. Fetal arrhythmias : the Saint-Justine hospital experience. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 1068–80.
- Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Llanos C, Davis C, Buyon JP, et al. Prospective evaluation of fetuses with autoimmune-associated congenital heart block followed in the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) Study. *Am J Cardiol* 2009; 103 : 1102–6.
- Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK, et al. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; 110 : 1542–8.

Pathologie de la paroi et du contenu abdominal

Ph. Bourgeot, Y. Ardaens, M. Kohler, R. Favre, B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Rappel embryologique	461	Estomac non visible	475
Défauts de fermeture de la paroi abdominale	463	Vésicule biliaire non visible.....	477
Omphalocèle.....	464	Vessie non visible	478
Étude échographique	464	Vascularisation anormale	478
Diagnostic différentiel	466	Images liquidiennes anormales	479
Associations malformatives et anomalies chromosomiques.....	466	Dilatation anormale d'un repère liquidien	479
Laparoschisis.....	469	Images anéchogènes surajoutées	480
Exstrophie vésicale.....	471	Images hyperéchogènes abdominales	485
Pathologie du contenu abdominal . . .	472	Intestin hyperéchogène	485
Ascite et anasarque fœtoplacentaire	472	Iléus méconial	486
Absence d'un repère anatomique.....	475	Zones échogènes intra-hépatiques.....	488
		Vésicule biliaire échogène	488
		Gros reins hyperéchogènes	488
		Tumeurs	488

Rappel embryologique (fig. 13.1)

Sans en tirer de conclusion hâtive, d'ordre philosophique en particulier, force est de constater que chez l'homme l'embryologie de l'appareil digestif est beaucoup plus complexe et difficile à comprendre que celle du cerveau et du système nerveux central!

Vers la fin du 1^{er} mois, la délimitation de l'embryon (voir fig. 10.1 et 10.2) correspond à la fermeture du corps par un double phénomène : soulèvement de la plaque en raison d'un développement dorsal beaucoup plus rapide (système nerveux) et formation d'un pli périphérique qui, relativement, se resserre comme le collet d'une bourse. On passe ainsi du petit disque tridermique plat à la structure typique en « haricot ». Le disque repose sur la cavité du lécithocèle que la fermeture du collet (futur ombilic) va venir étrangler et diviser en deux parties :

- l'une devient intra-embryonnaire et sera à l'origine du tube digestif;
- l'autre reste extra-embryonnaire et forme la vésicule ombilicale ou vitelline.

Ces deux parties sont reliées par le canal vitellin qui s'allonge au fur et à mesure que la vésicule ombilicale s'éloigne de l'embryon. Cette vésicule régresse précocement et disparaît aux environs du 3^e mois.

Les différents « plis » de délimitation (céphalique, latéral et caudal) vont fusionner en région ventrale, formant ainsi la

paroi abdominale antérieure du fœtus. Le lécithocèle intra-embryonnaire devient un tube entoblastique communicant avec la vésicule ombilicale dans sa partie moyenne par le canal vitellin et ouvert à chaque extrémité par des orifices couverts par deux membranes provisoires : la membrane cloacale en arrière et la membrane pharyngienne en avant. L'entoblaste formera les muqueuses du tube digestif et de l'appareil respiratoire ainsi que le système hépatobiliaire et pancréatique. Autour du tube, le mésoblaste donnera les enveloppes conjonctives, musculaires et séreuses.

En même temps que s'achève la délimitation, on assiste à des modifications des systèmes vasculaires, artériels et veineux qui, initialement pairs et symétriques, vont pour les uns (veine ombilicale droite, artère omphalomésentérique gauche) involuer, et pour l'artère omphalomésentérique droite donner le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure.

Vers 7-8 SA, le cordon ombilical se forme par fusion du pédicule de fixation (contenant l'allantoïde, la veine ombilicale et les artères ombilicales) et du canal vitellin. Le développement de l'anse iléale primitive est caractérisé par son allongement extrêmement rapide qui l'oblige à se développer en dehors de l'abdomen en faisant hernie dans le cœlome extra-embryonnaire du cordon à travers l'ombilic, c'est la classique hernie ombilicale physiologique qui est

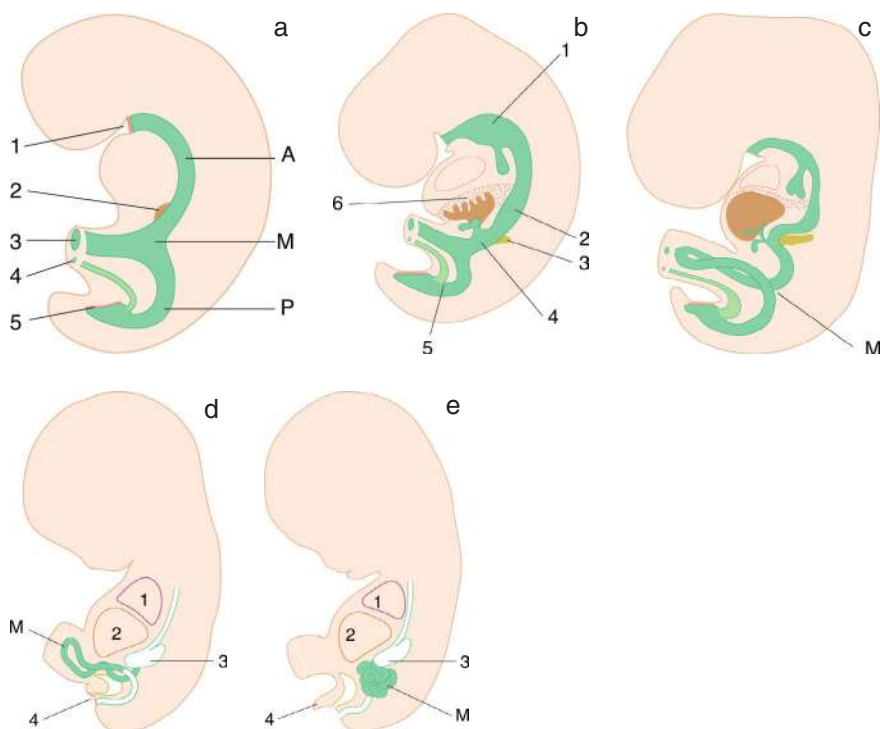


Fig. 13.1 Embryologie de l'appareil digestif. **a.** Embryon de 3 mm à 5 SA et 4 jours (25 jours de grossesse). Le tube digestif est fermé par la membrane pharyngienne (1) et la membrane cloacale (5). Il se divise en trois parties : intestin antérieur (A), intestin moyen (M) ou anse vitelline, intestin postérieur (P) qui se termine dans le cloaque. L'ébauche hépatique (2) apparaît à ce stade au niveau de l'intestin antérieur. Le cordon contient le canal vitellin (3) et l'allantoïde (4). **b.** Embryon de 5 mm à 6 SA et 2 jours (30 jours de grossesse). L'intestin antérieur (1) s'allonge et l'arbre trachéobronchique commence à pousser sur sa face antérieure. L'estomac (2) et le duodénum (4) ne sont pas encore différenciés mais l'ébauche hépatobiliaire (6) connaît un développement très rapide alors que les bourgeons pancréatiques (3) apparaissent avec un léger retard. Au niveau du cloaque, entre l'allantoïde et l'intestin postérieur, l'éperon périnéal (5) se développe en direction de la membrane cloacale. **c.** Embryon de 10 mm à 7 SA (35 jours de grossesse). L'intestin moyen (M), compris entre le troisième duodénum et le dernier tiers du côlon transverse, connaît un « extraordinaire » processus d'allongement ce qui l'oblige à se développer en dehors de la cavité abdominale, dans le cœlome du cordon : c'est la hernie ombilicale physiologique. **d.** Embryon de 25 mm à 9 SA (49 jours de grossesse). Poumon (1), foie (2) et estomac (3) sont en place. L'anse intestinale primitive (M) poursuit son développement dans le cordon. L'éperon périnéal (futur périnée) a atteint la membrane cloacale (4) qui se trouve divisée en deux autres membranes transitoires, la membrane anale en arrière et la membrane urogénitale en avant. **e.** Embryon de 45 mm à 11 SA (63 jours de grossesse). L'intestin (M) a entièrement réintégré l'abdomen. En arrière du tubercule génital (4), la membrane anale et la membrane urogénitale ont régressé. Source : Tuchmann-Duplessis H, Haegel P. Embryologie. Fascicule 2 : organogenèse. Paris : Masson ; 1979.

visible en échographie de la 8^e à la 11–12^e SA (28 % à 8 SA, 72 % à 9 SA, 100 % à 10 SA) (fig. 13.2, et voir fig. 4.9, 4.10 et 4.19). L'élargissement de la cavité abdominale associée à une diminution de la taille relative du foie et des reins permet une réintégration des anses intestinales : c'est le phénomène de réduction. Après 12 SA révolues, en échographie, on ne doit plus mettre en évidence de hernie ombilicale.

À chaque extrémité du tube digestif, les membranes s'ouvrent : vers 5,5 SA pour la membrane pharyngienne et vers 10–11 SA pour la membrane anale. Entre les deux, le tube digestif évolue en trois parties :

- l'**intestin antérieur**, de la bouche au duodénum avec successivement :
 - l'appareil branchial qui est une succession de bourrelets de mésoblaste (les arcs branchiaux) entre lesquels se forment des poches entoblastiques qui donneront l'oreille moyenne, les amygdales, le thymus, la thyroïde,
 - l'œsophage qui reste médian puis l'estomac qui se forme par allongement de la grande courbure et rotation de 90° sur son axe longitudinal,

- le foie et le pancréas qui partent de bourgeons entoblastiques, antérieur et postérieur respectivement, au niveau du duodénum,
- enfin, l'arbre trachéobronchique qui naît d'une évagination entoblastique antérieure au niveau de l'intestin initial (pharyngien) formant d'abord une gouttière œsophagotrachéale qui se clive secondairement de l'œsophage (voir fig. 11.1) ;
- l'**intestin moyen**, ou anse vitelline, va du duodénum au côlon transverse avec un développement un peu plus simple :
 - augmentation très rapide de la longueur et développement initial dans le cordon (voir plus haut),
 - puis rotation de l'anse qui pivote autour d'un axe antéropostérieur formé par le pédicule mésentérique supérieur et le canal vitellin (intestin grêle en amont du canal, iléon terminal et côlon en aval) ;
- l'**intestin postérieur**, formé par le côlon gauche, le sigmoïde, le rectum et le cloaque : le cloisonnement du cloaque est un processus complexe qui aboutit à la séparation du sinus urogénital en avant et du rectum en arrière.

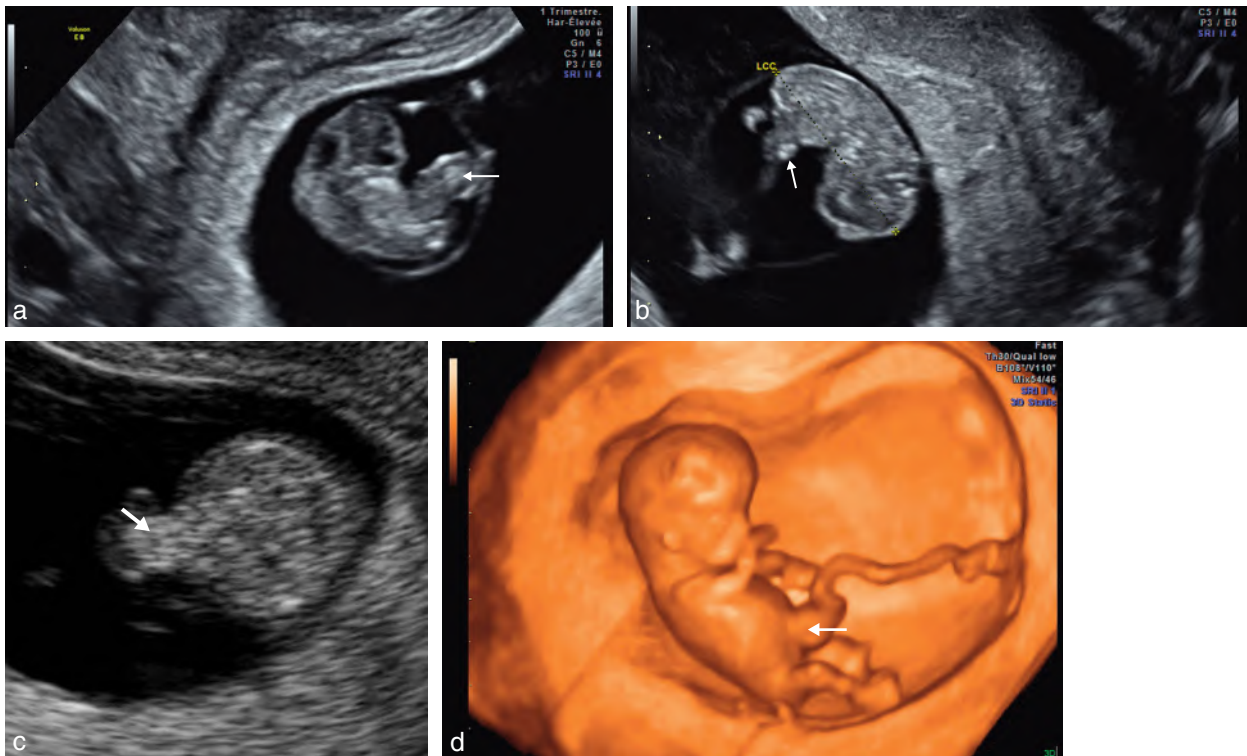


Fig. 13.2 Hernie ombilicale physiologique. **a.** Coupe sagittale de l'embryon (8 SA). Le cordon est large et contient des échos denses correspondant à l'anse intestinale primitive (→). **b.** Coupe sagittale de l'embryon (9 SA). On note au niveau de l'émergence du cordon ombilical la présence d'échos denses correspondant à l'anse intestinale primitive élargissant la racine du cordon (→). **c.** Coupe transversale de l'abdomen passant par l'ombilic de l'embryon (11 SA). On individualise dans le pied du cordon des échos denses (→), identiques à ceux retrouvés dans l'abdomen. **d.** Reconstruction 3D surface de l'embryon (12 SA). On retrouve un élargissement du cordon ombilical au niveau du nombril (→). Cet aspect est probablement encore physiologique mais mérite d'être vérifié 3 semaines plus tard pour éliminer une petite omphalocèle ou une hernie ombilicale.

Défauts de fermeture de la paroi abdominale

Un balayage transversal descendant, suivant les contours antérieurs de l'abdomen, est souvent suffisant pour repérer un défaut de fermeture, le diagnostic en est évidemment facilité par la position du dos en arrière. Il faut toujours bien identifier l'implantation abdominale du cordon. Cependant, la coupe idéale (mais pas toujours réalisable) pour l'étude de la paroi abdominale est une coupe sagittale se glissant entre les cuisses, permettant d'identifier de haut en bas la paroi thoracique puis abdominale, l'ombilic, la vessie et le sexe (voir fig. 6.80 et 6.81). Il s'agit d'un diagnostic échographique précoce, dans la majorité des cas dès le 1^{er} trimestre. La surveillance doit être mensuelle puis plus rapprochée en fin de grossesse à la recherche de malformations associées et de complications. Dans les cas « simples », à l'exception de l'exstrophie vésicale, le pronostic postopératoire est généralement bon.

Anatomiquement, le defect pariétal antérieur est appelé célosomie, ou cœlosomie (synonymes), lorsqu'il résulte d'un trouble de la morphogenèse. Les **célosomies** traduisent un échec plus ou moins étendu de la délimitation par arrêt de progression du plissement (les embryologistes parlent d'« avortement » d'un pli) :

- si ce sont les plis latéraux, on aura une célosomie moyenne représentée typiquement par l'omphalocèle ;

- l'avortement du pli antérieur (céphalique) produit une célosomie supérieure qui associe le plus souvent une omphalocèle avec une ouverture du sternum et du diaphragme entraînant une ectopie cardiaque ;
- la célosomie inférieure peut donner une exstrophie vésicale isolée ou, dans des formes plus complètes, être associée à une omphalocèle sous-ombilicale et/ou à un défaut de cloisonnement du cloaque (réalisant une exstrophie cloacale plutôt que vésicale) ;
- diverses combinaisons sont possibles entre les trois formes, jusqu'à la célosomie totale.

En raison de leur mécanisme, les célosomies moyennes et supérieures sont caractérisées par la persistance d'une membrane amniotique pour recouvrir le *defect*. Dans l'exstrophie vésicale et cloacale, la vessie ou les éléments du cloaque viennent occuper le défaut de fermeture et s'ouvrent directement dans la cavité amniotique.

Le **laparoschisis** résulte d'un accident beaucoup plus tardif, bien après la délimitation, et il se présente comme une aplasie ou une nécrose localisée de la paroi, probablement d'origine vasculaire. Le defect pariétal est complet, il n'y a pas de sac herniaire (fig. 13.3b). Pour les embryologistes, le laparoschisis n'appartient donc pas strictement au groupe des célosomies.

L'**omphalocèle** (fig. 13.3a) comporte un defect pariétal important, alors que la **hernie ombilicale** (fig. 13.3c) correspond à un défaut de réintégration sans élargissement

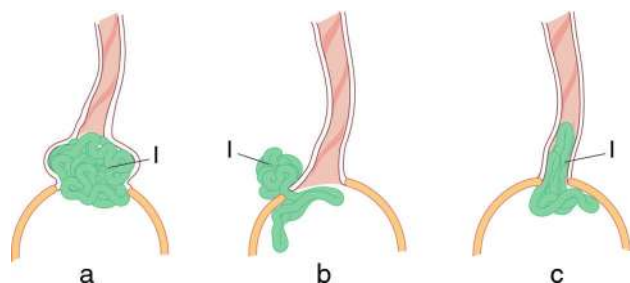


Fig. 13.3 Schémas des trois malformations de la paroi abdominale antérieure du fœtus (I : intestin). **a.** Omphalocèle : le cordon s'insère sur l'omphalocèle. **b.** Laparoschisis : par la brèche de la paroi abdominale (à droite de l'insertion du cordon), les viscères font hernie et flottent librement dans le liquide amniotique. **c.** Hernie ombilicale : le tube digestif glisse dans le cordon sans élargissement important de l'orifice ombilical.

important de l'orifice. La hernie n'est pas toujours visible *in utero* mais on la craint toujours chez le nouveau-né – même si le phénomène est rare –, ce qui conduit à toujours clamper le cordon à quelques centimètres de son insertion par crainte de pincer une anse intestinale.

Nous insisterons surtout sur les trois principales formes de defect pariétal que sont l'omphalocèle, le laparoschisis et l'exstrophie vésicale.

Omphalocèle

Il s'agit d'un défaut de fermeture ventrale ou célosomie moyenne, concernant l'orifice ombilical lui-même, donc de siège central (fig. 13.4). Sa fréquence est environ de 1/4000 naissances (1/1000 grossesses en fin de 1^{er} trimestre) et augmente avec l'âge maternel. L'omphalocèle est plus fréquente chez les garçons que chez les filles (5/1). Il n'existe pas de cause tératogène connue. Les anomalies associées avec ou sans pathologies chromosomiques sont fréquentes. Survenant très tôt dans la vie embryonnaire, elle associe une absence de réintégration de l'anse intestinale primitive et souvent une protrusion du foie.

Le diagnostic est réalisable dans 70 % des cas entre 11 et 13 SA, mais la prudence nécessite un contrôle vers 14–15 SA pour éliminer formellement une réintégration tardive (dont l'aspect est en fait assez différent). Les viscères herniés sont contenus dans un sac d'origine amniotique sur lequel s'insère le cordon dont on repère bien les éléments vasculaires en échographie et éventuellement en Doppler.

Étude échographique

Elle retrouve (fig. 13.5) :

- un élargissement de l'orifice ombilical avec, sur une coupe transversale ou sagittale de l'abdomen, la présence d'une masse bien limitée, médiane, appendue à la paroi abdominale antérieure et cernée d'une fine membrane, mobile avec les mouvements du fœtus; la membrane est parfois épaissie, trabéculée par un épaississement localisé de la gelée de Wharton;
- cette masse peut contenir uniquement de l'intestin grêle échogène ou aussi une partie du foie un peu moins échogène mais homogène, parfois l'estomac et/ou la vésicule biliaire. Il est fréquent que l'omphalocèle ne comporte que du foie, parfois en totalité et l'on parlera alors d'hépatocèle (40 à 75 % des cas). La présence d'ascite est également possible sans que le pronostic de cette malformation en soit pour autant aggravé;
- en Doppler couleur, la veine ombilicale contourne les viscères herniés quand il s'agit uniquement d'intestin et reste médiane à travers l'ouverture pariétale quand le foie est hernié du fait de son trajet intra-hépatique. Selon la position du cordon par rapport à l'omphalocèle, on parle ainsi d'omphalocèle centrale (cordon médian), sus-ombilicale (cordon inséré sur la partie inférieure), sous-ombilicale (cordon inséré sur la partie supérieure).

Le diamètre abdominal et la circonférence abdominale peuvent être plus ou moins réduits selon l'importance des viscères herniés. Ces mesures sont comparées au diamètre maximal de l'omphalocèle (ou à la circonférence de celle-ci) avec un pronostic défavorable si le volume de l'omphalocèle est supérieur à celui de l'abdomen.



Fig. 13.4 Omphalocèles – aspects anatomiques. **a.** Omphalocèle contenant de l'intestin (Int) et une partie du foie (F). **b.** Hépatocèle. Le contenu de l'omphalocèle est ici purement hépatique. Source : Dr R. Sfeir.

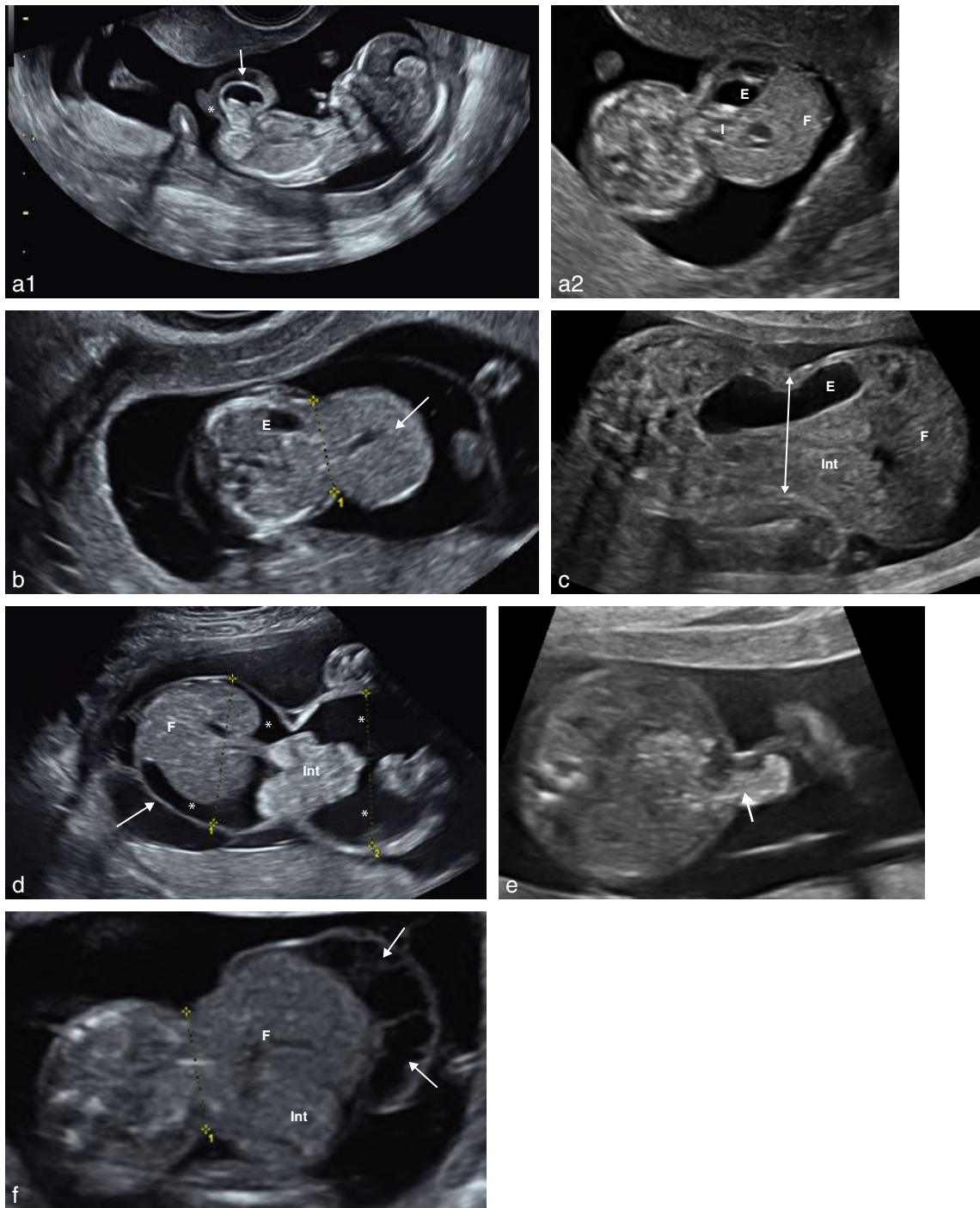


Fig. 13.5 Omphalocèles – aspects échographiques. **a1.** 13 SA. Coupe longitudinale de l'embryon mettant en évidence une omphalocèle sus-ombilicale à contenu mixte (→). Cordon (*). **a2** La coupe transversale de l'abdomen précise ce contenu : estomac (E), intestin (I), foie (F). **b.** Hépatocèle (13 SA). Coupe transversale de l'abdomen. Le contenu de l'omphalocèle est purement hépatique (→). Le collet (1) est large. L'estomac (E) est intra-abdominal. **c.** 26 SA. Coupe transversale de l'abdomen. L'omphalocèle est volumineuse avec un large collet (↔). Elle comporte le foie (F), un peu d'intestin (Int) et une partie de l'estomac (E). **d.** 25 SA. Coupe transversale de l'abdomen. Omphalocèle (→) dont le diamètre transverse est identique à celui de l'abdomen. Le collet est large laissant passer un peu d'intestin (Int). Le foie (F) est en totalité dans l'omphalocèle. Il existe une ascite majeure (*). **e.** 18 SA. Coupe transversale de l'abdomen passant par l'ombilic. L'intestin (→) s'insinue dans le pied du cordon au travers d'un collet de petite taille. L'étude chromosomique a révélé une trisomie 13. **f.** 25 SA. Coupe transversale de l'abdomen. Cette volumineuse omphalocèle contient l'ensemble du foie (F) et de l'intestin (Int). On individualise un aspect trabéculé de la gelée de Wharton (→) à ne pas confondre avec de l'ascite.

Le diamètre du collet herniaire varie de 2 à 10 cm et doit être précisé. Les omphalocèles de grande taille nécessitent une fermeture chirurgicale plus difficile et parfois en plusieurs temps car une réintégration trop brutale des organes herniés risquerait d'être mal tolérée du point de vue cardiorespiratoire.

Diagnostic différentiel

- Lorsque le contenu est purement intestinal (30 % des cas) et de petit volume, on peut discuter le diagnostic de hernie ombilicale où dans un ombilic large s'extériorise au minimum une anse intestinale très échogène, mais la peau et l'insertion du cordon sont normales (fig. 13.6a). Les examens complémentaires à proposer seront les mêmes que pour une omphalocèle intestinale.
- Une lésion kystique ombilicale peut évoquer un kyste allantodien (fig. 13.6b), un kyste du canal omphalomésentérique, un épaissement localisé de la gelée de Wharton, un hémangiome du cordon.
- Les tumeurs de la paroi abdominale antérieure, rares, peuvent simuler une célosomie moyenne, mais l'analyse va montrer l'intégrité de la paroi musculaire. Il s'agit surtout d'angiomes congénitaux (plutôt de type RICH pour *rapid involuting congenital hemangioma* et de bon pronostic), échogènes, que le Doppler couleur aide à identifier (fig. 13.6c, d et e).
- Une exceptionnelle éventration abdominale peut être la conséquence d'une distension abdominale précoce parfois résolutive (mégavessie, kyste abdominal) suffisante pour altérer la formation pariétale (équivalent de syndrome de *prune belly*) (fig. 13.6f).
- Un modelage de la paroi abdominale sur le placenta, sur le myomètre ou en cas d'oligoamnios peut créer un faux aspect d'omphalocèle (fig. 13.6g).
- Une omphalocèle rompue donne un aspect de laparoscchisis (voir plus bas).

Associations malformatives et anomalies chromosomiques

Le diagnostic d'omphalocèle étant posé, il faut rechercher les associations malformatives et anomalies chromosomiques.

Malformations associées

En raison de sa genèse très précoce dans la vie embryonnaire, l'omphalocèle est souvent associée à d'autres malformations qui doivent être recherchées de façon systématique car elles grèvent le pronostic fœtal :

- malformations cardiaques (20 à 50 %) surtout dans les omphalocèles volumineuses et supérieures, rarement dans les célosomies inférieures : tétralogie de Fallot, communication interventriculaire, communication interauriculaire, canal atrioventriculaire, cardiopathies complexes ;
- malformations génito-urinaires (17 %), essentiellement en cas d'association avec une célosomie inférieure (exstrophies vésicale ou cloacale, voir plus loin et fig. 14.39 et 14.40) : dysplasies rénales, méga-uretère, reins polykystiques ;
- malformations du système nerveux central (7 %) et de la face (16 %) : anencéphalie, microcéphalie, fentes labiopalatines, myéloméningocèle ;

- malformations des membres et des extrémités (6 %) : polydactylie, syndactylie, pied bot, amélie ;
- malformations intestinales paradoxalement beaucoup plus rares (1 %) : atrésies intestinales, diverticule de Meckel. Ces malformations viscérales peuvent se regrouper en syndromes plus ou moins complexes :
- le **syndrome de Beckwith-Wiedemann**, dont la fréquence est estimée à 1/14 000 naissances, se caractérise par une croissance excessive du fœtus et associe de façon variable : omphalocèle (75 % des cas), macroglossie, macrosomie avec viscéromégalie, hépatosplénomégalie (32 %) ou néphromégalie (23 %), cardiopathies (15 %). De nombreuses autres anomalies sont plus rarement retrouvées : microcéphalie, dysmorphie faciale, exophtalmie, occiput proéminent, héli-hypertrophie totale ou partielle, hernie diaphragmatique, malformation génito-urinaire, tumeur hépatique, rénale (tumeur de Wilms) ou surrénalienne, hémangiome ou placenta kystique. La complication néonatale essentielle est l'hypoglycémie secondaire à un hyperinsulinisme. La mortalité est de 20 %, secondaire à cette hypoglycémie mais aussi aux complications des malformations associées. Le gène est identifié : ce syndrome est secondaire à une anomalie sur le locus p15.5 du chromosome 11. La majorité des cas sont sporadiques (85 %), les autres cas sont des formes familiales ;
- la **pentalogie de Cantrell** (fig. 13.7) entre dans le cadre des célosomies supérieures :
 - ce syndrome polymalformatif exceptionnel, dans la plupart des cas sporadique, dépisté dès le 1^{er} trimestre de grossesse, associe dans sa forme complète :
 - une omphalocèle sus-ombilicale (pouvant contenir l'estomac),
 - une ectopie cardiaque partielle (le cœur est engagé dans l'omphalocèle),
 - une malformation sternale inférieure (agénésie ou fente),
 - une ouverture diaphragmatique (entraînant une hernie diaphragmatique si elle est importante),
 - une ouverture du péricarde apical,
 - l'association est possible avec d'autres malformations (fente labiale ou labiopalatine, encéphalocèle, exencéphalie, sirénomélie, cardiopathie notamment tétralogie de Fallot). Une aberration chromosomique peut être associée. Le pronostic est évidemment désastreux ;
 - ce syndrome est à différencier de :
 - l'ectopie cardiaque (éviscération d'un cœur généralement malformé au travers d'une ouverture pariétale, sternale et/ou péricardique), souvent associée à une omphalocèle et à des anomalies craniofaciales et chromosomique type trisomie 18,
 - l'agénésie sternale isolée : la paroi antérieure du thorax est pulsatile, synchrone des battements cardiaques. Le cœur peut paraître trop antérieur mais la paroi du thorax est intacte. Il peut s'y associer un hémangiome pariétal masquant le diagnostic ;
- le **syndrome OEIS**, exceptionnel (1/200 000 naissances), associe une omphalocèle, une exstrophie vésicale, une imperforation anale et un spina bifida (large myéloméningocèle lombo-sacrée) visualisé directement ou

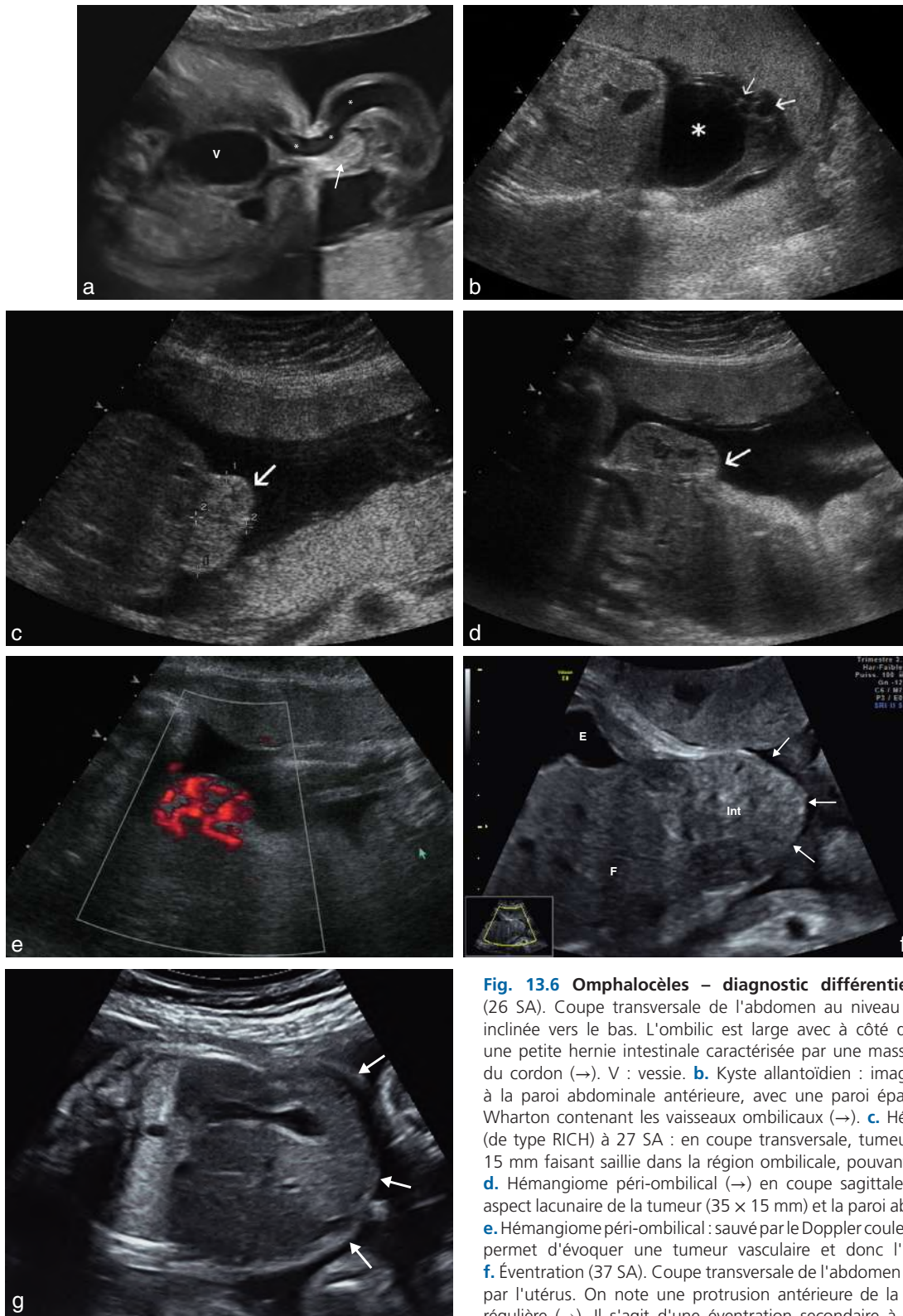


Fig. 13.6 Omphalocèles – diagnostic différentiel. **a.** Hernie ombilicale (26 SA). Coupe transversale de l'abdomen au niveau de l'ombilic, légèrement inclinée vers le bas. L'ombilic est large avec à côté de la veine ombilicale (*) une petite hernie intestinale caractérisée par une masse échogène dans le pied du cordon (→). V : vessie. **b.** Kyste allantoïdien : image liquidienne (*) accolée à la paroi abdominale antérieure, avec une paroi épaisse formée de gelée de Wharton contenant les vaisseaux ombilicaux (→). **c.** Hémangiome péri-ombilical (de type RICH) à 27 SA : en coupe transversale, tumeur échogène (→) de 25 x 15 mm faisant saillie dans la région ombilicale, pouvant évoquer une célosomie. **d.** Hémangiome péri-ombilical (→) en coupe sagittale, même fœtus qu'en c : aspect lacunaire de la tumeur (35 x 15 mm) et la paroi abdominale semble intacte. **e.** Hémangiome péri-ombilical : sauvé par le Doppler couleur ! L'hypervascolarisation permet d'évoquer une tumeur vasculaire et donc l'hémangiome congénital. **f.** Événtration (37 SA). Coupe transversale de l'abdomen fœtal. Celui-ci est modelé par l'utérus. On note une protrusion antérieure de la paroi abdominale fine et régulière (→). Il s'agit d'une événtration secondaire à un gros kyste abdominal persistant au début du 2^e trimestre (sans diagnostic étiologique précis) et affaissé par ponction vers 18 SA. Un défaut de développement musculo-aponévrotique abdominal n'a pas pu être évité. E : estomac ; F : foie ; Int : intestin. **g.** Faux aspect d'omphalocèle (28 SA). Cette coupe transversale de l'abdomen est un peu trop oblique et le modelage de l'abdomen par l'utérus et les membres du fœtus crée un faux aspect d'omphalocèle. On note que la paroi de l'abdomen (→) est d'épaisseur habituelle, ce qui est en faveur de sa structure normale.

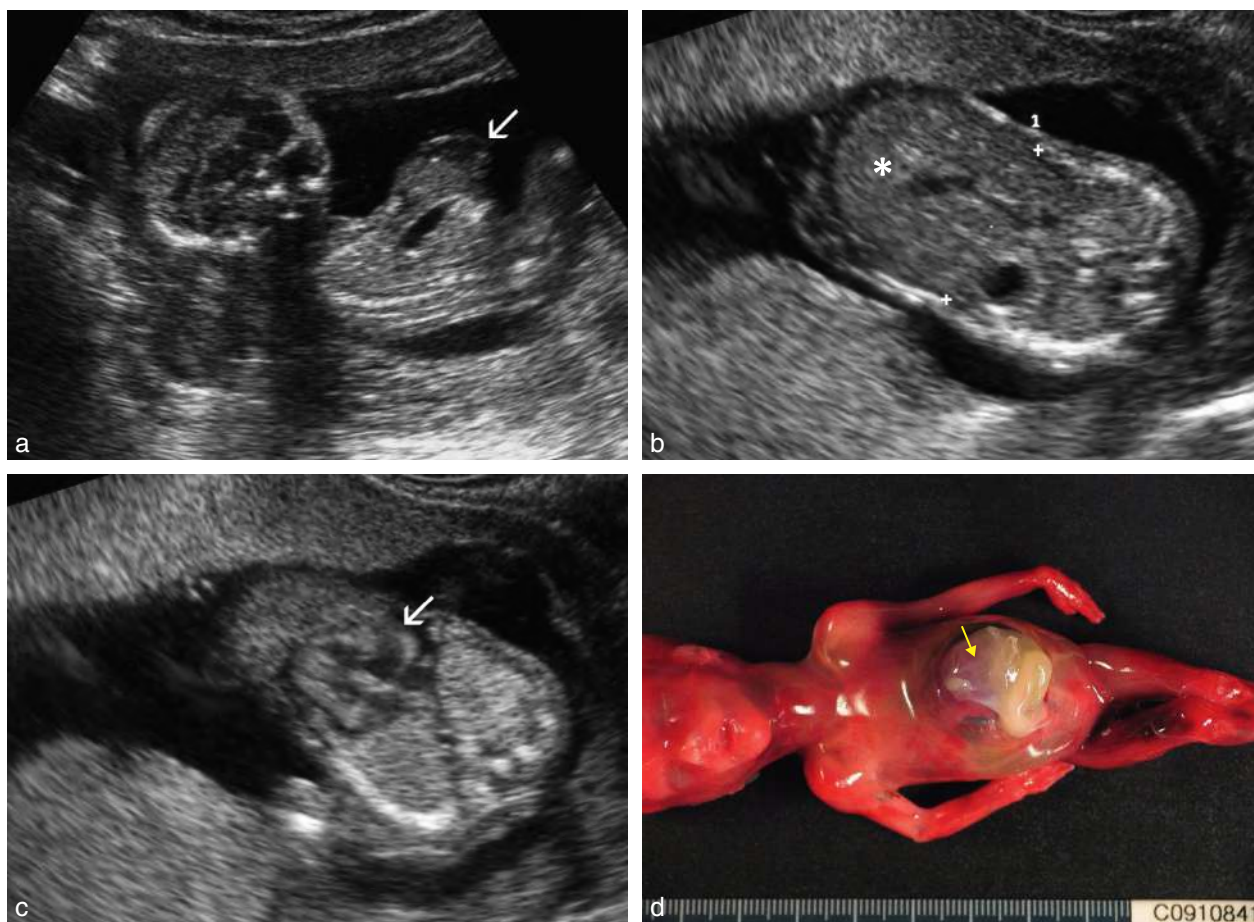


Fig. 13.7 Pentalogie de Cantrell. **a.** Aspect de célosomie avec extension thoracique (→). **b.** Coupe transversale de l'abdomen : volumineuse omphalocèle (hépatocèle *). **c.** Coupe transversale dans le bas du thorax : ectopie cardiaque (→) partielle (le cœur est engagé dans l'omphalocèle). **d.** Aspect du fœtus. Le cœur (→) est visible à la partie haute de l'omphalocèle. Source fig. 13.7d : Dr L. Devisme.

suspecté sur les signes intracrâniens (malformation de Chiari). Il peut s'y associer une scoliose, des pieds bots et un thorax étroit (voir chap. 10 et fig. 14.40);

- le **syndrome du cordon court** (fig. 13.8). D'une fréquence estimée à 1/30 000 grossesses, il est probablement plus fréquent car il est responsable d'avortements spontanés avant le diagnostic échographique. Le cordon ombilical paraît court voire absent (recherché en Doppler couleur). Les viscères abdominaux sont extériorisés dans l'espace extracœlomique (cœlome externe) et sont accolés plus ou moins étroitement à la surface placentaire. Ce syndrome associe de larges defects crâniens, une malformation de la paroi thoracique et/ou abdominale, des amputations des membres, une cyphoscoliose, des malformations viscérales et un oligoamnios. Il n'est généralement pas retrouvé d'anomalie chromosomique. On en rapproche le *limb body wall complex* (ou syndrome) : séquence cordon court (abdominoschisis, scoliose) ± exencéphalie, fente labiale, ectromélie, imperforation anale ± anomalies génitales ± myéloméningocèle (voir chap. 10). On peut aussi en rapprocher la grossesse extra-membraneuse (voir chap. 5) et le syndrome des brides amniotiques qui associe, dans sa forme complexe, asymétrie faciale avec exencéphalie, amputations des doigts et des orteils, abdominoschisis.



Fig. 13.8 Syndrome du cordon court. 13 SA. Éviscération précoce (abdominoschisis) : les viscères abdominaux sont extériorisés (*) dans le cœlome externe et sont accolés plus ou moins étroitement à la surface placentaire (P). La membrane amniotique est encore bien visible (→) et souligne la situation extra-amniotique des viscères : il s'agit ici d'une anomalie très précoce de la morphogénèse, au moment de la délimitation embryonnaire.

Anomalies chromosomiques

La réalisation d'un caryotype doit être systématique, du fait de la fréquence (environ 30 %) des anomalies chromosomiques associées (trisomie 18 et 13, plus rarement 21, triploïdie et monosomie X). Cette fréquence est encore augmentée :

- si l'omphalocèle est petite, ne comportant que des anses intestinales (87 % si le foie est intra-abdominal contre 9 % quand le foie est extériorisé) ;
- s'il existe une association avec un kyste du cordon (pseudo-kyste ou kyste allantoïdien) ;
- ou s'il existe la notion d'une hyperclarté nucale au 1^{er} trimestre (voir chap. 16).

Laparoschisis

Le laparoschisis se traduit par une issue de viscères abdominaux au travers d'une aplasie de la paroi abdominale antérieure située le plus souvent au niveau du bord droit de l'ombilic (fig. 13.9a).

Sa fréquence varie selon les séries de 1 pour 3000 à 1 pour 10 000 naissances vivantes. Le laparoschisis est beaucoup plus fréquent chez les patientes nulligestes, de moins de 20 ans. Des agents tératogènes sont parfois évoqués (alcool, cocaïne, tabac, pseudo-éphédrine, aspirine, amphétamines, solvants organiques...).

Le terme synonyme de **gastroschisis** est parfois utilisé dans la littérature (surtout en langue anglaise). On parle aussi d'abdominoschisis mais plutôt pour des *defects* plus larges et plus complexes comme on peut les retrouver dans la maladie amniotique.

Le laparoschisis est secondaire à un arrêt de croissance localisé à la paroi abdominale (aplasie, nécrose), survenant en fin de période embryonnaire (10–12 SA), probablement d'origine vasculaire (accident vasculaire de l'artère omphalomésentérique droite qui est destinée à former l'artère mésentérique supérieure et vascularise la partie droite de l'anneau ombilical ou absence d'involution de la

veine ombilicale droite entraînant une nécrose pariétale). Ces anomalies vasculaires aboutissent à la formation d'un petit orifice (2 à 5 cm) siégeant le plus souvent à droite d'un cordon normalement inséré, dont il est souvent séparé par un petit pont cutané intact. Il n'y a pas de sac herniaire et seules les anses intestinales vont s'éviscérer librement dans le liquide amniotique.

Les lésions intestinales sont dues à l'irritation produite par le liquide amniotique entraînant un épaississement des anses intestinales herniées (péritonite chimique) qui finissent par s'agglutiner de manière compacte (fig. 13.9b). La striction progressive au niveau du collet (l'intestin grandit plus rapidement que le defect pariétal) peut être responsable d'une anomalie du retour veineux et lymphatique avec œdème, ou d'une ischémie pouvant conduire à une sténose, une atrésie, une nécrose et une perforation intestinale. Ces lésions se développent surtout en fin de grossesse.

Le laparoschisis est le plus souvent parfaitement isolé. Des malformations associées extradiigestives sont retrouvées dans 6 % des cas. Les malformations digestives (à type d'atrésies ou de sténoses, de grêle court, de persistance du diverticule de Meckel...) sont un peu plus fréquentes (15 %). Les anomalies chromosomiques sont exceptionnelles rendant inutile la réalisation d'un caryotype si le caractère isolé du laparoschisis se confirme. En revanche, il existe fréquemment un retard de croissance intra-utérin : 95 % des fœtus ont un poids inférieur au 50^e percentile, 50 % inférieur au 10^e percentile, 30 % inférieur au 3^e percentile. Le phénomène est donc essentiellement local avec un pronostic généralement bon, lié à la qualité et à la vitalité des anses digestives éviscérées.

Le **diagnostic échographique** peut en être posé tôt et aisément, dès l'échographie de dépistage du 1^{er} trimestre où, sur une coupe sagittale de l'embryon complétée par une coupe transversale de l'abdomen, on met en évidence au niveau ombilical une image d'addition aux contours mal définis, mobile avec le fœtus (fig. 13.10a).

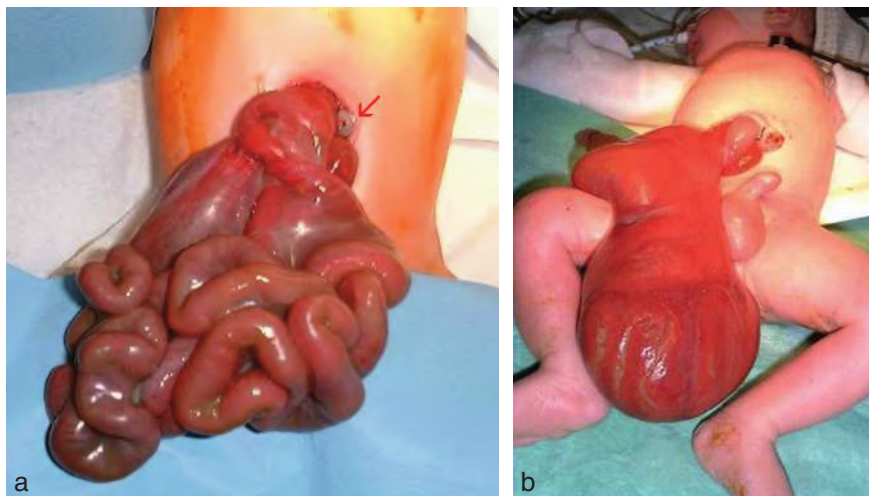


Fig. 13.9 Laparoschisis : aspects anatomiques. a. Orifice bien limité à droite de l'origine (→) du cordon. Pas de sac herniaire. On note la dilatation de certaines anses, l'inflammation à proximité de l'orifice et l'agglutination avec accolement témoignant d'une pérviscérite (péritonite « chimique » *in utero*). b. Ce nouveau-né est porteur d'un laparoschisis compliqué de pérviscérite. Les anses intestinales sont agglutinées et entourées d'une enveloppe épaisse. Source : Dr R. Sfeir.

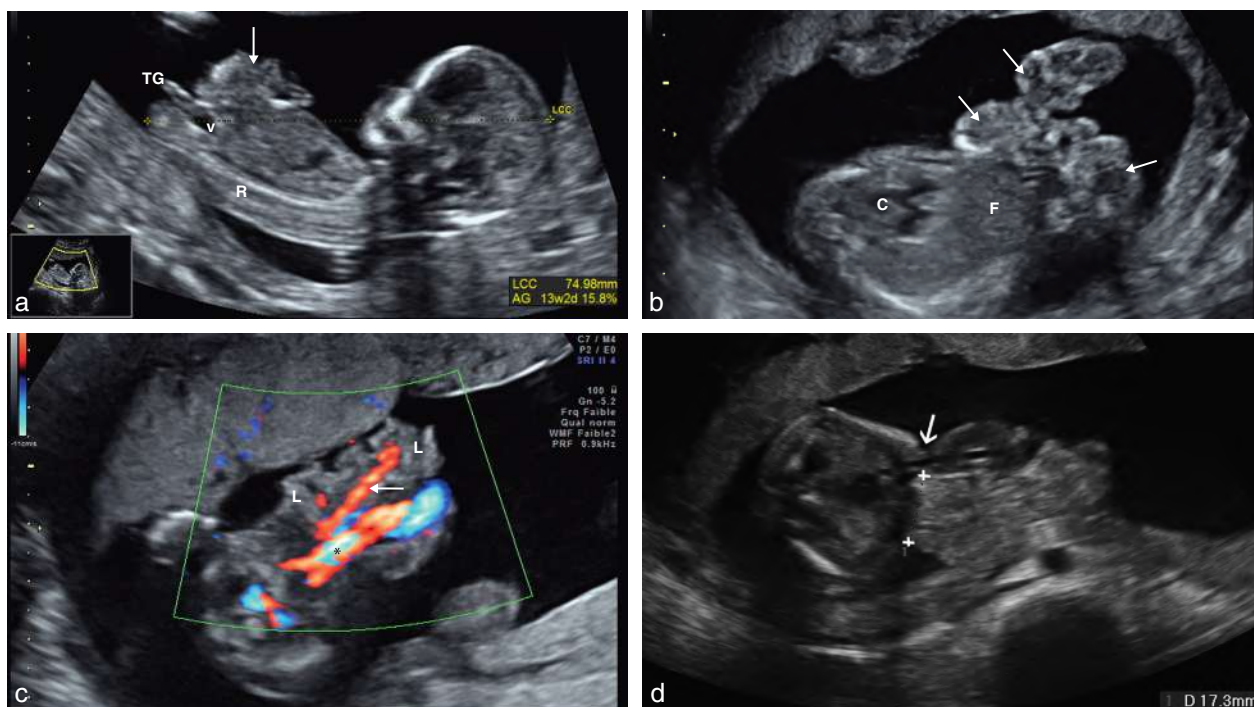


Fig. 13.10 Laparoschisis : aspects échographiques. **a.** Coupe sagittale de l'embryon. 13 SA. La paroi abdominale est anormale permettant l'extériorisation des anses intestinales (→). On note que la vessie (v) est en place chez cet embryon de sexe féminin : le tubercule génital (TG) est parallèle au rachis (R). **b.** 19 SA. Coupe oblique thoraco-abdominale. Les anses intestinales flottent dans le liquide amniotique (→). Elles se détachent nettement de la paroi abdominale. La lumière intestinale ne se distingue pas encore. C : cœur ; F : foie. **c.** 16 SA. Coupe transversale de l'abdomen passant par l'ombilic avec Doppler couleur. On distingue à côté du cordon ombilical (*), individualisé par les artères ombilicales, l'artère mésentérique supérieure (→) qui vient vasculariser le laparoschisis (L). **d.** 23 SA. L'intestin sort à droite du cordon (→). Mesure du collet dont le diamètre dépasse les 15 mm, plutôt de bon pronostic.

Lors de l'étude morphologique au 2^e trimestre, on note (fig. 13.10b à d) :

- la présence de plusieurs anses intestinales, herniées à travers un orifice para-ombilical droit (dont on mesure le diamètre), et flottant librement dans le liquide amniotique, sans membrane recouvrant la malformation ;
- le cordon ombilical est normalement inséré à gauche du defect pariétal et son trajet est confirmé en Doppler couleur ;
- plus rarement, d'autres organes peuvent s'extérioriser comme l'estomac, le foie, la vésicule biliaire, la vessie. Toutefois, la présence d'une éviscération de ces organes doit faire craindre une pathologie plus complexe (syndrome du cordon court, maladie des brides amniotiques, extrophie cloacale) et faire rechercher d'autres malformations associées.

La *vitalité des anses digestives* est le principal élément du pronostic. Bien que ne faisant pas l'objet d'un consensus dans la littérature, on tentera de l'apprécier sur :

- le diamètre des anses herniées : la lumière intestinale du grêle est considérée comme dilatée au-delà de 6 mm, ce qui est souvent prédictif de complications post-natales. Au-delà de 17 mm, la morbidité est élevée avec notamment un risque d'atrésie du grêle. Mais l'état de l'intestin intra-abdominal est également important : une dilatation « asymétrique » des anses grêles intra-abdominales sans dilatation des anses éviscérées est également de mauvais pronostic (fig. 13.11a et b) ;
- l'apparition d'un hydramnios (fig. 13.11c) ;

- l'épaississement et l'échogénicité de la paroi intestinale : au-delà de 3 mm, il s'accompagne d'une plus grande morbidité post-natale (fig. 13.11d) ;
- la taille de l'orifice pariétal : une ouverture pariétale étroite (inférieure à 10 mm) augmente le risque d'ischémie intestinale par strangulation des anses et du mésentère (nécrose totale intestinale extra-abdominale ou *vanishing gut*) (fig. 13.11e) ;
- la vascularisation des anses herniées : il est possible de l'apprécier en recherchant un signal Doppler au niveau de la paroi digestive, notamment par Doppler énergie, et en mesurant l'index de résistance artérielle ou de pulsatilité de l'artère mésentérique supérieure dans sa portion herniée et dans sa portion intra-abdominale au niveau de son origine et de l'ouverture pariétale.

La *surveillance échographique du laparoschisis* doit être mensuelle puis hebdomadaire dans les deux derniers mois. Elle permet ainsi de suspecter une complication :

- en cas d'oligoamnios (par souffrance fœtale chronique) ou à l'inverse d'hydramnios (par occlusion digestive haute) ;
- s'il apparaît un retard de croissance fœtale (méfiance dans l'estimation pondérale faussée par un abdomen déshabité) ;
- si l'aspect des anses intestinales extériorisées se modifie en s'agglutinant devant l'orifice pariétal alors qu'elles étaient auparavant libres dans le liquide amniotique avec péristaltisme et lumière digestive visible (atrésie débutante ?) ;
- s'il existe une extériorisation de la vessie par l'orifice du laparoschisis augmentant le risque de compression intestinale.

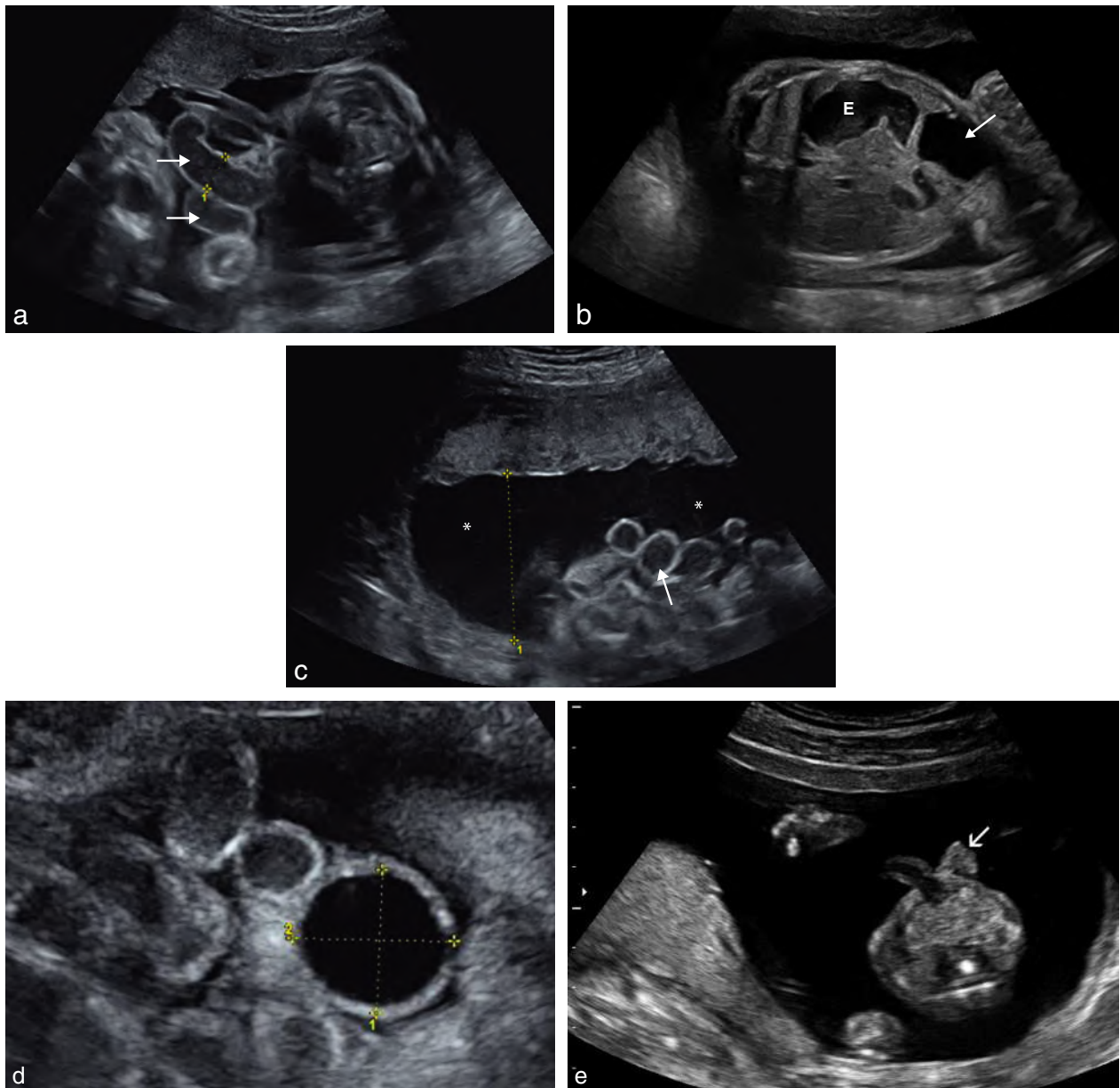


Fig. 13.11 Laparoschisis – pronostic. **a.** Les anses digestives extériorisées s'individualisent aisément (→). La lumière intestinale (1) est mesurée à 13 mm, ce qui est une mesure large. La paroi digestive, en revanche, est d'épaisseur normale. Le contenu est d'échogénéicité normale. **b.** 23 SA. Coupe transversale de l'abdomen. L'estomac (E) est bien visible et on retrouve sur ce plan de coupe la dilatation d'au moins une anse digestive intra-abdominale (→). **c.** Le liquide amniotique (*) est abondant en raison du syndrome obstructif intra-abdominal haut qui a compliqué le laparoschisis (→). **d.** 32 SA. On individualise une anse intestinale très dilatée (20 mm) avec une paroi épaissie (2 à 3 mm). **e.** 18 SA. Coupe transversale de l'abdomen. On retrouve à la droite de l'ombilic un petit amas d'anses intestinales sans lumière intestinale visible (→). Le collet très petit ne peut être vu. La striction sur l'intestin est tellement importante qu'elle entraînera une nécrose totale puis la disparition de l'intestin extra-abdominal (*vanishing gut*).

Exstrophie vésicale

Elle fait partie des célosomies inférieures et se traduit par un *defect* pariétal bas et une ouverture de la vessie : la muqueuse vésicale, plus ou moins végétante, fait saillie à ce niveau et se poursuit directement avec la peau avoisinante. Cette malformation, retrouvée dans 1/30 000 naissances, est plus fréquente chez le garçon, avec des conséquences également plus graves sur le plan urinaire et sexuel.

En échographie, le signe essentiel est l'absence permanente de visualisation de la vessie, alors que le haut appareil urinaire est normal ainsi que la quantité de liquide amniotique. La muqueuse vésicale saillante boursouffle de façon irrégulière la région sous-ombilicale qui prend un aspect « fripé » (fig. 13.12a). L'examen Doppler couleur peut aider à localiser la plaque vésicale en montrant les artères ombilicales dans le pelvis.

L'exstrophie vésicale peut s'accompagner d'autres éléments de la célosomie inférieure : omphalocèle, fistule

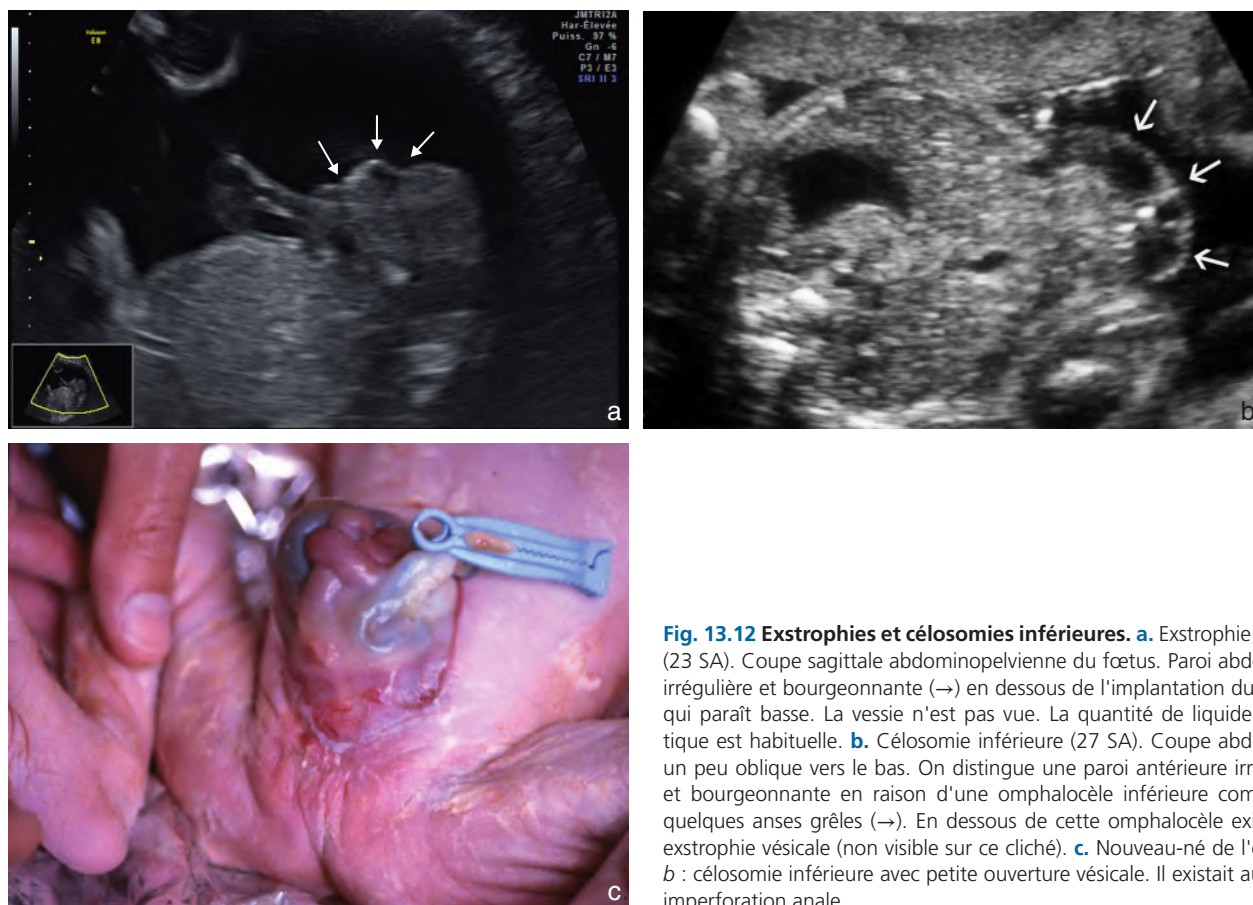


Fig. 13.12 Exstrophies et célosomies inférieures. **a.** Exstrophie vésicale (23 SA). Coupe sagittale abdominopelvienne du fœtus. Paroi abdominale irrégulière et bourgeonnante (→) en dessous de l'implantation du cordon qui paraît basse. La vessie n'est pas vue. La quantité de liquide amniotique est habituelle. **b.** Célosomie inférieure (27 SA). Coupe abdominale un peu oblique vers le bas. On distingue une paroi antérieure irrégulière et bourgeonnante en raison d'une omphalocèle inférieure comportant quelques anses grêles (→). En dessous de cette omphalocèle existe une exstrophie vésicale (non visible sur ce cliché). **c.** Nouveau-né de l'écho en *b* : célosomie inférieure avec petite ouverture vésicale. Il existait aussi une imperforation anale.

rectovésicale, agénésie du côlon terminal, imperforation anale, malformation génitale externe, malformations des membres inférieurs. Mais le détail de ces associations complexes est difficilement accessible à l'échographie (fig. 13.12b et c, et voir fig. 14.39).

On recherchera également d'autres associations malformatives (cardiovasculaires, rénales, système nerveux central, et squelette) qui sont rares dans l'exstrophie vésicale mais fréquente dans l'exstrophie cloacale (voir fig. 14.40).

Pathologie du contenu abdominal

Le repérage d'une image abdominale anormale repose sur un balayage transversal continu, complété au besoin par des coupes sagittales des fosses lombaires et frontales avec identification des repères liquidiens (anéchoïques) principaux :

- l'estomac à gauche, sous le cœur, est un repère essentiel de l'abdomen et il peut être repéré dès le 1^{er} trimestre (voir fig. 4.32);
- la vésicule biliaire à droite;
- entre les deux, la veine ombilicale;
- enfin, la vessie en bas (voir chap. 4 et 6).

Les signes d'appel échographiques seront fonction des modifications de ces principaux repères ou de l'existence d'images surajoutées. On peut ainsi distinguer :

- une ascite avec ou sans anasarque;

- une non-visualisation d'un repère liquidien;
- des images liquidiennes anormales : dilatation anormale d'un repère liquidien, image kystique surajoutée;
- des images hyperéchogènes intra-abdominales.

Ascite et anasarque fœtoplacentaire

L'ascite est toujours facile à reconnaître :

- l'ascite modérée se traduit par un simple croissant liquidien séparant le contour hépatique de la paroi abdominale antérieure (fig. 13.13a);
- en cas d'ascite importante, le foie suspendu par son ligament falciforme flotte autour de la portion péritonéale de la veine ombilicale, les anses digestives sont refoulées en arrière autour du rachis (fig. 13.13b);
- un aspect trop bien visible des anses intestinales peut aussi être le témoin d'une ascite débutante.

L'anasarque fœtoplacentaire associée (fig. 13.14 et 13.15) :

- une ascite importante avec hydrocèle de la vaginale du testicule et souvent une hépatomégalie;
- un hydrothorax uni- ou bilatéral parfois associé à un épanchement péricardique (voir fig. 11.5 et 11.6);
- un œdème sous-cutané plus ou moins diffus avec aspect de double contour entourant le tronc et le pôle céphalique. La notion d'un hygroma kystique au 1^{er} trimestre associé au lymphœdème généralisé évoque une monosomie X dans

le cadre d'un syndrome de Bonnevie-Ullrich (fig. 13.16). L'œdème sous-cutané peut s'évaluer au niveau préfrontal sur une coupe du profil fœtal. Une mesure supérieure à 5 mm est anormale;

- un hydramnios fréquent (mais non constant, fonction de l'étiologie) et un œdème du cordon;
- une augmentation de l'épaisseur placentaire au-delà de 45 mm, variable selon les étiologies.

L'ascite isolée et l'anasarque répondent aux mêmes étiologies dont la recherche initiale passe par l'évaluation d'une éventuelle anémie fœtale. Celle-ci s'évalue par la mesure du pic systolique de vélocité de l'artère cérébrale moyenne (fig. 13.17). Les conditions de la mesure sont exposées au chapitre 7.

L'anasarque « immunologique » est liée à une hémolyse par incompatibilité fœtomaternelle pour le système Rhésus. Le tableau débute par une hépatomégalie et une ascite avant de se compléter de façon caricaturale. L'anasarque immunologique est devenue exceptionnelle avec la mise en place au cours des années 1970 des protocoles de prévention. Les

autres immunisations responsables d'anémie fœtale sont très rares (anti-K1, anti-c...).

Les anasarques non immunologiques peuvent relever de plusieurs mécanismes :

- une insuffisance cardiaque par malformation cardiaque, trouble sévère du rythme (tachycardie supraventriculaire, bloc auriculoventriculaire) (voir fig. 12.100 à 12.103) ou effet shunt (chorio-angiome placentaire : voir fig. 5.28 à 5.30; anévrisme de la veine de Galien : voir fig. 8.49);
- une surcharge vasculaire par syndrome transfuseur-transfusé d'une grossesse monochoriale-diamniotique, fœtus acardiaque (voir fig. 18.34);
- une compression veineuse ou cardiaque par une tumeur thoracique ou des kystes volumineux d'une maladie adénomatoïde kystique pulmonaire (voir fig. 11.17 à 11.19);
- une infection fœtale surtout par le parvovirus B19 (voir fig. 17.2);
- une anémie fœtale non immunologique (transfusion fœtomaternelle, infection, thalassémie majeure, intoxication, hémorragie intratumorale);

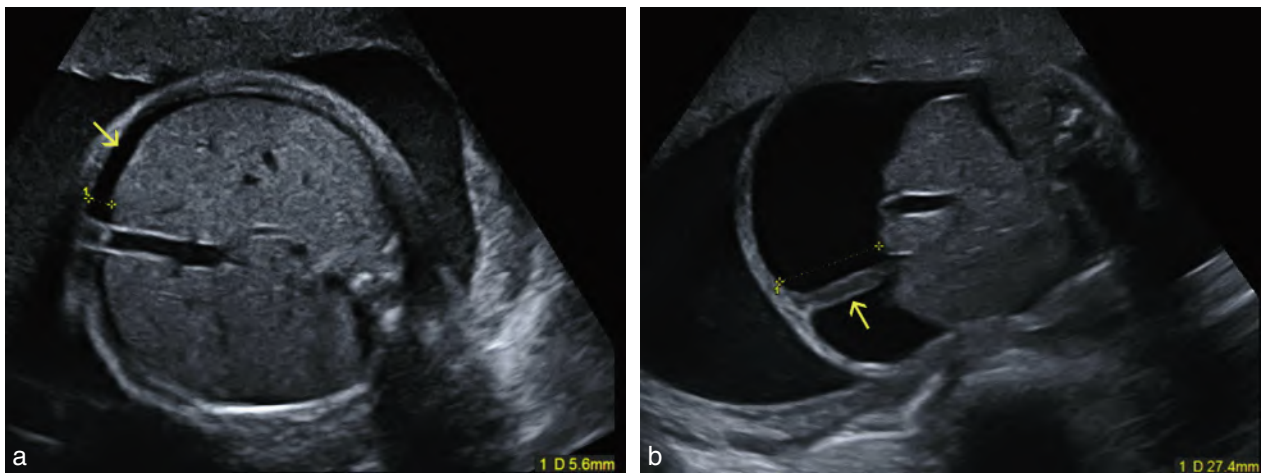


Fig. 13.13 Ascite fœtale. a. Ascite modérée à 28 SA (→) : simple croissant liquidien de 5 mm séparant le contour hépatique de la paroi abdominale antérieure. b. Ascite importante : le foie semble flotter au bout de la veine ombilicale (→).

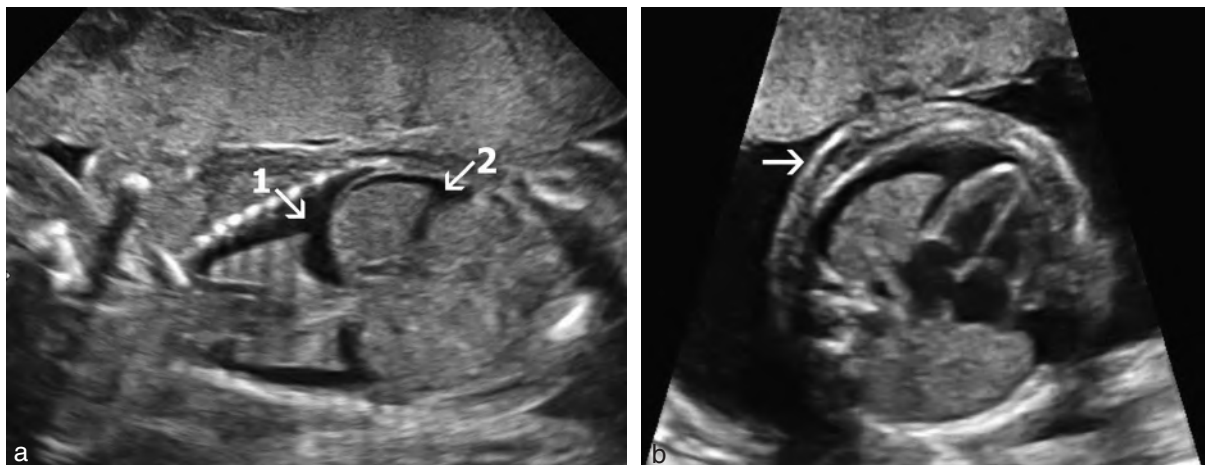


Fig. 13.14 Anasarque fœtoplacentaire débutant. a. Hydrothorax (1) et petite ascite (2) à 23 SA. b. Hydrothorax à 22 SA, avec œdème de la paroi thoracique (→).

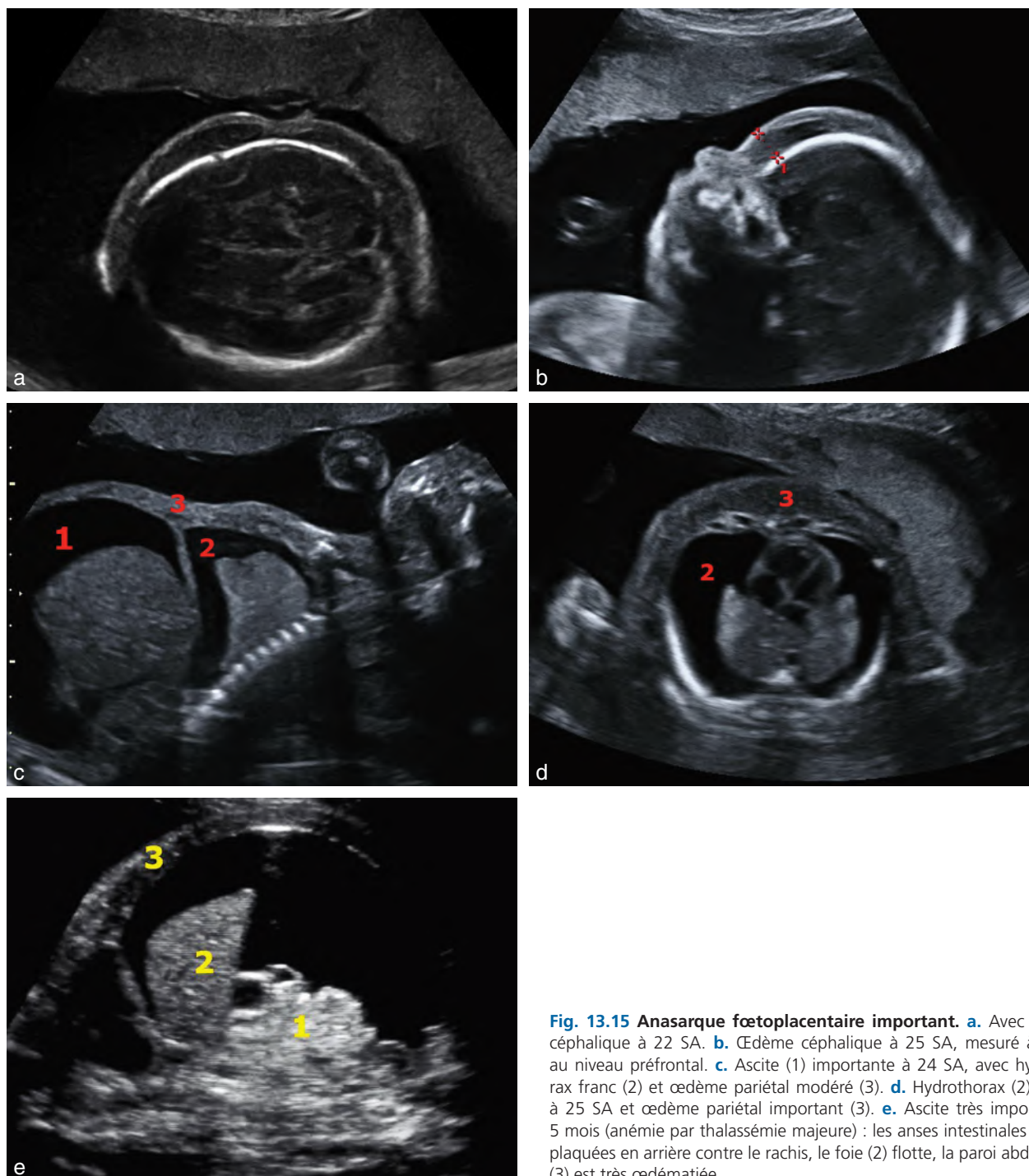


Fig. 13.15 Anasarque fœtoplacentaire important. **a.** Avec œdème céphalique à 22 SA. **b.** Œdème céphalique à 25 SA, mesuré à 9 mm au niveau préfrontal. **c.** Ascite (1) importante à 24 SA, avec hydrothorax franc (2) et œdème pariétal modéré (3). **d.** Hydrothorax (2) majeur à 25 SA et œdème pariétal important (3). **e.** Ascite très importante à 5 mois (anémie par thalassémie majeure) : les anses intestinales (1) sont plaquées en arrière contre le rachis, le foie (2) flotte, la paroi abdominale (3) est très œdématiée.

- un syndrome polymalformatif avec ou sans aberration chromosomique.

L'ascite isolée peut évoquer une obstruction digestive, en particulier une péritonite méconiale secondaire à une perforation digestive. Dans ce cas, l'ascite est souvent échogène (fig. 13.18), elle a tendance à se cloisonner et elle est souvent associée à des calcifications péritonéales. L'obstruction urinaire, contrairement aux autres étiologies, s'accompagne volontiers d'un oligoamnios : l'ascite urineuse (voir fig 14.6c

et 14.11c) peut se constituer par rupture des voies excrétrices dilatées ou par transsudation à travers la paroi urothéliale. Enfin, l'ascite isolée doit aussi faire rechercher une infection fœtale : cytomégalovirus, toxoplasmose, parvovirus.

L'évolution et le pronostic d'une ascite ou d'une anasarque sont évidemment liés à l'étiologie. L'anasarque fœtoplacentaire par anémie peut être une urgence de médecine fœtale à traiter par transfusion *in utero*. La pose d'un drain thoracique est parfois nécessaire en cas d'hydrothorax com-



Fig. 13.16 Lymphœdème généralisé. 13 SA. Coupe frontale de l'embryon. Œdème sous-cutané diffus (→) dans le cadre d'une monosomie X. À noter un défaut d'accolement du cœlome extra-embryonnaire (*).

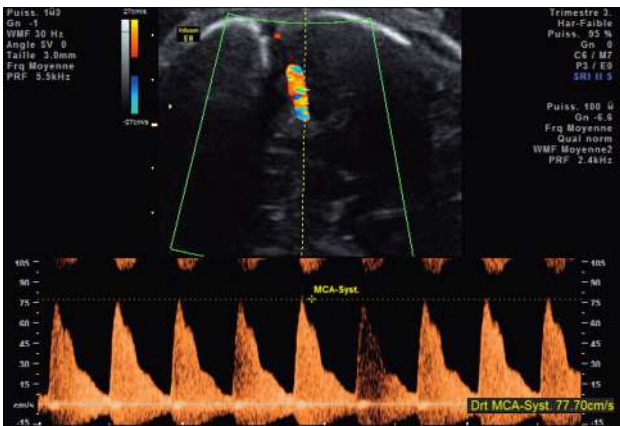


Fig. 13.17 Anémie fœtale. Infection à parvovirus B19 (28 SA). La vitesse systolique dans l'artère cérébrale moyenne est très élevée témoignant d'une anémie fœtale sévère.



Fig. 13.18 Ascite méconiale. Ascite méconiale échogène (→) secondaire à une perforation digestive par occlusion intestinale sur iléus méconial.

pressif. Un trouble du rythme cardiaque peut se corriger par traitement anti-arythmique. On rencontre parfois des ascites isolées, idiopathiques et spontanément régressives.

Absence d'un repère anatomique

Estomac non visible dans l'hypochondre gauche

Un estomac non visible dans l'hypochondre gauche, sur plusieurs examens successifs, doit évoquer une atrésie de l'œsophage ou une hernie de coupole diaphragmatique gauche.

Atrésie de l'œsophage

Sa fréquence est de 1 pour 4000 à 5000 naissances vivantes, plus souvent les garçons que les filles. Plusieurs variantes anatomiques peuvent être rencontrées, la plus fréquente (85 %) étant un œsophage borgne avec fistule entre la trachée et le segment œsophagien inférieur (tableau 13.1). Son diagnostic anténatal de certitude n'est posé que dans 45 % des cas. L'IRM dynamique et le dosage des enzymes digestives dans le liquide amniotique peuvent aussi aider au diagnostic.

En échographie, on retrouve (fig. 13.19a, b et c) :

- un hydramnios (souvent majeur) dans 85 % des cas. C'est habituellement le signe d'appel des formes sans fistule trachéo-œsophagienne qui représentent moins de 10 % des atrésies œsophagiennes. Dans les formes avec fistule, l'hydramnios est moins fréquent (32 %) et moins important ;
- une non-visibilité de l'estomac, de façon quasi constante, à deux examens successifs, traduisant le non-remplissage de celui-ci par le liquide amniotique dégluti. Cependant, l'estomac vide peut être parfois deviné devant une zone hypo-échogène au niveau de l'hypochondre gauche, de faible volume aux contours dédoublés (fig. 13.19d). Par ailleurs, la présence d'un estomac n'exclut pas formellement le diagnostic car un léger remplissage peut se produire par la fistule œsotrachéale ou par les sécrétions de la paroi gastrique ;

Tableau 13.1 Classification anatomique des atrésies de l'œsophage

Ladd	Voght	Gross	Forme anatomique
	1		Absence d'œsophage
I	2	A	Atrésie isolée sans fistule œsotrachéale (5 à 7 %)
II	3A	B	Atrésie avec fistule œsotrachéale du cul-de-sac supérieur (1 %)
III	3B	C	Atrésie avec fistule œsotrachéale du cul-de-sac inférieur (85 à 90 %)
IV			Atrésie avec fistule du cul-de-sac inférieur sur la bronche souche droite
V	3C	D	Atrésie avec double fistule des deux culs-de-sac (1 %)
	4	E	Fistule en H sans atrésie (2 à 6 %)

D'après Sfeir R. Atrésie de l'œsophage à propos de 327 cas : analyse de la série lilloise avec l'étude des formes à grand écart interfragmentaire. Thèse université de Lille, 1997.

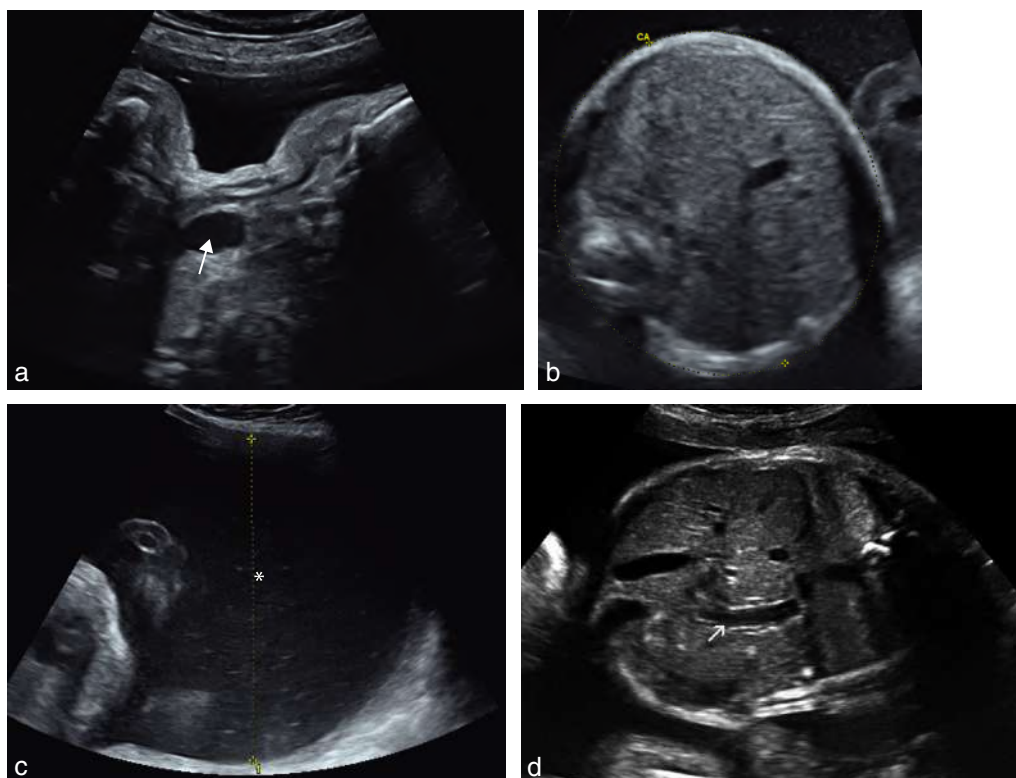


Fig. 13.19 Atrésie de l'œsophage. **a.** 33 SA. Dilatation du cul-de-sac œsophagien au niveau cervicothoracique haut (→). **b.** Coupe transversale abdominale du même fœtus. L'estomac n'est pas vu. **c.** Hydramnios avec une plus grande citerne mesurée à 135 mm (*). **d.** Estomac (→) visible, mais décrit comme peu rempli à chaque échographie, associé à un hydramnios.

- des mouvements de régurgitation et de vomissements se caractérisant par une large extension du cou avec ouverture de la bouche et protrusion de la langue. La stagnation du liquide amniotique au niveau du pharynx pendant une longue durée, traduisant une déglutition anormalement lente, est considérée par certains comme un signe indirect majeur ;
- une dilatation anéchogène du cul-de-sac œsophagien supérieur (*esophageal pouch*) visible sur une coupe sagittale en avant des vertèbres cervicothoraciques retrouvée dans 45 % des atrésies diagnostiquées en anténatal. Il faudra la différencier d'une duplication œsophagienne kystique ou tubulaire située dans le médiastin postérieur, d'un kyste neuro-entérique en recherchant une anomalie rachidienne associée (*voir chap. 8*), d'un lymphangiome kystique médiastinal volontiers polylobé ou d'un kyste d'origine pulmonaire type kyste bronchogénique (*voir fig. 11.27 et 11.28*).

Remarque

Des troubles de la déglutition dans un contexte d'hydramnios doivent évoquer aussi : immobilisme fœtal, tumeur compressive pulmonaire, trouble de la commande centrale (destruction du tronc cérébral par anoxie), séquence de Pierre Robin...

Il faut rechercher des anomalies associées car elles sont fréquentes (40 à 80 % des cas) et elles alourdissent le pronostic. Les plus courantes sont cardiaques, anorectales,

urinaires, pulmonaires et vertébrales. Elles entrent souvent dans le cadre de syndromes dont l'association VACTERL (*vertebral defects, ano-rectal anomalies, cardiac malformations, tracheo esophageal fistula, renal anomaly et limb* pour dysplasie radiale).

Les anomalies chromosomiques ne sont pas rares (environ 5 à 20 % des cas : essentiellement trisomie 18, rarement trisomie 21), le caryotype doit donc être systématique. La plupart des atrésies sont cependant sporadiques et le risque de récurrence est faible.

Un retard de croissance est retrouvé dans un tiers des cas.

Hernie de coupole diaphragmatique (*voir chap. 11*)

À gauche (*fig. 13.20a*, et *voir fig. 11.9*), elle est quatre à cinq fois plus fréquente qu'à droite et est retrouvée chez 1/2200 naissances. Dans la forme habituelle, à l'étage abdominal, l'estomac n'est pas visible, la veine ombilicale peut être déviée (traduisant une bascule du foie avec présence d'une partie de celui-ci dans l'hémi-thorax). À l'étage thoracique, on individualise une image anéchogène à gauche ou en arrière du cœur qui peut être dévié à droite et dont les battements lui sont transmis.

Il est possible que l'hémi-thorax du côté de la hernie ne comporte que des anses intestinales (échogènes avec parfois péristaltisme) ou plus rarement que du foie (échogène et homogène). Le diagnostic peut alors être difficile car l'estomac est en place dans l'abdomen et la distinction entre foie, intestin et poumon difficile.

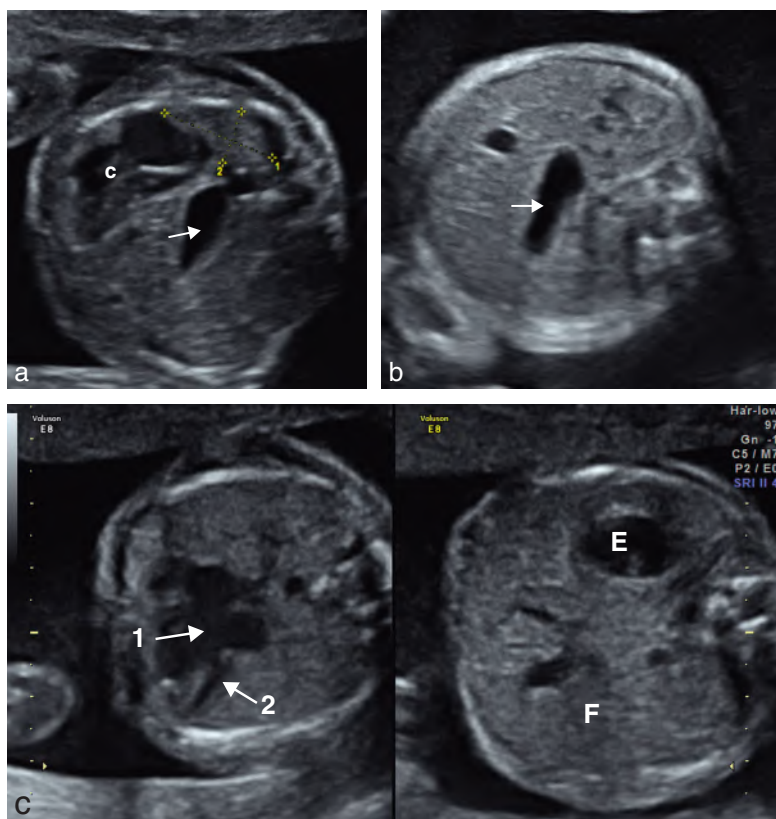


Fig. 13.20 Estomac non visible dans l'hypochondre gauche.

a. Hernie diaphragmatique gauche (23 SA). Coupe transversale du thorax où le cœur (C) est refoulé vers la droite. L'estomac (→) est dans l'hémi-thorax gauche. Les calipers mesurent le poumon du côté sain. **b.** Hernie diaphragmatique droite (29 SA). Coupe transversale de l'abdomen. On note la position inhabituelle car centrale et horizontale de l'estomac (→). **c.** Situs abdominal (21 SA). L'estomac (E) est à droite, le foie (F) à gauche. Le cœur est en position normale mais est porteur d'un canal atrioventriculaire (1) et d'une hypoplasie ventriculaire gauche (2). On suspecte un syndrome cardiosplénique.

Il faut rechercher une cardiopathie (20 à 30 %), parfois ardue à dépister en raison du refoulement cardiaque et des malformations du système nerveux central, de la paroi abdominale (omphalocèle), du système urinaire. Le syndrome de Fryns, par exemple, comporte une hernie diaphragmatique, des anomalies de la face et des extrémités.

On retrouve des anomalies chromosomiques associées dans un pourcentage extrêmement varié selon les séries, allant de 3 à 16 %. La trisomie 18 arrive au premier rang.

Une position centrale ou inhabituelle de l'estomac dans l'abdomen (fig. 13.20b, et voir fig. 11.10) doit faire rechercher une **hernie de coupole diaphragmatique droite** (le cœur est alors nettement dévié à gauche, plaqué contre le thorax et dans l'hémi-thorax du côté de la hernie, on retrouve tout ou partie du foie, échogène et homogène avec ascension des vaisseaux hépatiques), une éventration diaphragmatique voir (fig. 11.14) ou une hernie hiatale (structure oblongue, anéchogène, rétrocardiaque (voir fig. 11.15). Un estomac situé plus volontiers sur la droite peut évoquer un situs abdominal inversé plus ou moins complet qui, associé à une anomalie cardiaque (fig. 13.20c), est retrouvé dans un syndrome cardiosplénique tel que le syndrome d'Ivemark (avec asplénie caractéristique de la forme complète ou polysplénie).

Microgastrie

Il s'agit d'une pathologie exceptionnelle d'étiologie inconnue, rarement isolée, entrant habituellement dans le cadre d'un syndrome polymalformatif où existent

souvent des anomalies des membres (absence de pouce, absence radiale ou cubitale, amélie) et une asplénie. Des atteintes multiviscérales sont également retrouvées. Dans les rares observations anténatales décrites, il n'est pas signalé d'hydramnios, la vidange du petit estomac étant très rapide.

Vésicule biliaire non visible

L'absence d'individualisation de la vésicule biliaire par échographie est rare. Généralement, un contrôle réalisé quelques semaines plus tard permet de la retrouver.

Sur une série de 21 cas publiés, O. Shen note dans cinq cas des anomalies associées dont trois anomalies chromosomiques (deux trisomies 18 et une triploïdie), une hétérotaxie avec cardiopathie complexe, une interruption de la veine cave inférieure avec continuité azygos. Dans les 16 cas sans anomalies associées, il a été retrouvé un cas de mucoviscidose, les autres fœtus étaient porteurs soit d'une vésicule biliaire normale, soit d'une vésicule absente ou de petite taille mais sans retentissement clinique ultérieur. Malgré cela, une atresie des voies biliaires reste à suspecter.

Une association – absence de vésicule biliaire, anomalie rachidienne à type d'angulation par fusion vertébrale et cardiopathie à type de tétralogie de Fallot – a permis le diagnostic anténatal du syndrome d'Alagille, exceptionnel (1/100 000 naissances) qui se traduit essentiellement par une cholestase et se transmet sur le mode autosomique dominant avec expressivité variable.

Vessie non visible

L'absence de vessie sur plusieurs examens successifs évoque (voir chap. 14) :

- en présence d'un oligoamnios sévère, un défaut de production urinaire par agénésie rénale bilatérale ou obstruction bilatérale haute et l'étude des loges rénales précise le diagnostic;
- en présence de liquide amniotique normal ou augmenté, une malformation vésicale qui se résume à l'exstrophie vésicale (voir fig. 13.12a, 14.39 et 14.40a1).

Vascularisation abdominale anormale

Vascularisation ombilico-portale anormale

Des modifications de cet axe vasculaire sont assez fréquemment retrouvées et peuvent traduire :

- une **persistance de la veine ombilicale droite** (fig. 13.21a) : l'axe ombilico-portal s'incurve vers la gauche (et non vers la droite) et la vésicule biliaire se situe à gauche de celui-ci. Sa fréquence est estimée à 1/500 échographies fœtales. Sans conséquence quand elle est

isolée, elle peut être néanmoins retrouvée dans de nombreuses anomalies morphologiques notamment cardiovasculaires et digestives qu'il faudra rechercher;

- une **agénésie du canal d'Arantius** (fig. 13.21b). Elle est retrouvée dans deux situations de fréquence identique :
 - soit le flux ombilical court-circuite complètement le foie. La veine ombilicale gauche ne s'anastomose pas avec le système veineux omphalomésentérique mais s'abouche directement dans l'oreillette droite, la veine cave inférieure, une veine rénale ou iliaque. Le canal d'Arantius est inconstamment présent. La perfusion et l'oxygénation hépatique sont réduites et le cœur trop perfusé. Cette situation est de diagnostic facile avec comme signe d'appel le plus habituel une cardiomégalie (40 %);
 - soit la veine ombilicale se draine totalement dans le système porte et le canal d'Arantius ne s'est pas développé ce qui entraîne une perfusion excessive du foie. Cette situation se complique d'anasarque fœtale dans 25 % des cas. L'agénésie du canal d'Arantius est asso-

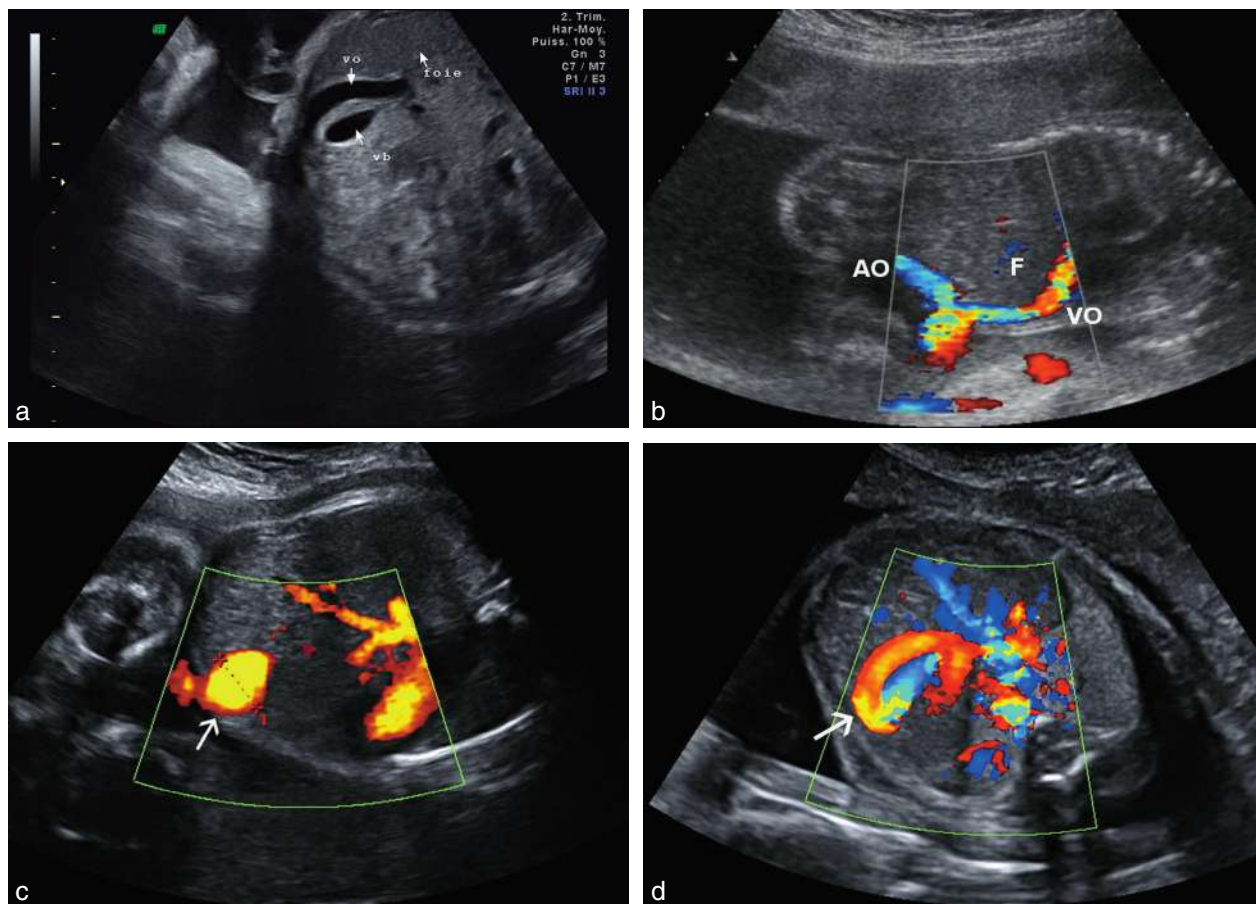


Fig. 13.21 Vascularisation ombilico-portale anormale. **a.** Persistance de la veine ombilicale droite (34 SA). Coupe transversale de l'abdomen fœtal légèrement inclinée vers le haut. La vésicule biliaire (vb) est à gauche de la veine ombilicale (vo) qui s'incurve vers l'estomac (non visible sur ce cliché). **b.** Agénésie du canal d'Arantius : le flux ombilical (VO) court-circuite complètement le foie (F) et semble s'aboucher directement dans l'oreillette droite ou la veine cave inférieure. AO : artère ombilicale. **c.** Ectasie veine ombilicale (→) mesurée à 15 mm (30 SA). **d.** Fistule vasculaire intra-hépatique : le Doppler individualise le shunt vasculaire (→) où il existe un flux turbulent avec *aliasing*.

ciée dans 45 % des cas à d'autres malformations de tous types, cardiaques ou extracardiaques et dans 10 % des cas à des anomalies chromosomiques;

- une **ectasie (dilatation) de la veine ombilicale** (fig. 13.21c). Avec une fréquence estimée à 0,8/1000, la veine ombilicale abdominale est élargie (diamètre 50 % plus large que la veine ombilicale intra-hépatique, pouvant aller jusqu'à 20 mm) le plus souvent sur sa portion intra-abdominale (juste après l'insertion du cordon) mais extra-hépatique de façon :
 - isolée généralement sans conséquences anténatales, mais un contrôle cardiaque anté- et post-natal fonctionnel est conseillé en raison d'exceptionnels cas publiés d'insuffisance cardiaque, d'anasarque, de thrombose de la varice responsable de coagulopathie,
 - associée à d'autres malformations (retrouvées dans 30 % des cas) essentiellement : cardiovasculaires, retard de croissance, anémie foetale et aussi chromosomiques dans 10 % des cas. Le pronostic néonatal est lié à ces anomalies associées et quelques observations ont été décrites de mort foetale;
- une **fistule vasculaire intra-hépatique** (fig. 13.21d). Son diagnostic est facilité par le Doppler couleur qui individualise le shunt vasculaire où il existe un flux turbulent avec *aliasing*. Souvent isolée, il faut néanmoins vérifier qu'elle ne soit pas le témoin d'une tumeur hépatique. La surveillance est poursuivie en anté- puis en post-natal à la recherche d'une décompensation cardiovasculaire. La fermeture du shunt vasculaire peut être spontanée ou nécessiter une embolisation;
- un axe **ombilico-portal trop oblique** vers le haut : il faut penser à s'assurer de l'absence de hernie de coupole diaphragmatique droite.

Veine cave inférieure anormale

Les anomalies congénitales de la veine cave inférieure ne sont pas exceptionnelles. Il s'agit le plus souvent de variations anatomiques qui découlent d'anomalies embryologiques la plupart du temps sans conséquence clinique même si l'association à un syndrome d'hétérotaxie est possible. La veine cave inférieure peut se situer à gauche de l'aorte dans son trajet sous-rénal, croisant ensuite l'aorte en avant au niveau rénal pour reprendre un trajet sus-rénal normal. La veine cave inférieure peut aussi être absente dans son segment sus-rénal dont l'abouchement dans l'oreillette droite n'est pas visible sur le plan bicave. Dans cette hypothèse, le retour veineux se fait par un système azygos dilaté (deuxième vaisseau adjacent à droite de l'aorte) visible en arrière des oreillettes sur le plan de coupe des quatre cavités.

Images liquidiennes anormales

Dilatation anormale d'un repère liquidien

Dilatation anormale de l'estomac

Une dilatation anormale de l'estomac évoque une **obstruction duodénale**. Sa fréquence est de 1 pour 5000 grossesses. L'obstacle peut être d'origine ischémique entraînant une atrésie duodénale ou être occasionné par une membrane qui traverse la lumière intestinale ou par une compression extrinsèque, type pancréas annulaire dans 20 % des cas, malrotation

du mésentère (bride de Ladd), ou anomalies positionnelles de l'artère mésentérique supérieure ou de la veine porte.

En échographie, cette **sténose duodénale** est en règle facilement reconnue mais le diagnostic se fait généralement en fin de 2^e trimestre lors d'une échographie demandée pour une suspicion clinique d'hydramnios, plus rarement lors de l'échographie de routine de 22 SA, devant (fig. 13.22) :

- deux images anéchogènes en « double bulle » ou « en sablier » sur une coupe transversale de l'abdomen : la grande bulle arrondie ou réniforme dans l'hypochondre gauche pour l'estomac (parfois très distendu, parfois plissé par le péristaltisme), la petite bulle plus centrale pour le premier duodénum, les deux parfois reliées par le défilé pylorique. Il s'agit néanmoins d'un aspect rarement retrouvé avant 22 SA en raison de la faible quantité de liquide amniotique absorbé par le fœtus à cette période; l'obstacle duodénal peut être plus distal parfois au niveau de l'angle de Treitz entraînant une dilatation de l'ensemble du cadre duodénal;
- un aspect stable sur deux examens successifs;
- une rarefaction des images digestives d'aval (appréciation difficile);
- un hydramnios constamment associé.

Le bilan doit évidemment comporter une échographie détaillée à la recherche de malformations associées fréquentes (50 %), notamment de cardiopathies (20 % des cas), d'autres anomalies digestives (atrésie de l'œsophage), d'anomalies squelettiques, vertébrales ou génito-urinaires. La réalisation d'un caryotype sera systématique pour rechercher, avant tout, une *trisomie 21* qui est retrouvée dans un tiers des cas.

Le pronostic est bon quand l'anomalie est isolée (97 % de survie). La prématurité est fréquente, conséquence de l'hydramnios. La prise en charge néonatale et chirurgicale précoce est le plus souvent indispensable dans une sténose duodénale dépistée en période anténatale car le degré d'atrésie est généralement important.

Une dilatation anormale de l'estomac fait également suspecter une **atrésie du pylore** qui, associée à une **épidermolyse bulleuse**, correspond à une dermatose bulleuse héréditaire autosomique récessive pouvant, dans la forme majeure, être létale dans la première année de vie. En échographie, on pourrait évoquer ce diagnostic devant : un hydramnios avec échogénicité granuleuse du liquide amniotique (*snow flake sign*), une dilatation gastrique constante avec niveau de sédimentation, un aspect de décollement cutané. Une hyperéchogénicité rectale (desquamation de la muqueuse colique), une dysmorphie faciale (narines étroites, oreilles petites), des tibias courts et incurvés, un rein en fer à cheval, une cryptorchidie, une cardiopathie peuvent compléter les signes échographiques de certaines formes cliniques.

Dilatation vésicale pathologique

Une dilatation vésicale pathologique forme une image anéchogène kystique permanente de la moitié inférieure de l'abdomen, identifiée par :

- sa position antérieure et médiane;
- l'individualisation en Doppler couleur des artères ombilicales de part et d'autre de cette image liquidienne (fig. 13.23a);

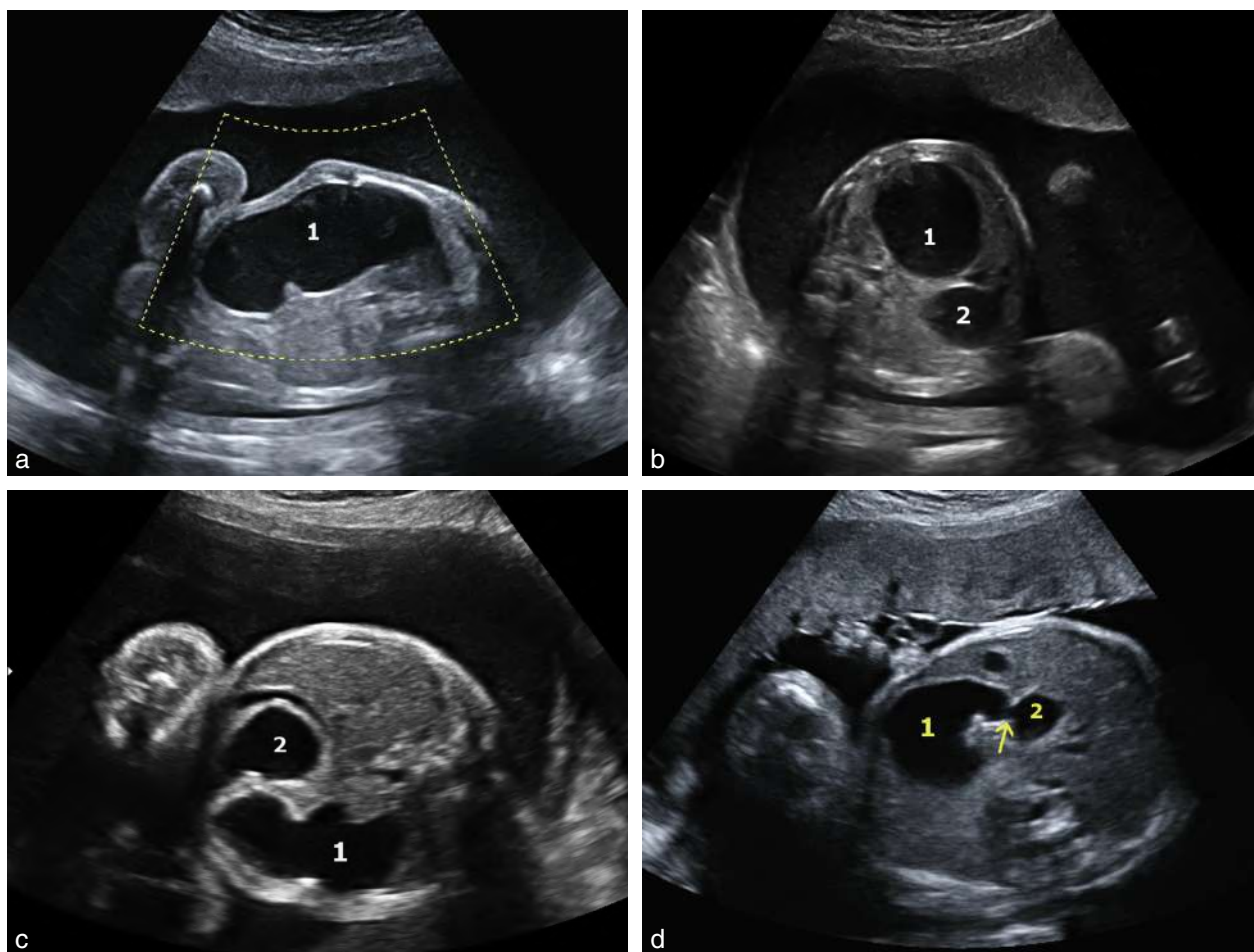


Fig. 13.22 Sténose duodénale. **a.** 32 SA : très grand estomac (1) distendu par une sténose duodénale. **b.** 32 SA : aspect en double bulle formée par l'estomac (1) et le premier duodénum. **c.** 28 SA : estomac de lutte, plissé par le péristaltisme (1), et bulle duodénale (2). **d.** 32 SA : coupe transversale, visualisation du défilé pylorique (→) entre l'estomac (1) et le duodénum (2).

- une dilatation pyélique et urétérale plus ou moins rapidement associée, ou parfois une dysplasie rénale bilatérale. La visualisation de la paroi vésicale sous forme d'un discret double contour orienterait plutôt vers une vessie de lutte. Il y a essentiellement trois étiologies de dilatation vésicale pathologique (voir chap. 14, Vessie de grande taille) :
 - la mégavessie de lutte, en amont d'un obstacle urétral formé le plus souvent par les valves de l'urètre postérieur, surtout chez le garçon, caractérisée par la dilatation de l'urètre réalisant le récessus urétral sous-vésical visible sur une coupe sagittale médiane (fig. 13.23b, et voir fig. 14.11) ;
 - le **syndrome de prune belly** (fig. 13.23c) avec absence de musculature abdominale, grande vessie hypotonique, parfois hypotonie pariétale visible réalisant une pseudo-éventration, cryptorchidie chez le garçon (voir fig. 14.36) ;
 - le **syndrome mégavessie-microcôlon-hypopéristaltisme intestinal** qui sera évoqué chez une fille (90 % des cas) présentant une vessie volumineuse avec hydro-néphrose bilatérale et estomac bien vu. La quantité de liquide amniotique est normale ou même augmentée. Le pronostic est très mauvais avec seulement 11 % de survivants à long terme (voir fig. 14.37).

Images anéchogènes surajoutées

Il s'agit d'images liquidiennes, dont la forme, le nombre et la localisation orientent parfois le diagnostic.

Image kystique solitaire

En situation médiane ou paramédiane

On évoquera :

- un **kyste de l'ovaire** (fig. 13.24). C'est de loin l'image kystique la plus fréquente chez la fille. Il s'agit souvent, mais pas toujours, d'un kyste fonctionnel qui régressera après la naissance (voir chap. 14) ; apparaissant vers la fin du 2^e trimestre de la grossesse, le kyste, situé habituellement en région sus-vésicale et prérénale, se traduit en échographie par une image purement liquidienne (anéchoïque), arrondie, à paroi fine, avasculaire et d'un volume variable (diamètre moyen 40 mm). Parfois le kyste apparaît plus ou moins finement trabéculé, ou présentant une zone de sédimentation ou échogène. Les parois deviennent plus épaisses et les contours irréguliers. Cette modification sémiologique fait évoquer une complication à type de saignement intrakystique ou plus souvent de torsion (voir fig. 11.47) ;

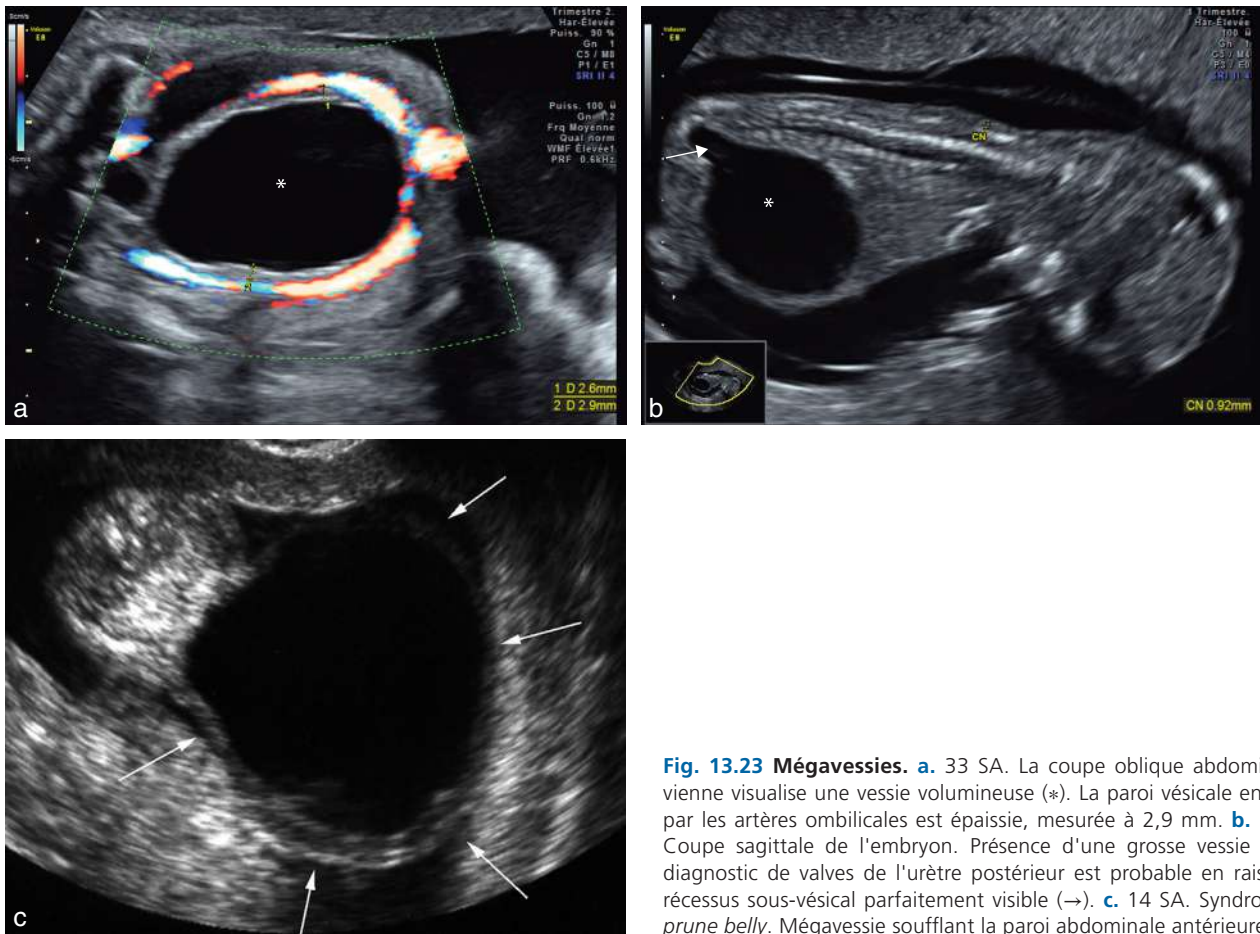


Fig. 13.23 Mégavessies. **a.** 33 SA. La coupe oblique abdominopelvienne visualise une vessie volumineuse (*). La paroi vésicale entourée par les artères ombilicales est épaissie, mesurée à 2,9 mm. **b.** 13 SA. Coupe sagittale de l'embryon. Présence d'une grosse vessie (*). Le diagnostic de valves de l'urètre postérieur est probable en raison du récessus sous-vésical parfaitement visible (→). **c.** 14 SA. Syndrome de *prune belly*. Mégavessie soufflant la paroi abdominale antérieure (→).

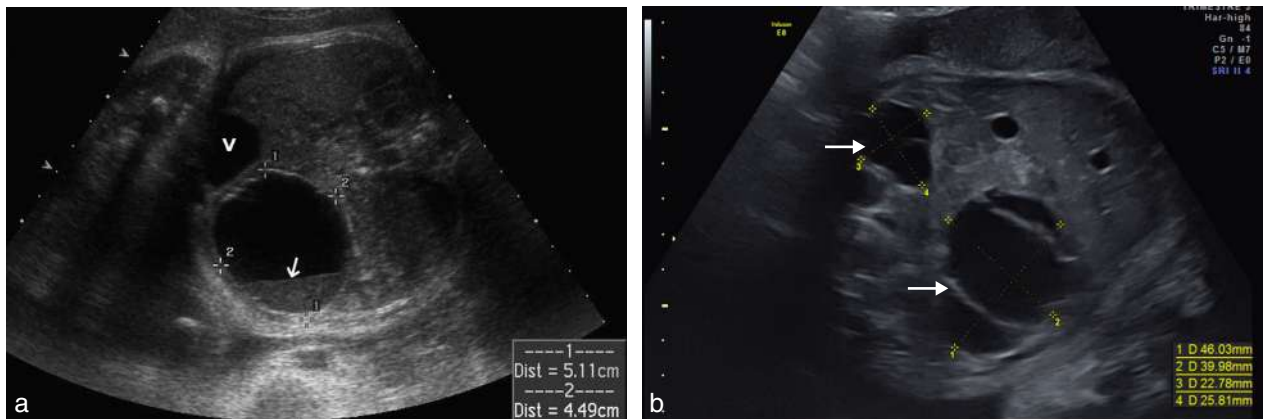


Fig. 13.24 Kystes de l'ovaire. **a.** Kyste (51 × 45 mm) en situation paramédiane gauche, au-dessus et au contact de la vessie (V). Aspect évocateur d'un saignement intrakystique avec présence d'un niveau de sédimentation (→). **b.** 33 SA. Coupe transversale basse de l'abdomen. Exceptionnels kystes ovariens bilatéraux (→).

- un **kyste de l'ouraque** (voir fig. 14.41). Il réalise une petite image liquidienne (anéchoïque) siégeant contre la paroi abdominale antérieure entre la vessie et l'ombilic, se prolongeant parfois dans le cordon. Le Doppler couleur individualise les vaisseaux ombilicaux qui entourent le kyste;
- un **kyste du mésentère**, uniloculaire, plutôt médian, le plus souvent anéchogène, sans paroi propre et sans

- péristaltisme ce qui peut le différencier d'une duplication digestive. Son volume est variable;
- un **kyste du pancréas**, exceptionnellement décrit en anténatal, anéchogène, dont le volume peut augmenter pendant la grossesse et devenir compressif, responsable d'un tableau d'occlusion digestive. Le caractère médian, allongé transversalement et des contours irréguliers pourraient être aussi évocateurs.

Dans l'hypochondre droit

On évoquera :

- un **kyste du cholédoque** (fig. 13.25), rare, qui regroupe plusieurs formes anatomocliniques : dilatation isolée de la voie biliaire principale (la plus fréquente), dilatation d'un diverticule de la voie biliaire principale, dilatation de la partie intramurale de la voie biliaire principale (cholédochocèle), dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques (maladie de Caroli). En échographie, on retrouve une masse liquidienne de l'hypochondre droit, arrondie, limitée par une fine membrane, généralement anéchogène, mais des cloisons fines avasculaires ou des échos diffus peuvent être notés. Les dimensions sont variables (2 à 7 cm). L'image se situe sous le foie, en relation intime avec le hile et en avant du pôle supérieur du rein droit. Une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques est parfois visible : individualiser la communication de ce kyste avec la voie biliaire principale ou les voies biliaires intra-hépatiques confirmerait le diagnostic ;

- un **kyste hépatique** (fig. 13.26) dont l'aspect n'est évocateur que s'il siège en plein parenchyme. Il peut s'agir d'un kyste biliaire solitaire, arrondi, anéchogène et avasculaire, pouvant refouler les voies biliaires si le volume est important ou d'un lymphangiome kystique s'il existe de fines cloisons au sein du kyste. Si l'image est sous-hépatique, au niveau du hile et en l'absence de vésicule biliaire visible ou si celle-ci est de petite taille, « vermiculaire », il faut penser à la possibilité d'une **atrésie des voies biliaires** à rechercher rapidement en période post-natale.

Dans l'hypochondre gauche

On évoquera :

- un **kyste splénique** (fig. 13.27) généralement de petite taille (moins de 1 cm), anéchogène, avasculaire, à l'emporte-pièce dans le parenchyme splénique, est sans conséquence clinique par la suite. Cloisonné, il peut s'agir d'un lymphangiome, et hétérogène d'un kyste épidermoïde.

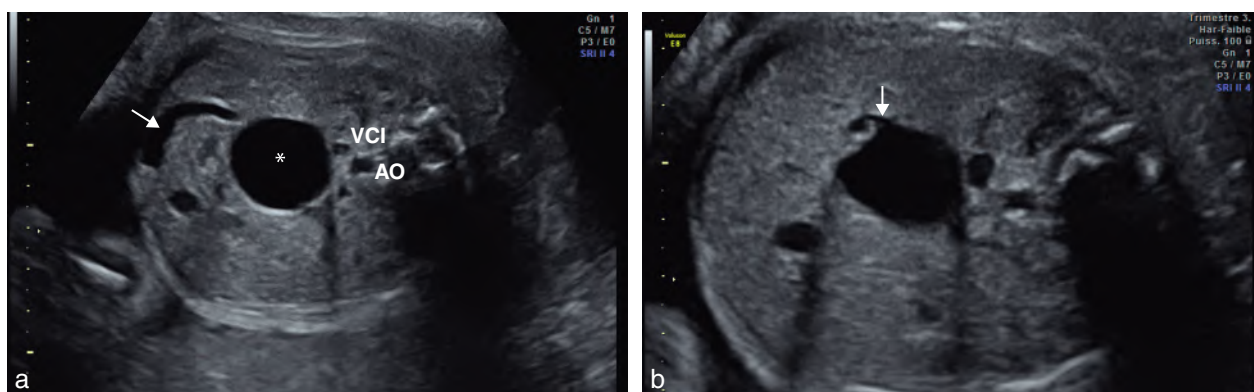


Fig. 13.25 Kyste du cholédoque. a. 29 SA. Coupe transversale sous-hépatique de l'abdomen. On note une masse arrondie (*), anéchogène, à paroi nette, centrale, en avant de la veine cave inférieure (VCI) et de l'aorte (Ao) et en arrière et en dedans de la vésicule biliaire (→). b. En inclinant légèrement le plan de coupe précédent, on dégage un fin canal (→) qui s'abouche dans le kyste.

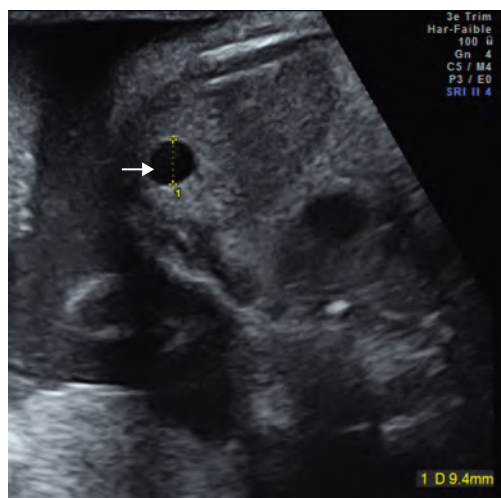


Fig. 13.26 Kyste hépatique. 31 SA. En plein parenchyme hépatique, on retrouve une tumeur arrondie, anéchogène, avasculaire à paroi fine et régulière de 10 mm de diamètre (→). L'aspect est en faveur d'un kyste hépatique.

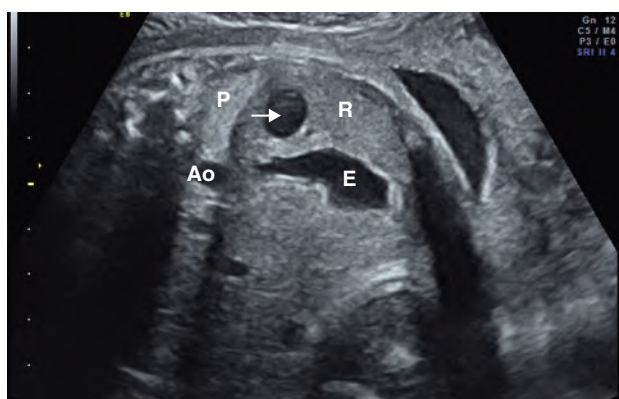


Fig. 13.27 Kyste splénique. Kyste de la rate (32 SA). Le plan de coupe passe par l'hypochondre gauche. On distingue une masse anéchogène (→), aux contours nets dans le parenchyme échogène de la rate (R). E : estomac. P : poumon. Ao : aorte.

Dans les flancs ou les fosses lombaires

On pourra évoquer :

- d'abord une **image liquidienne d'origine rénale**. Le kyste solitaire du rein (fig. 13.28, et voir fig. 14.32) est très rare en anténatal : il forme une image anéchogène, arrondie, volontiers polaire supérieure ou inférieure, stable, avec préservation d'un parenchyme rénal normal. Au pôle supérieur du rein, on pensera plus volontiers à une hydronéphrose du pyélon supérieur en cas de duplication rénale (voir fig. 14.16a);
- un **kyste surrénalien** (qui peut être un tératome ou un neuroblastome) ou un **hématome surrénalien** dont le diagnostic peut être suspecté en cas de modification de la sémiologie échographique : liquidienne puis trabéculée, puis hétérogène avec souvent diminution du volume (voir fig. 14.49);



Fig. 13.28 Kyste rénal (35 SA). Coupe sagittale du rein gauche. Présence au pôle supérieur du rein (R) d'un kyste unique, anéchogène (*) qui semble dépendant du parenchyme rénal (aspect en « coquetier »).

- une **duplication digestive** (fig. 13.29), de type kystique plus que tubulaire. Habituellement non communicante avec la lumière digestive, elle est néanmoins en contact avec le tube digestif et possède une tunique musculaire lisse tapissée d'une muqueuse sécrétante de type digestif. Elle se situe dans 60 % des cas au niveau de l'intestin grêle et en échographie se traduit par une structure kystique, hypo-échogène, à paroi nette, de taille variable, pouvant contenir de fins échos de méconium ou des calcifications (stercolithes). On peut noter un péristaltisme;
- un **diverticule de Meckel** géant : retrouvé chez 1 à 2 % de la population, il correspond à une forme de persistance partielle de perméabilité du canal omphalomésentérique. Sa forme géante est rare. On la suspecte en échographie devant une image anéchogène, à paroi propre, de forme régulière allongée ou kystique (en pratique le plus souvent variable, protéiforme), située dans la partie droite de l'abdomen, de la fosse iliaque jusqu'à la région sous-hépatique;
- des **images kystiques pulmonaires inférieures**, dont il faut se méfier, leur situation très basse et postérieure pouvant faire croire à leur siège intra-abdominal.

Remarque

La présence d'un ou de plusieurs kystes ou pseudo-kystes hypo- ou anéchogènes en région intra-abdominale basse (en dehors d'une mégavessie) peut être notée au 1^{er} trimestre de la grossesse. Il peut s'agir d'un marqueur précoce de pathologie digestive (type malformation anorectale) ou de kyste hépatobiliaire (type kyste du cholédoque) qu'il faudra rechercher ultérieurement voire après la naissance même si l'image décrite a été transitoire. Néanmoins dans près de la moitié des cas, la régression est spontanée sans aucune conséquence pour le nouveau-né.

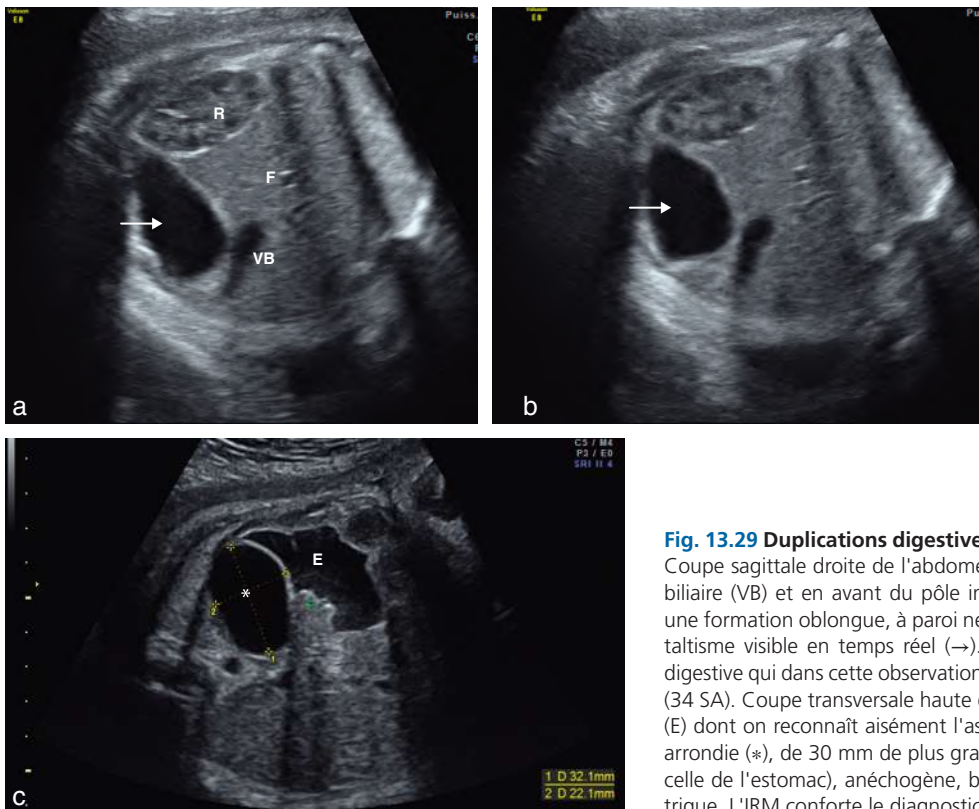


Fig. 13.29 Duplications digestives. **a et b.** Duplication colique (36 SA). Coupe sagittale droite de l'abdomen foetal. Sous le foie (F) et la vésicule biliaire (VB) et en avant du pôle inférieur du rein droit (R), on retrouve une formation oblongue, à paroi nette, de forme variable, liée à un péristaltisme visible en temps réel (→). L'aspect est celui d'une duplication digestive qui dans cette observation était colique. **c.** Duplication gastrique (34 SA). Coupe transversale haute de l'abdomen. En arrière de l'estomac (E) dont on reconnaît aisément l'aspect, on met en évidence une masse arrondie (*), de 30 mm de plus grand axe, à paroi épaisse (comparable à celle de l'estomac), anéchogène, bombant vers la paroi postérieure gastrique. L'IRM conforte le diagnostic suspecté de duplication gastrique.

Images liquidiennes multiples ou tubuliformes

Sténoses et obstructions digestives

L'**obstruction de l'intestin grêle**, un peu plus fréquente sur le jéjunum que sur l'iléon, représente 1/5000 naissances et touche parfois plusieurs segments digestifs. Elle est généralement d'origine ischémique, plus ou moins étendue, pouvant se compliquer de perforation. Parmi les diverses formes cliniques, on peut signaler l'*apple peel syndrome* qui correspond à une atrésie jéjunale par enroulement de l'intestin autour de l'artère mésentérique supérieure ou de l'une de ses branches. Des formes familiales de ce syndrome ont été décrites suggérant un caractère génétique.

En échographie (fig. 13.30a, b et c), la dilatation digestive est aisément évoquée devant des images liquidiennes (anéchoïques) multiples, irrégulières et plutôt centrales contenant de fins échos correspondant au méconium. Cette dilatation digestive est plus importante au niveau jéjunal qu'iléal. L'existence d'un péristaltisme est bien sûr évocatrice, l'hydramnios est inconstant : habituel en cas de sténose jéjunale haute, absent en cas de sténose iléale distale. L'évolution de l'obstruction sera évaluée par des échographies itératives : l'augmentation du diamètre des

anses, la raréfaction du péristaltisme, l'apparition de cloisons, niveaux liquides et débris traduisent un remaniement nécrotico-hémorragique de l'intestin. L'apparition d'une ascite ou de signes de péritonite méconiale constituent des critères de dégradation. Le Doppler couleur (difficile à analyser dans ce type de pathologie) peut néanmoins permettre de suspecter un volvulus du grêle devant un enroulement des vaisseaux mésentériques supérieurs, plus précisément l'enroulement de la veine mésentérique supérieure autour de l'artère mésentérique supérieure au sein d'une masse complexe, sans péristaltisme correspondant à la dilatation de l'intestin « volvé » (fig. 13.30d). Un index de résistance élevé sur l'artère mésentérique (supérieur à 0,90) peut témoigner d'une souffrance vasculaire débutante. L'absence de visualisation des vaisseaux mésentériques pourrait traduire un degré majeur d'ischémie.

Les **occlusions coliques et anorectales** sont plus rares et de diagnostic anténatal beaucoup plus difficile. La muqueuse colique reste en effet active et résorbe les sécrétions intestinales. L'aspect du côlon est le plus souvent normal, tout au plus peut-on noter une « trop belle image colique », persistante au contrôle. Ce signe serait

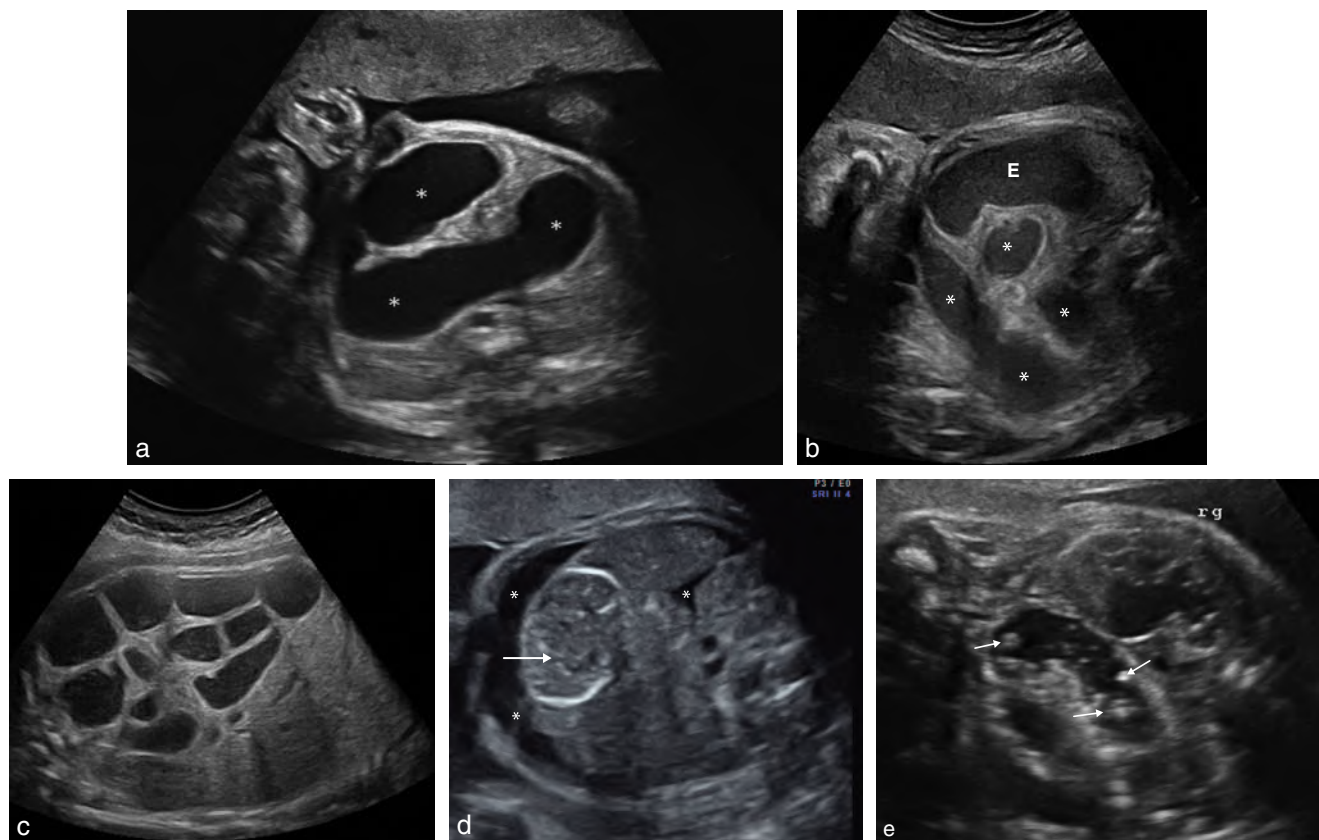


Fig. 13.30 Sténoses digestives. **a.** Sténose jéjunale proximale à 32 SA. Dilatation du jéjunum (*), liquide abondant : on se rapproche de la sténose duodénale. **b.** Atrésie jéjunale (33 SA). Coupe transversale de l'abdomen fœtal. Dilatation de nombreuses anses digestives (*) avec gros estomac (E) et excès de liquide amniotique ce qui évoque en échographie une occlusion de l'intestin grêle, ici dans le cadre d'une mucoviscidose. **c.** Occlusion de l'intestin grêle (32 SA). Dilatation de nombreuses anses digestives sans excès de liquide amniotique évocatrice d'une occlusion de l'intestin grêle bas située au niveau du jéjunum. **d.** Volvulus intestinal (29 SA). Coupe transversale de l'abdomen. Masse centrale arrondie, hétérogène, avasculaire (→) correspondant à l'intestin volvé, nécrotique. Noter l'existence d'une ascite (*). **e.** Entérolithiasis (31 SA). En avant du rein gauche (rg), on individualise une anse digestive dilatée anéchogène contenant des échos ponctiformes ou en amas correspondant à du méconium « calcifié » (→). Cet aspect particulier fait suspecter une fistule urodigestive.

assez particulier à la **maladie de Hirschprung**, du fait des troubles de réabsorption du liquide colique.

L'absence d'individualisation en région périnéale de l'image en cocarde de la marge anale sur une coupe tangentielle au périnée (section ronde du sphincter se traduisant par un cercle hypo-échogène à centre échogène, en arrière des organes génitaux externes) ou la non-visualisation de l'image hypo-échogène et cerclée rétrovésicale du rectum en coupe transversale basse de l'abdomen peuvent évoquer une **malformation anorectale** (voir chap. 6). Ce diagnostic est renforcé s'il existe une solution de continuité entre le canal anal (visualisé sur une coupe sagittale sous la forme d'une structure tubulaire hypo-échogène encadrant une bande échogène) et le rectum ou en présence d'une malformation du sacrum. La présence d'entérolithiases (images ponctiformes, calcifiées, hyperéchogènes) dans une lumière digestive dilatée traduit la présence d'une fistule urodigestive avec malformation anorectale haute (fig. 13.30e). La malformation anorectale s'intègre une fois sur deux dans un syndrome ou une association malformative type VACTERL, Townes-Brocks, *cat eye syndrome*, Pallister-Hall, *OEIS syndrome*, association MURCS... (voir chapitres 10, 14 et 15). L'IRM vient en complément de l'échographie pour évaluer la distance cul-de-sac rectal/col vésical ou noter une anomalie du signal du rectum

Une dilatation des anses digestives occupant tout l'abdomen, associée à un hydramnios peut aussi faire évoquer une anomalie fonctionnelle digestive comme la **diarrhée chlorée congénitale**, pathologie autosomique dominante, extrêmement rare et dont le diagnostic peut être confirmé par une augmentation du chlore, de la bilirubine et de l' α -foetoprotéine dans le liquide amniotique.

La **pseudo-obstruction intestinale chronique** (POIC), maladie rare de la motilité gastro-intestinale, doit être connue en raison d'un mauvais pronostic, parfois vital à long terme, car il s'agit d'une altération diffuse musculaire et neurologique. Le diagnostic peut être suspecté en échographie devant l'association d'une dilatation modérée des anses digestives sans signes nets d'occlusion associée à une grande vessie ne se vidant pas.

La **persistance d'un cloaque** est évoquée devant la complexité des images pelvi-abdominales avec mise en évidence d'une structure liquidienne anormale dont le volume peut se modifier en fonction de la vidange vésicale (voir fig. 14.38). Cette structure liquidienne est le plus souvent bilobée ou multiloculaire et contient des échos. Elle peut devenir très volumineuse. Il existe fréquemment une urétéro-hydronéphrose bilatérale avec parfois une dysplasie rénale. Une ascite par issue d'urine au travers des trompes est possible. Cette ascite peut être échogène en raison de la présence de méconium. Des calcifications dans la lumière digestive traduisent une fistule urodigestive. Les organes génitaux externes peuvent présenter une ambiguïté avec hypertrophie clitoridienne.

Images urinaires

La dilatation de l'uretère se traduit par une image liquidienne, anéchogène, à paroi fine, avec un faible péristaltisme

(pouvant être absent si la dilatation est majeure), qui perd rapidement tout aspect tubulaire mais reste évocatrice par son siège entre un bassin plus ou moins dilaté et la vessie (voir fig. 14.8).

Rein multikystique

On ne retrouve pas de parenchyme rénal normal et les kystes multiples ne communiquent pas entre eux, ce qui permet, en théorie, de faire la différence avec une hydronéphrose évoluée (voir fig. 14.14).

Lymphangiome kystique du mésentère

L'image est multiloculaire, de taille variable, à paroi fine, non vascularisée, refoulant les anses intestinales (fig. 13.31). Certains kystes peuvent saigner entraînant la formation de caillots se traduisant par des zones échogènes diffuses au sein du lymphangiome.

Images hyperéchogènes abdominales

Intestin hyperéchogène

L'hyperéchogénicité du grêle s'apprécie le plus souvent par comparaison avec l'échogénicité osseuse de l'aile iliaque (hyperéchogénicité si supérieure ou égale à l'os). Elle est retrouvée dans 1 % des grossesses et son appréciation est très opérateur-dépendant. Un réglage de l'échographe inapproprié (haute fréquence, harmoniques élevées) peut augmenter artificiellement l'échogénicité intestinale. De plus, cette hyperéchogénicité ne doit alerter qu'après 20 SA. Avant ce terme, le degré d'hydratation intestinale est faible (déglutition fœtale modérée, anus perméable) et les anses intestinales peuvent être ainsi physiologiquement échogènes. Après 20 SA, l'échogénicité de l'intestin grêle diminue et se rapproche de celle du foie (voir chap. 4 et 6).

Une échogénicité excessive peut concerner le contenu digestif, la muqueuse digestive ou la séreuse digestive, de façon diffuse ou localisée.



Fig. 13.31 Lymphangiome kystique du mésentère (35 SA). Coupe transversale de l'abdomen montrant en position médiane et antérieure une masse multiloculaire, avasculaire, sans péristaltisme (→), refoulant les viscères digestifs. On pourrait discuter chez une fille un kyste de l'ovaire compliqué (hémorragique).

Des images d'anses hyperéchogènes peuvent se voir transitoirement si le fœtus déglutit du **liquide amniotique sanguinant**, après amniocentèse ou en cas d'hématome décidual étendu.

La présence dans la lumière digestive, le plus souvent colique, d'amas échogènes ponctiformes ou organisés, calcifiés, laissant un cône d'ombre sous-jacent est en faveur d'une **fistule urodigestive** avec calcification du méconium (entérolithiases) (voir plus haut). Le contenu colique peut être échogène de façon homogène, sans élargissement de la lumière digestive ni modification de la paroi (fig. 13.32a et b). C'est ainsi que le cadre colique peut être dessiné (un peu comme un cliché de lavement baryté ancien). Cet aspect particulier évoque fortement une **cystinurie**, affection familiale (1/7000 naissances), de transmission variable correspondant à une diminution de la réabsorption de la cystine au niveau rénal et digestif. La cystine, émise dans le liquide amniotique, est ensuite déglutie par le fœtus. Son mélange avec le méconium colique rend ce dernier hyperéchogène. La cystinurie est une des étiologies des lithiases de l'enfant.

La paroi digestive peut être épaissie, échogène avec des anses intestinales modérément dilatées et immobiles (en particulier en fosse iliaque droite), au contenu peu échogène, bordées par un petit épanchement péritonéal anéchogène. Ces anomalies sont fréquemment associées à une ischémie secondaire à une **souffrance fœtale chronique** avec retard de croissance d'origine vasculaire ou infectieuse notamment (fig. 13.32c).

L'**appréciation de l'hyperéchogénicité intestinale globale** (paroi et contenu) est assez subjective et nécessite des points de repère. Pour palier cette subjectivité, plusieurs classifications sont proposées. Parmi celles-ci on peut retenir :

- l'évaluation de l'échogénicité intestinale en baissant le gain de l'échographe (fig. 13.32d). C'est en pratique la plus simple à réaliser :
 - grade 1 : hyperéchogénicité disparaissant avant celle de l'os,
 - grade 2 : hyperéchogénicité disparaissant en même temps que celle de l'os,
 - grade 3 : hyperéchogénicité disparaissant après celle de l'os;
- la classification de Nyberg et Slotnick :
 - grade 0 : intestin de même échogénicité que le foie (normal),
 - grade 1 : échogénicité plus marquée mais inférieure à celle de l'os iliaque,
 - grade 2 : échogénicité identique à celle de l'os iliaque (fig. 13.32e),
 - grade 3 : échogénicité supérieure à celle de l'os iliaque.

L'hyperéchogénicité modérée (grade 1) et transitoire du grêle est généralement de bon pronostic. La morbidité et le risque de mort fœtale seraient plus élevés en cas d'hyperéchogénicité marquée (grade 2 et surtout grade 3) : l'hypothèse avancée est celle d'une ischémie digestive entrant dans le cadre d'une souffrance fœtale chronique. Globalement, l'issue des grossesses est normale dans deux tiers des cas.

Les complications et pathologies associées à une hyperéchogénicité intestinale sont résumées dans le **tableau 13.2**.

En pratique, la découverte d'un grêle hyperéchogène, stable et persistant après 20–22 SA nécessite :

- un bilan morphologique complet pour apprécier son caractère isolé ou non;
- une étude biométrique et vélocimétrique pour rechercher un retard de croissance intra-utérin;
- une mesure de la vitesse systolique au niveau de l'artère cérébrale moyenne à la recherche d'une anémie fœtale;
- la réalisation d'un caryotype;
- la recherche d'une foetopathie infectieuse, en particulier cytomégalovirus (voir chap. 17) et toxoplasmose dans le sang maternel et dans le liquide amniotique;
- la recherche d'une mucoviscidose (voir plus bas);
- le dosage des enzymes digestives dans le liquide amniotique;
- une surveillance échographique en cas de bilan négatif à la recherche notamment de signes d'occlusion intestinale.

Iléus méconial

Entité plus spécifique de la mucoviscidose, il se caractérise par un intestin grêle agglutiné sous forme d'une petite masse abdominale hyperéchogène, siégeant souvent en fosse iliaque droite, pouvant laisser un cône d'ombre sous-jacent (par augmentation de la densité du méconium) et associée à une dilatation des anses grêles en amont avec un faible péristaltisme (fig. 13.33). L'absence de visualisation de la vésicule biliaire vient conforter la suspicion de mucoviscidose.

En cas d'iléus méconial après 20 SA, une mucoviscidose doit être recherchée systématiquement, même en l'absence de tout antécédent familial. Le bilan comprend une amniocentèse avec dosage des enzymes digestives (gamma-GT, LAP, phosphatases alcalines) et recherche des principales mutations (Delta F 508). En cas d'antécédents familiaux, le diagnostic de mucoviscidose peut être réalisé précocement par prélèvement de villosités chorionales dès 12 semaines ou par amniocentèse précoce avec étude enzymatique.

Péritonite méconiale

Rare (1/35 000 naissances) et survenant exceptionnellement avant 20 SA, elle est secondaire à une perforation digestive : le méconium et les enzymes digestives (trypsine) entraînent une réaction inflammatoire intense aboutissant à une péritonite aseptique.

La sémiologie échographique est assez caractéristique et progressive dans le temps :

- ascite libre ou cloisonnée, mais initialement échogène (voir fig. 13.18);
- ascite avec échos denses le long de la paroi abdominale;
- enkystement surtout près de la paroi, formant des pseudo-kystes calcifiés (fig. 13.34a).

Le délai moyen entre la perforation et l'apparition des premières calcifications est de 10 jours. On peut observer des calcifications ponctiformes, oblongues ou annulaires,

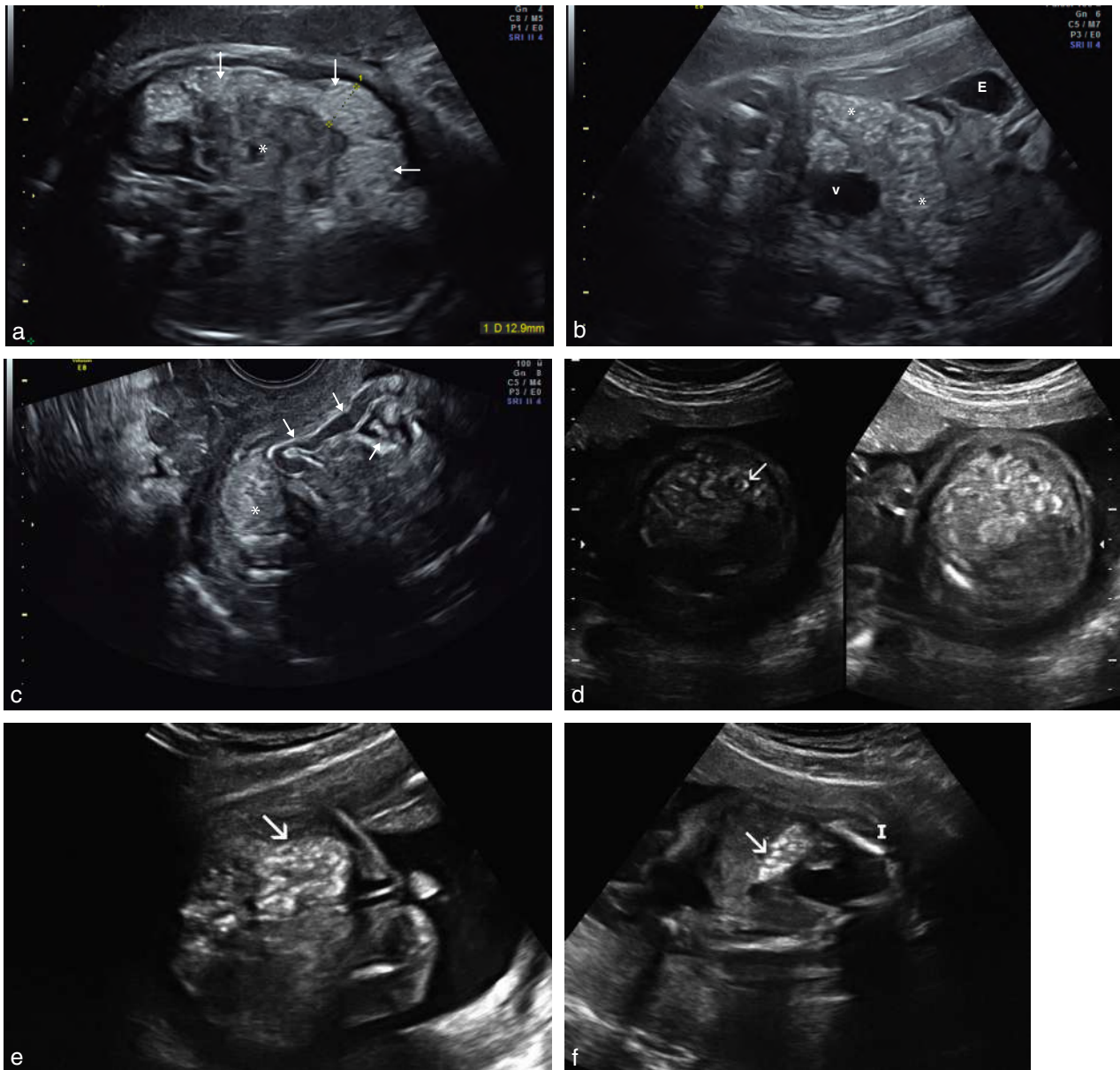


Fig. 13.32 Hyperéchogénités intestinales. **a.** Cystinurie (36 SA). Aspect échogène et relativement homogène du contenu intestinal dont la localisation et la morphologie sont en faveur d'une hyperéchogénité colique (→). On note en région centrale un aspect compatible avec de l'intestin grêle normal (*). **b.** Hyperéchogénité intestinale (34 SA). Coupe abdominopelvienne passant par l'estomac (E) et la vessie (V). L'échogénité du contenu intestinal (*) est moins homogène que celui rencontré lors d'une cystinurie. Il n'y a pas de calcifications décelables dans la lumière digestive, donc *a priori* pas de fistule urodigestive. L'aspect du contenu intestinal n'est pourtant pas habituel. Il s'agissait en fait d'une rétention de méconium colique dans le cadre d'une malformation anorectale (imperforation anale). **c.** Retard de croissance précoce (22 SA). Coupe de l'abdomen fœtal. L'anamnios ne permet pas d'optimiser le plan de coupe. Il existe un retard de croissance précoce, asymétrique avec un PC au 15^e percentile, mais des mesures abdominales et fémorales inférieures au 3^e percentile. On note une diastole ombilicale nulle. L'intestin est échogène : une partie de façon globale (*) : une partie où la lumière digestive est visible avec paroi échogène (→). L'aspect évoque ainsi une souffrance fœtale chronique. **d.** 27 SA : hyperéchogénité significative en raison du terme et de l'intensité (grade 2). Même en réduisant fortement le gain, certaines anses restent très « brillantes » (→). **e et f.** Hyperéchogénité intestinale. **e.** En coupe transversale, découverte d'un amas d'anses grêles très échogène (→). **f.** En coupe frontale, confirmation d'une échogénité égale ou supérieure à celle de l'aile iliaque (I). Au-delà de 22 SA, on parlera d'hyperéchogénité de grade 2 et 3 et cela pourrait correspondre à un iléus méconial (*N.B.* : une diminution du gain global serait souhaitable pour affiner la comparaison).

Tableau 13.2 Intestin hyperéchogène et pathologies associées

RCIU	4,2 %
Prématurité	4,6 %
Pathologie vasculaire utéroplacentaire	3,5 %
Mort fœtale <i>in utero</i> inexplicée	2 %
Anomalie chromosomique (trisomie 21)	4,5 %
Infection virale	2,9 %
Mucoviscidose	3,2 %
Malformations digestives	3 %
Autres malformations	4,1 %

D'après étude de B. Simon-Bouy et F. Muller, 2003.

avec souvent un cône d'ombre bien net. Ces calcifications se situent au pourtour de l'intestin, des organes solides (foie) et sur le péritoine pariétal (fig. 13.34b et c). Elles sont encore plus caractéristiques si elles se situent dans le scrotum et la vaginale du testicule.

Zones échogènes intra-hépatiques

Fréquentes (1/1500 grossesses), elles sont le plus souvent banales et sans conséquence clinique : le bilan étiologique est alors négatif. Cependant elles traduisent parfois un processus infectieux qui sera recherché systématiquement. Elles s'associent plus rarement à un processus tumoral.

Unique (voir fig. 6.83) ou en petit nombre, réparties de façon éparse dans le foie, elles sont probablement la conséquence d'un **infarctus** ou d'une **ischémie localisée** responsable de fibrose parenchymateuse (zone échogène sans cône d'ombre sous-jacent) pouvant se calcifier par la suite (apparition d'un cône d'ombre sous-jacent). En cas de thrombose de la veine porte, accident vasculaire plus sérieux, les zones échogènes se situent en périphérie du foie.

Plus nombreuses, tantôt très nettes car grosses, disséminées et laissant un cône d'ombre franc (fig. 13.35), tantôt plus fines, très petites, regroupées en amas ou éparées, intraparenchymateuses et/ou périphériques, elles évoquent un **processus infectieux** (toxoplasmose, cytomegalovirus, herpès, varicelle et rubéole) et font rechercher d'autres signes échographiques évocateurs : calcifications cérébrales, épanchement des séreuses (voir chap. 17).

Elles peuvent se situer au sein d'une **tumeur intra- ou sous-hépatique**. Il s'agit essentiellement de microcalcifications inconstamment retrouvées dans :

- l'hamartome : tumeur bénigne, polylobée, hypo-échogène, comportant de multiples kystes séparés par des cloisons épaisses. La superposition de microkystes donne à la tumeur un aspect pseudo-solide. Dans 20 % des cas, le développement est essentiellement sous-hépatique (fig. 13.36). En cas de tumeur pédiculée, le développement est intra-abdominal. Le traitement est chirurgical ;
- un hémangiome solitaire, tumeur bénigne, bien limitée, d'échostructure hétérogène comportant vaisseaux, lacs vasculaires et calcifications. L'artère hépatique et les veines hépatiques peuvent être dilatées. Il peut se

compliquer de thrombopénie, d'anémie, d'insuffisance cardiaque voire d'anasarque fœtoplacentaire mais le pronostic est généralement bon, spontanément, après traitement médical (corticothérapie) ou après embolisation. NB : des hémangiomes multiples (ou hémangio-endothéliome) existent mais du fait de la petite taille des nodules, ils ne sont généralement pas diagnostiqués en période anténatale ;

- un hépatoblastome : tumeur maligne rare, hétérogène et hypervascularisée avec hépatomégalie. Il existe des trabéculations nombreuses et irrégulières, et des zones anéchogènes par nécrose ou hémorragie. Une forte augmentation de l' α -fœtoprotéine sanguine à la naissance confirme le diagnostic. Le traitement chirurgical enlève la tumeur et le pronostic à distance est bon ;
- une hépatomégalie hétérogène ou kystique par métastase d'un neuroblastome principalement surrénalien (syndrome de Pepper). Le pronostic est généralement bon avec involution spontanée des multiples nodules.

Vésicule biliaire échogène

Au niveau de la vésicule biliaire, il est parfois noté une **échogénicité inhabituelle du contenu vésiculaire** (fig. 13.37, et voir fig. 6.88). Une vésicule biliaire de taille normale peut en effet contenir des amas échogènes diffus ou en motte, ou parfois être complètement remplie d'échos, voire présenter un aspect lithiasique. Un cône d'ombre est plus rarement retrouvé. Cet aspect curieux, d'étiopathogénie inconnue, est habituellement sans conséquence ultérieure et disparaît dans les premières semaines de vie.

Gros reins hyperéchogènes (voir chap. 14)

La **polykystose rénale de type infantile** (voir fig. 14.25), autosomique récessive, en est l'étiologie principale. Elle donne un aspect de gros reins, très échogènes, du fait des multiples interfaces liées aux microkystes. La sémiologie échographique est assez caractéristique par :

- le caractère bilatéral et symétrique ;
- la taille très importante des reins qui gardent leur forme ovoïde et augmentent le volume de l'abdomen ;
- l'oligoamnios, d'apparition plus ou moins précoce, traduisant une altération de la fonction rénale.

De gros reins hyperéchogènes sont également retrouvés dans la **polykystose rénale de type adulte** (dominante) rarement diagnostiquée en anténatal (voir fig. 14.26), dans le syndrome de Bardet-Biedl (voir fig. 14.30), dans le syndrome de Meckel-Gruber où les gros reins apparaissent plus polykystiques et sont associés à une encéphalocèle et une hexadactylie post-axiale (voir fig. 14.31).

Tumeurs

Citons enfin les principales tumeurs solides abdominales (en dehors des tumeurs hépatiques) qui sont décrites dans les chapitres correspondants :

- le néphroblastome ;
- les tumeurs de la surrénale (neuroblastome) ;
- les tumeurs neurogènes (postérieures) ;
- les séquestrations pulmonaires (proches du diaphragme) sous-diaphragmatiques ;
- l'extension abdominale d'un tératome sacro-coccygien.

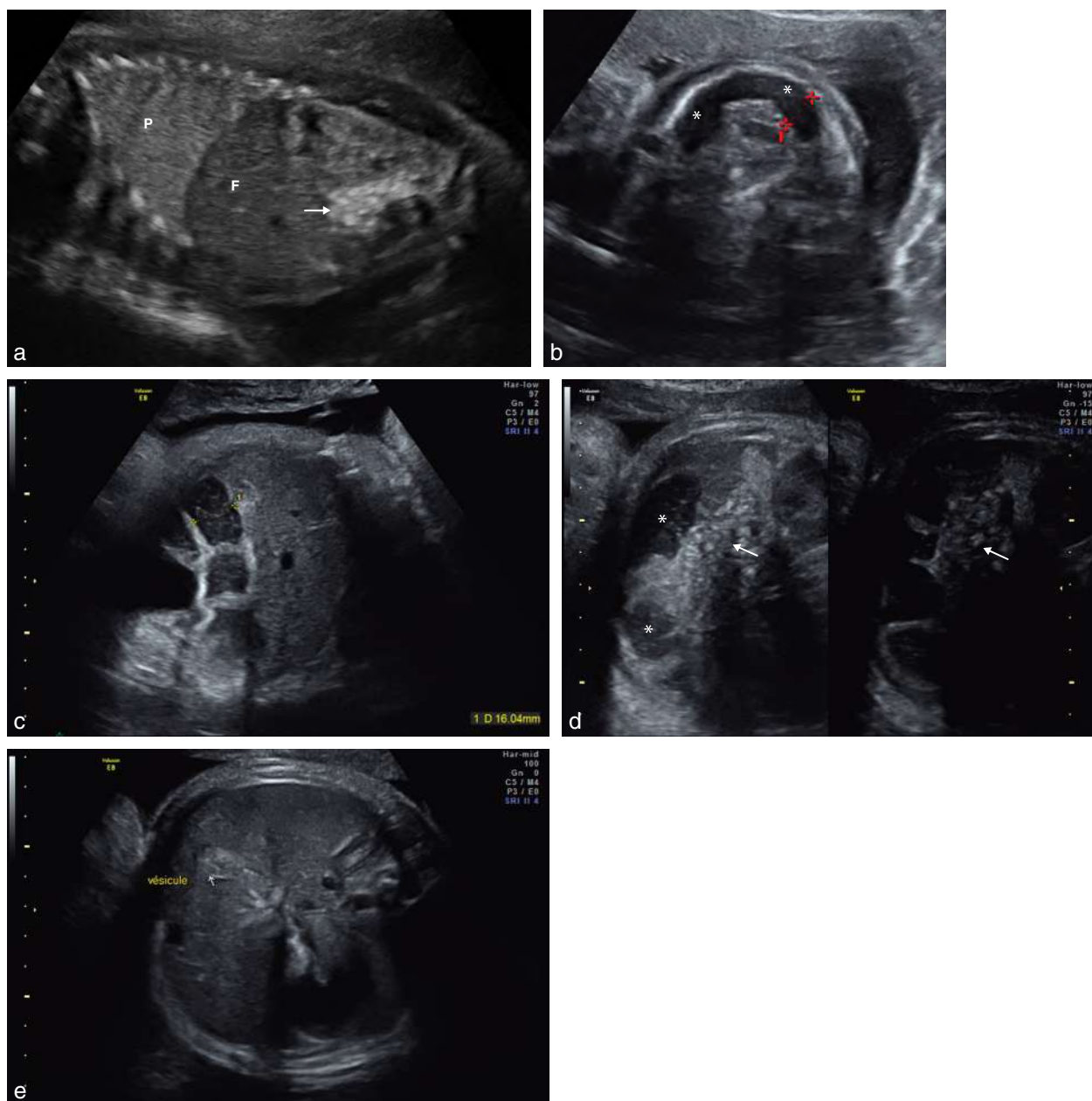


Fig. 13.33 Iléus méconial. **a.** 24 SA. Coupe parasagittale gauche individualisant en fosse iliaque une agglutination d'anses intestinales fortement échogènes et non dilatées (→). F : foie ; P : poumon. **b.** Chez le même fœtus et sur une coupe transversale abdominale basse, on note une anse digestive dilatée à paroi épaisse (*). Le balayage échographique précise que cette dilatation est au contact des anses hyperéchogènes. **c.** 36 SA. Anse intestinale dilatée (1) (16 mm), à paroi nette et échogène. Le contenu hypo-échogène, piqueté d'échos correspond au méconium. En temps réel, absence de péristaltisme. **d.** 36 SA. Hyperéchogénéité intestinale (→) persistant en diminuant le gain contrastant avec la dilatation intestinale associée (*). Aspect évoquant une occlusion intestinale au-dessus d'un obstacle lié à un méconium épais. **e.** 36 SA. Même fœtus que la figure précédente. Noter la présence d'une vésicule biliaire de volume normal mais au contenu inhabituellement échogène. Ce fœtus a été revu 10 jours plus tard. Les images d'occlusion digestive étaient plus marquées avec un péristaltisme net faisant craindre une occlusion par atésie du grêle. L'IRM n'a pas apporté d'élément diagnostique complémentaire. Le bilan effectué, notamment la recherche de mucoviscidose, est revenu négatif. Après la naissance, le nouveau-né a récupéré progressivement un transit digestif normal sous réanimation simple et sans chirurgie complémentaire. Malheureusement à l'âge de 3 semaines une pathologie du tronc cérébral a été dépistée devant des anomalies neurologiques. Il est probable que les difficultés du transit digestif soient secondaires à celles-ci.



Fig. 13.34 Péritonites méconiales. **a.** 26 SA. Coupe transversale de l'abdomen. Masse arrondie, périphérique, aux contours calcifiés (→) laissant un discret cône d'ombre sous-jacent. Kyste séquellaire d'une péritonite méconiale. **b.** 24 SA. Coupe transversale de l'abdomen fœtal. Présence en avant du foie d'une discrète lame d'ascite (→) et d'une densification arrondie (⇨) discrètement absorbante. L'association à d'autres calcifications diffuses dans l'abdomen, visibles en c, fait évoquer le diagnostic probable de péritonite méconiale. **c.** 24 SA. Autres calcifications abdominales (→).

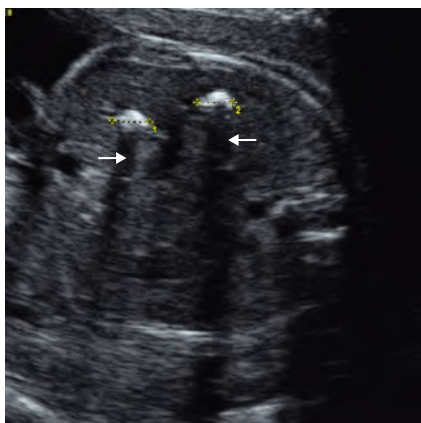


Fig. 13.35 Calcifications hépatiques (26 SA). Coupe transversale de l'abdomen fœtal passant au travers du foie. Deux calcifications (1 et 2) de 7,5 mm de largeur laissant un cône d'ombre sous-jacent (→). Bilan négatif et évolution normale.



Fig. 13.36 Hamartome mésenchymateux du foie (35 SA). Coupe frontale thoraco-abdominale. À la partie inférieure du foie (F), on individualise une masse hétérogène (→), de 4 cm de diamètre, comportant en périphérie de multiples logettes hypo-échogènes.

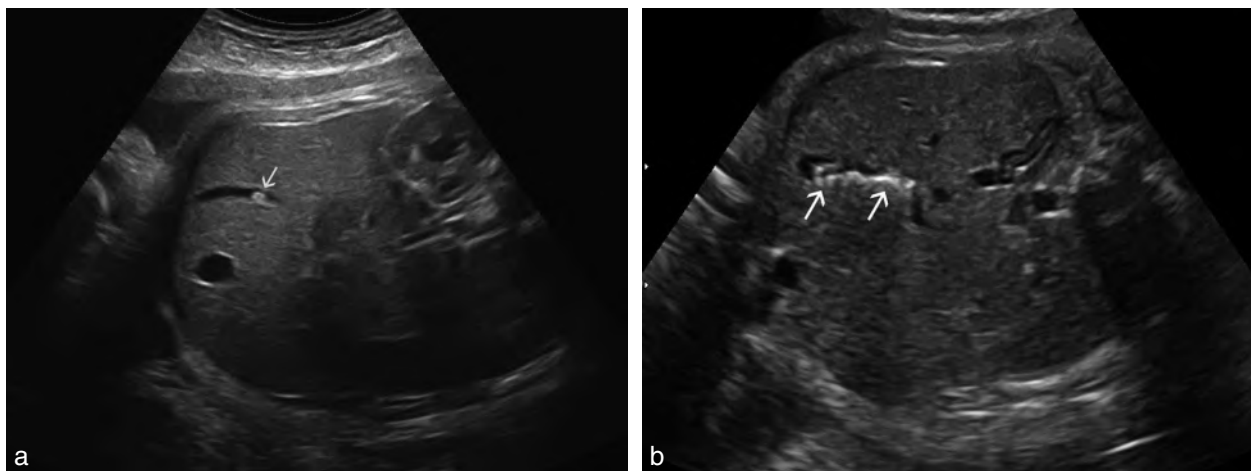


Fig. 13.37 Vésicules biliaires échogènes. a. Petit calcul (→) vésiculaire à 39 SA (pas de cône d'ombre). b. Nombreux calculs (→), réalisant presque un « empierrement » vésiculaire mais sans cône d'ombre.

Pour en savoir plus

Embryologie

- Appareil digestif. In : Ghanassia E, Procureur V, editors. Embryologie : biologie du développement et de la reproduction. Estem ; 1999.
- Appareil digestif. In : Tuchmann-Duplessis H, Haegel P, editors. Embryologie organogénèse, Tome 2. Paris : Masson ; 1979. p. 22–43.
- Système digestif. In : Mitchell B, Sharma R, editors. Embryologie. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2005.
- Thorner M, Ph Richard, Catalan Y, Buchet R. Embryologie du tube digestif : introduction à l'étude des malformations. Radiologie et imagerie médicale. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 33-015-A-10 1989.

Examen échographique

- Abdomen and gastro-intestinal tract. In : Nyberg D, McGahan J.P, Pretorius D.H, Pulu G, editors. Diagnostic imaging of fetal anomalies. Lippincott Williams and Wilkins ; 2003. p. 547–602.
- Bach-Ségura P, Droullé P. Imagerie du tube digestif fœtal. Gynecol Obstet Fertil 2008 ; 36 : 950–68.
- Byers B.D, Goharkhay N, Mateus J, Ward K.H, Munn M.B, Wenn T.S, et al. Pregnancy outcome after ultrasound diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein varix. Ultrasound Obstet Gynecol 2009 ; 33 : 282–6.
- Corteville J.E, Gray D.L, Langer J.C. Bowel abnormalities in the fetus : correlation of prenatal ultrasonographic findings with outcome. Am J Obstet Gynecol 1996 ; 175 : 724–9.
- Hertzberg B.S. Sonography of the fetal gastrointestinal tract : anatomic variants, diagnostic pitfalls, and abnormalities. Am J Roentgenol 1994 ; 162 : 1175–82.
- Shen O, Rabinowitz R, Yagel S, Gal M. Absent gallbladder on fetal ultrasound : prenatal findings and postnatal outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2011 ; 37 : 673–7.
- Vijayaraghavan S.B, Suganyadevi P. Sonographic depiction of the fetal anus. J Ultrasound Med 2011 ; 30 : 37–45.
- Zalel Y, Perlitz Y, Gamzu R, Peleg D, Ben-Ami M. In utero development of the fetal colon and rectum : sonographic evaluation. Ultrasound Obstet Gynecol 2003 ; 21 : 161–4.

Célosomies (omphalocèle, laparoschisis, exstrophie, OEIS)

- Alfaraj M.A, Ryan G, Langer J.C, Windrim R, Seaward P.G.R. Does gastric dilatation predict adverse perinatal or surgical outcome in fetuses with gastroschisis. Ultrasound Obstet Gynecol 2011 ; 37 : 202–6.

- Biard J.M, Wilson R.D, Johnson M.P, Hedrick H.L, Schwarz U, Flake A.W, et al. Prenatally diagnosed giant omphaloceles : short- and long-term outcomes. Prenat Diagn 2004 ; 24 : 434–9.
- Brantberg A, Blaas H.G, Salvesen K.A, Haugen S.E, Eik-Nes S.H. Surveillance and outcome of fetuses with gastroschisis. Ultrasound Obstet Gynecol 2004 ; 23 : 4–13.
- Brun M, Maugey-Laulom B, Rauch-Chabrol F, Grignon A, Diard F. Diagnostic échographique anténatal des malformations de la paroi antérieure du fœtus. J Radiol 1998 ; 79 : 1461–8.
- Cohen-Overbeek T.E, Tong W.H, Hatzmann T.R, Wilms J.F, Govaert L.C.P, Galjaard R.J.H, et al. Omphalocele : comparison of outcome following prenatal or postnatal diagnosis. Ultrasound Obstet Gynecol 2010 ; 36 : 687–92.
- David A.L, Tan A, Curry J. Gastroschisis : sonographic diagnosis, associations, management and outcome. Prenat Diagn 2008 ; 28 : 1232–7.
- Desselle C, Herve P, Toutain A, Lardy H, Sembely C, Perrotin F. Pentalogy of Cantrell : sonographic assessment. J Clin Ultrasound 2007 ; 35 : 216–20.
- Fillingham A, Rankin J. Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis. Prenat Diagn 2008 ; 28 : 1232–7.
- Fratelli N, Papageorgiou A.T, Bhide A, Sharma A, Okoye B, Thilaganathan B. Outcome of antenatally diagnosed abdominal wall defects. Ultrasound Obstet Gynecol 2007 ; 30 : 266–70.
- Getachew M.M, Goldstein R.B, Edge V, Goldberg J.D, Filly R.A. Correlation between omphalocele contents and karyotypic abnormalities : sonographic study in 37 cases. Am J Roentgenol 1992 ; 158 : 133–6.
- Hidaka N, Tsukimori K, Hojo S, Fujita Y, Yumoto Y, Masumoto K, et al. Correlation between the presence of liver herniation and perinatal outcome in prenatally diagnosed fetal omphalocele. J Perinat Med 2009 ; 37 : 66–71.
- Khalil A, Arnautoglou C, Pacilli M, Szabo A, David A.L, Pandya P, et al. Outcome of fetal exomphalos diagnosed at 11–14 weeks of gestation. Ultrasound Obstet Gynecol 2012 ; 39 : 401–6.
- Mann S, Blinnam T.A, Wilson R.D. Prenatal and postnatal management of omphalocele. Prenat Diagn 2008 ; 28 : 626–32.
- Martin R.W. Screening for fetal abdominal wall defects. Obstet Gynecol Clin North Am 1998 ; 25 : 517–26.
- Tiblad E, Wilson R.D, Carr M, Flake A.W, Hedrick H, Johnson P, et al. OEIS sequence : a rare congenital anomaly with prenatal evaluation and postnatal outcome in six cases. Prenat Diagn 2008 ; 28 : 141–7.

Sténoses, atrésies, obstructions digestives

- Pathologie du tube digestif. Boussion F, Leblanc M, editors. Le diagnostic prénatal en pratique. Elsevier Masson ; 2011.
- Brantberg A, Blaas H.G.K, Haugen S.E, Eik-Nes S.H. Esophageal obstruction : prenatal detection rate and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2007 ; 30 : 180–7.

- Cohen-Overbeek T.E, Grijseels E.W.M, Niemeijer N.D, Hop W.C.J, Wladimiroff J.W, Tibboel D, et al. Isolated or non-isolated duodenal obstruction : perinatal outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32 : 784-92.
- HAS. Atrésie de l'oesophage. Protocole national de diagnostic et de soins. HAS; octobre 2008. En ligne. www.has-sante.fr.
- Levine D, Goldstein R.B, Cadrin C. Distention of the fetal duodenum : abnormal finding? *J Ultrasound Med* 1998; 17 : 213-5.
- McKenna K.M, Goldstein R.B, Stringer M.D. Small or absent fetal stomach : prognostic significance. *Radiology* 1995; 197 : 729.
- Miyakoshi K, Tanaka M, Miyazaki T, Yoshimura Y. Prenatal ultrasound diagnosis of small-bowel torsion. *Obstet Gynecol* 1998; 91 : 802-3.
- Sepulveda W, Dickens K, Casasbuenas A, Gutierrez J, Dezerega V. Fetal abdominal cysts in the first trimester : prenatal detection and clinical significance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32 : 860-4.
- Shaw R, Antao B. Prenatal bowel dilatation and the subsequent postnatal management. *Early Hum Dev* 2006; 82 : 297-303.
- Shulman A, Mazkereth R, Zalel Y, Kuint J, Lipitz S, Avigad I, et al. Prenatal identification of esophageal atresia : the role of ultrasonography for evaluation of functional anatomy. *Prenat Diagn* 2002; 22 : 669-74.
- Wax J.R, Hamilton T, Cartin A, Dudley J, Pinette M.G, Blackstone J, et al. Congenital jejunal and ileal atresia : natural prenatal sonographic history and association with neonatal outcome. *J Ultrasound Med* 2006; 25 : 337-42.

Ascites et anasarques

- Favre R, Dreux S, Dommergues M, Dumez Y, Luton D, Oury J.F, et al. Nonimmune fetal ascites : a series of 79 cases. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 190 : 407-12.
- Santolaya J, Alley D, Jaffe R, Warsof S.L. Antenatal classification of hydrops fetalis. *Obstet Gynecol* 1992; 19 : 256-9.
- Schmider A, Henrich W, Reles A, Kjos S, Dudenhausen J.W. Etiology and prognosis of fetal ascites. *Fetal Diagn Ther* 2003; 18 : 230-6.
- Zelop C, Benacerraf B.R. The causes and natural history of fetal ascites. *Prenat Diagn* 1994; 14 : 941-6.

Intestin hyperéchogène, iléus et péritonite méconiale, calcifications

- Chan K.L, Tang M.H, Tse H.Y, Tang R.Y, Tam P.K. Meconium peritonitis : prenatal diagnosis, postnatal management and outcome. *Prenat Diagn* 2005; 25 : 676-82.

- Grignon A, Dubois J, Ouellet M.C, Garel L, Oligny L.L, Potier M, et al. Echogenic dilated bowel loops before 21 weeks' gestation : a new entity. *Am J Roentgenol* 1997; 168 : 833-7.
- McNamara A, Levine D. Intraabdominal fetal echogenic masses : a practical guide to diagnosis and management. *Radiographics* 2005; 25 : 633-45.
- Rypens F.F, Avni E.F, Abehsera M.M, Donner C, Vermeylen D.F, Struyven J.L, et al. Areas of increased echogenicity in the fetal abdomen : diagnosis and significance. *Radiographics* 1995; 15 : 1329-44.
- Simchen M.J, Toi A, Bona M, Alkazaleh F, Ryan G, Chitayat D, et al. Fetal hepatic calcifications : prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2002; 187 : 1617-22.
- Strocker A.M, Sniijders R.J, Carlson D.E, Greene N, Gregory K.D, Walla C.A, et al. Fetal echogenic bowel : parameters to be considered in differential diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16 : 519-23.
- Zangheri J, Andreani M, Ciriello E, Urban G, Incerti M, Vergagni P, et al. Fetal intra-abdominal calcifications from meconium peritonitis : sonographic predictors of postnatal surgery. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 960-3.

Vésicule biliaire

- Agnifili A, Verzaro R, Carducci G, Mancini E, Gola P, Marino M, et al. Fetal cholelithiasis : a prospective study of incidence, predisposing factors, and ultrasonographic and clinical features. *Clin Pediatr (Phila)* 1999; 38 : 371-3.
- Chalouhi G.E, Muller F, Dreux S, Ville Y, Chardot C. Prenatal non-visualization of fetal gallbladder : beware of biliary atresia! *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 38 : 237-8.
- Ochshorn Y, Rosner G, Barel D, Bronshtein M, Muller F, Yaron Y. Clinical evaluation of isolated nonvisualized fetal gallbladder. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 699-703.
- Shen O, Rabinowitz R, Yagel S, Gal M. Absent gallbladder on fetal ultrasound : prenatal finding and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37 : 676-7.

Tumeurs abdominales

- Hyett J. Intra-abdominal masses : prenatal differential diagnosis and management. *Prenat Diagn* 2008; 28 : 645-55.
- Shih J.C, Tsao P.N, Huang S.F, Yen B.L, Lin J.H, Lee C.N, et al. Antenatal diagnosis of congenital hepatoblastoma in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16 : 94-7.
- Woodward P.J, Sohaey R, Kennedy A, Koeller K.K. From the archives of the AFIP : a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics* 2005; 25 : 215-42.

Pathologie de l'appareil génito-urinaire

Y. Robert, Ph. Bourgeot, M. Brasseur-Daudruy, D. Eurin, P. Vaast, B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Rappel embryologique 494

- Embryologie des reins et des voies excrétrices supérieures. 494
- Embryologie de la vessie et de l'urètre 495

Anomalies des voies excrétrices urinaires 495

- Obstacle à l'écoulement des urines 497
 - Anomalie de la jonction pyélo-urétérale 497
 - Anomalie de la jonction urétérovésicale..... 499
 - Obstacle sous-vésical (valves de l'urètre) 500
- Anomalies rénales secondaires à une pathologie obstructive. 505
 - Dysplasie rénale obstructive 505
 - Dysplasie rénale multikystique..... 505

Pathologie malformative non obstructive des voies excrétrices urinaires et des reins. 507

- Duplications urétrales et urétérocèles 507
- Agénésie rénale..... 509
- Fusion et malposition des reins 510
 - Rein ectopique..... 510
 - Ectopie croisée d'un rein 511
 - Reins en fer à cheval..... 511
- Anomalies du parenchyme rénal..... 511
 - Hypoplasie rénale..... 512
 - Gros reins hyperéchogènes et maladies kystiques rénales..... 512
 - Tumeurs rénales 517
- Anomalies d'origine vasculaire..... 519

Pathologie vésicale 519

- Vessie de grande taille 519
 - Valves de l'urètre postérieur 520
 - Atrésie urétrale 520

- Syndrome de *prune belly* 520
- Syndrome mégavessie-microcôlon 520
- Mégavessie par reflux..... 521
- Mégavessie par anomalies chromosomiques 521
- Vessie neurologique 521
- Mégavessie médicamenteuse..... 521
- Cloaque 521
- Mégavessie transitoire 521
- Vessie non visible 522
 - Exstrophie vésicale..... 522
 - Exstrophie cloacale..... 523
 - Maladie des brides amniotiques..... 523
- Anomalies de l'ouraque..... 523

Évaluation pronostique et conduite à tenir devant une pathologie néphro-urologique. 524

- Pronostic 524
- Conduite à tenir 524

Pathologie de l'appareil génital. 525

- Chez le garçon..... 525
 - Testicules 525
 - Verge 525
- Chez la fille 526
 - Hydrocolpos 526
 - Kystes de l'ovaire..... 526
- Anomalies du développement sexuel 527
 - Rappel étiopathogénique..... 527
 - Diagnostic échographique..... 529
 - Conduite à tenir 530

Pathologie de la surrénale 530

- Hématome de la surrénale 530
- Tumeur surrénalienne..... 530

Les anomalies de l'appareil urinaire sont parmi les malformations fœtales le plus souvent rencontrées, puisque leur fréquence est de 3,1/1000 naissances entre 2003 et 2007 selon le registre européen des malformations congénitales EUROCAT. Elles représentent 20 % des anomalies dépistées pendant la grossesse. Elles peuvent être isolées ou constituer un des éléments d'un syndrome polymalformatif. Leur

pronostic est lié aux éventuelles anomalies associées et au retentissement sur le parenchyme rénal. Elles sont souvent facilement individualisées au cours de l'examen échographique systématique du 2^e ou du 3^e trimestre. Seul le dépistage des anomalies vésicales, notamment les mégavessies, est envisageable dès l'échographie du 1^{er} trimestre réalisée entre 12 et 14 semaines.

Les anomalies accessibles à l'échographie sont de trois types :

- les malformations de la voie excrétrice rénale ;
- les anomalies du parenchyme rénal ;
- les anomalies de la vessie.

Étroitement liées d'un point de vue embryologique au développement de l'appareil urinaire (à l'exception des gonades), les anomalies de l'appareil génital fœtal seront envisagées dans ce chapitre. En raison de sa topographie et non pas de son origine embryologique (bien différente puisque le tissu surrénalien est issu des crêtes neurales), la pathologie anténatale de la surrénale sera également abordée dans ce chapitre.

Rappel embryologique

Les reins, les voies excrétrices supérieures et l'appareil génital trouvent leur origine à partir du cordon néphrogène (mésoderme intermédiaire) situé entre le mésoderme para-axial et la lame latérale et à partir du sinus urogénital (endoderme).

Embryologie des reins et des voies excrétrices supérieures

Le cordon néphrogène de part et d'autre de l'axe dorsal va former successivement trois appareils néphrotiques : en région cervicale, le **pronéphros** ; en région thoracique et lombaire haute, le **mésonephros** ; en région lombaire, le **métanéphros** qui deviendra le rein. Le cordon néphrogène se segmente dans un sens cranio-caudal en néphrotomes (fig. 14.1).

Le pronéphros apparaît à la 3^e semaine. Il s'agit d'une structure éphémère, à l'origine de la partie initiale du canal de Wolff, disparaissant dès la 4^e semaine et constituée de sept à dix néphrotomes non fonctionnels.

Le mésonephros se développe à la 4^e et 5^e semaine, dans la continuité du pronéphros, puis régresse perdant toute fonction à partir de la 10^e semaine. La différenciation des néphrotomes à ce niveau (passant du stade de néphrotome plein, à celui de vésicule puis de tubule mésonephrotique) aboutit à des unités excrétoires fonctionnelles entre 6 et 10 semaines, constituées par le corpuscule rénal (capsule de Bowman, en regard d'une anse artérielle issue de l'aorte, et glomérule, formé par l'invagination du tubule néphrotique) et le tubule néphrotique qui s'ouvre à son autre extrémité dans le canal mésonephrotique de Wolff. Celui-ci, formé par la réunion des différentes vésicules, s'abouche à la partie ventrolatérale du cloaque, formant l'uretère primitif. Corpuscule rénal et tubule néphrotique constituent l'unité excrétrice mésonephrotique. La régression du mésonephros, qui est au contact de la gonade à sa partie moyenne, s'accompagne d'une involution du canal paramésonephrotique, dont les vestiges sont représentés par l'hydatis pédiculée, l'époophore et le paroophore au niveau du mésovarium et l'organe de Gärtner contre la paroi vaginale chez les fœtus de sexe féminin, alors que ce canal va former l'épididyme et le canal déférent chez les fœtus de sexe masculin, avec un reliquat constitué par l'hydatis pédiculée. À la partie inférieure du canal de Wolff existe un diverticule, ébauche de l'uretère.

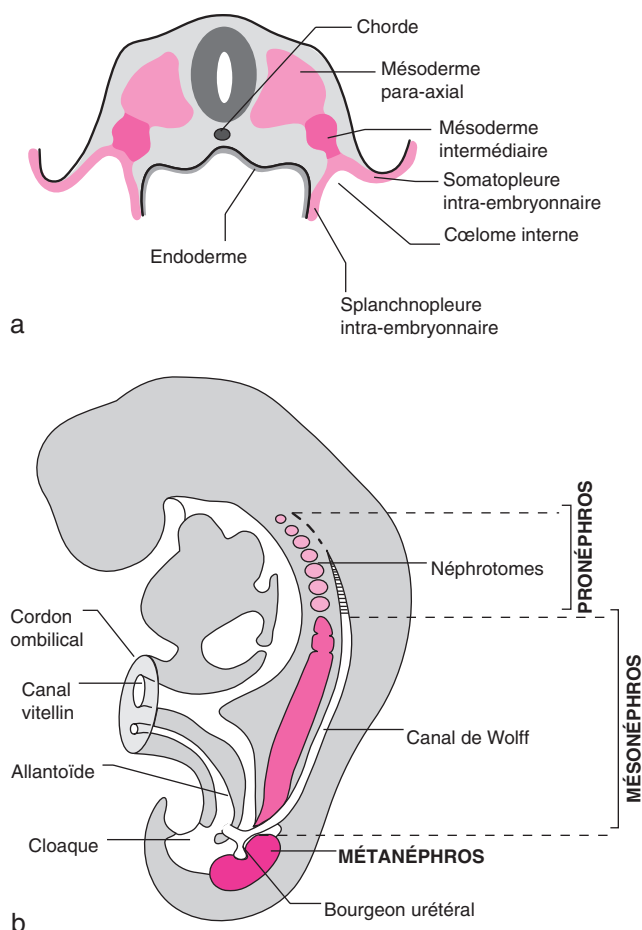


Fig. 14.1 Vue latérale d'un embryon schématisant les trois appareils néphrotiques, le canal mésonephrotique (canal de Wolff) et le bourgeon urétéral. Encha Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Coll. Abrégés. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008.

Le métanéphros (ou rein définitif) est induit dès la 5^e semaine par les bourgeons urétéraux qui naissent à la partie distale du canal de Wolff. Le bourgeon urétéral pénètre le blastème métanéphrogène et commence à se ramifier par divisions dichotomiques (jusqu'au 12^e ordre environ). À chaque ramification, il se forme une branche qui poursuit ses divisions et une terminale qui ne se divise plus, s'élargit en ampoule urétérale et induit le néphron. L'extrémité de la branche terminale induit la formation d'un manchon de tissu néphrogène qui se différencie en vésicule néphronique qui prend ensuite la forme d'un « S » dont une extrémité s'incurve pour former la capsule de Bowman, couvrant un réseau capillaire pour donner naissance au glomérule, et l'autre extrémité s'ouvre dans l'ampoule urétérale. Pendant cette période, le tube s'allonge et se différencie pour former les autres éléments du néphron : tube collecteur proximal, branches ascendantes et descendantes de l'anse de Henlé et tube contourné distal. Les premiers étages des divisions forment les grands puis les petits calices. Le métanéphros est fonctionnel dès 10 semaines et la néphrogenèse se poursuit jusqu'à 35 semaines. En l'absence de communications avec le canal de Wolff, les vésicules métanéphroniques borgnes forment des kystes.

Le processus de bourgeonnement qui vient d'être décrit est le résultat d'interactions entre le blastème métanéphronique et le bourgeon urétéral suite à une cascade moléculaire inductive mettant en jeu des facteurs de croissance de la famille des *transforming growth factor beta* et la voie de signalisation de WT (*wilms tumor*).

L'ascension des reins de la région sacrée vers la région lombaire s'effectue entre la 6^e et la 9^e semaine de gestation.

L'anatomie définitive du rein est acquise vers 10–15 semaines. La corticale externe contient les néphrons, la médullaire interne les canaux collecteurs et les anses de Henlé. Les petits calices drainent les tubes collecteurs au sein d'une pyramide (Malpighi). Les pyramides sont séparées par des zones de tissu cortical contenant des néphrons, les colonnes de Bertin.

Embryologie de la vessie et de l'urètre

À la 5^e semaine, le cloaque, séparé de la cavité amniotique par la membrane cloacale, est partiellement dédoublé, avec une cavité antérieure (à l'origine de la vessie et de l'urètre) reliée par le canal allantoïdien à l'orifice ombilical, recevant à sa partie postérieure l'abouchement du canal de Wolff, et une cavité postérieure qui donnera le rectum (fig. 14.2).

Le septum urorectal (issu du mésoderme) divise le cloaque à partir du 28^e jour en une partie dorsale (qui donnera le **rectum avec le canal anal** fermé en bas par la membrane anale) et une partie ventrale (qui donnera le **sinus urogénital primitif** fermé en bas par la membrane urogénitale qui involue à la 9^e semaine mettant en communication les voies urinaires avec la cavité amniotique).

Le sinus urogénital primitif se divise en zone urologique et zone génitale. La zone urologique, située entre l'abouchement des canaux mésonéphrotiques et l'allantoïde, formera la vessie et la paroi antérieure de l'urètre. La paroi pos-

térieure de l'urètre est d'origine wolffienne. La zone génitale qui se situe sous l'abouchement des canaux wolffiens comporte une portion verticale et une portion horizontale et sera à l'origine de l'urètre antérieur chez le garçon et du vestibule vaginal chez la fille.

La croissance de la paroi vésicale postérieure, en faisant remonter en haut et en dehors les orifices urétéraux, permet la séparation des uretères des canaux de Wolff qui se déplacent vers le bas. Les uretères définitifs ainsi individualisés s'ouvrent dans la vessie alors que les canaux de Wolff s'abouchent dans l'urètre. Le segment entre les orifices urétéraux et wolffiens est de forme triangulaire, le *trigone vésical*.

L'allantoïde s'oblitère et forme l'**ouraque** reliant la vessie à l'ombilic.

Anomalies des voies excrétrices urinaires

La mise en évidence d'une dilatation de la voie excrétrice urinaire est l'anomalie la plus souvent observée (75 % des anomalies de l'appareil urinaire). Elle peut concerner un des segments de la voie excrétrice : les cavités pyélocalicielles et/ou l'uretère dans la majorité des cas, très rarement un territoire caliciel isolé. En pratique, c'est la mise en évidence d'une **dilatation pyélocalicielle** qui attire l'attention (fig. 14.3). La dilatation pyélique (pyélectasie) est définie par la mesure du diamètre antéropostérieur du bassinnet extrarénal, évalué sur une coupe transversale. La limite supérieure de la normale est égale au nombre de mois \times 1 mm, ce qui correspond à 5 mm pour l'échographie du 2^e trimestre et 7 mm pour l'échographie du 3^e trimestre. Les calices sont plus ou moins visibles et leur dilatation est significative au-delà de 5 mm, surtout s'ils deviennent sphériques.

Différents stades (tableau 14.1) peuvent être décrits en fonction de l'importance de la dilatation : certains auteurs considèrent qu'il s'agit d'une pyélectasie modérée pour un diamètre compris entre 4 et 10 mm et d'une hydronéphrose si le diamètre est supérieur à 10 mm. Pour la majorité des auteurs, c'est à partir de ce seuil qu'un bilan post-natal s'avère nécessaire, mais en raison de l'absence de correspondance entre l'importance de la dilatation anténatale et le devenir post-natal, une échographie rénale de contrôle est recommandée avant la sortie de maternité et à 1 mois.

La démarche diagnostique repose sur une analyse en trois étapes :

- cette dilatation *pyélique* permet le plus souvent d'identifier la possibilité d'une uropathie à l'origine de cette visibilité anormale du bassinnet voire des calices (tableau 14.2), dont recherchera le caractère uni- ou bilatéral ;
- la deuxième étape est de rechercher alors une dilatation sous-jacente de l'uretère (non visible normalement) : absente, il s'agit d'une hydronéphrose qui fait suspecter jusqu'à la preuve du contraire un syndrome de la jonction pyélo-urétale ; présente, on parle d'urétéro-hydronéphrose, qui doit conduire à rechercher une cause obstructive basse ;

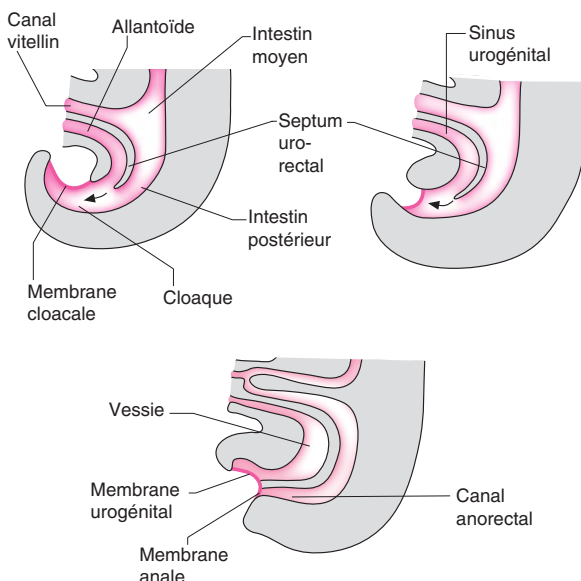


Fig. 14.2 Évolution du cloaque. Encha Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Coll. Abrégés. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008.

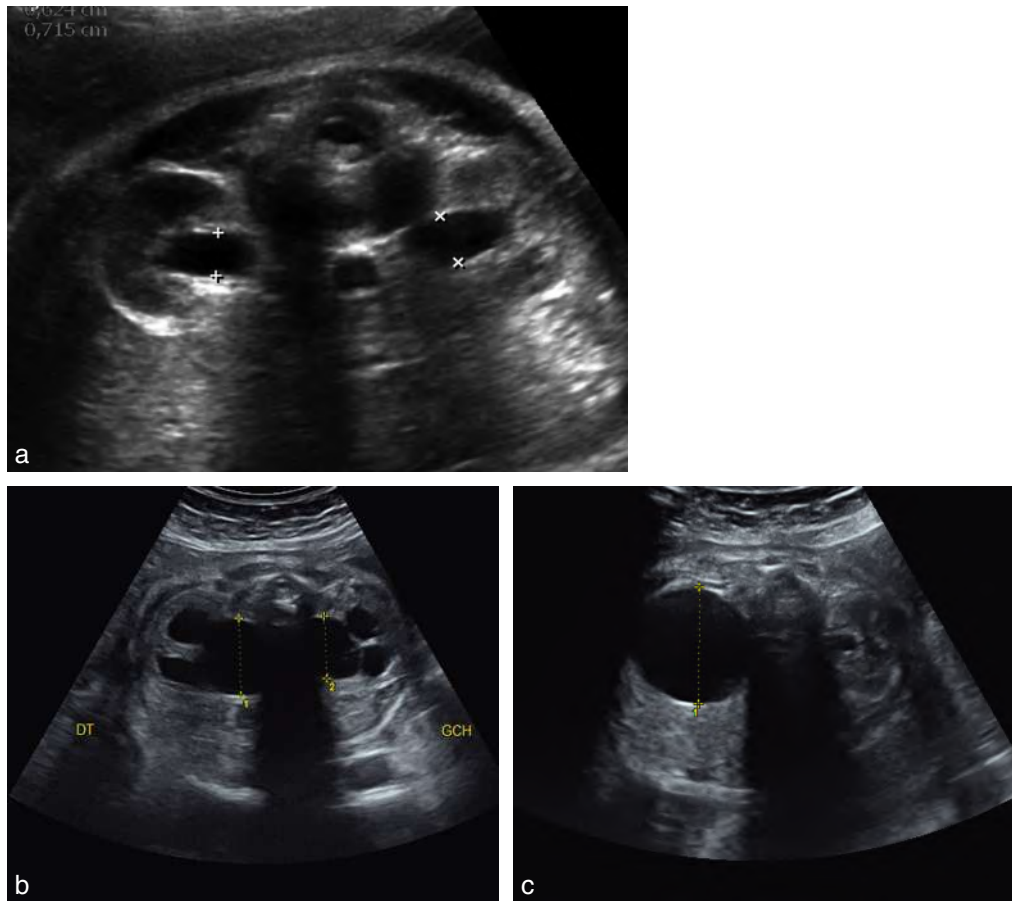


Fig. 14.3 Hydronéphroses. Coupe transversale passant par le hile des reins. a. 32 SA. Dilatation modérée bilatérale des bassinets droit et gauche mesurés respectivement à 6 mm et 7 mm. **b.** 33 SA. Dilatation majeure des bassinets (24 mm et 21 mm) et calices dilatés, sphériques. Le parenchyme rénal garde un aspect normal. **c.** 32 SA. Volumineuse dilatation d'un bassinets (34 mm). Les calices ne sont pas visibles et le parenchyme rénal est mince (son échogénéicité n'est pas analysable). Le rein controlatéral est d'aspect normal. Syndrome de jonction unilatéral probable.

Tableau 14.1 Classification des hydronéphroses selon la Society for fetal urology

Grade	Morphologie
1	Dilatation pyélique sans dilatation calicelle
2	Dilatation pyélique avec petite dilatation calicelle
3	Dilatation pyélique avec dilatation calicelle modérée
4A	Dilatation pyélique avec dilatation calicelle importante et amincissement parenchymateux segmentaire
4B	Dilatation pyélique avec dilatation calicelle importante et amincissement parenchymateux global

Tableau 14.2 Étiologies d'une dilatation pyélocalicelle

Bilatérale	Unilatérale
Syndrome de jonction bilatéral	Syndrome de jonction unilatéral
Reflux vésico-urétéral bilatéral	Reflux vésico-urétéral unilatéral
Méga-uretère congénital bilatéral	Méga-uretère congénital unilatéral
Valves de l'urètre postérieur	Abouchement ectopique de l'uretère
Atrésie urétrale	Urétérocèle
Urétérocèle obstructive	Duplication de la voie excrétrice avec urétérocèle
Syndrome mégavessie-microcôlon	
Mégalo-urètre	
Cloaque persistant	

- en cas d'urétéro-hydronéphrose, *a fortiori* si cette dilatation est bilatérale, la troisième étape est d'évaluer la morphologie vésicale, afin de rechercher une cause d'origine vésicale ou sous-vésicale. La détermination du sexe est alors un élément important des orientations étiologiques.

En cas d'atteinte bilatérale (ou d'atteinte unilatérale sur rein unique), il faut estimer la quantité de liquide amniotique, la morphologie du parenchyme rénal afin d'évaluer échographiquement le retentissement de l'uropathie sur la fonction rénale.

Obstacle à l'écoulement des urines

Anomalie de la jonction pyélo-urétérale

(fig. 14.4 et 14.5)

Devant une dilatation isolée des cavités pyélocalicielles, on évoque la possibilité d'une anomalie de la jonction pyélo-urétérale pour expliquer l'**hydronéphrose** dont l'importance reflète le degré de la sténose. Celle-ci se traduit par une distension constante, plus ou moins progressive, de la cavité pyélique qui devient arrondie, globuleuse en particulier à son bord inférieur communiquant avec des calices de forme plus ou moins arrondie. La dilatation des cavités pyélocalicielles s'accompagne dans les formes importantes d'une augmentation du diamètre bipolaire rénal. Au maximum, l'hydronéphrose peut se traduire par une volumineuse image liquidienne intra-abdominale : l'existence de contours un peu polycycliques soulignés par une fine paroi plus ou moins échogène à sa partie latérale permet de la distinguer des autres images liquidiennes intra-abdominales. Dans certains cas, la communication entre les calices très

dilatés « en boule » et le bassinet peut être difficile à visualiser, pouvant faire discuter une dysplasie multikystique. À l'inverse, dans les formes minimales, l'hypo-échogénéité normale des pyramides ne doit pas être confondue avec une dilatation calicielle (voir fig. 6.97).

Une éventualité rare : la survenue d'une fuite d'urine et la formation d'un **urinome** sous la forme d'un croissant liquidien, hypo-échogène, parfois cloisonné, périrénal par rupture de la capsule rénale (fig. 14.6). Il n'aurait pas toujours de valeur péjorative, car il représente un mécanisme de protection du rein qui permet de diminuer la pression au sein des cavités pyélocalicielles. Mais ceci est actuellement sujet à controverse, le pronostic dépendant principalement du terme auquel survient cet urinome. En effet, un urinome de survenue précoce est le témoin d'une hyperpression sévère et doit conduire à une surveillance rapprochée afin de rechercher des lésions de dysplasie obstructive. En revanche, un urinome découvert au 3^e trimestre témoigne d'une hyperpression tardive, donc à moindre risque de retentissement rénal.

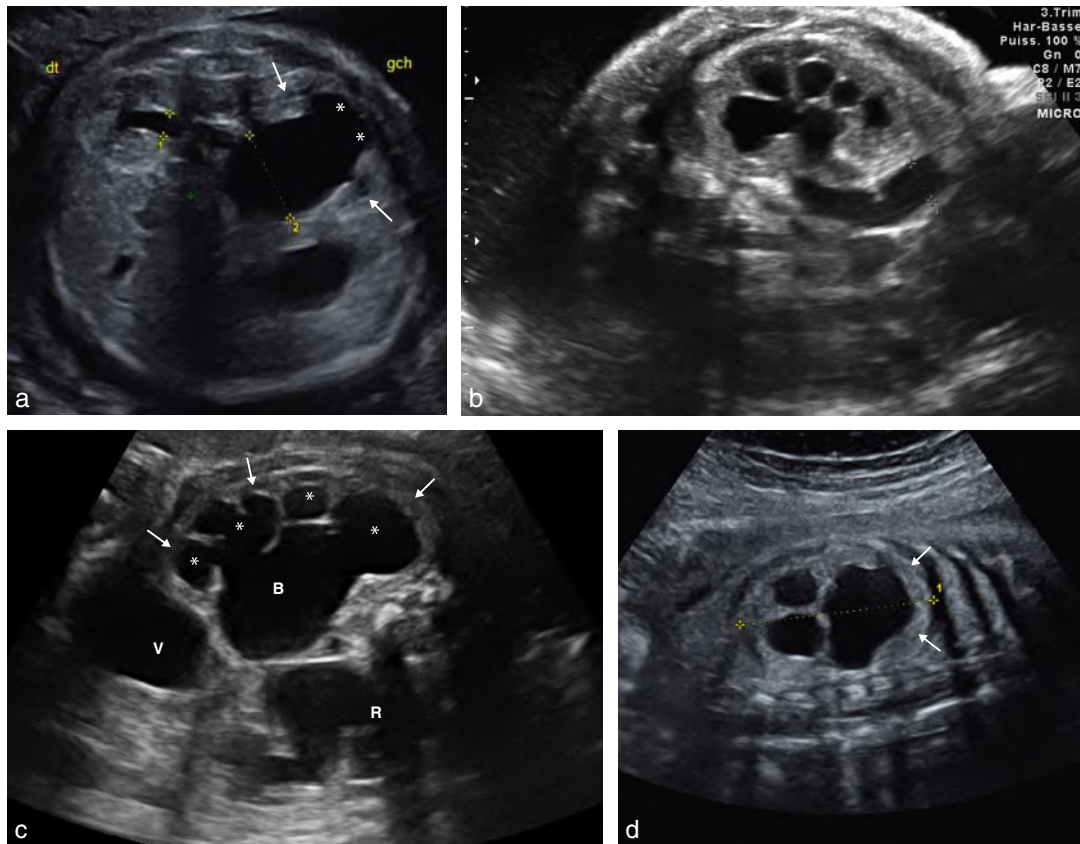


Fig. 14.4 Hydronéphroses. **a.** 27 SA. Hydronéphrose gauche majeure avec un bassinet mesuré à 18 mm (2) et des calices (*) émoussés. Le parenchyme (→) garde une échostructure normale, identique à celle du rein controlatéral. **b.** 36 SA. Dilatation « en boule » des calices dont le diamètre dépasse 5 mm mais qui restent bien séparés. Dilatation modérée du bassinet et parenchyme rénal bien conservé (épaisseur > 5 mm). L'uretère est anormalement visible se traduisant par une dilatation modérée (diam. 9 mm) = grade 2 à 3 pour l'hydronéphrose. **c.** Hydronéphrose majeure bilatérale. Le rein proximal est bien visible sur ce plan de coupe frontal postérieur. Le bassinet est très dilaté (B), les calices (*) périphériques sont sphériques, le parenchyme (→) est mince mais son échostructure ne peut être précisée. V : vessie; R : rein distal que l'on devine porteur aussi d'une hydronéphrose. **d.** 29 SA. Coupe longitudinale du rein. Sa hauteur est augmentée (49 mm). Les cavités excrétrices sont dilatées et l'aspect du parenchyme rénal (→) est inquiétant : aminci, échogène et sans différenciation cortico-médullaire.

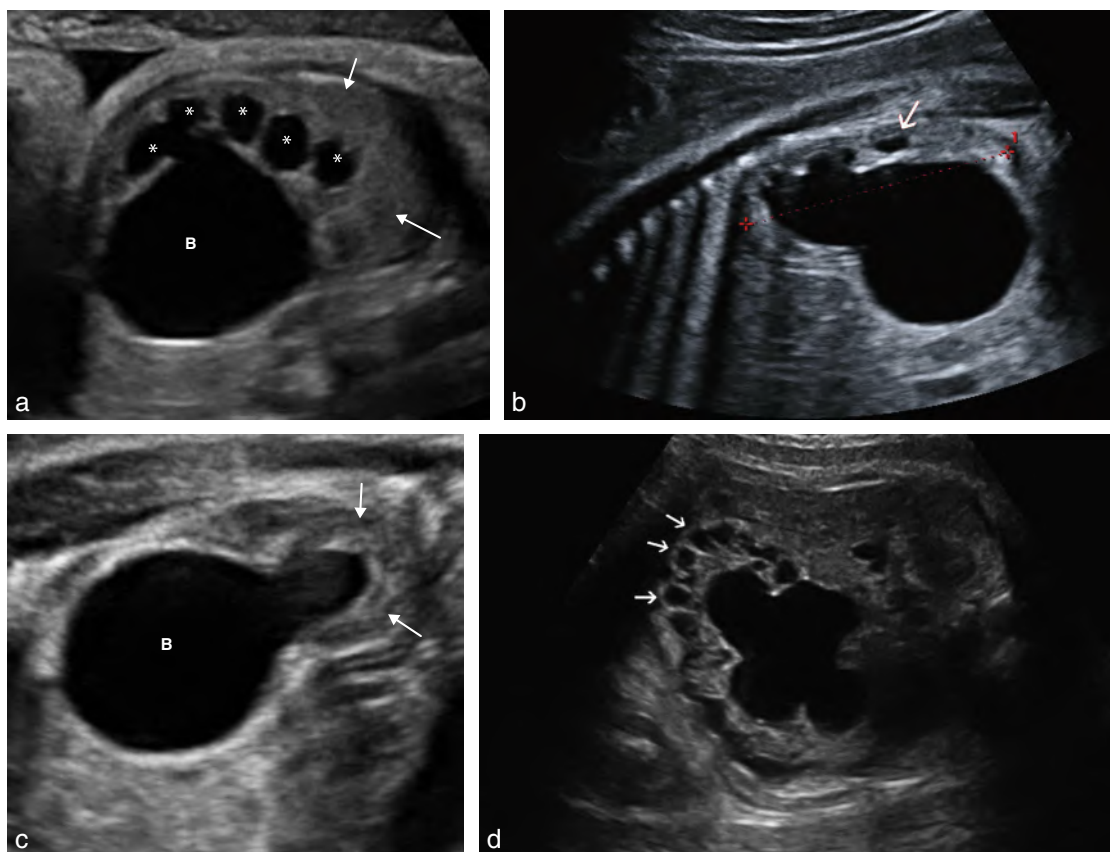


Fig. 14.5 Hydronéphroses majeures. **a.** Bassinet (B) très dilaté avec de multiples calices (*) périphériques également dilatés, sphériques. Le parenchyme rénal (→) est d'épaisseur normale et son échostructure est habituelle pour 33 SA. **b.** Très gros bassinnet avec augmentation de volume du rein (diamètre bipolaire de 53 mm, à 7,5 mois). Parenchyme rénal aminci et peut-être dysplasique : kyste (→)? **c.** Coupe transversale du rein. Volumineuse dilatation du bassinnet prédominant en région extrarénale (B). Les calices ne sont pas dilatés. Le parenchyme rénal est d'aspect normal (→). **d.** Dysplasie kystique à 32 SA sur hydronéphrose sévère et précoce : aspect typique avec nombreux petits kystes sous-corticaux (→).

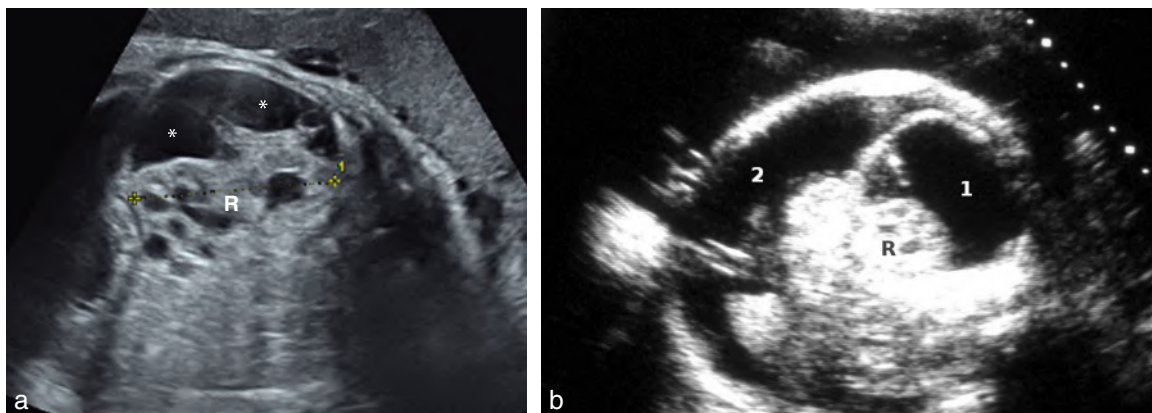


Fig. 14.6 Urinomes. **a.** On individualise une hydronéphrose modérée (R) avec un parenchyme rénal échogène (ce qui peut traduire un syndrome obstructif ancien) et en périphérie du rein une vaste zone anéchogène au sein de laquelle on distingue quelques cloisons correspondant à un urinome (*). **b.** Autre aspect d'urinome sous forme d'un croissant liquidien (1) bordant le rein (R) et même ici d'une ascite (2).

Les **principaux diagnostics différentiels** sont le reflux vésico-urétéral, l'hypotonie pyélique et la dysplasie multikystique :

- en faveur d'un reflux vésico-urétéral (voir aussi plus loin), on retient la variabilité des mesures du bassinnet dans le temps ou l'existence d'une dilatation à bascule,
- la visualisation directe du reflux avec remplissage rétrograde des cavités rénales (notamment lors d'une miction) étant rarement faite en prénatal;
- en cas d'hypotonie pyélique, la dilatation des bassinets est peu marquée (mesurant souvent moins de 10 mm en antéropostérieur), sans dilatation des tiges calicielles

et n'évolue pas au cours de la grossesse mais doit être signalée car elle est considérée comme un signe d'appel mineur de trisomie 21 (voir chap. 16). En effet, la découverte d'une pyélectasie bilatérale en apparence isolée multiplie par 1,5, pour la plupart des auteurs, le risque de trisomie 21. L'examen doit être complet à la recherche d'autres signes mineurs, car ce risque prend toute sa valeur en cas d'anomalies associées (deux ou trois signes mineurs conduisant souvent à discuter la réalisation d'une amniocentèse);

- la dysplasie rénale multikystique (voir aussi plus loin) se distingue de l'hydronéphrose par son diagnostic plus précoce et par la présence de plusieurs images kystiques de taille variable, ne communiquant pas entre elles, sans cortex identifiable, alors que l'hydronéphrose se caractérise par la présence d'une communication entre les calices en boule et le bassinet avec cortex périphérique visible. Une hydronéphrose sévère précoce peut être responsable d'une dysplasie rénale obstructive avec formation de kystes, mais ceux-ci sont de petite taille et de topographie sous-corticale (voir fig. 14.5d).

Anomalie de la jonction urétérovésicale

La dilatation de l'uretère se traduit par une structure tubulée à contenu anéchogène, rectiligne ou tortueuse pouvant présenter des variations de calibre en rapport avec le péristaltisme (fig. 14.7).

Dans les formes majeures, l'uretère fortement dilaté peut occuper une large partie de la cavité abdominale, pouvant franchir la ligne médiane et faire discuter une origine digestive. En amont, les cavités pyélocalicielles sont plus ou moins dilatées. En cas de dilatation urétérale majeure, la mise en évidence d'une dilatation calicelle permet d'orienter le diagnostic de ces images liquidiennes abdominales vers une uropathie malformative.

Les étiologies de ces **urétéro-hydronéphroses** sont représentées par le méga-uretère primitif, le méga-uretère par reflux, la dilatation d'un uretère en amont d'une urétérocèle :

- le **méga-uretère primitif** ou **idiopathique** (fig. 14.8) : le méga-uretère primitif est lié à une hypoplasie de la musculature lisse de la partie terminale de l'uretère à la différence du méga-uretère secondaire qui est lié à une pathologie vésicale (valves, vessie neurologique). Il se traduit par une dilatation prédominant sur l'uretère alors que le pyélon est peu dilaté. En effet, un méga-uretère important est une protection pour son rein : la dilatation des cavités excrétrices du rein peut donc être modeste par rapport à la dilatation de l'uretère. Cette dilatation peut être limitée à l'uretère pelvien, qui apparaît un peu large et tortueux (grade 1). À un stade de plus, la dilatation peut intéresser l'ensemble de la voie excrétrice avec un retentissement débutant sur les cavités pyélocalicielles (grade 2). Au-delà, on observe une dilatation de l'ensemble de la voie excrétrice, avec un uretère fortement dilaté et tortueux (grade 3). Plus rarement, la dilatation peut être majeure et franchir la ligne médiane, occupant une partie plus ou moins importante de la cavité abdominale. Le caractère tubuleux et l'association à une dilatation des cavités pyélocalicielles permettent de rattacher

ces images liquidiennes abdominales à une uropathie. Le pronostic est en règle bon, en l'absence de retentissement significatif sur la fonction rénale. La conduite à tenir est une simple surveillance anténatale puis post-natale afin de s'assurer dans un premier temps de l'absence d'aggravation puis de surveiller l'évolution ultérieure qui se fait volontiers vers l'amélioration spontanée. Dans les formes importantes, une évaluation du retentissement sur la fonction excrétrice est proposée (scintigraphie, uro-IRM fonctionnelle), car c'est principalement dans ces formes que l'on retrouve les indications chirurgicales (10 à 20 % des méga-uretères);

- l'**urétérocèle** (fig. 14.9 et 14.16b) : le diagnostic étiologique le plus accessible est celui d'urétérocèle que l'on rencontre assez souvent sur l'uretère du pyélon supérieur en cas de duplication mais aussi sur un uretère normalement implanté (orthotopique). Elle se traduit par une dilatation kystique de l'extrémité distale de l'uretère formant une « bulle » très caractéristique dans la lumière vésicale. Cette image kystique intravésicale peut varier de taille, se prolaber dans le col vésical du fait de son volume ou de sa situation basse, gênant alors les mictions et conduisant à une rétention vésicale pouvant retentir sur l'uretère controlatéral. La situation basse de l'extrémité distale de l'uretère peut faire évoquer la possibilité d'un abouchement ectopique : urétérocèle et abouchement ectopique sont associés dans la moitié des cas à une duplication de la voie excrétrice et doivent donc faire rechercher cette duplication (voir plus loin);
- le **reflux vésico-urétéral** (fig. 14.10) : bien qu'il ne s'agisse pas à proprement parler d'une malformation obstructive de la jonction urétérovésicale, le reflux-vésico-urétéral se traduit, selon son importance, par une dilatation plus ou moins nette des cavités pyélocalicielles et/ou de l'uretère, et constitue soit un diagnostic différentiel, soit une anomalie associée. Ce sont surtout les reflux de grade élevé qui sont diagnostiqués en échographie prénatale avec une prédominance masculine. La variabilité dans le temps de la taille du bassinet, la visualisation de l'uretère ou la majoration de la dilatation au cours d'une miction sont en faveur du reflux. La visualisation directe du reflux avec remplissage rétrograde des cavités rénales (notamment lors d'une miction) est rarement faite en prénatal (essayer le Doppler couleur et la patience). Certains reflux de haut grade et bilatéraux peuvent s'accompagner d'une grande vessie. En effet, en cas de reflux bilatéral important, la miction s'accompagne d'une évacuation de la vessie en partie vers la cavité amniotique et, pour le reste, dans les voies excrétrices, avec, à l'arrêt de la miction, un remplissage rapide de la vessie par « vidange » des uretères ce qui conduit à sa dilatation progressive. L'aspect échographique est celui d'une vessie de grande taille à paroi fine, mais habituellement sans récessus urétral comme c'est le cas lors d'un obstacle sous-vésical.

Le diagnostic étiologique d'une dilatation pyélique et/ou urétérale, difficile à affirmer en période anténatale, est en règle obtenu dans le bilan post-natal, par la cystographie rétrograde effectuée quelques semaines après la naissance qui évaluera l'importance du reflux et permettra de distinguer le méga-uretère primitif du méga-uretère secondaire

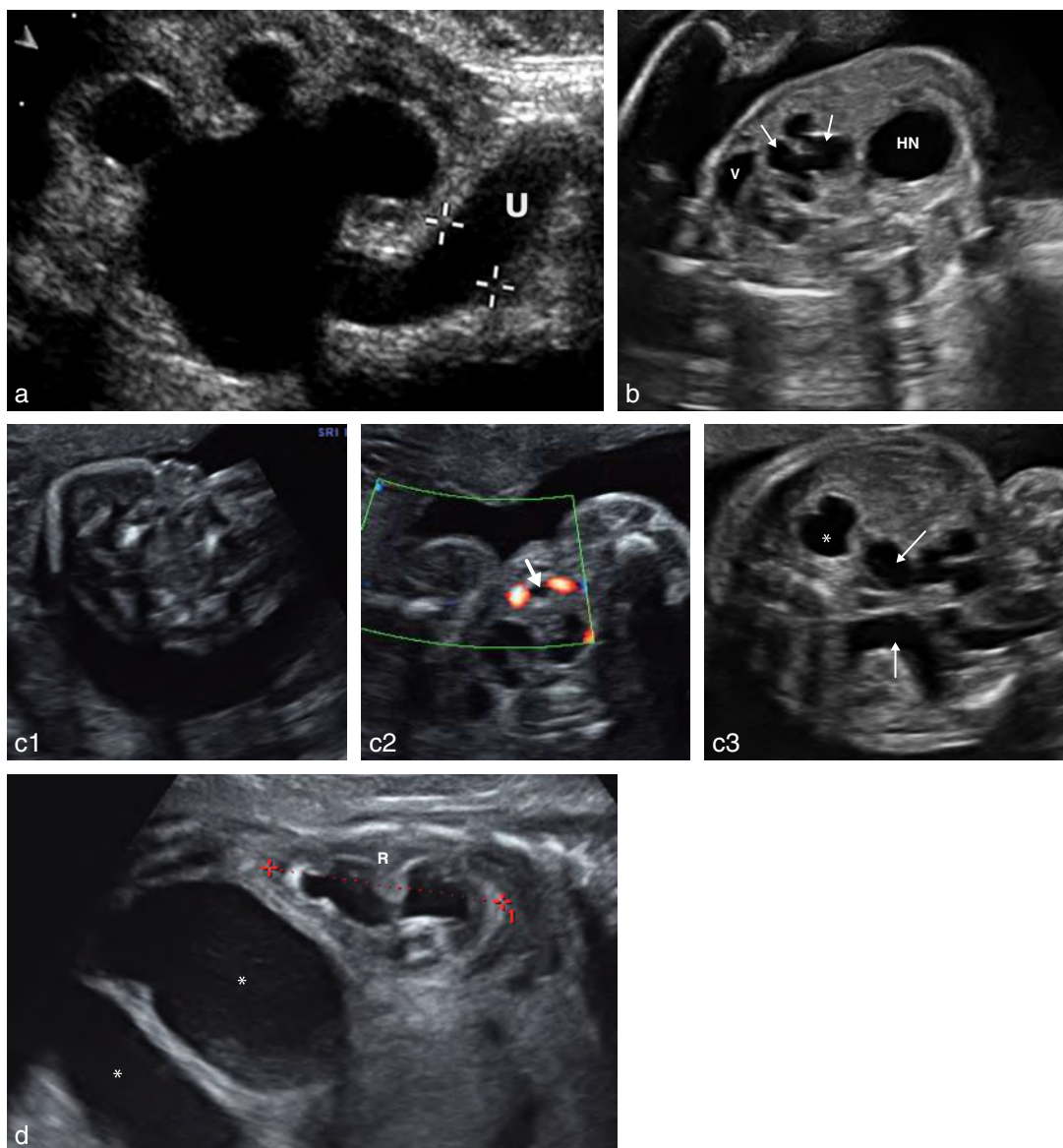


Fig. 14.7 Urétérohydronephroses. **a.** La mise en évidence d'une dilatation pyélocalicielle impose de rechercher une dilatation de l'uretère (qui n'est normalement jamais visible) sous la forme d'une structure tubulée (U) en dedans du pôle inférieur du rein en sortie du bassin. On note ici la forme sphérique des calices, témoignant d'une hyperpression chronique, et la conservation d'une bonne épaisseur de parenchyme rénal. **b.** 23 SA. Urétéro-hydronephrose bilatérale. Un seul côté est visible sur ce cliché. L'uretère (→) dilaté est individualisé entre la vessie (V) et une hydronephrose majeure (HN) inquiétante compte tenu de sa précocité (période de néphrogenèse). **c.** Petite vessie et urétéro-hydronephrose bilatérale. 23 SA. 1 et 2 : coupes transversales basses du pelvis chez une fille montrant après une longue attente une très petite vessie (→) visible entre les spots du Doppler couleur. 3 : les uretères (→) sont nettement dilatés; le rein le plus proche de la sonde présente une hydronephrose (*) et l'aspect du parenchyme échogène est anormal. Il s'agissait d'une uropathie obstructive complexe à type de méga-uretère congénital bilatéral en rapport avec une occlusion asymétrique des orifices vésico-urétéraux (atrésie urétérale complète à gauche, et sous forme de valves à droite), l'abouchement des uretères se faisant normalement au niveau du trigone. La dilatation pyélocalicielle est plus marquée à gauche et les reins présentent un aspect dysplasique avec des microkystes sous-capsulaires. Une IMG a été effectuée. **d.** Uretère (*) très dilaté qui « protège » le rein (R) où on peut noter qu'il existe une hydronephrose plus modérée.

à un reflux. La scintigraphie rénale appréciera, si besoin, le retentissement parenchymateux.

Au total, si le diagnostic de dilatation de la voie excrétrice est relativement aisé, il n'est pas toujours possible de caractériser précisément une uropathie (encadré 14.1). Les deux malformations de la voie excrétrice les plus fréquemment

responsables d'une dilatation anténatale sont le syndrome de jonction et le reflux vésico-urétéral.

Obstacle sous-vésical (valves de l'urètre)

En cas d'urétéro-hydronephrose, tout particulièrement dans une forme bilatérale, l'évaluation morphologique de la ves-

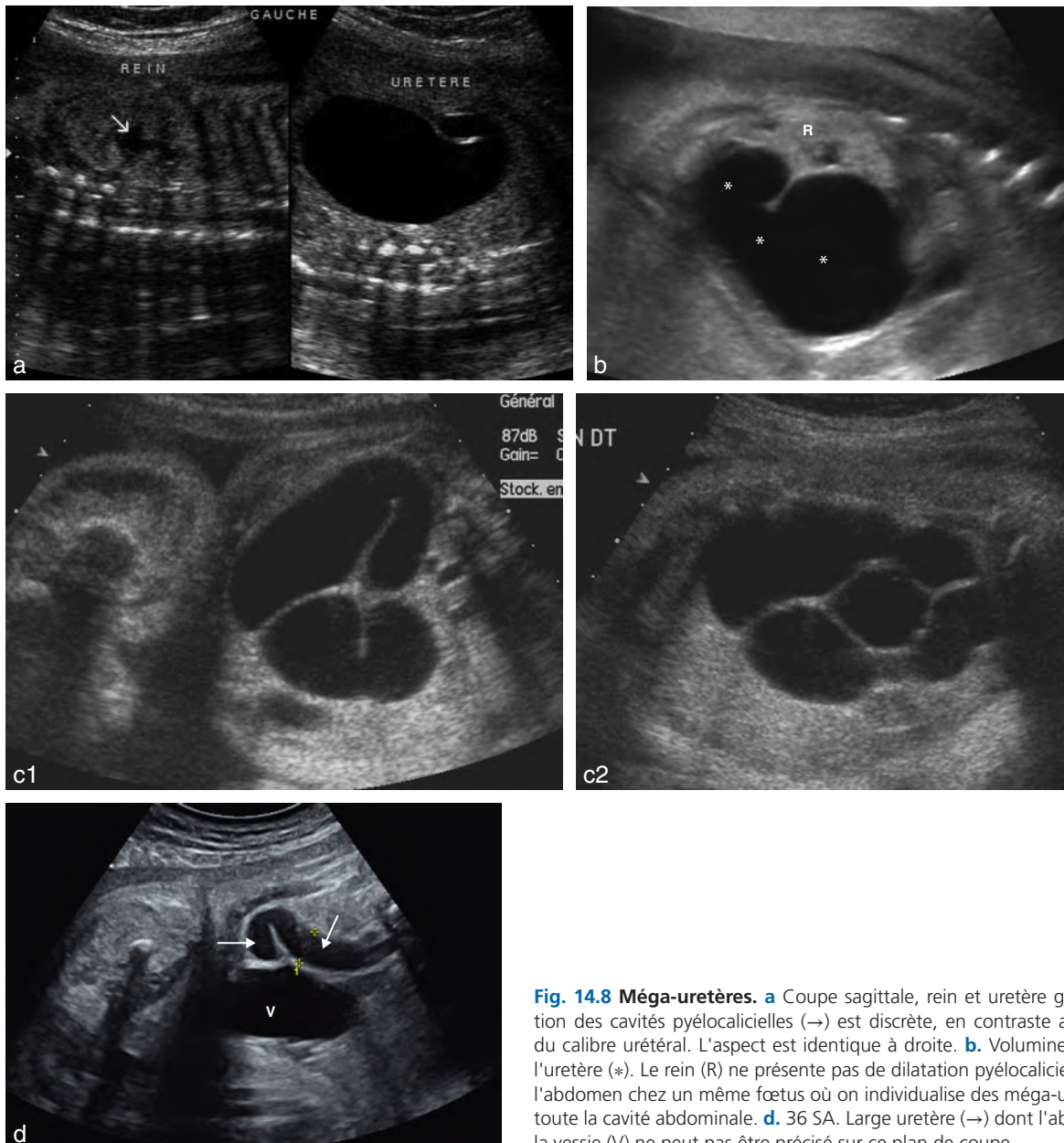


Fig. 14.8 Méga-uretères. **a** Coupe sagittale, rein et uretère gauche : la dilatation des cavités pyélocalicielles (→) est discrète, en contraste avec l'importance du calibre urétéral. L'aspect est identique à droite. **b.** Volumineuse dilatation de l'uretère (*). Le rein (R) ne présente pas de dilatation pyélocalicielle. **c.** Coupes de l'abdomen chez un même fœtus où on individualise des méga-uretères comblant toute la cavité abdominale. **d.** 36 SA. Large uretère (→) dont l'abouchement dans la vessie (V) ne peut pas être précisé sur ce plan de coupe.

Encadré 14.1 Facteurs de mauvais pronostic des valves de l'urètre postérieur

- Oligoamnios d'apparition précoce
- Début avant 24 SA
- Reins échogènes ± kystes
- Urinome périrénal
- Fonction rénale altérée
- Sodium urinaire > 100 mEq/L
- β 2-microglobuline urinaire > 2 mg/L
- β 2-microglobuline sérique > 5 mg/L

sie est indispensable, compte tenu du pronostic réservé des urétéro-hydronéphroses dues à un obstacle sous-vésical, notamment les valves de l'urètre postérieur. Les autres anomalies seront plus spécifiquement abordées dans le paragraphe concernant la vessie.

Les **valves de l'urètre postérieur** (fig. 14.11) sont une malformation, qui ne concerne que les garçons, avec une fréquence de 1/6000 naissances.

Ces valves de l'urètre postérieur représentent 10 % des uropathies obstructives prénatales et 70 % sont diagnostiquées par échographie ce qui permet une prise en charge néonatale précoce. Elles correspondent à des replis valvulaires développés au pied du veru montanum entraînant un

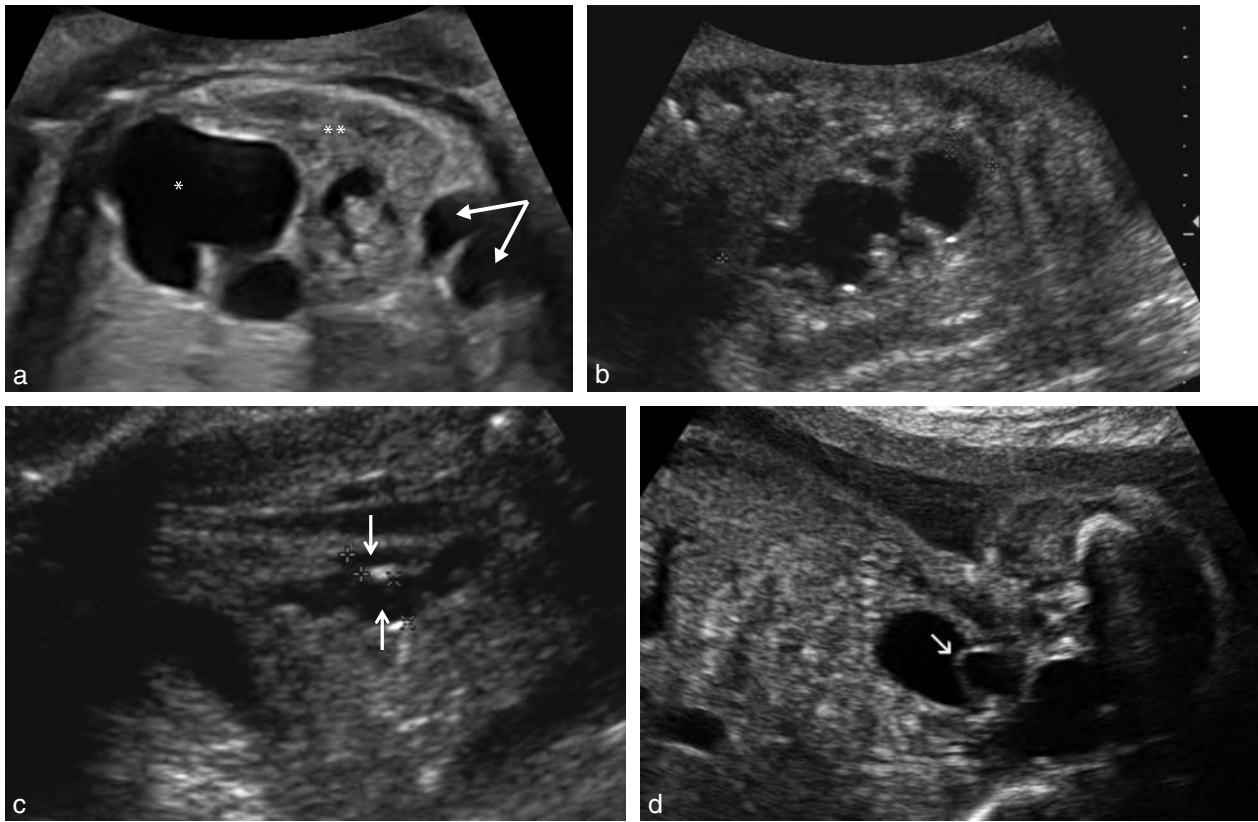


Fig. 14.9 Urétérocèle et duplication de la voie excrétrice. **a.** Duplicité rénale. Urétéro-hydronéphrose polaire supérieure. 37 SA. Coupe longitudinale du rein droit. Le pôle supérieur présente une dilatation pyélocalicielle nette (*) et le pôle inférieur (**) est d'aspect normal. On retrouve en dessous du rein les premières boucles de l'uretère supérieur dilaté (→). Il faut rechercher dans la vessie une urétérocèle. **b.** Dilatation des cavités pyélocalicielles, conduisant à rechercher une dilatation sous-jacente. **c.** Mise en évidence chez le même fœtus d'une dilatation des deux uretères du même côté (→) qui permet de découvrir la cause... **d.** Sous la forme d'une urétérocèle (→) faisant saillie dans la vessie. De plus, l'individualisation de deux uretères permet d'évoquer une duplication avec une urétérocèle de la voie excrétrice du pyélon supérieur et de suspecter un reflux pour expliquer la dilatation de la voie excrétrice du pyélon inférieur.

obstacle à la miction, qui va se traduire par une dilatation de l'urètre postérieur sus-jacent (récessus urétral), et une vessie de grande taille qui peut présenter des signes de « lutte » d'importance variable selon que l'obstacle est complet ou partiel (vidange possible), selon l'existence d'un reflux et selon l'ancienneté de la maladie.

Une *vessie de lutte* se traduit par un épaississement pariétal secondaire à une hypertrophie musculaire du trigone et du dôme vésical. En cas de réplétion totale ou de vessie sous tension, la paroi vésicale étirée peut paraître fine : son épaisseur anormale ne devient visible qu'au cours d'une miction foetale même partielle ou lorsque les reins ne sont plus fonctionnels (la vessie « s'asséchant » par manque d'urine).

Les conséquences sur le haut appareil urinaire sont une dilatation des voies excrétrices, uni- ou bilatérale. Elle est liée soit à un reflux qui peut être bilatéral ou unilatéral (dans ce dernier cas, la voie excrétrice reflue sert alors de vase d'expansion protégeant le rein controlatéral), soit à un obstacle de la jonction urétérovésicale par épaississement de la paroi vésicale luttant contre l'obstacle. L'hyperpression est à l'origine des complications : dysplasie rénale, rupture vésicale avec ascite urinaire (plutôt protectrice) ou, plus exceptionnellement, rupture calicelle avec épanchement

périrénal (facteur de gravité, l'urinome témoignant de l'importance de l'hyperpression), voire exceptionnellement les deux.

Par ailleurs, les valves entraînent des degrés variables de sténose, l'obstacle étant plus ou moins marqué. Les valves complètes sont accessibles au diagnostic dès le 1^{er} trimestre et entraînent un anamnios quasi total dès 18–20 SA. Les valves partielles ou incomplètes ont une sémiologie plus larvée : installation progressive de la mégavessie, des dilatations urétérales puis pyélocalicielles, et enfin une diminution de la quantité de liquide amniotique jusqu'à l'anamnios. Mais la sémiologie peut être plus trompeuse avec simplement une vessie se vidant mal chez un garçon, une urétéro-hydronéphrose modérée uni- ou bilatérale, une quantité de liquide amniotique à peine diminuée : *tous ces petits signes doivent évoquer les valves de l'urètre postérieur jusqu'à preuve du contraire* et la surveillance doit donc être poursuivie avec toujours cette hypothèse diagnostique.

Le diagnostic échographique (voir aussi chap. 13) repose sur :

- une vessie de grande taille, à paroi épaisse et irrégulière, ou fine et régulière, remontant plus ou moins haut dans la cavité abdominale dont elle peut occuper une large partie;

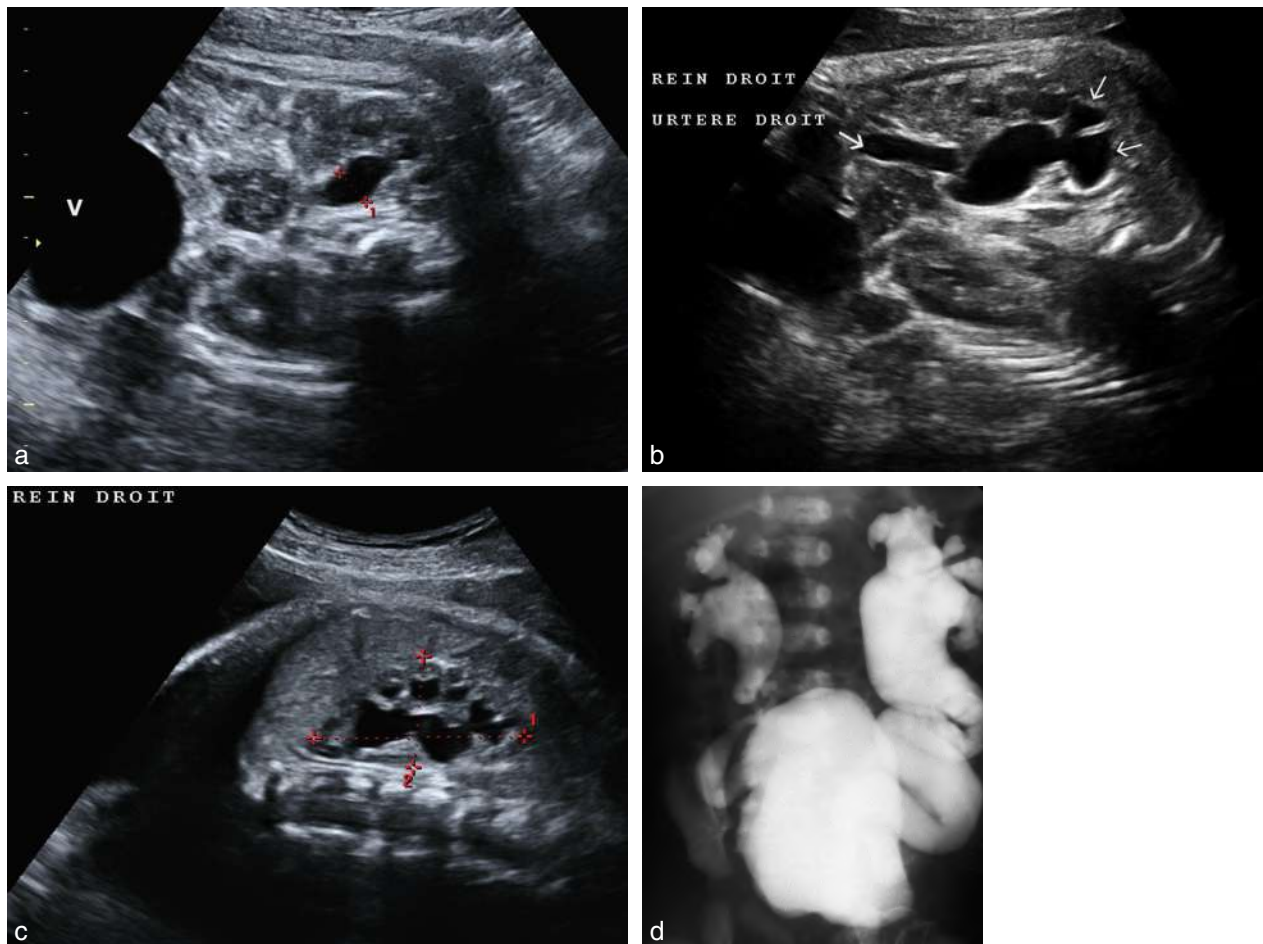


Fig. 14.10 Reflux vésico-urétéral. **a.** 39 SA. Assez grande vessie (V). Dilatation pyélique modérée de 8 mm à droite. **b.** 39 SA (suite). En cours d'examen accentuation de la dilatation du bassin et des calices, visualisation de l'uretère. On note l'aspect des calices qui gardent encore une forme grossièrement triangulaire, avec un fond plat (→), assez différente de la dilatation chronique de la figure 14.4b. **c.** 39 SA (suite). En fin d'examen, la dilatation des cavités intrarénales persiste mais le bassin est hypotonique, avec toujours une forme normale pour les calices et un parenchyme de bonne épaisseur. **d.** Reflux en cystographie rétrograde chez le nouveau-né (autre dossier).

- la recherche du sexe foetal puisque seuls les foetus masculins sont touchés;
- la mise en évidence de la dilatation de l'urètre postérieur sur un plan de coupe sagittal ou frontal, qui se traduit par une image liquidienne conique s'ouvrant dans la vessie, formant le *récessus urétral*;
- une urétéro-hydronéphrose uni- ou bilatérale et volontiers asymétrique associée;
- des signes d'extravasation urinaire à type d'ascite urinaire ou d'urinome pararénal (croissant anéchogène entourant partiellement le rein dont l'échogénicité paraît augmentée);
- un oligoamnios ou un anamnios (conséquence qui peut être le signe d'appel).

Les *conséquences sur le rein* font tout le pronostic de cette anomalie. En effet, l'hyperpression liée à l'obstacle se répercute sur le rein, en particulier lorsqu'il existe un reflux. L'augmentation de l'échogénicité du parenchyme rénal est en faveur d'une mégavessie d'origine obstructive et constitue un facteur de mauvais pronostic, de même que la mise en évidence de microkystes au sein du parenchyme rénal sug-

gérant une dysplasie secondaire. Le pronostic (*encadré 14.1*) est d'autant plus réservé que le diagnostic est précoce (avant 24 SA), que la dilatation est importante, que les reins présentent des signes de dysplasie, que le liquide amniotique est peu abondant. Dans cette optique, il a été proposé d'évaluer dès la période anténatale la fonction rénale, même si son appréciation demeure difficile et ne permet pas toujours de préjuger à long terme l'évolution de la fonction rénale, qui est altérée dans 51 % des cas à l'âge de 20 ans avec une insuffisance rénale terminale dans 38 % des cas selon G.M. Smith.

L'évaluation du *retentissement* sur la fonction rénale peut être obtenue par deux types de prélèvements : le sang foetal et l'urine foetale. Dans le sang foetal (dont il faut vérifier la pureté, notamment l'absence de contamination par le sang maternel ou par du liquide amniotique) un seul paramètre est actuellement utilisé, la $\beta 2$ -microglobuline, dont le taux doit être inférieur à 4 mg/L. Une valeur supérieure à 5 mg/L permettrait de prévoir un taux de créatinine supérieur à 50 micromol/L avec une sensibilité de 66 % et une spécificité de 100 % selon M. Dommergues. Au-delà de 6 mg/L, le risque d'insuffisance terminale est prédit avec une sensibilité

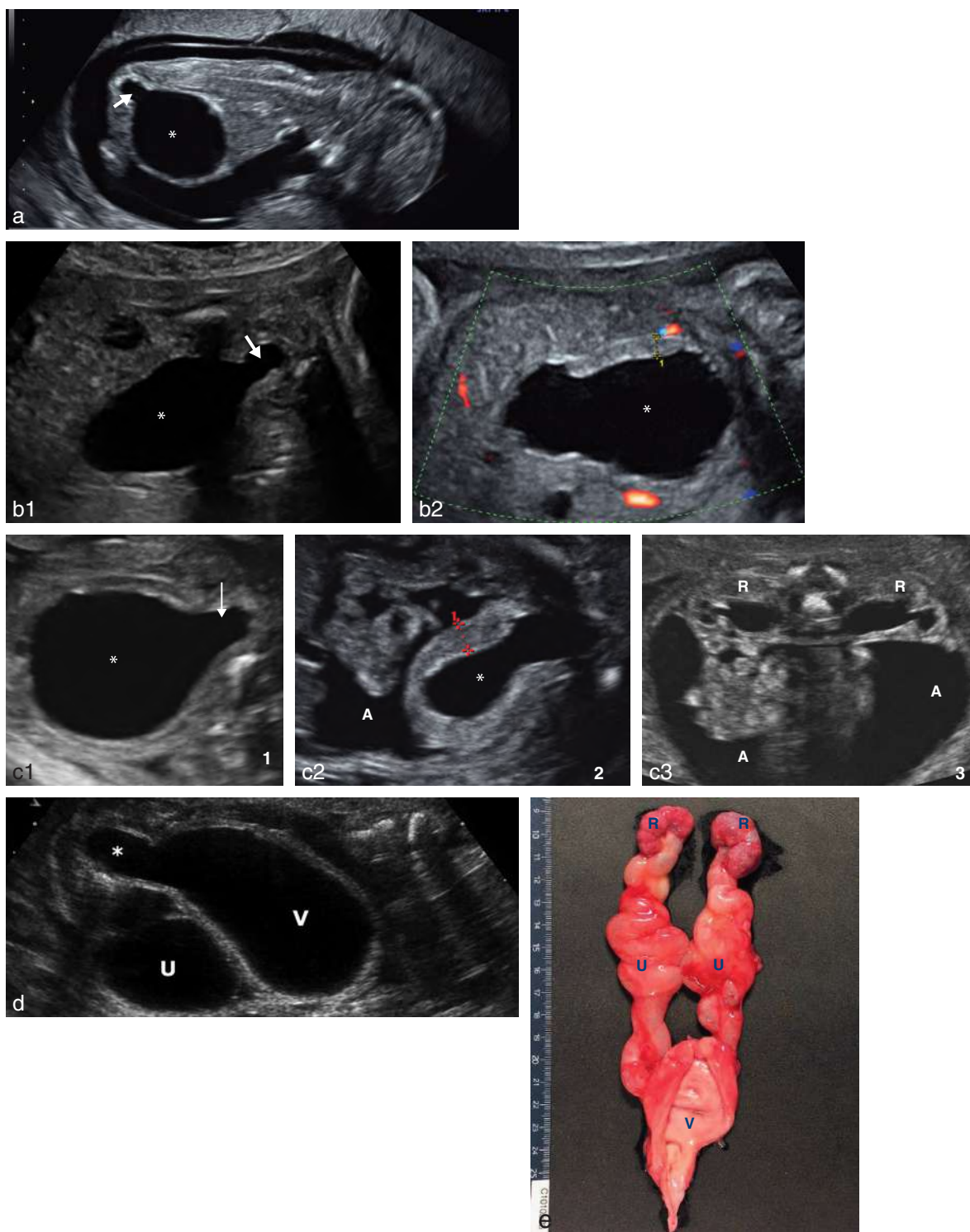


Fig. 14.11 Valves de l'urètre postérieur. **a.** Grosse vessie et récessus sous-vésical (12 SA). Coupe sagittale de l'embryon. On retrouve une grosse vessie (*) avec sous celle-ci une dilatation oblongue correspondant à la dilatation de l'urètre sous-vésical (→) au-dessus d'un probable obstacle. À noter une quantité normale de liquide amniotique qui à cet âge de grossesse n'est que partiellement d'origine urinaire. **b.** Coupes frontales de la vessie à 27 SA. Grosse vessie (*) oblongue avec un récessus sous-vésical (→) net et des parois épaisses (mesure 1 : 4 mm). **c. 1 :** grosse vessie (*) avec récessus caractéristique (→) des valves de l'urètre postérieur chez un garçon (21 SA). **2 :** chez le même fœtus, une semaine plus tard, la vessie (*) est beaucoup plus petite, ses parois sont épaisses (mesure 1 : 4 mm) et il existe une ascite (A). La vessie fragilisée s'est rompue. **3 :** il existe une hydronéphrose (R) modérée avec une échostructure du parenchyme paraissant normale. **d.** Très grande vessie (V) à paroi fine, remontant assez haut dans l'abdomen, avec un récessus urétral évocateur (*). Méga-urètre (U) formant une image kystique sur le bord de la vessie. On devine le méga-urètre controlatéral. **e.** Valves de l'urètre postérieur. Aspect fœtopathologique montrant le retentissement sur l'appareil urinaire : vessie (V) à paroi épaisse, dilatation urétérale bilatérale (U) et petit reins dysplasiques (R). Source [fig. 14.11e](#) : Dr L. Devisme.

et une spécificité de 81 % pour F. Muller. Cette évaluation doit également mettre en perspective le risque inhérent à la ponction de sang foetal. Dans l'urine foetale ponctionnée au niveau de la vessie et/ou des voies excrétrices urinaires, l'altération de la fonction rénale se traduit par un défaut de concentration des urines, qui conduit à une élévation notamment de la natriurèse (normale si inférieure à 50 mEq/L) et la $\beta 2$ -microglobuline (normale si inférieure à 2 mg/L). L'interprétation des résultats doit demeurer prudente et la réalisation d'au moins deux prélèvements à quelques jours d'intervalle est souhaitable. Une natriurèse supérieure à 75–80 mEq/L est un signe d'atteinte sévère de la fonction rénale, avec un risque de mort périnatale quand le taux est supérieur à 100 mEq/L. La natriurèse n'est cependant pas un bon indicateur de la fonction rénale future que l'on évalue mieux sur le dosage de la $\beta 2$ -microglobuline : un taux supérieur à 4 mg/L évoque une altération de la fonction rénale, sévère quand supérieure à 12 mg/L. Il est également possible de doser la cystatine C dans les urines foetales. Un taux supérieur à 1 mg/L est indicateur d'insuffisance rénale terminale.

La recherche de malformations associées notamment cardiaques et digestives doit être effectuée et peut orienter vers un syndrome de VACTERL. La recherche d'une anomalie chromosomique doit également être envisagée.

Les diagnostics différentiels sont le reflux vésico-urétéro-rénal de haut grade avec mégavessie, l'atrésie urétrale, le syndrome de *prune belly*, le syndrome

mégavessie–microcolon, plus fréquent chez la fille, une urétérocèle prolabée dans le col vésical. Chez une fille, un tableau identique fera rechercher une malformation urogénitale complexe ou un syndrome de régression caudale. Ces différentes pathologies sont traitées plus loin.

Anomalies rénales secondaires à une pathologie obstructive

Dysplasie rénale obstructive (fig. 14.12 et 14.13)

Elle correspond à des altérations du parenchyme rénal secondaires à une obstruction sévère, associant des kystes, volontiers sous-corticaux, et une fibrose. Le diagnostic repose sur l'individualisation de petits kystes, mais souvent insuffisamment développés pour être visibles, et sur l'augmentation de l'échogénicité du cortex rénal. Ces signes de dysplasie permettent de juger de la sévérité d'un obstacle. La visualisation de kystes est de mauvais pronostic mais d'observation moins fréquente que l'hyperéchogénicité corticale, moins spécifique.

Dysplasie rénale multikystique (fig. 14.14 et 14.15)

On classe cette pathologie parmi les anomalies des voies excrétrices car elle résulte de l'apparition très précoce d'un obstacle au cours du développement conduisant à une dilatation kystique des tubules et à la formation de kystes. La dysplasie multikystique – ou « rein polykystique » – peut résulter d'une atrésie pyélo-urétérale ou

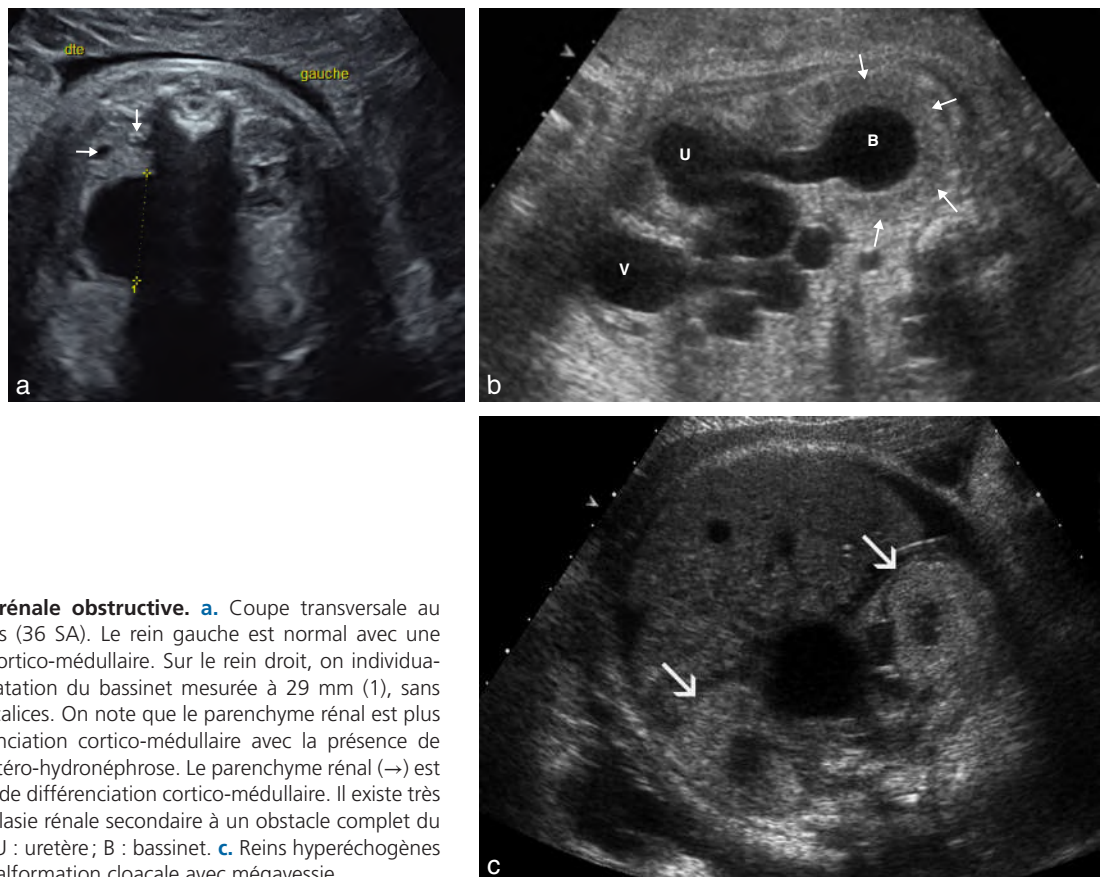


Fig. 14.12 Dysplasie rénale obstructive. **a.** Coupe transversale au niveau du hile des reins (36 SA). Le rein gauche est normal avec une bonne différenciation cortico-médullaire. Sur le rein droit, on individualise une importante dilatation du bassinet mesurée à 29 mm (1), sans dilatation associée des calices. On note que le parenchyme rénal est plus échogène, sans différenciation cortico-médullaire avec la présence de petits kystes (→). **b.** Urétéro-hydronephrose. Le parenchyme rénal (→) est échogène et il n'y a pas de différenciation cortico-médullaire. Il existe très probablement une dysplasie rénale secondaire à un obstacle complet du bas uretère. V : vessie ; U : uretère ; B : bassinet. **c.** Reins hyperéchogènes (→), en amont d'une malformation cloacale avec mégavessie.

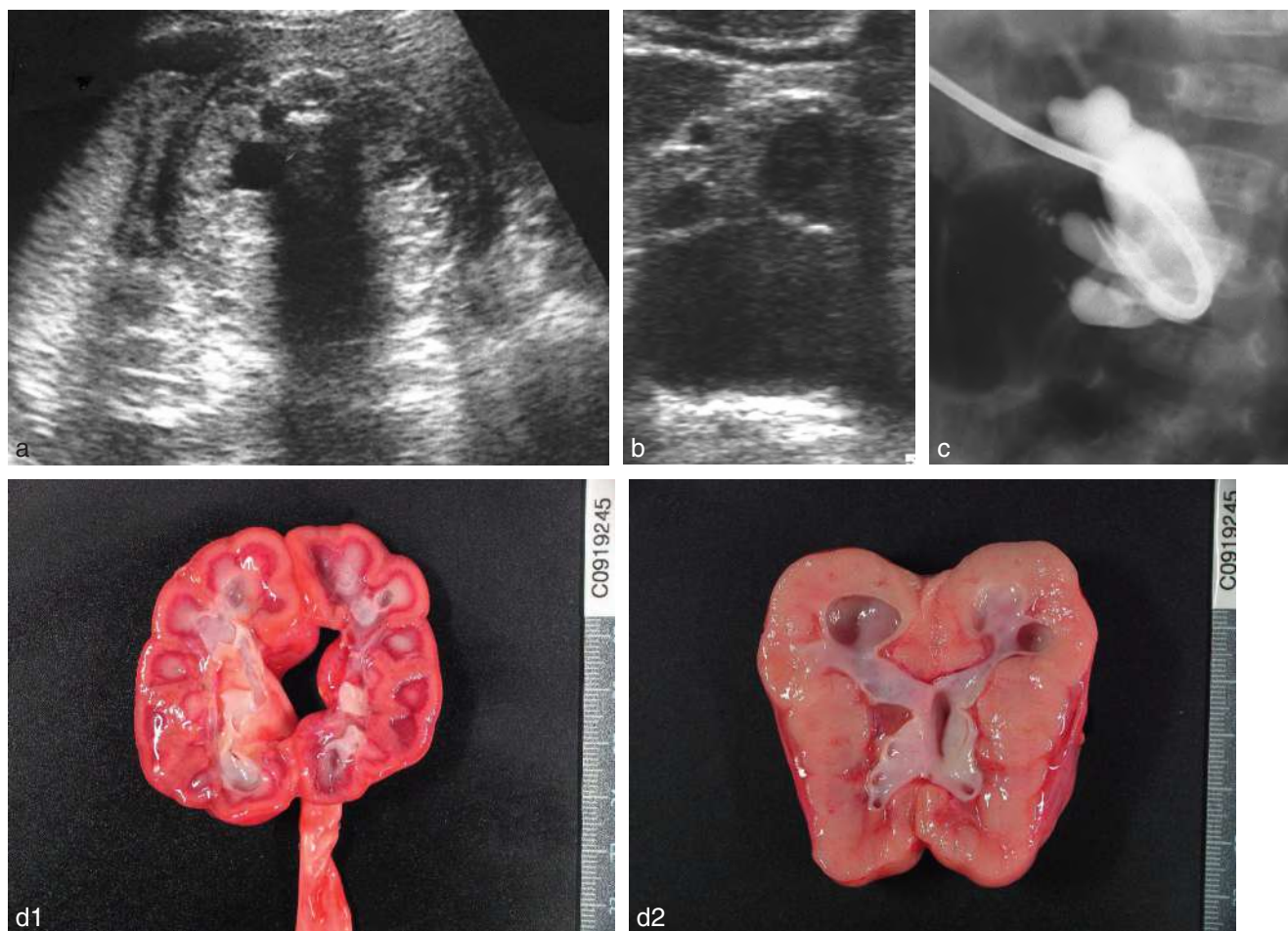


Fig. 14.13 **Forme hydronéphrotique de dysplasie.** **a.** Diagnostic de dilatation anténatale de la voie excrétrice droite (bassinets = 15 mm), sans hypertrophie rénale compensatrice, avec un aspect échogène du parenchyme rénal peu différencié. **b.** À la naissance, le rein est muet en urographie intraveineuse et le parenchyme rénal échogène avec de petits kystes. **c.** L'opacification montre l'absence de passage de produit de contraste et démontre l'atrésie de la jonction pyélo-urétérale. **d.** Fœtopathologie. Aspect de dysplasie rénale unilatérale (cliché de droite) secondaire à une urétéro-hydronéphrose obstructive par valves de l'urètre postérieur à 32 SA. En comparaison, le rein du cliché de gauche présente un aspect normal. Source *fig. 14.13d* : Dr L. Devisme.

s'observer en association avec des abouchements ectopiques de la voie excrétrice dans le col vésical, voire l'urètre, les voies séminales ou le vagin, avec ou sans urétérocèle. Une atteinte segmentaire (pyélon supérieur) est possible en cas de duplication de la voie excrétrice. On en rapproche la forme extrême d'une dysplasie obstructive, liée à une atrésie du tiers proximal de la voie excrétrice, pouvant alors s'accompagner d'une hydronéphrose avec un bassinets rudimentaire et un parenchyme rénal échogène, parfois le siège de petits kystes.

Plus rarement, et généralement dans les formes bilatérales, il peut s'agir d'une dysplasie constitutionnelle sévère et non d'une uropathie obstructive.

Fréquente (1/3 à 4000 naissances, sporadique), la **dysplasie multikystique**, en général *unilatérale*, est souvent découverte au cours de l'échographie du 2^e trimestre et se traduit par des kystes de différentes tailles, d'un à plusieurs centimètres, en nombre variable (en général multiple, parfois apparemment unique), non communiquant entre eux, répartis anarchiquement au sein du rein dont les

contours sont bosselés. Le parenchyme rénal résiduel central est échogène sans différenciation cortico-médullaire. Le Doppler couleur note une vascularisation rénale quasi absente. La dysplasie multikystique unilatérale s'accompagne d'une hypertrophie compensatrice rénale controlatérale précoce. Une anomalie échographique de la voie excrétrice controlatérale doit être recherchée, car elle est présente dans près de la moitié des cas, notamment, un reflux vésico-urétéral, plus rarement une uropathie obstructive au niveau de la jonction urétérale ou de la jonction urétérovésicale.

Une dysplasie multikystique peut être observée sur le pyélon supérieur d'une duplication, se traduisant par une image kystique sus-rénale.

En cas de malformations associées (cardiaques, système nerveux, appareil digestif, fente labiopalatine, membres...), la réalisation d'un caryotype est justifiée. Si le rein controlatéral est de petit volume ou hyperéchogène ou s'il existe une anomalie des organes génitaux, il faut rechercher une mutation du gène TCF2.

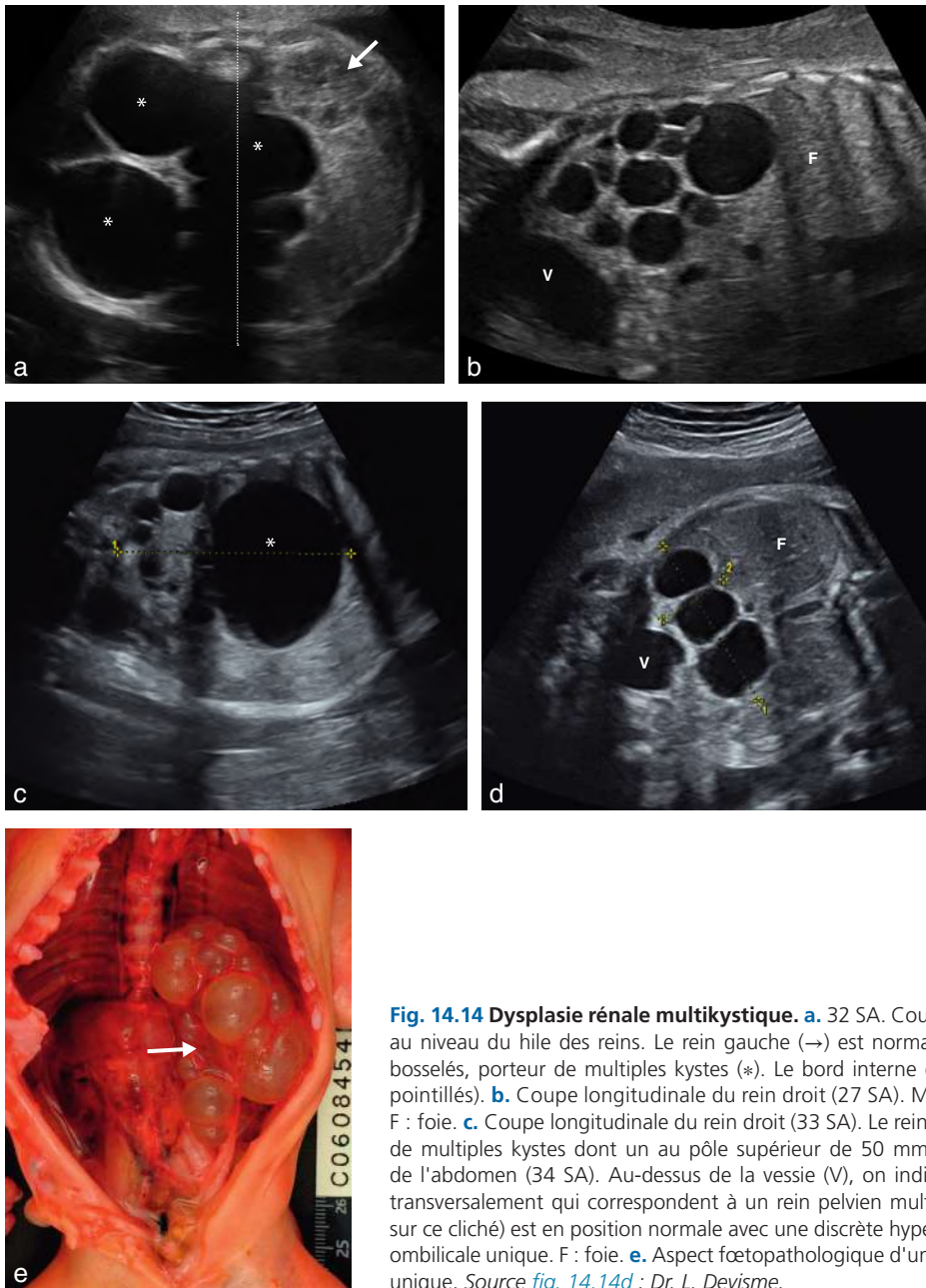


Fig. 14.14 Dysplasie rénale multikystique. **a.** 32 SA. Coupe transversale de l'abdomen fœtal passant au niveau du hile des reins. Le rein gauche (→) est normal. Le rein droit est volumineux, à contours bosselés, porteur de multiples kystes (*). Le bord interne dépasse largement la ligne médiane (traits pointillés). **b.** Coupe longitudinale du rein droit (27 SA). Multiples kystes de taille variable. V : vessie ; F : foie. **c.** Coupe longitudinale du rein droit (33 SA). Le rein mesure 75 mm de hauteur (1) et comporte de multiples kystes dont un au pôle supérieur de 50 mm de plus grand axe (*). **d.** Coupe frontale de l'abdomen (34 SA). Au-dessus de la vessie (V), on individualise trois formations kystiques étalées transversalement qui correspondent à un rein pelvien multikystique. Le rein controlatéral (non visible sur ce cliché) est en position normale avec une discrète hypertrophie compensatrice. À noter une artère ombilicale unique. F : foie. **e.** Aspect foetopathologique d'une dysplasie rénale multikystique (→) sur rein unique. Source fig. 14.14d : Dr. L. Devisme.

Les formes bilatérales se traduisent par un oligoamnios sévère précoce, évoluant vers l'anamnios, et rendent recevables une proposition d'interruption médicale de grossesse si les parents le souhaitent.

L'évolution des dysplasies multikystiques est variable. *In utero*, une augmentation de la taille et du nombre de kystes est en général observée au cours du 2^e trimestre. Au 3^e trimestre, l'évolution peut être rapprochée de celle des enfants : régression dans 70 % des cas avec disparition dans la moitié des cas, stabilité dans 10 % des cas et augmentation dans 20 % des cas (Rottenberg). *Après la naissance*, le rein multikystique involue dans la majorité des cas et la chirurgie d'exérèse n'est habituellement pas nécessaire.

Pathologie malformative non obstructive des voies excrétrices urinaires et des reins

Duplications urétérales et urétérocèles

Les duplications de l'appareil urinaire font partie des malformations urogénitales les plus fréquentes (1 pour 125 lors de séries autopsiques) et n'ont pas toujours de conséquence pathologique. Elles sont secondaires à une duplication pré-maturée du bourgeon urétéral.

Dans les **duplications pathogènes**, le dédoublement des urètres est complet (*duplicité urétérale*) contrairement aux

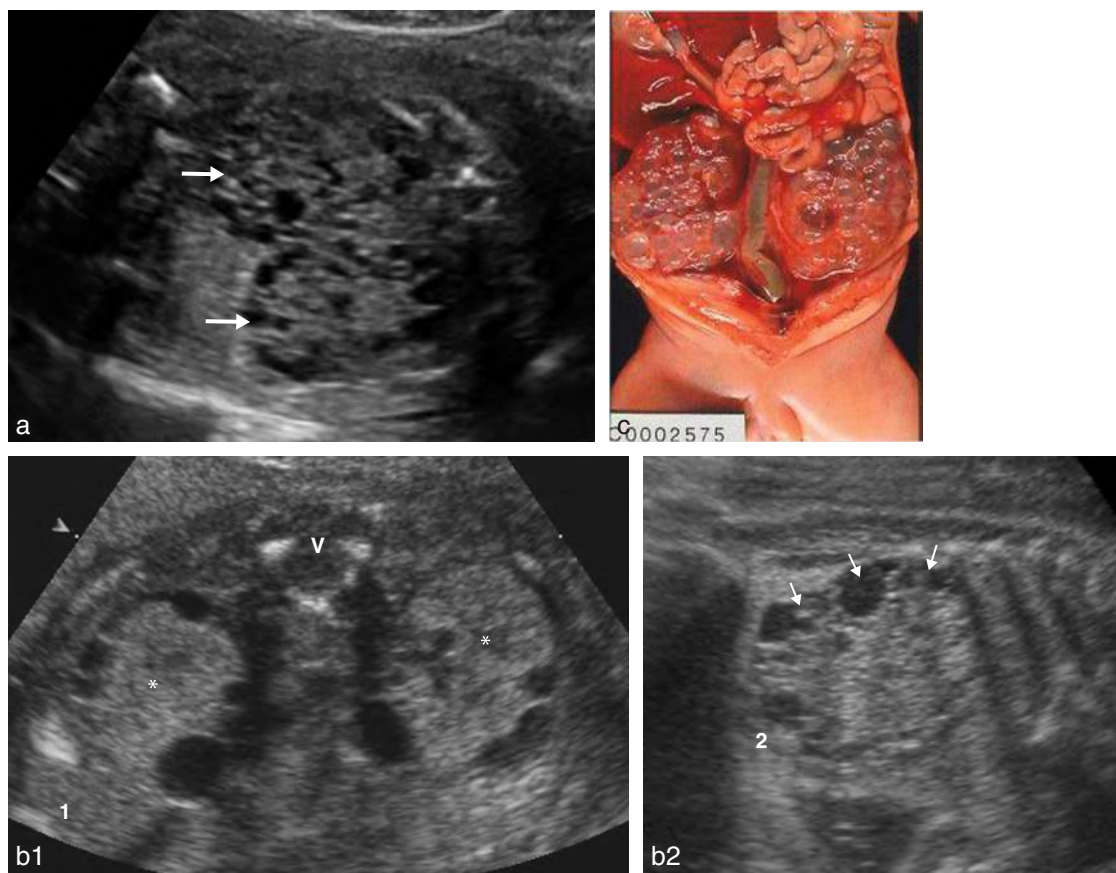


Fig. 14.15 Dysplasie rénale multikystique bilatérale. **a.** Les deux reins (→), augmentés de volume, sont porteurs de multiples kystes de petite taille. On note un anamnios et l'absence d'individualisation de la vessie. **b.** 1 : coupe transversale, de chaque côté de la vertèbre (V), on individualise les deux reins (*) qui sont augmentés de volume. Le parenchyme est échogène sans différenciation cortico-médullaire. De nombreux petits kystes sont visibles en périphérie. 2 : coupe longitudinale d'un des reins. Même aspect de gros rein, échogène avec de petits kystes corticaux (→). **c.** Aspect fœtopathologique. Source *fig. 14.15c* : Dr. L. Devisme.

duplications partielles où les deux uretères (*bifidité urétérale*) se rejoignent à un niveau variable formant un uretère unique s'abouchant dans la vessie. En cas de duplicité urétérale, l'uretère du pôle supérieur est celui qui s'abouche le plus bas dans la vessie et l'uretère du pôle inférieur celui qui s'abouche le plus haut (loi de Weigert et Meyer). Le rein est plus grand que la normale avec parfois une incisure médiane correspondant au parenchyme de chacune des cavités. En cas de complications, les pathologies du pôle supérieur et du pôle inférieur sont différentes.

L'orifice urétéral du pôle supérieur, bas situé (trigone, col vésical ou urètre suprasphinctérien), peut être responsable d'un méga-uretère obstructif. Il est souvent associé à une image d'urétérocèle intravésicale correspondant à la hernie intravésicale de la portion sous-muqueuse dilatée de l'uretère. La dysplasie parenchymateuse du pôle supérieur du rein sera d'autant plus marquée que l'uretère s'insère bas. Il pourra prendre un aspect multikystique ou être atrophique, difficile à mettre en évidence en échographie.

En ce qui concerne le pôle inférieur, l'orifice urétéral est orthotopique en position haute dans la vessie mais peut être gêné par l'orifice sous-jacent, ce qui favorise la survenue

d'un reflux qui peut lui-même s'associer à un syndrome de jonction.

En échographie, la reconnaissance d'une duplication repose souvent sur la mise en évidence d'une disparité de dilatation calicelle entre le pyélon supérieur et le pyélon inférieur souvent moins dilaté (*fig. 14.16a*, et voir plus haut *fig. 14.9a*), mais aussi sur la visualisation d'une bande de parenchyme rénal séparant les deux pyélon et sur l'individualisation de deux uretères (*fig. 14.9c*). Dans ce cas, il faudra étudier attentivement la vessie, notamment en réplétion, à la recherche d'une **urétérocèle** se traduisant par une dilatation intramurale de l'uretère terminal, séparée de la vessie par une fine ligne échogène, souvent contractile (*fig. 14.16b*, et voir plus haut *fig. 14.9b*) ou chercher un **abouchement ectopique de l'uretère** (col vésical, urètre, vésicule séminale, déférent chez le garçon ; col vésical, urètre, vagin, utérus chez la fille).

Anomalie fréquente (1/500 naissances, plus souvent chez la fille), l'**urétérocèle** peut être **intravésicale** plutôt de petite taille sans retentissement majeur sur le pyélon supérieur, ou **extravésicale** (bilatérale dans 10 % des cas) souvent de grand volume, à paroi épaisse, pouvant combler en partie la vessie. Le Doppler couleur permet d'individua-

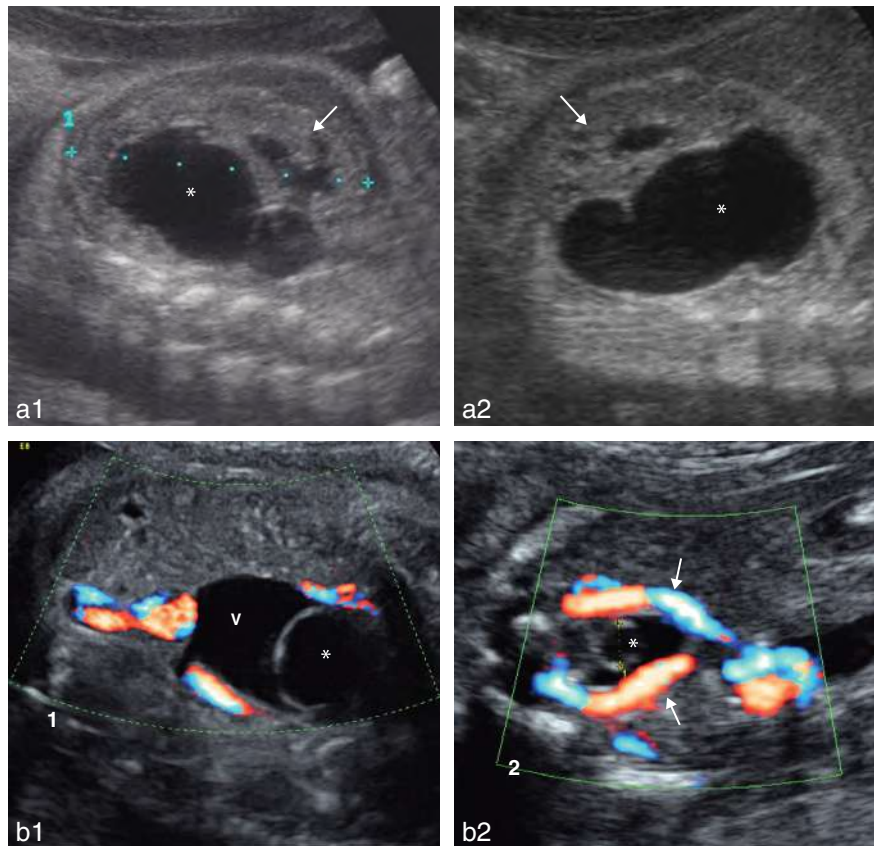


Fig. 14.16 Duplications rénales et urétérocèles. a 1 et 2. Duplication rénale avec hydronéphrose polaire supérieure (*). Le pôle inférieur du rein (→) est normal. Cet aspect doit faire rechercher une urétérocèle. **b.** Urétérocèles : 1. urétérocèle intravésicale (*) à paroi épaisse, bien visible à la partie basse de la vessie (V), 29 SA ; 2. petite urétérocèle (*) à peine visible dans une vessie peu remplie mais bien individualisée grâce au Doppler couleur (→), 23 SA.

liser ce qui correspond à la paroi vésicale délimitée par les artères ombilicales périvésicales. Elle peut s'enclaver dans le col vésical et entraîner une dilatation de tout l'arbre urinaire ou obstruer le méat de l'uretère inférieur du même côté ou celui de l'uretère controlatéral. La distinction échographique entre une urétérocèle intravésicale ou extravésicale est impossible. Le traitement consiste dans la majorité des cas en une résection endoscopique rapide en cas d'urétérocèle intravésicale.

En cas de dilatation sur le seul pyélon supérieur, la discussion diagnostique est celle d'une image kystique du pôle supérieur du rein : hydrocalice, kyste rénal ou image liquidienne extrarénale (hématome de la surrénale, séquestration extralobaire). Dans ce cas, la mise en évidence d'une dilatation urétérale sous-jacente ou d'une urétérocèle intravésicale permettra de faire le diagnostic.

Agénésie rénale

L'**agénésie rénale bilatérale** (fig. 14.17a), d'une fréquence de 1/3500 grossesses (0,5/1000 naissances), isolée ou associée une fois sur deux à d'autres malformations, est incompatible avec la vie *ex utero*. Elle est un peu plus fréquente chez les garçons et le risque de récurrence est de 5 %. Certains gènes dont les mutations sont associées à des agénésies ont été récemment décrits.

Le diagnostic anténatal est possible au début du 2^e trimestre de grossesse et repose sur la non-visualisation des reins et de la vessie associée à un oligoamnios, responsable de la *séquence de Potter* : ankylose avec malposition des membres, hypoplasie pulmonaire et faciès de Potter (fig. 14.17b) associant épicanthus, nez busqué, microrétrognathie, oreilles bas implantées.

Le diagnostic échographique est parfois difficile, du fait de l'anamnios, responsable d'une mauvaise conduction ultrasonore et d'un fœtus souvent en présentation du siège recroquevillé sur lui-même, mais également en raison de surrénales globuleuses qui peuvent en imposer pour des reins dysplasiques d'autant qu'elles peuvent se « verticaliser » dans les fosses lombaires. En cas de doute, le Doppler couleur permet de confirmer l'absence de pédicules vasculaires rénaux et un aspect parallèle des artères ombilicales au niveau du pôle pelvien. Si besoin, l'IRM fœtale permettrait également de confirmer l'absence de reins.

L'**agénésie rénale unilatérale** (fig. 14.18) est plus fréquente (1/1000 grossesses). Le rein n'est pas visible dans une fosse lombaire qui est occupée par des images intestinales. Il faudra néanmoins systématiquement rechercher des éléments en faveur d'un rein ectopique en explorant le pelvis (rein sus-vésical) et le rein controlatéral (ectopie croisée), ectopie d'autant plus probable que le rein visible ne présente pas d'hypertrophie compensatrice. Un seul pédicule

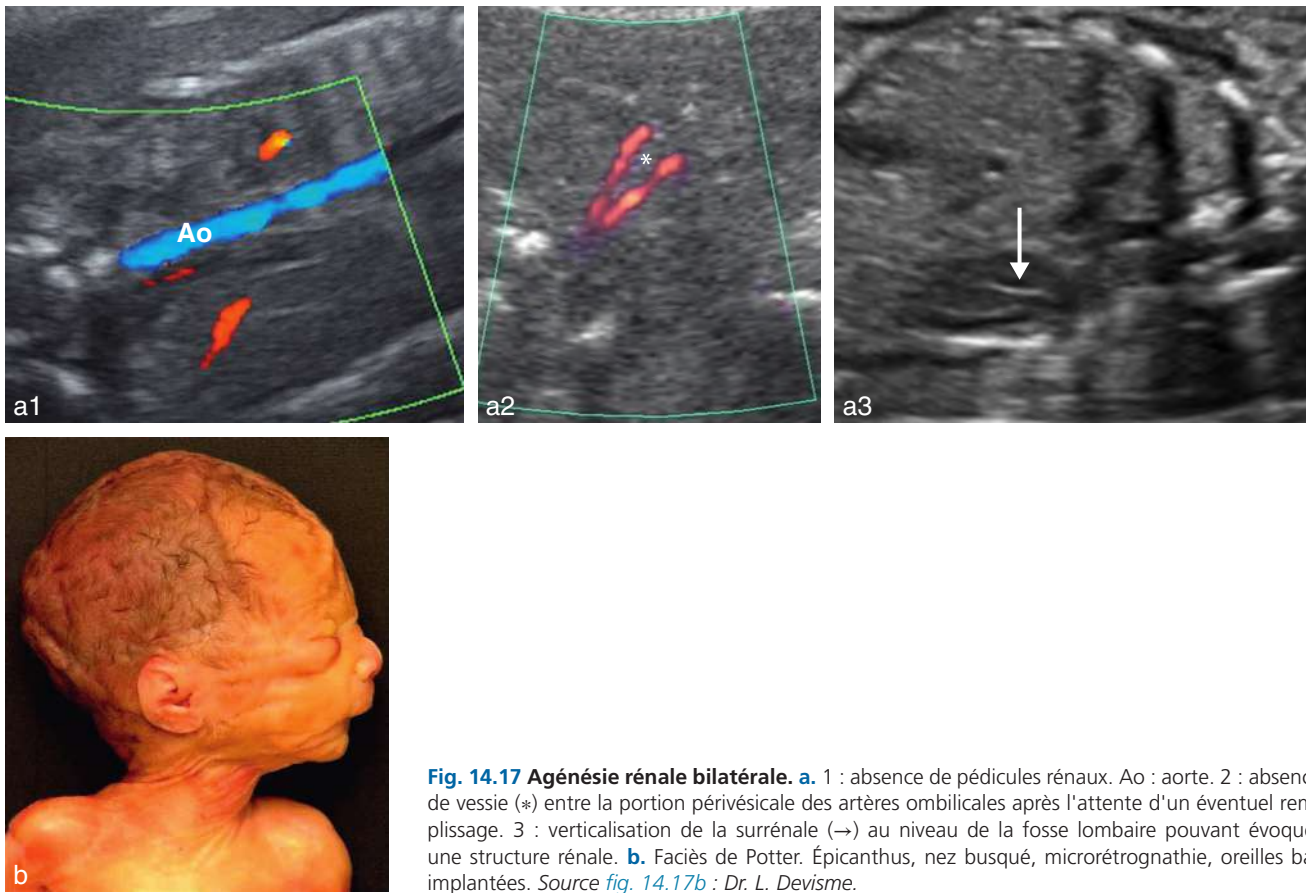


Fig. 14.17 Agénésie rénale bilatérale. a. 1 : absence de pédicules rénaux. Ao : aorte. 2 : absence de vessie (*) entre la portion périvésicale des artères ombilicales après l'attente d'un éventuel remplissage. 3 : verticalisation de la surrénale (→) au niveau de la fosse lombaire pouvant évoquer une structure rénale. b. Faciès de Potter. Épicanthus, nez busqué, microrétrognathie, oreilles bas implantées. Source fig. 14.17b : Dr. L. Devisme.

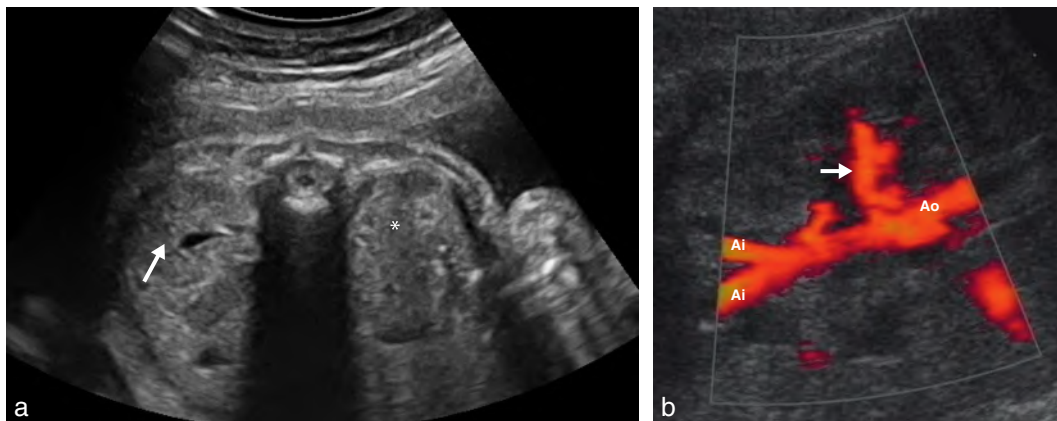


Fig. 14.18 Agénésie rénale unilatérale. a. 29 SA. Coupe transversale de l'abdomen, dos en avant, visualisant le rein droit qui est d'un volume normal (→). Le rein gauche n'est pas visible (*) en position normale. Il faut le rechercher en position ectopique avant de parler de rein unique. b. Un seul pédicule rénal visible (→). Probable agénésie rénale controlatérale. Ao : aorte ; Ai : artère iliaque commune.

rénal est retrouvé en Doppler couleur. Des anomalies sont fréquentes sur ce rein unique à type de reflux vésico-urétéral (30 %) ou de syndrome de jonction (6 %). L'association avec une artère ombilicale unique est habituelle. Des anomalies des organes génitaux sont également fréquemment associées mais pour la plupart, elles ne sont pas accessibles au diagnostic anténatal : agénésie des canaux déférents chez le garçon, agénésie vaginale, hémivagin borgne chez la fille. La recherche d'anomalies associées doit être systématique, notamment le cœur et les autres éléments d'un VACTERL,

mais aussi anomalie cérébrale, anomalie digestive (atrésie), hernie diaphragmatique et fente labiale.

Fusion et malposition des reins

Rein ectopique (fig. 14.19)

Il est suspecté devant une fosse lombaire vide, sans hypertrophie compensatrice controlatérale du rein visible en position normale. L'**ectopie** est dans la très grande majorité basse, notamment pelvienne, rarement haute voire thora-

cique. Le diagnostic repose sur l'observation d'une « masse » sus-vésicale, dont l'origine rénale peut être évoquée par la mise en évidence d'une différenciation cortico-médullaire, d'un bassinet, qui peut être dilaté en raison de la malrotation rénale, et par la recherche d'un pédicule vasculaire issu des vaisseaux iliaques ou de la partie basse de l'aorte.

Ectopie croisée d'un rein (fig. 14.20)

En cas d'**ectopie croisée** (1/7000 grossesses), le rein et l'uretère croisent la ligne médiane et se situent du côté opposé à l'orifice urétérovésical. Les deux reins sont alors présents dans la même fosse lombaire, fusionnés ou non. La plupart des cas sont asymptomatiques et de découverte accidentelle. Elles peuvent être associées à des malformations urogénitales ou squelettiques.

En cas de fusion unipolaire, le diagnostic différentiel avec une duplication rénale peut être envisagé. L'existence d'une angulation entre les deux reins ainsi que l'émergence de l'artère rénale de l'artère iliaque primitive est évocatrice d'une ectopie croisée.

Reins en fer à cheval (fig. 14.21)

Le rein en fer à cheval (1/500 naissances avec une prédominance masculine) correspond à la fusion des reins généralement au niveau de leur pôle inférieur avec pour conséquence la présence d'un pont parenchymateux prévertébral (que



Fig. 14.19 Rein pelvien. 33 SA. Coupe transversale basse et légèrement inclinée vers le bas de l'abdomen fœtal. Entre le rachis (R) et la vessie (V), on retrouve le rein (→) vu dans sa longueur (1) et repéré par son échostructure (différenciation cortico-médullaire correcte).

l'on essaie d'individualiser sur des coupes transversales de l'abdomen) et l'orientation particulière en bas et en dedans des reins, mais ce diagnostic demeure difficile, surtout si cette anomalie est isolée. Il peut être associé à une anomalie de la jonction pyélo-urétérale, ou à d'autres anomalies génito-urinaires mineures (hypospadias, ectopie testiculaire, reflux), ou intégré dans un syndrome polymalformatif ou chromosomique (trisomie 18 ou syndrome de Turner. Le diagnostic est rarement réalisé en période prénatale.

Anomalies du parenchyme rénal

La visualisation des reins est possible dès 2 mois et demi (voir chap. 4) dans de bonnes conditions. L'étude est systématique lors de l'examen morphologique du 5^e mois, en rappelant que la différenciation cortico-médullaire devient bien visible à partir de 24 SA. En cas de difficultés liées à des conditions techniques difficiles, un contrôle est souhaitable. Nous aborderons ici les anomalies du parenchyme rénal en excluant les pathologies obstructives dont, par extension, la dysplasie multikystique (voir plus haut).

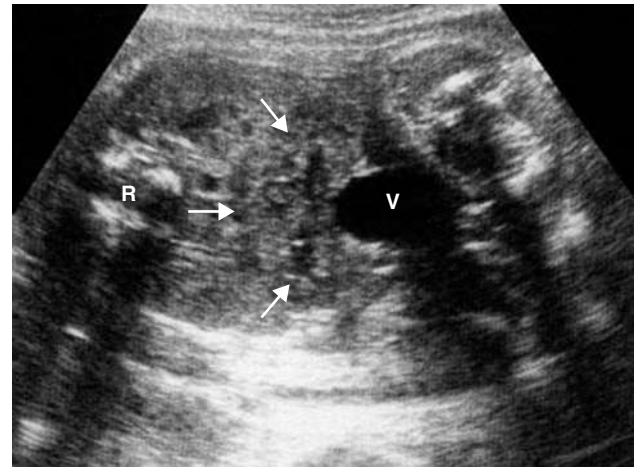


Fig. 14.21 Rein en fer à cheval. Coupe abdominale basse oblique vers le bas. Entre le rachis (R) et la vessie (V), on devine un grand rein (→), arciforme à concavité inférieure, d'échostructure normale correspondant aux reins qui sont fusionnés par leurs pôles supérieurs.

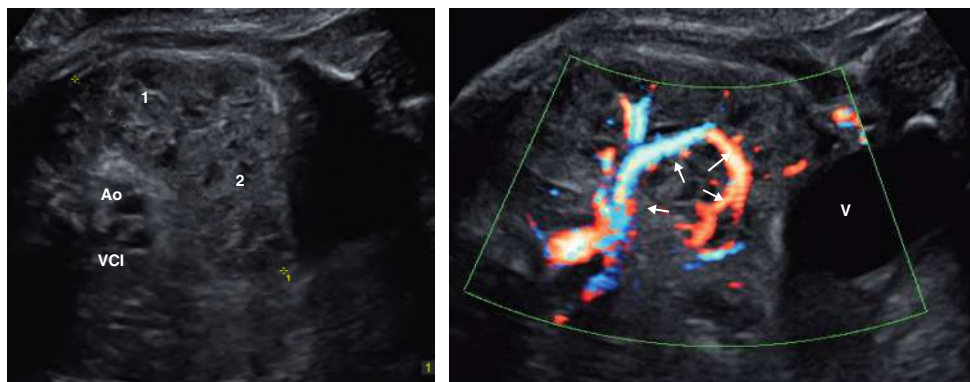


Fig. 14.20 Ectopie croisée rénale. 36 SA. Coupe transversale de l'abdomen. Les deux reins (1 et 2) sont du même côté avec fusion de leurs parenchymes. La vascularisation des reins se situe du même côté de l'aorte formant une arcade artérielle nette (→). Ao : aorte; VCI : veine cave inférieure; V : vessie.

Hypoplasie rénale

Une **hypoplasie rénale** correspond à une diminution du nombre des néphrons au sein du tissu rénal normal. Elle peut être uni- ou bilatérale.

À l'échographie, les reins sont petits avec une longueur inférieure au 3^e percentile (voir chap. 7). Ils peuvent présenter une échostructure normale et permettre une fonction rénale normale notamment dans les formes unilatérales (fig. 14.22). Des microkystes peuvent être présents avec perte de la différenciation cortico-médullaire et hyperéchogénéité réalisant une **hypodysplasie** (fig. 14.23). Dans ces formes, la fonction du rein est diminuée, conduisant à l'apparition progressive d'un oligoamnios en fin de grossesse. Le pronostic est péjoratif lorsque la fonction rénale est altérée dès la naissance.

Des formes familiales d'hypodysplasie syndromique existent, ce qui évoque une possible origine génétique. On peut ainsi citer :

- le **syndrome rein-colobome** (ou papillo-rénal) : anomalie à transmission autosomique dominante secondaire à des mutations dans le gène PAX2, associant hypoplasie rénale, colobome du nerf optique ou dysplasie papillaire ;
- le **syndrome branchio-oto-rénal** (BOR) : anomalie à transmission autosomique dominante secondaire le plus souvent à des anomalies du gène EYA1, associant hypoplasie rénale (mais aussi agénésie rénale, reflux vésico-urétéral, duplication), malformation de l'oreille interne (responsable de surdité), anomalies de l'oreille moyenne et/ou de l'oreille externe (pertuis et excroissance cutanée pré-auriculaires), kystes ou fistules cervicales ;
- le **syndrome de Pallister-Hall** : associant polydactylie, micropénis et cardiopathie ;
- le **syndrome de Townes-Brocks** (voir chap. 10) ;
- le **syndrome de Fraser** (voir chap. 11).

Gros reins hyperéchogènes et maladies kystiques rénales

L'hyperéchogénéité se définit par une réflexion ultrasonore rénale supérieure à celle du parenchyme hépatique. Néanmoins, le cortex rénal est parfois relativement échogène

chez certains fœtus normaux, les reins sont de taille normale et la quantité de liquide amniotique est conservée (fig. 14.24).

On oppose souvent les formes à transmission génétique et les formes sporadiques (tableaux 14.3 et 14.4). La sémio-logie échographique est variée incluant les aspects typiques et des variantes trompeuses. L'orientation diagnostique s'appuie sur la conjonction de plusieurs éléments : l'enquête familiale, l'évaluation de la biométrie rénale, la recherche de kystes et d'anomalies associées. On y retrouve les **ciliopathies** (pathologie des cils cellulaires), groupe hétérogène de pathologies avec atteinte rénale isolée ou syndromique.

Seules les atteintes bilatérales peuvent mener à une insuffisance rénale, qui se révèle parfois *in utero*. Ceci justifie la surveillance de la quantité du liquide amniotique, qui peut conduire, en cas d'oligoamnios, à considérer la recevabilité d'une interruption médicale de grossesse. Dans d'autres cas, la dégradation de la fonction rénale survient en période néonatale ou dans l'enfance, d'autres, enfin, à l'âge adulte.

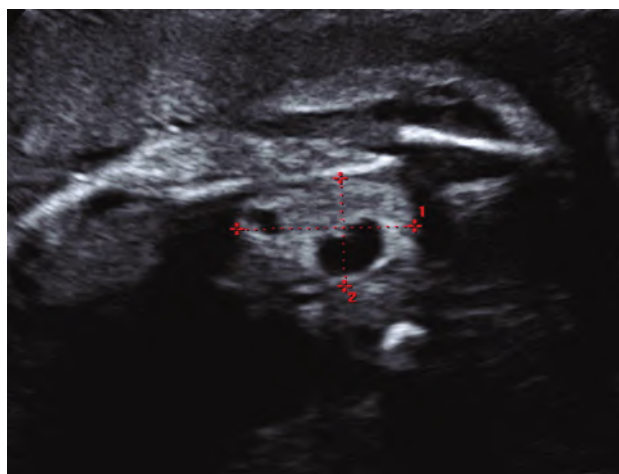


Fig. 14.23 Dysplasie rénale avec hypoplasie. 29 SA. Rein petit (25 mm), échogène, sans différenciation cortico-médullaire, avec deux petits kystes de volume différent.

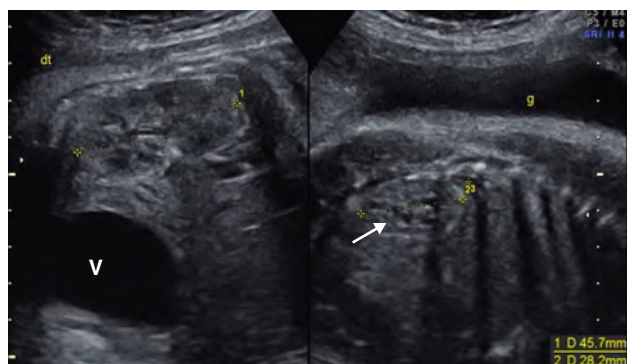


Fig. 14.22 Hypotrophie rénale unilatérale. 36 SA. Coupe sagittale des deux reins. Le rein droit (46 mm) est d'aspect normal. Le rein gauche (→) est nettement plus petit (28 mm) mais il garde une bonne différenciation cortico-médullaire. V : vessie.

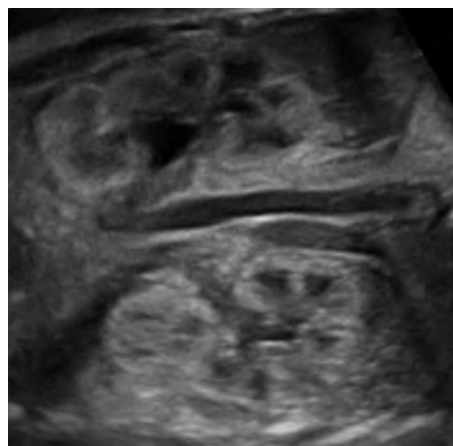


Fig. 14.24 Reins hyperéchogènes. 27 SA. Reins hyperéchogènes mais de volume normal avec une bonne différenciation cortico-médullaire et des cavités excrétrices visibles. Pas d'étiologie retrouvée. Absence d'évolution pendant la grossesse. Fonction rénale normale à l'âge de 1 an.

Tableau 14.3 Reins hyperéchogènes

Pathologie ou syndrome	Signes échographiques
Polykystose rénale récessive	Gros reins échogènes
Polykystose rénale dominante	Néphromégalie modérée avec trop belle différenciation et parfois des kystes
Thrombose de la veine rénale	Néphromégalie hyperéchogène hétérogène le plus souvent unilatérale
Anomalie du gène TCF2/HNF1 β	Hyperéchogénicité rénale corticale avec microkystes corticaux Bonne différenciation cortico-médullaire Reins de volume normal ou légèrement augmenté
Dysplasie glomérulo-kystique	Reins hyperéchogènes peu ou pas augmentés de taille avec kystes corticaux
Syndrome néphrotique finlandais	Néphromégalie modérée, hyperéchogène sans kystes Gros placenta Augmentation du taux d' α -fœtoprotéine dans le sang maternel ou le liquide amniotique
Syndrome de Meckel-Gruber	Gros reins micropolykystiques précoces, encéphalocèle, polydactylie
Syndrome de Beckwith-Wiedemann	Néphromégalie hyperéchogène, macroglossie, hépatosplénomégalie, omphalocèle, macrosomie
Syndrome de Perlman	Néphromégalie, macrosomie, hépatosplénomégalie, ascite, micrognathie, dépression de l'ensellure nasale
Syndrome de Bardet-Biedl	Néphromégalie et kystes rénaux avec dédifférenciation, liquide amniotique conservé ou augmenté, hexadactylie post-axiale (dystrophie rétinienne, déficience mentale)
Trisomie 13	Gros reins kystiques, holoprosencéphalie, cardiopathie, omphalocèle, anomalie faciale
Infection à cytomégalovirus	Néphromégalie hyperéchogène avec autres signes d'atteinte viscérale
Dysplasie rénale obstructive	Petit rein échogène avec microkystes corticaux en couronne
Médicaments (anti-inflammatoires)	Reins de taille normale avec parenchyme trop « brillant »

Tableau 14.4 Syndromes associant une pathologie kystique rénale

Syndrome	Signes échographiques (et cliniques)
Syndrome de Meckel-Gruber	Néphromégalie hyperéchogène, kystes, encéphalocèle, polydactylie, dysgénésie des voies biliaires
Syndrome de Beckwith-Wiedemann	Néphromégalie hyperéchogène, macroglossie, hépatosplénomégalie, omphalocèle, macrosomie
Syndrome de Bardet-Biedl	Néphromégalie et kystes rénaux avec dédifférenciation, liquide amniotique conservé ou augmenté, hexadactylie post-axiale (dystrophie rétinienne, déficience mentale)
Trisomie 13	Néphromégalie hyperéchogène, holoprosencéphalie, cardiopathie, omphalocèle, anomalie faciale
Syndrome de Jeune	Reins hyperéchogènes, côtes courtes (thorax étroit), micromélie modérée
Syndrome polydactylie-côtes courtes (Majewski)	Néphromégalie hyperéchogène, côtes courtes, nanisme
Syndrome de Zellweger	Kystes rénaux, corps calleux dysplasiques, hétérotopies (hypotonie, contractures des membres, cataracte congénitale)
Syndrome de Perlman	Kystes rénaux, macrosomie, hépatosplénomégalie, micrognathie, dépression de l'ensellure nasale Retard psychomoteur, décès précoce
Syndrome de Simpson-Golabi-Bemmel	Garçon, macrosomie, cardiopathie, fente palatine, polydactylie, anomalies squelettiques, tumeurs embryonnaires, gros reins hydronéphrotiques ou kystiques
Sclérose tubéreuse de Bourneville	Rhabdomyomes cardiaques, tubers cérébraux, kystes rénaux (épilepsie, retard mental)
Anomalie du gène TCF2/HNF1 β	Hyperéchogénicité rénale corticale avec microkystes corticaux Bonne différenciation cortico-médullaire Reins de volume normal ou légèrement augmenté
Syndrome de Kalmann-de Morsier	Dysplasie multikystique, agénésie rénale unilatérale ou hypoplasie rénale, hypogonadisme hypogonadotrope, anosmie
Syndrome de Walker-Warburg	Dysplasie multikystique, ventriculomégalie, lissencéphalie
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	Dysplasie rénale, dysmorphie craniofaciale, retard de croissance avec microcéphalie, polydactylie post-axiale, syndactylie, ambiguïté sexuelle, cardiopathie Retard psychomoteur

Polykystose rénale récessive (fig. 14.25)

D'une fréquence de 1/40 000 naissances, la polykystose rénale récessive de type infantile, transmise sur le mode autosomique récessif (taux de récurrence : 25 %), est la forme habituellement observée en période anténatale, même si sa révélation peut être plus tardive. Cette affection touche les deux reins de façon symétrique (microkystiques par dilatation non obstructive des tubes collecteurs) et aussi de façon constante le foie et les voies biliaires (fibrose périportale).

La symptomatologie clinique et l'évolution sont fonction du nombre de tubes collecteurs atteints et du degré de dysgénésie biliaire (hypertension portale). Au-delà de 60 % de tubes atteints, le diagnostic est généralement posé par échographie de dépistage ou ciblée s'il existe des antécédents. Il s'agit de formes graves où le pronostic est immédiatement compromis. Dans les formes moins sévères, l'insuffisance rénale s'installe plus tardivement permettant une prise en charge

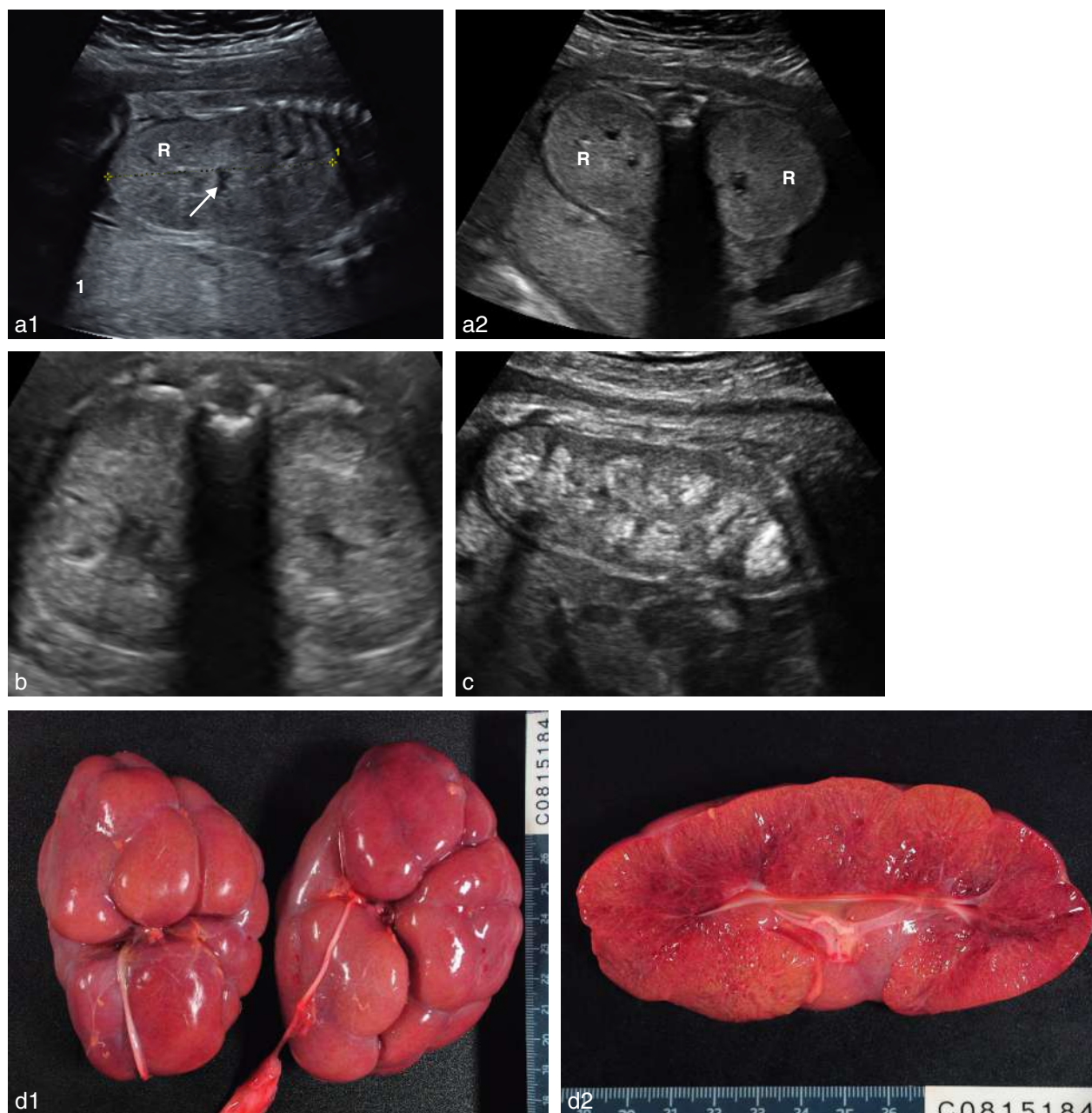


Fig. 14.25 Polykystose rénale récessive. **a.** 24 SA. Coupes longitudinale (a1) et transversale (a2). Les reins (R) sont volumineux avec des contours réguliers. La différenciation cortico-médullaire est absente. Le hile rénal (→) est discrètement individualisé sur la coupe longitudinale. **b.** 29 SA. Autre aspect : sur cette coupe transversale, deux gros reins « en miroir », échogènes, sans différenciation cortico-médullaire. **c.** 38 SA. Aspect en « motte » de la pointe des pyramides, inversion de la différenciation cortico-médullaire, la région sous-corticale paraît hypo-échogène par contraste. **d.** Aspect foetopathologique. Accentuation de la lobulation (d1), reins spongieux en rayon de miel, cavités pyélocalicielles visibles (d2).
Source fig. 14.25d : Dr. L. Devisme.

par dialyse ou greffe rénale. Le gène responsable (PKHD1) est localisé sur le bras court du chromosome 6.

Les formes de reconnaissance anténatale (entre 60 et 90 % des tubes collecteurs atteints) touchent surtout le rein et se traduisent sur le plan échographique par une néphromégalie bilatérale importante se majorant au cours de la grossesse. Les reins apparaissent globalement hyperéchogènes avec une absence de différenciation cortico-médullaire. Une de leurs caractéristiques est la présence d'images en « motte » à la pointe des pyramides qui inverse la différenciation cortico-médullaire (pyramides plus brillantes que les colonnes), ce signe apparaissant souvent en fin de 2^e trimestre. Des kystes sont visibles *in utero* dans un tiers des cas, de petite taille (millimétriques), de localisation médullaire voire corticale. L'oligoamnios est pratiquement constant, sévère et précoce dans 25 % des cas, sinon modéré mais se majorant au cours de la grossesse. Il n'y a généralement pas de malformations associées.

Les diagnostics différentiels sont les autres néphromégales hyperéchogènes décrites plus loin, en particulier : la thrombose des veines rénales (le plus souvent unilatérale), la sclérose mésangiale diffuse (observée dans le syndrome de Drash), certaines formes de dysplasies glomérulo-kystiques sporadiques ou s'intégrant dans certains syndromes dont la trisomie 13.

Un tableau voisin peut être observé dans certaines situations, sans ou avec néphromégalie modérée : reins hyperéchogènes avec cavités dysplasiques et hexadactylie du syndrome de Bardet-Biedl, hyperéchogénicité médullaire et néphromégalie modérée du syndrome néphrotique finlandais, néphropathie toxique ou infectieuse (voir plus loin).

Polykystose rénale dominante (fig. 14.26)

Présente chez 1/750 à 1000 nouveau-nés, le diagnostic de la polykystose rénale dominante ne se fait pourtant en général qu'à l'âge adulte : transmission autosomique dominante, récurrence de 50 %, pénétrance de 100 % mais expression variable. Anatomiquement, elle se caractérise par l'existence de kystes multiples de taille variable développés au niveau cortical et médullaire. Des kystes hépatiques et pancréatiques sont possibles. Néanmoins, en raison de l'expression variable du gène (situé sur le bras court du chromosome 16 le plus souvent pour le PKD1 ou le chromosome 4 pour la PKD2), le diagnostic peut être fait dans certaines formes chez l'enfant, notamment en cas d'antécédents familiaux, voire chez le fœtus.

En échographie, la quantité de liquide amniotique est rarement diminuée ou de façon très modérée. Les reins

sont modérément augmentés de volume et « trop bien différenciés » en raison d'un cortex relativement hyperéchogène et une médullaire hypo-échogène ou différenciés. Les kystes sont rarement visibles chez le fœtus mais apparaissent après la naissance dans des délais variables : ils sont de taille variable et de localisation plutôt corticale. Ces kystes devraient être recherchés systématiquement chez les parents, et même les grands-parents, pour orienter le diagnostic. En cas de polykystose rénale familiale connue, une échographie anténatale normale ne permet pas d'éliminer la transmission.

Le pronostic, généralement bon dans l'enfance, est lié au développement d'une insuffisance rénale dont la survenue est très variable.

Anomalies du gène TCF2/HNF1 β (fig. 14.27)

Le gène TCF2, localisé sur le chromosome 17q, codant pour le facteur de transcription HNF1 β (*hepatocyte nuclear factor 1 β*) joue un rôle dans le développement de nombreux organes dont les reins et le pancréas. Les conséquences de sa délétion ont été notées chez des adultes diabétiques présentant également une pathologie rénale. Cette anomalie est responsable d'une hyperéchogénicité des reins fœtaux dans près de 30 % des cas.

En échographie, l'atteinte rénale est le plus souvent bilatérale. Les reins sont de volume normal ou légèrement



Fig. 14.27 Anomalie du gène TCF2/HNF1 β . Coupe sagittale du rein dont le cortex est échogène. Il existe une relative conservation de la différenciation cortico-médullaire (\rightarrow). Les cavités excrétrices sont visibles (*). On peut individualiser quelques petits kystes périphériques.

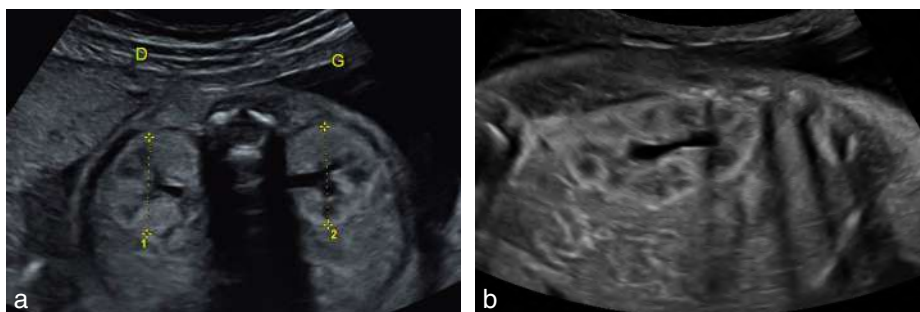


Fig. 14.26 Polykystose rénale dominante. 24 SA. Coupes transversale (a) et longitudinale (b) individualisant des reins hyperéchogènes avec une trop belle différenciation cortico-médullaire. Aspect évocateur de polykystose dominante dans un contexte familial. Source : Dr. M. Brasseur.

augmenté, hyperéchogènes au niveau cortical mais la différenciation cortico-médullaire est le plus souvent conservée. Il existe dans la moitié des cas des kystes de petite taille localisés dans le cortex périphérique. Une pyélectasie est associée dans la moitié des cas environ. La vessie est normale et la quantité de liquide amniotique le plus souvent habituelle.

Le pronostic à distance de cette pathologie est très variable (fonction du degré d'insuffisance rénale (qui n'est pas systématique et peut être d'apparition tardive) et de l'existence d'anomalies extrarénales éventuelles qu'il faudra rechercher : diabète MODY5 (*maturity onset diabetes of the young*), insuffisance pancréatique exocrine, perturbations biologiques hépatiques, malformation des organes génitaux externes.

En post-natal, les reins demeurent hyperéchogènes avec une taille normale ou diminuée et des petits kystes corticaux. La croissance rénale inférieure à la normale et la majoration du nombre et de la taille des kystes s'accompagnent d'une altération progressive de la fonction rénale.

Syndrome néphrotique finlandais

Il est caractérisé par une fuite protidique qui débute pendant la vie fœtale. Cette affection génétique, plus fréquente en Finlande (1 pour 8200 naissances) est due à mutation du gène NPHS1 localisé sur le chromosome 19 qui se traduit par une dilatation microkystiques des tubules, avec respect initial des glomérules. Ceci va se traduire par une hyperéchogénicité touchant plutôt la médullaire avec des reins augmentés de taille, dédifférenciés. Le placenta est épais et on note une augmentation du taux d' α -foetoprotéine (multiplié par 10 dans le liquide amniotique) et, à un moindre degré, du taux d' α -foetoprotéine dans le plasma de la mère. Ces anomalies permettent un diagnostic anténatal dans les familles à risque, en recherchant la mutation du gène NPHS1 lorsque la mutation du gène responsable de la maladie a été identifiée chez un enfant atteint dans une famille, sur une biopsie de trophoblaste.

Le syndrome néphrotique est sévère, conduisant à une insuffisance rénale, dont le traitement repose sur la dialyse et la transplantation.

Reins hyperéchogènes isolés

Le rein a ici une taille normale avec un parenchyme trop brillant, par comparaison avec le foie sain, mais il peut conserver une différenciation cortico-médullaire normale. Une analyse fine recherche des microkystes sous-corticaux

qui feraient évoquer une néphropathie tubulo-interstitielle. On s'assure que la quantité de liquide est normale, qu'il n'y a pas d'anomalie associée de la voie excrétrice (bassins, uretères et vessie) et que le bilan morphologique est normal.

On recherche un antécédent familial de *polykystose* et on évoque d'autres *étiologies rares* :

- thrombose de la veine rénale, en règle unilatérale (fig. 14.28) ;
- infection (cytomégalovirus) ;
- agent tératogène, prise de médicaments et, en particulier, les anti-inflammatoires digestifs comme Salazopyrine®, Pentasa®, les autres AINS, les IEC (fig. 14.29).

Une échographie de référence est préférable et on discutera de la réalisation d'un caryotype.

Un bilan et une surveillance néphro-pédiatrique seront prévus après la naissance. Certaines hyperéchogénicités sont transitoires et restent idiopathiques, d'autres, au contraire, évolueront progressivement avec l'apparition de dysplasie ou d'hydronéphrose.



Fig. 14.29 Reins hyperéchogènes iatrogènes – 35 SA. Rein de taille normale (40 mm) avec parenchyme très échogène, cavité pyélique peu dilatée sans dilatation des calices, liquide amniotique normal. Grossesse sous Pentasa® pour maladie de Crohn. Insuffisance rénale chez le nouveau-né.

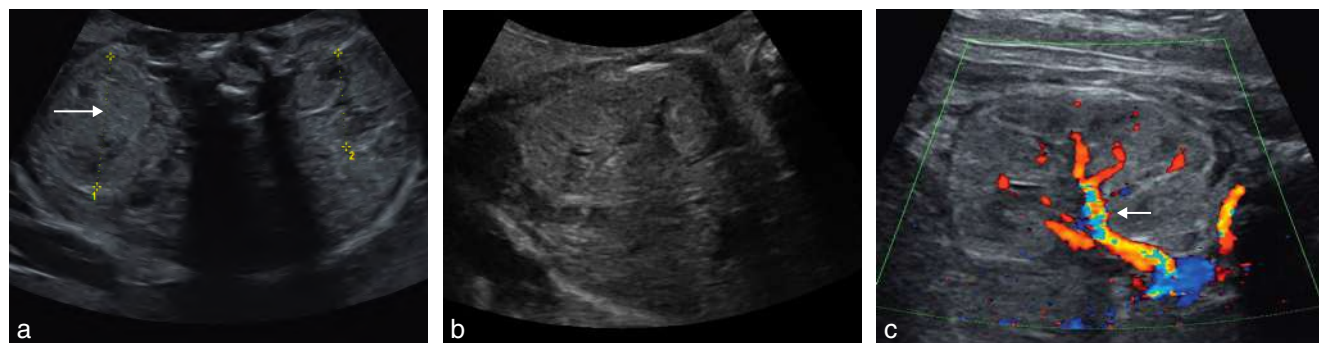


Fig. 14.28 Thrombose de la veine rénale. **a.** 31 SA. Coupe transversale de l'abdomen au niveau du hile des reins. Le rein droit est plus gros que le gauche avec une zone centrale échogène et homogène (→). **b.** Coupe longitudinale du rein droit. Le parenchyme rénal est trop brillant sans nette différenciation cortico-médullaire. **c.** Le Doppler couleur montre l'absence de flux veineux. La vascularisation artérielle est la seule visible (→).
Source : Dr. M. Brasseur.

Kystes dans les gros reins hyperéchogènes

La mise en évidence de kystes rénaux peut être associée à de nombreuses pathologies malformatives ou géniques (voir [tableau 14.3](#)). Il faut en particulier rechercher une macrosomie, une viscéromégalie, une atteinte faciale et une anomalie des mains qui pourraient contribuer à orienter vers un syndrome de Beckwith-Wiedemann, de Perlman ou de Bardet-Biedl ([fig. 14.30](#)).

Un bilan complet est donc nécessaire associant une enquête familiale et un bilan échographique. Un caryotype est également indiqué afin d'éliminer une anomalie chromosomique, notamment la trisomie 13.

Syndrome de Meckel-Gruber ([fig. 14.31](#))

D'une fréquence de 1/40 000 grossesses, le diagnostic de syndrome de Meckel-Gruber est déjà orienté par le contexte malformatif (encéphalocèle souvent occipitale, polydactylie habituellement post-axiale) et éventuellement familial. Le diagnostic est généralement réalisé précocement (*voir chap. 13*). Dans 95 % des cas, le liquide amniotique est diminué, au plus tard au 2^e trimestre. Les deux reins sont gros mais un peu moins que dans la polykystose récessive. La différenciation cortico-médullaire est inhabituelle avec présence de kystes, donnant au rein un aspect « mité », à contours difficilement individualisables au 1^{er} trimestre suivi de l'apparition de formations kystiques arrondies (inférieures à 5 mm) au 2^e trimestre, de localisation médullaire, puis répartis à l'ensemble du rein au 3^e trimestre.

Kyste solitaire du rein ([fig. 14.32](#))

Très rare (beaucoup plus rare que chez l'adulte), arrondi, régulier et purement liquidien, en général de petite taille (2 à 4 mm), plutôt polaire supérieur ou inférieur. Il résulte d'une obstruction tubulaire secondaire ou d'un défaut de développement tubulaire.

En cas de localisation polaire supérieure, il peut être difficile de faire le diagnostic différentiel avec une forme kystique de neuroblastome ou hématome surrénalien. Un encochement partiel de la base du kyste (« en coquetier ») par le parenchyme rénal est en faveur d'un kyste rénal.

Tumeurs rénales

La pathologie rénale tumorale néonatale (tumeurs solides) est rare car elle représente moins de 10 % de l'ensemble des tumeurs néonatales (tératome ou neuroblastomes notamment). De plus, seulement 20 % de ces tumeurs seraient diagnostiquées en anténatal. Elles sont le plus souvent unilatérales mais des formes bilatérales sont possibles.

Devant une masse rénale solide (échogène et homogène), aux limites peu nettes car envahissant le parenchyme rénal, hypervascularisée en Doppler couleur, le diagnostic à proposer est celui de **néphrome mésoblastique** ou **tumeur de Bolande** puisqu'il s'agit de la tumeur rénale néonatale la plus fréquente pendant le premier mois de vie. Cette tumeur est parfois compressive en cas de volume important et il peut exister un hydramnios par polyurie fœtale. Une anasarque fœtoplacentaire par compression vasculaire ou par

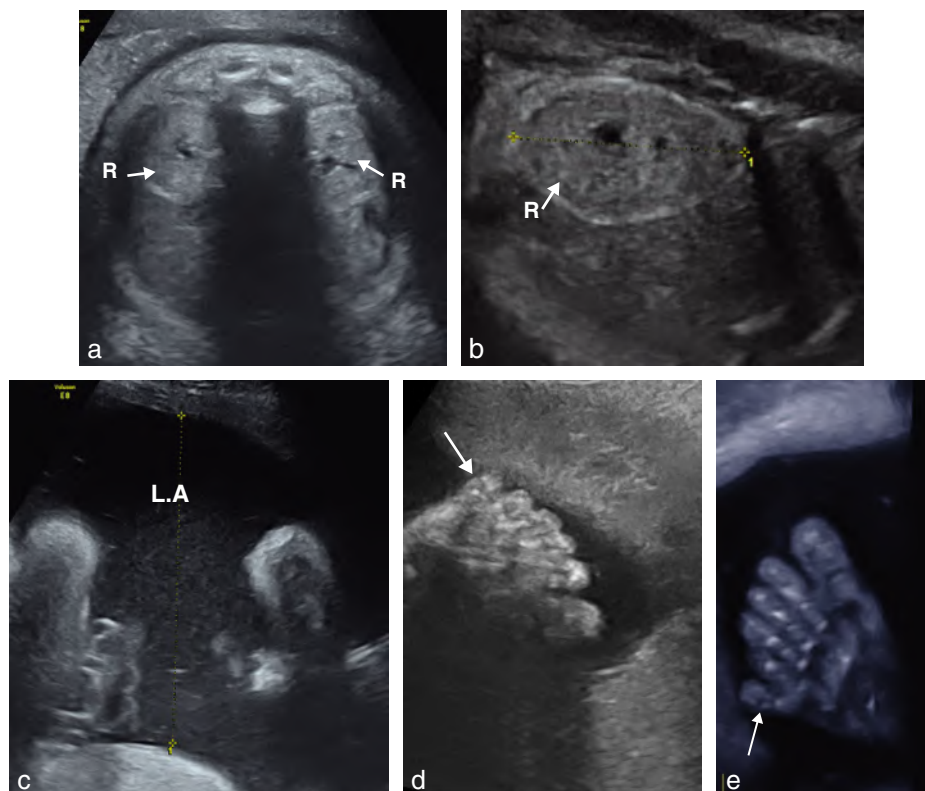


Fig. 14.30 Syndrome de Bardet-Biedl. a et b. 35 SA. Gros reins échogènes (R), porteurs de petits kystes, sans différenciation cortico-médullaire. c. Hydramnios (L.A.). d et e. Hexadactylie post-axiale (→) des pieds (étudiée ici en mode 2D et en mode volumique osseux). Source : Pr V. Debarge.

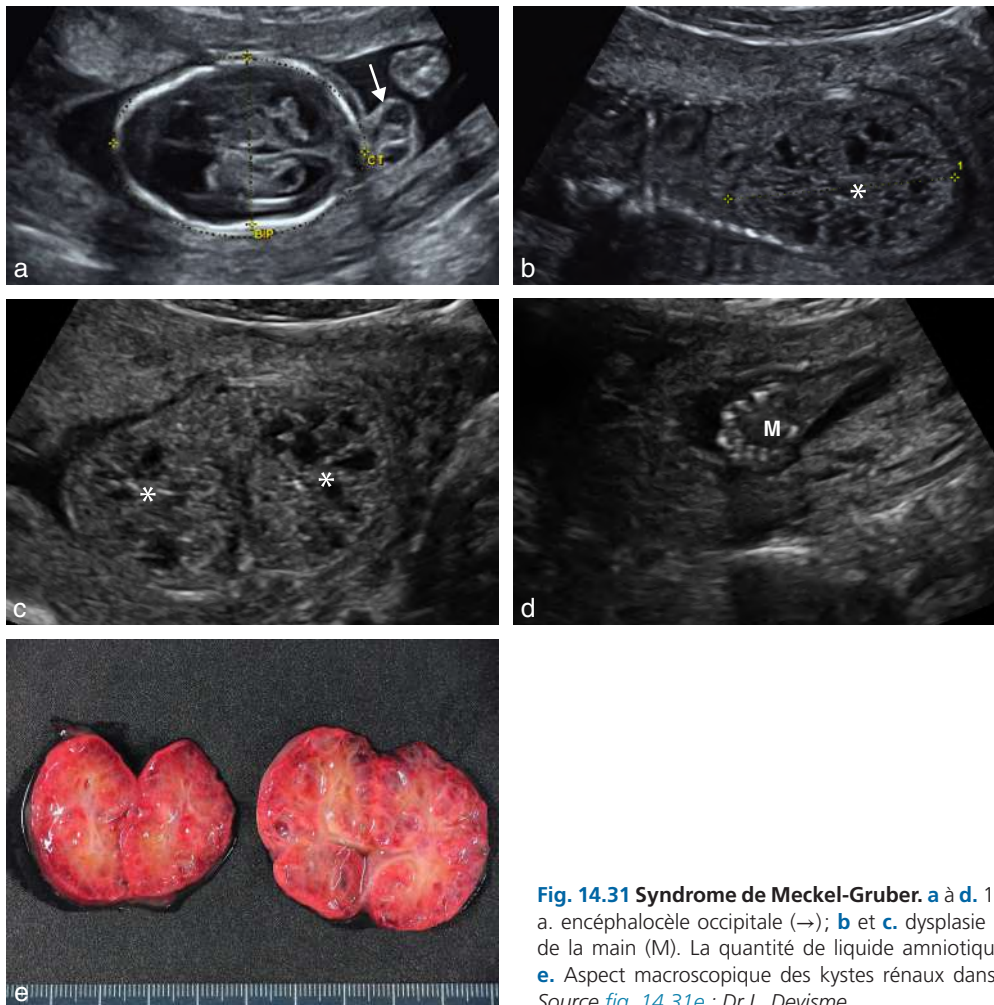


Fig. 14.31 Syndrome de Meckel-Gruber. **a** à **d**. 17 SA. Association polymalformative : **a**. encéphalocèle occipitale (→); **b** et **c**. dysplasie rénale bilatérale (*); **d**. hexadactylie de la main (M). La quantité de liquide amniotique est diminuée sans anamnios vrai. **e**. Aspect macroscopique des kystes rénaux dans un syndrome de Meckel à 18 SA. Source fig. 14.31e : Dr L. Devisme.



Fig. 14.32 Kyste solitaire du rein. 29 SA. Coupe sagittale du rein droit. On retrouve au pôle inférieur une formation anéchogène, à contours nets, avasculaire, partiellement entourée dans sa partie interne par du parenchyme rénal (« aspect en coquetier ») correspondant à un kyste solitaire du rein (→).

insuffisance cardiaque est une complication fréquente. Il s'agit d'une tumeur mésoenchymateuse présentant un potentiel malin limité dont le pronostic est bon après exérèse chirurgicale complète.

Le diagnostic différentiel doit être évoqué avec un **néphroblastome** ou **tumeur de Wilms** dont la survenue est habituellement sporadique avec un pronostic favorable (90 %) suite au traitement chirurgical complété par chimiothérapie ou radiothérapie. Un néphroblastome peut aussi être retrouvé dans les syndromes de Beckwith-Wiedemann, de Drash (ambiguïté sexuelle, glomérulopathie hypertensive) et WAGR syndrome (délétion du chromosome 11, aniridie, anomalies génitales syndrome).

Le néphroblastome se présente en échographie comme une tumeur volumineuse, bien limitée par rapport au rein normal qu'elle déforme, hétérogène car associant des zones tissulaires (solides) à des zones hémorragiques et nécrotiques (hypo- ou anéchogènes) et parfois à de fines calcifications. Précurseur potentiel du néphroblastome, la **néphroblastomatose** se traduit en échographie

comme une tumeur plus homogène et hypo-échogène (fig. 14.33).

Néphrome mésoblastique, néphroblastome et néphroblastomatose restent néanmoins difficiles voire impossibles à distinguer par échographie anténatale et c'est l'IRM qui permet d'affiner le diagnostic.

D'autres tumeurs rénales fœtales rares ou exceptionnelles souvent de mauvais pronostic, dont le diagnostic est histologique, peuvent être citées : tumeur rénale rhabdoïde, sarcome rénal à cellules claires, tumeur stromale métanéphrique, angiomyolipome rénal.

En pratique, on discute surtout l'origine rénale ou extrarénale (surrénalienne, pulmonaire) d'une tumeur rétropéritonéale.

Anomalies d'origine vasculaire

La plus fréquente est la thrombose de la veine rénale (voir fig. 14.28), favorisée par le diabète maternel. L'aspect échographique associe une néphromégalie, un défaut de visualisation du bassinet, des pyramides hypo-échogènes séparées par des stries vasculaires hyperéchogènes le long du trajet des veines interlobulaires contrastant avec un halo vasculaire périphérique.

L'existence d'une hémorragie surrénalienne associée est classique et survient volontiers à gauche par extension directe du thrombus dans la veine surrénalienne. L'hémorragie surrénalienne peut également être controlatérale au rein atteint.

Pathologie vésicale

En pratique, deux situations échographiques peuvent se présenter :

- la vessie est trop grande ce qui conduit à rechercher un obstacle sous-vésical, une anomalie de la musculature extrinsèque ou intrinsèque ou une malformation cloacale;

- la vessie n'est pas visible alors que le liquide amniotique est d'abondance normale et on redoute une anomalie pariétale.

Vessie de grande taille (fig. 14.34)

Il n'y a pas de diagramme officiel des dimensions de la vessie et l'impression subjective est le plus souvent suffisante au dépistage. Pour le **diagnostic de grande vessie**, on propose habituellement les seuils suivants en se basant sur la plus grande hauteur de la vessie (H) :

- au 1^{er} trimestre, mégavessie si $H > 7$ mm;
- au 2^e trimestre, vessie normale si $H \leq$ nombre de semaines en mm, grande vessie si $H =$ nombre de semaines + 2 à 12 mm et mégavessie si $H >$ nombre de semaines + 12 mm;
- au 3^e trimestre, une grande vessie sera suspecte si elle ne se vide pas au bout d'une heure.

Devant une grande vessie au 1^{er} trimestre une étude du caryotype est systématiquement proposée, compte tenu du risque chromosomique (25 %), notamment lorsque la vessie mesure moins de 15 mm. Ces dyschromosomies (T13, T21, T18, triploïdie) sont souvent associées à une anomalie de la clarté nucale (un tiers des cas). Une fois les anomalies chromosomiques éliminées, il faut proposer un contrôle échographique à 2 semaines afin de juger de l'évolution. Si elle se majore, l'évolution est en règle générale défavorable avec un risque de MFIU ou d'insuffisance rénale anténatale ou post-natale précoce. En cas de stabilité, on ne peut exclure une pathologie obstructive ce qui conduit à poursuivre la surveillance, bien que dans certains cas aucune étiologie ne puisse être identifiée. En cas de résolution, une évolution favorable est observée dans tous les cas, conduisant à discuter un retard de maturation de la musculature lisse du col vésical ou de la connexion entre l'urètre postérieur et pénien, voire une rupture de valves. Rappelons que même



Fig. 14.33 Néphroblastomatose. 36 SA. Coupe sagittale d'un des reins (R) qui est volumineux, hypo-échogène, sans différenciation cortico-médullaire avec des cavités excrétrices visibles (→).

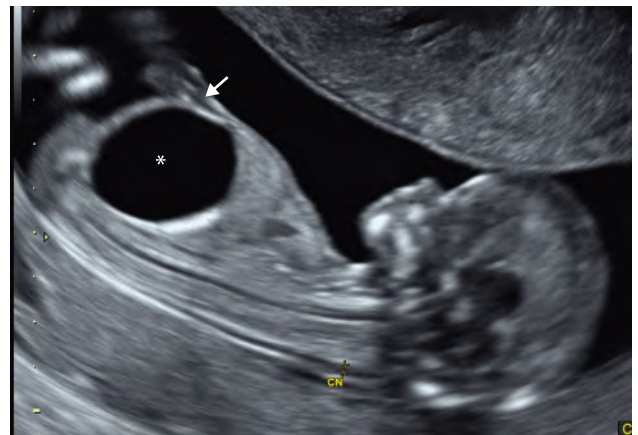


Fig. 14.34 Mégavessie. 12 SA. Coupe sagittale de l'embryon. On retrouve en région pelvienne une image kystique anéchogène, à contours nets, dont le pôle supérieur dépasse largement le niveau de l'ombilic (→). Il s'agit d'une mégavessie (*) dont le volume évoque plus volontiers une origine obstructive basse.

en cas de mégavessie stable ou résolutive, une évolution n'est dite favorable qu'après avoir exclu une anomalie des chromosomes.

Valves de l'urètre postérieur (voir fig. 14.11)

Les valves de l'urètre postérieur (revoir aussi plus haut « obstacle sous-vésical ») (valves de l'urètre) correspondent à des replis valvulaires développés au pied du veru montanum entraînant un obstacle à la miction qui va se traduire par une dilatation de l'urètre postérieur sus-jacent, une vessie de grande taille de lutte dans un premier temps (paroi épaisse, diverticule) (fig. 14.35 et fig. 13.23a), puis par une dilatation hypotonique de la vessie (paroi fine). Devant une vessie de grande taille chez un fœtus de sexe masculin, le diagnostic de valves de l'urètre postérieur est évoqué jusqu'à la preuve du contraire. Outre la recherche de malformations associées, il est nécessaire de mettre en route une surveillance anténatale régulière afin d'évaluer dans la mesure du possible le retentissement sur la fonction rénale, élément pronostic de cette malformation. En plus de l'altération de la fonction rénale, l'obstacle peut avoir des conséquences urologiques qui persisteront après la résection des valves, parfois au-delà de l'enfance : dysfonction vésicale avec persistance de l'hyperpression, troubles mictionnels (retard d'acquisition de la propreté, fuites urinaires, dysurie), troubles sexuels (éjaculation rétrograde), infection urinaire et reflux vésico-urétéral qui peuvent contribuer à dégrader la fonction rénale.

Atrésie urétrale

Malformation rare due à une canalisation incomplète du sinus urogénital, son diagnostic est en général suspecté dès le 1^{er} trimestre devant une vessie d'emblée volumineuse, occupant tout l'abdomen qui est distendu et refoulant vers le haut le diaphragme. Une rupture vésicale communiquant

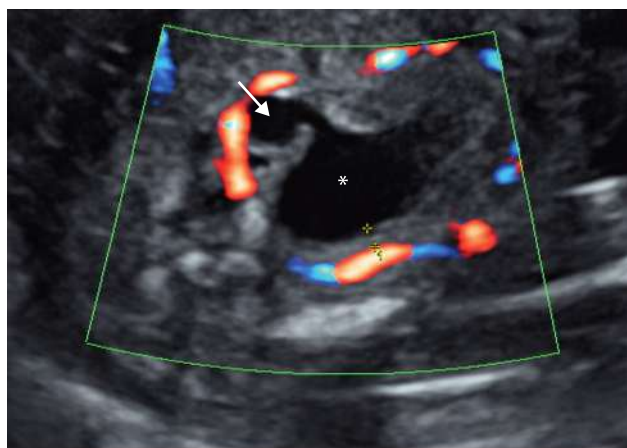


Fig. 14.35 Vessie de lutte : diverticule vésical. 19 SA. Coupe oblique du bassin fœtal passant par la vessie (*) qui est entourée par la portion vésicale des artères ombilicales. Cette vessie présente une paroi épaisse (1) conséquence d'une vessie de lutte sur un obstacle sous-vésical ancien. On retrouve également un diverticule vésical (→) témoin de cette vessie fragilisée. Les reins, non visibles sur ce cliché, sont dysplasiques.

avec la cavité amniotique peut être rarement observée, avec apparition d'une fistule vésico-cutanée.

Le pronostic est très défavorable du fait du retentissement sur le haut appareil urinaire, qui s'accompagne d'une urétéro-hydronephrose précoce, avec altération de la fonction rénale, conduisant à un oligoamnios, au terme de la perméabilité cutanée. Les anomalies chromosomiques telles que les trisomies 13,18, et 21 sont fréquentes.

Dans de telles conditions, la demande d'une interruption médicale de grossesse, si les parents la demande, est jugée recevable avec la réalisation d'un caryotype.

Syndrome de prune belly (fig. 14.36)

Rare, il correspond à l'association d'une mégavessie à paroi fine, en règle générale accompagnée d'une dilatation des voies excrétrices à prédominance urétérale, d'une hypoplasie des muscles grands droits et d'une cryptorchidie (chez le garçon, qui représente plus de 95 % des cas), sans obstacle urétral. Le diagnostic peut être porté très tôt dès la fin du 1^{er} trimestre devant une image liquidienne qui occupe une large partie de la cavité abdominale (voir fig.13.23c). L'aspect ondulé de la paroi abdominale, lorsqu'il est visible, peut aider au diagnostic, de même que la mise en évidence d'une cryptorchidie au 3^e trimestre, mais cette sémiologie facilement reconnue en post-natal, est d'accès difficile au diagnostic anténatal et cette entité est le plus souvent un diagnostic d'élimination (éliminer les autres causes de mégavessie).

Son pronostic est fonction du retentissement rénal et des malformations associées, digestives ou cardiaques. La prise en charge post-natale est possible et doit être adaptée à chaque cas.

Syndrome mégavessie-microcôlon (fig. 14.37)

Aussi appelé MMIH syndrome (*megacystis microcolon intestinal hypoperistaltism syndrom*), il est secondaire à une anomalie de l'innervation intrinsèque urinaire et digestive conduisant à un hypopéristaltisme et touche surtout les filles. En échographie, il se traduit au niveau urinaire par



Fig. 14.36 Syndrome de prune belly. Fœtus de 17 SA porteur d'un syndrome de *prune belly* par mégavessie. Source : Dr L. Devisme.

une vessie de grande taille à paroi fine et une dilatation bilatérale de la voie excrétrice. Au niveau digestif, on note un estomac toujours bien rempli avec une tendance à l'excès de liquide amniotique. L'association d'une mégavessie et d'un excès de liquide chez la fille est évocatrice. La confirmation du diagnostic pourra être posée par : l'étude biochimique des urines (augmentation significative du ratio calcium/phosphore); la recherche d'une augmentation des enzymes digestives dans le liquide amniotique, liée soit à un vomissement soit à une fuite transanale; l'IRM (microcôlon en hypersignal sur les séquences pondérées T1).

À distance, le pronostic fonctionnel est mauvais avec 80 % de décès la première année.

Mégavessie par reflux (voir plus haut)

L'aspect échographique est celui d'une vessie de grande taille, à contours hypotoniques, à paroi fine avec une dilatation des uretères et des cavités pyélocalicielles. En faveur du reflux, on retient la dilatation pyélique variable et l'absence de récessus urétral.

Mégavessie par anomalies chromosomiques

La mégavessie est présente dans certaines anomalies chromosomiques telles que trisomies 18, 13, 21 et triploïdie. Le risque est estimé à 24 % si la hauteur vésicale n'excède pas 15 mm (donc entre 7 et 15 mm) et chute à 11 % si elle dépasse 15 mm. Un contrôle chromosomique doit donc être systématiquement proposé.

Vessie neurologique

Une malformation du système nerveux, en particulier un spina bifida, peut s'accompagner de perturbations vésico-sphinctériennes avec développement d'une grande vessie.

Mégavessie médicamenteuse

Une rétention urinaire peut être causée par la prise de neuroleptiques et d'antidépresseurs (Prozac®). Le volume vésical redevient normal dès l'arrêt des médicaments.

Cloaque (fig. 14.38)

Malformation résultant d'une segmentation incomplète du sinus urogénital et de l'intestin postérieur par le septum urorectal dont le développement est insuffisant (voir plus haut : rappel embryologique).

Elle est grave et rare, de diagnostic difficile en particulier chez le garçon. Elle est souvent révélée par la découverte d'une image kystique pelvienne, associée ou non à une ascite. Cette image correspond à la dilatation kystique de la filière utérovaginale chez la fille ou, dans les deux sexes, à la présence de liquide dans l'ampoule rectale. La présence d'entérolithiases (correspondant au méconium calcifié au contact des urines) peut également attirer l'attention (voir fig.13.30e) et affirmer la communication entre les voies urinaires et le tube digestif. L'IRM fœtale est alors indiquée pour confirmer la présence anormale d'un signal liquidien recto-colique et contribuer à préciser la nature de la malformation, notamment en la distinguant d'une anomalie du sinus urogénital associant une communication urétrovésicale, avec une cavité vaginale, qui peut être dilatée en cas d'imperforation hyménale. Le signal élevé du recto-sigmoïde est ainsi retrouvé sur les séquences pondérées T1. Du fait de leur fréquence, des malformations associées sont systématiquement recherchées (urinaire, digestive, rachidienne, cardiaque et craniofaciale).

Un cloaque peut également être associé à une exstrophie vésicale (voir plus loin et chap. 13).

Mégavessie transitoire

Certaines mégavessies du 1^{er} trimestre sont transitoires. Elles sont probablement liées à un dysfonctionnement de la contractilité vésicale et n'ont pas de conséquences pathologiques. En revanche, l'apparition d'une ascite fait craindre une rupture vésicale par hyperpression sur un obstacle sous-vésical serré.

Au 3^e trimestre, il n'est pas rare de noter en échographie la présence d'une vessie de bon volume, ne se vidant pas ou peu lors de l'examen mais sans autre élément inquiétant par ailleurs, notamment des structures digestives d'aspect normal (plus particulièrement côlon et recto-sigmoïde) ce

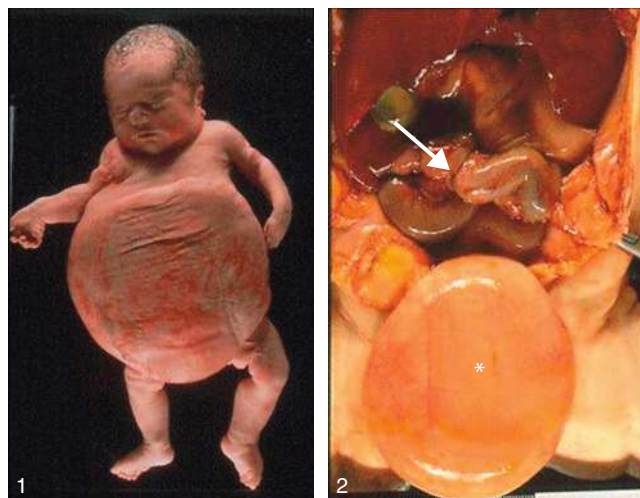


Fig. 14.37 Syndrome mégavessie-microcôlon. Examen fœtopathologique. Noter la distension abdominale volumineuse, la grosse vessie (*) et l'hypertrophie des anses digestives (→). Source : Dr L. Devisme.

qui permet d'écartier le diagnostic de syndrome mégavessie-microcôlon. Il faut reprendre l'examen à distance. Le plus souvent la vessie reste grosse, sans explication et sans conséquence néonatale. Par prudence, en l'absence de diagnostic précis, surtout s'il s'agit d'un garçon (exclure une forme atypique de valves de l'urètre postérieur étant impossible), un accueil en maternité de niveau III est conseillé.

Vessie non visible

La non-visibilité de la vessie sur la durée normale d'un examen échographique et une quantité de liquide amniotique normale imposent un contrôle dans les heures qui suivent (voire un test au furosémide) et la recherche d'une anomalie de fermeture de la paroi abdominale (*voir chap. 13*), l'agénésie vésicale étant exceptionnelle. L'absence de vessie

sans oligoamnios peut être observée dans différentes malformations : **exstrophie vésicale**, **exstrophie cloacale** (parfois dans le cadre d'un *OEIS complex*), **maladie des brides amniotiques**, **limb body wall syndrome**.

Exstrophie vésicale (fig. 14.39, et voir fig. 13.12)

En l'absence de fermeture de la paroi abdominale sous-ombilicale par rupture de la membrane cloacale, la vessie demeure largement ouverte sur la cavité amniotique, avec une muqueuse vésicale saillante, qui peut être visualisée sous la forme d'une masse bombante, échogène et irrégulière (donnant un aspect « fripé » de la paroi). De part et d'autre, on retrouve les artères du cordon ombilical bas inséré, visualisées au Doppler couleur, se continuant avec les plans cutanés. Il s'y associe un diastasis de la symphyse pubienne et une

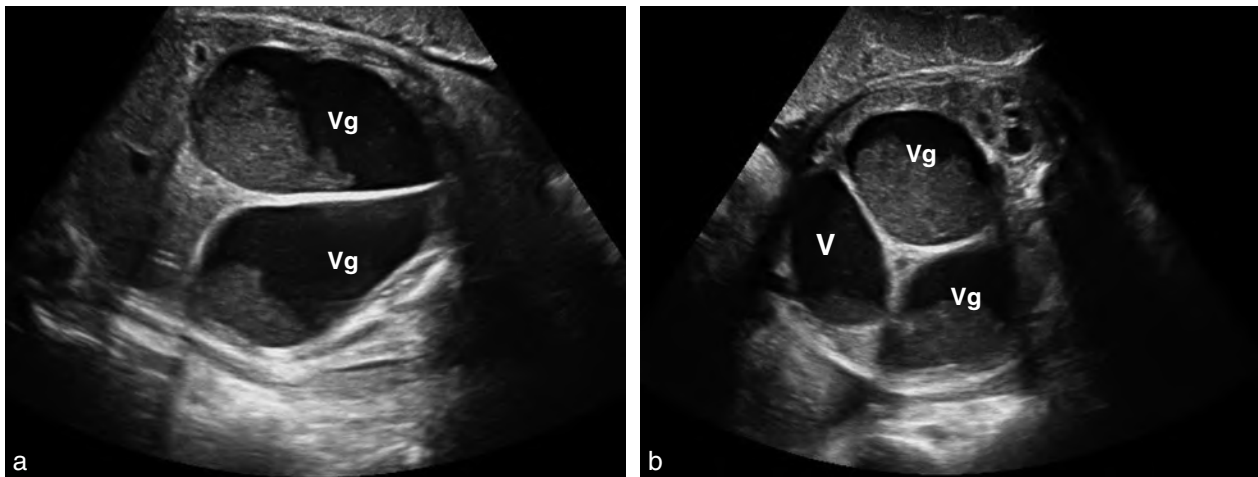


Fig. 14.38 Cloaque. 35 SA. Sexe féminin. Coupes frontale (a) et transversale (b). Volumineux kyste abdominopelvien cloisonné (ou trois kystes accolés). Pas de dilatation franche du rein visible en b. Contenu échogène avec « coagulation » ou sédimentation. Liquide amniotique normal. On pourrait évoquer méga-uretères + méga-vessie ? Solution : ce n'est ni digestif, ni urinaire, ni génital... , mais les trois à la fois. Malformation cloacale complexe avec l'image de la vessie (V) et de deux héli-vagins (Vg) remplis d'urine. Il existe en outre une fistule entre le côlon sigmoïde et la vessie, ce qui explique l'aspect échogène de l'urine qui contient du méconium.

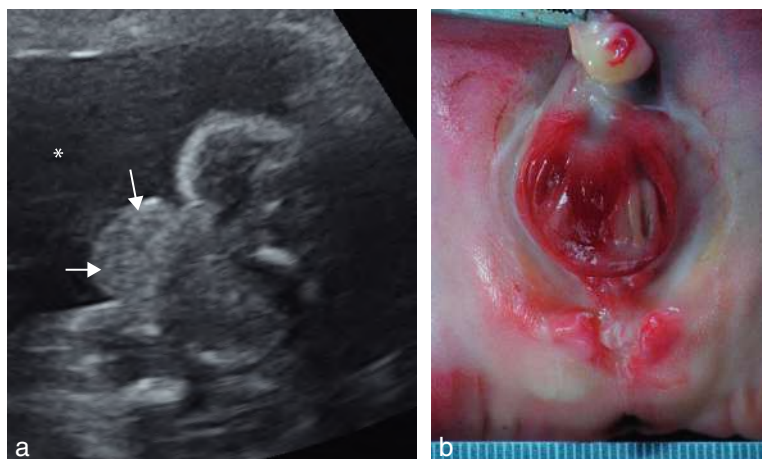


Fig. 14.39 Exstrophie vésicale. a. 23 SA. Coupe transversale basse au niveau sus-pubien. La vessie n'est pas visible. On note un bourrelet antérieur (→) correspondant à la muqueuse vésicale s'extériorisant dans la cavité amniotique. Le liquide amniotique (*) est en quantité normale. b. Examen fœtopathologique à 25 SA. Source fig. 14.39b : Dr L. Devisme.

anomalie des organes génitaux externes (pénis court et large avec épispadias, bifidité clitoridienne). Les urines se drainent directement dans la cavité amniotique, la quantité de liquide amniotique est normale et les reins sont habituellement normaux, excluant toute atteinte du haut appareil urinaire pouvant expliquer une vessie non visible. Les fréquentes anomalies associées de l'appareil génital sont au second plan.

Le pronostic de l'exstrophie vésicale est surtout fonctionnel (continence) chez la fille, plus complexe chez le garçon. Dans les autres formes, le pronostic est mauvais du fait du syndrome polymalformatif.

Exstrophie cloacale (fig. 14.40)

Association d'un cloaque et d'un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure, elle peut s'observer dans un contexte polymalformatif. L'*OEIS complex* est l'association d'une exstrophie « vésicale », d'une omphalocèle, d'une imperforation anale et d'un spina bifida.

Le caractère polymalformatif et les possibilités thérapeutiques complexes grèvent son pronostic et conduisent à accepter une interruption médicale de grossesse si les parents la demandent.

Maladie des brides amniotiques

Elle peut également être responsable d'anomalies de la paroi antérieure dans le cadre d'un *limb body wall syndrome* avec exstrophie vésicale, laparoschisis, anomalie rachidienne, anomalie des membres, cordon court (voir fig. 8.9 et chap. 10).

Anomalies de l'ouraque

Les anomalies de fermeture du canal de l'ouraque peuvent se traduire par une image de type kystique médiane sus-vésicale, au contact de la base du cordon ombilical. Il peut alors s'agir soit d'un *kyste de l'ouraque* (fig. 14.41), se prolongeant parfois dans le cordon, soit d'un *diverticule de l'ouraque* s'il communique avec la vessie. En cas de fistule, la vessie n'est jamais vue en forte réplétion, mais, habituellement, elle n'est pas complètement vide.

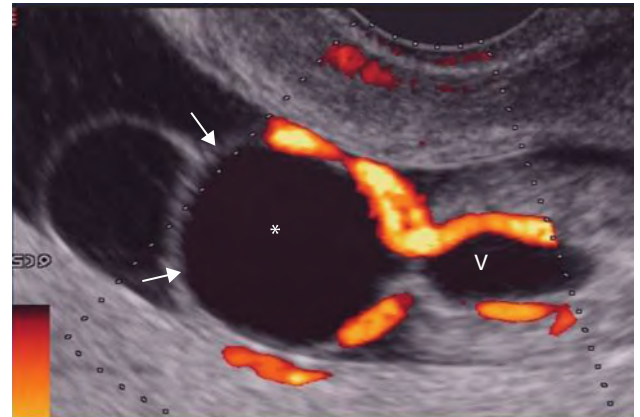


Fig. 14.41 Kyste de l'ouraque. Formation kystique (*), intra-abdominale, entourée par les vaisseaux ombilicaux se situant entre la paroi abdominale antérieure (→) et la vessie (V).



Fig. 14.40 Exstrophie cloacale. **a.** 17 SA. Le diagnostic est évoqué devant l'association : 1. exstrophie vésicale (*); 2. omphalocèle (Om) et extériorisation intestinale (Int); 3. anomalie des dernières pièces sacrées (→). **b.** Même fœtus : aspect anatomique. Source fig. 14.40b : Dr L. Devisme.

Évaluation pronostique et conduite à tenir devant une pathologie néphro-urologique

Pronostic

L'appréciation du retentissement d'une malformation de la voie excrétrice sur le parenchyme d'amont est fondamentale mais difficile. En effet, l'évaluation « fonctionnelle » échographique s'appuie sur des critères morphologiques.

L'amincissement du parenchyme est un signe peu fiable car la levée de l'obstacle s'accompagne souvent d'une restitution de l'épaisseur corticale et ne préjuge en rien des altérations fonctionnelles. En revanche, les **signes de dysplasie rénale** sont fondamentaux à rechercher dans l'établissement du pronostic fonctionnel du rein :

- hypoplasie rénale;
- perte de la différenciation cortico-médullaire;
- hyperéchogénéité parenchymateuse;
- présence de kystes corticaux, périphériques, de petite taille;
- absence d'augmentation du diamètre bipolaire en cas de dilatation importante.

Encadré 14.2 Éléments de la réflexion devant une image suspecte d'uropathie

- Pathologie uni- ou bilatérale +++
- Date de début et évolutivité
- Quantité de liquide amniotique
- Sexe fœtal
- Aspect du parenchyme rénal
- Aspect de la vessie
- Association malformative
- Antécédents familiaux – écho rénale parents

L'apparition de telles anomalies signe la dysplasie et elle est de très mauvais pronostic en raison du risque majeur de mortalité périnatale ou d'insuffisance rénale. Toutefois, l'existence d'un parenchyme rénal d'aspect échographique normal n'exclut pas formellement le risque d'insuffisance rénale à long terme.

Il est bien sûr important de surveiller la dilatation des cavités. Paradoxalement, une diminution progressive de la taille des bassins peut représenter un facteur pronostic péjoratif, traduisant une altération de la fonction rénale, et elle s'accompagne souvent de signes de dysplasie parenchymateuse. La diminution du liquide amniotique est un bon signe de l'altération de la diurèse dans les formes bilatérales (ou sur rein fonctionnellement unique) avec ou sans atteinte vésicale. Sa survenue précoce avant 24 SA s'accompagne d'un taux de mortalité proche de 100 %. Mais, à l'inverse, un liquide amniotique normal ne permet pas d'éliminer un retentissement fonctionnel avec risque de survenue d'une insuffisance rénale. L'échographie du 3^e trimestre reste la meilleure évaluation pronostique des uropathies en post-natal, malgré l'absence de corrélation stricte entre le degré de dilatation et la fonction rénale.

L'évaluation biochimique anténatale de la fonction rénale repose sur le dosage de la β 2-microglobuline et du sodium

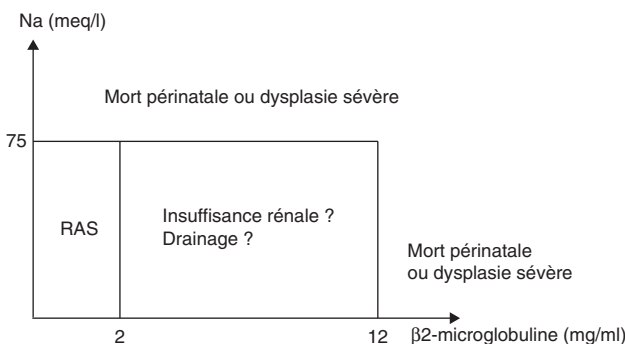


Fig. 14.42 Pronostic en fonction des données de la biochimie fœtale. Source : Y. Dumez.

dans les urines fœtales recueillies par ponction (voir plus haut, à propos des valves de l'urètre postérieur). Ce geste ne sera proposé qu'en cas d'atteinte bilatérale ou sur rein fonctionnellement unique, en particulier devant un oligoamnios. Dans les cas de mauvais pronostic (fig. 14.42), le dosage de la β 2-microglobuline sanguine fœtale représente un bon marqueur de la fonction rénale car il permet de prévoir la créatininémie post-natale. Si cette technique peut fournir des éléments en faveur d'une atteinte sévère, elle ne permet pas de préjuger des altérations modérées de la fonction rénale observées à la naissance ou plus tard.

Au terme des examens, l'éventail des situations et des pronostics est large, du bénin au léthal. Si l'uropathie est unilatérale, d'apparition tardive, avec normalité d'un des reins, voire hypertrophie compensatrice, le pronostic est bon, voire excellent. En revanche, si l'uropathie est bilatérale, avec oligoamnios et/ou signes de dysplasie, le pronostic est clairement réservé.

Conduite à tenir

La recherche d'anomalies associées est systématique, de même que la recherche d'antécédents familiaux d'uropathie et de néphropathie.

L'association avec une autre anomalie peut conduire à proposer la réalisation d'un caryotype. En cas de pyélectasie bilatérale (dilatation pyélique modérée, sans dilatation calicelle et en général de moins de 10 mm), cette indication n'est généralement pas retenue quand la pyélectasie est isolée, sauf pour les mégavessies.

Devant une hydronéphrose ou une urétéro-hydronéphrose, une simple surveillance évolutive est proposée toutes les 3 ou 4 semaines permettant d'observer parfois une régression en cas de dilatation peu importante, une stabilité le plus souvent ou une progression de la dilatation. En cas d'atteinte bilatérale ou sur un rein fonctionnellement unique, la surveillance sera d'autant plus rapprochée que la dilatation est importante. La dilatation et la quantité de liquide amniotique seront régulièrement surveillées même si ce sont des critères imparfaits de la valeur fonctionnelle des reins. Ces formes sévères mettant en jeu le pronostic vital feront l'objet d'une discussion en réunion multidisciplinaire (avec néphropédiatre et chirurgien) et la réalisation d'une ponction d'urine ou de sang fœtal sera envisagée.

Dans les formes complexes d'uropathie, notamment les malformations du sinus urogénital, de mégavessie avec un doute sur la possibilité d'un syndrome mégavessie-

microcôlon et en cas d'examen échographique difficile, l'indication d'une IRM fœtale peut être discutée.

Dans leur immense majorité, les uropathies ne justifient pas de déclenchements de l'accouchement ou d'extraction prématurée dans le but de protéger la fonction rénale. En cas de valves de l'urètre postérieur, la réalisation d'une dérivation vésico-amniotique peut être discutée pour prévenir une aggravation du retentissement rénal, mais elle est rarement effectuée en pratique courante.

Après la naissance, seules les formes majeures, *a fortiori* bilatérales (comme les valves de l'urètre), seront prises en charge immédiatement en service spécialisé. Les autres uropathies (plus de 90 %, des cas) seront surveillées par échographie vers 4–7 jours de vie puis à 1–2 mois, avec une antibiothérapie prophylactique dans les reflux et les dilatations modérées à importantes. En fonction des résultats de ces échographies, on décidera de réaliser ou non un bilan complémentaire (cystographie, scintigraphie, urographie intraveineuse ou uro-IRM) et une prise en charge néphro-urologique (pouvant être débutée dès la période anténatale).

Pathologie de l'appareil génital

Le phénotype sexuel est en règle aisé à reconnaître au cours des échographies des 2^e et 3^e trimestres avec une fiabilité de plus de 95 %. Son intérêt médical est d'identifier les fœtus à risque, dans les affections génétiques liées à l'X, et en cas d'anomalies de contribuer au diagnostic d'un syndrome malformatif. Ce diagnostic peut être approché dès le 1^{er} trimestre de la grossesse, notamment à partir de 13 SA, en s'appuyant sur l'orientation du tubercule génital : orientation caudale, parallèle au plan du rachis pour les fœtus de sexe féminin, alors qu'il présente une orientation plus verticale ou perpendiculaire pour les fœtus de sexe masculin (voir fig. 6.104).

Chez le garçon

Testicules

Les **testicules** descendent au cours de la vie fœtale dans le scrotum, atteignant les bourses entre 27 et 34 SA et sont visibles sous la forme de deux masses échogènes (fig.

6.108c). La migration peut être retardée et/ou incomplète (**cryptorchidie**). Les bourses sont alors vides, plus petites que normalement (fig. 14.43a). La cryptorchidie peut être isolée ou s'intégrer à un syndrome polymalformatif ou une anomalie de l'appareil urinaire (syndrome de *prune belly*).

Il est possible d'observer au cours de la vie fœtale une **hydrocèle**, volontiers bilatérale, en rapport avec une oblitération incomplète du canal péritonéovaginal, se traduisant par une légère augmentation du volume scrotal, le testicule flottant au sein de l'épanchement intrascrotal. L'évolution est en règle spontanément résolutive (voir fig. 6.108d).

Les **anomalies testiculaires** sont rarement observées *in utero*. Les tumeurs sont exceptionnelles. Des anomalies de taille et/ou de structure peuvent correspondre à une **dysgénésie gonadique** (fig. 14.43b) éventuellement liée à une anomalie chromosomique comme un syndrome de Klinefelter. Des bourses volumineuses peuvent être retrouvées en cas de torsion testiculaire (gros testicule échogène au sein d'une zone hypo-échogène cloisonnée par épanchement hématique, l'évolution se faisant vers une atrophie testiculaire), d'images digestives lors d'une hernie inguinale, d'images hyperéchogènes par méconium calcifié lors d'une péritonite méconiale.

Verge

La **verge** est de taille variable selon les sujets. Le canal urétral peut être suivi jusqu'à son extrémité distale (voir fig. 6.108c) et un jet urinaire peut être visible aidé par le Doppler couleur permettant d'individualiser le méat urétral. Une verge trop petite peut faire suspecter un **micropénis** (mais gros manque d'une table biométrique de référence!) et un aspect coudé (ou en champignon) fera suspecter un **hypospadias** (fig. 14.44). En cas d'**hypospade** très postérieur, le petit pénis est incurvé et recouvert par les bourrelets des deux bourses. L'épispadias ou des anomalies à type de bifidité sont plus rares et généralement retrouvées dans le cadre de syndromes polymalformatifs (exstrophie vésicale, régression caudale...).

Une dilatation du canal urétral peut être exceptionnellement observée, réalisant un « **mégalo-urètre** » (fig. 14.45) : il peut s'agir de valves de l'urètre antérieur (méga-urètre antérieur) dont les complications potentielles sont les mêmes que pour les valves de l'urètre postérieur. Un défaut de dévelop-

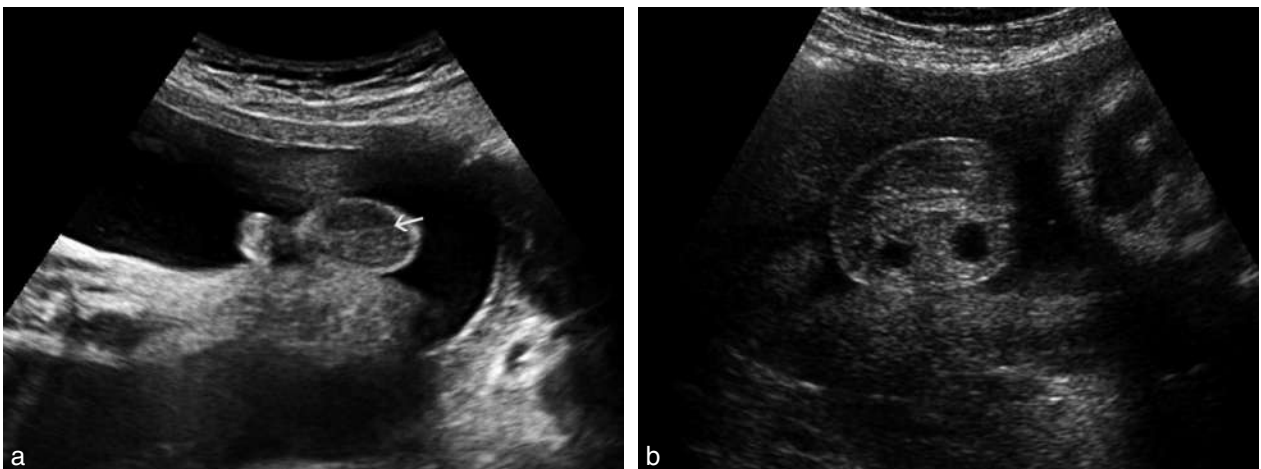


Fig. 14.43 Testicules. **a.** Ectopie probable avec testicules non visibles à 34 SA, de part et d'autre du raphé médian (→). Chez le nouveau-né, à terme, ectopie unilatérale. **b.** Dysgénésie gonadique isolée, 35 SA. Un des deux testicules est retrouvé un peu augmenté de volume, hyperéchogène, avec deux petits kystes : diagnostic post-natal de syndrome de Klinefelter (47,XXY) en mosaïque.

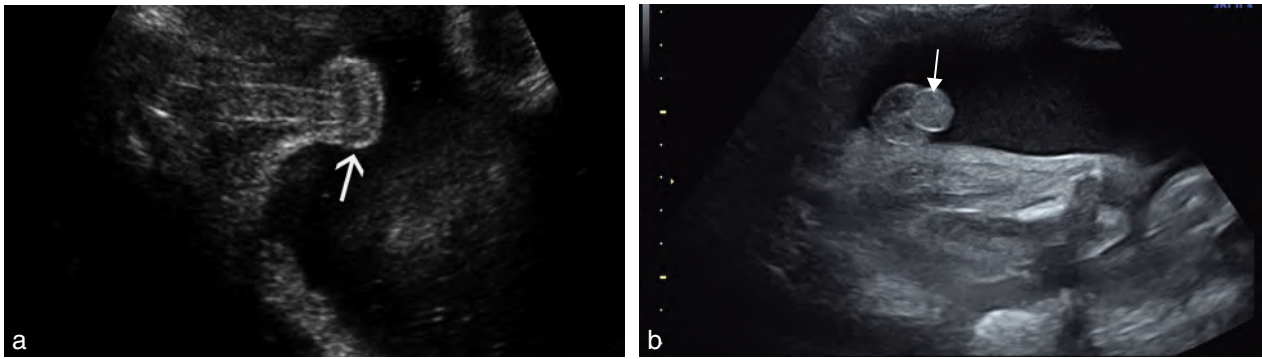


Fig. 14.44 Hypospadias. **a.** Verge un peu courte et coudée (→) prenant un aspect en champignon en coupe frontale. **b.** 28 SA. Verge courte et coudée (→). Fœtus porteur par ailleurs d'une duplication rénale avec abouchement ectopique d'un uretère.

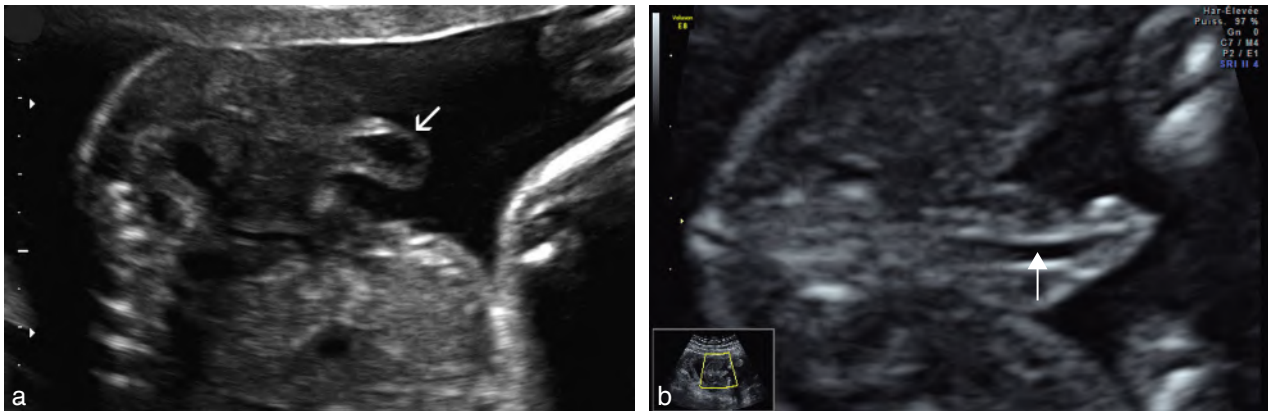


Fig. 14.45 Mégalo-urètre. **a.** Dilatation urétrale à 5 mois, par valves de l'urètre antérieur. **b.** Mégalo-urètre (→) responsable d'une dilatation majeure des voies excrétrices rénales (18 SA).

pement des tissus érectiles peut également conduire à un aspect de mégalo-urètre : on distingue le mégalo-urètre scaphoïde (agénésie des corps spongieux) de bon pronostic en l'absence d'altération de la fonction rénale et le mégalo-urètre fusiforme (agénésie des corps spongieux et caverneux) de plus mauvais pronostic car toujours associés à d'autres malformations.

Chez la fille

Hydrocolpos (fig. 14.46)

Au cours de la grossesse, l'appareil génital féminin (ovaires, utérus et vagin) est soumis à une forte imprégnation hormonale par les estrogènes et la progestérone d'origine maternelle et placentaire. Sous cette influence, une sécrétion muqueuse se produit au niveau du vagin et du col utérin (et une petite métrorragie de privation peut parfois s'observer quelques jours après la naissance, provoquée par la disparition brutale de ces hormones).

En cas d'obstacle à l'écoulement des sécrétions, il se produit une distension du vagin (**hydrocolpos**), parfois très importante, qui peut s'étendre à la cavité utérine (**hydrométrocolpos**). Le plus souvent, l'obstacle est une imperforation hyménale qui sera facilement corrigée à la naissance par une simple incision de l'hymen. Cette imperforation est une des malformations urogénitales les plus fréquentes chez la petite fille. Beaucoup plus rarement, il s'agira d'un diaphragme vaginal ou d'une malformation plus complexe. Une autre cause de « rétention »

liquidienne intravaginale est l'abouchement anormal d'un uretère fonctionnel.

Dans le cas habituel d'un obstacle hyménal, l'hydrocolpos se traduit en échographie par une masse liquidienne médiane sous- et rétrovésicale, volumineuse et pouvant remonter bien au-dessus du niveau de l'ombilic. La forme est celle d'une poire inversée avec le petit bout dans le pelvis : cet aspect pourrait être interprété comme le récessus vésical d'une mégavessie par valves de l'urètre postérieur (mais la vessie est rapidement retrouvée devant la masse chez un fœtus de sexe féminin). Le contenu muqueux est finement échogène, contrastant l'urine anéchogène dans la vessie. En cas d'utérus didelphe avec un héli-vagin cloisonné, un aspect bilobé et latéro-dévié peut être observé.

Kystes de l'ovaire (fig. 14.47, et voir fig.13.24)

L'anomalie « génitale » la plus fréquemment observée est le **kyste fonctionnel de l'ovaire**. Il survient au cours du 3^e trimestre, sous la forme d'une image liquidienne arrondie ou ovale à paroi fine régulière, à contenu anéchogène. De taille variable, il peut être volumineux et occuper une large partie de l'abdomen remontant jusqu'aux organes sus-mésocoliques et prenant une topographie médiane. Le risque est la survenue d'une hémorragie qui se traduit par une augmentation de la taille du kyste et surtout une modification de son échostructure : présence d'un contenu hétérogène plus ou moins échogène, de cloisons, d'une

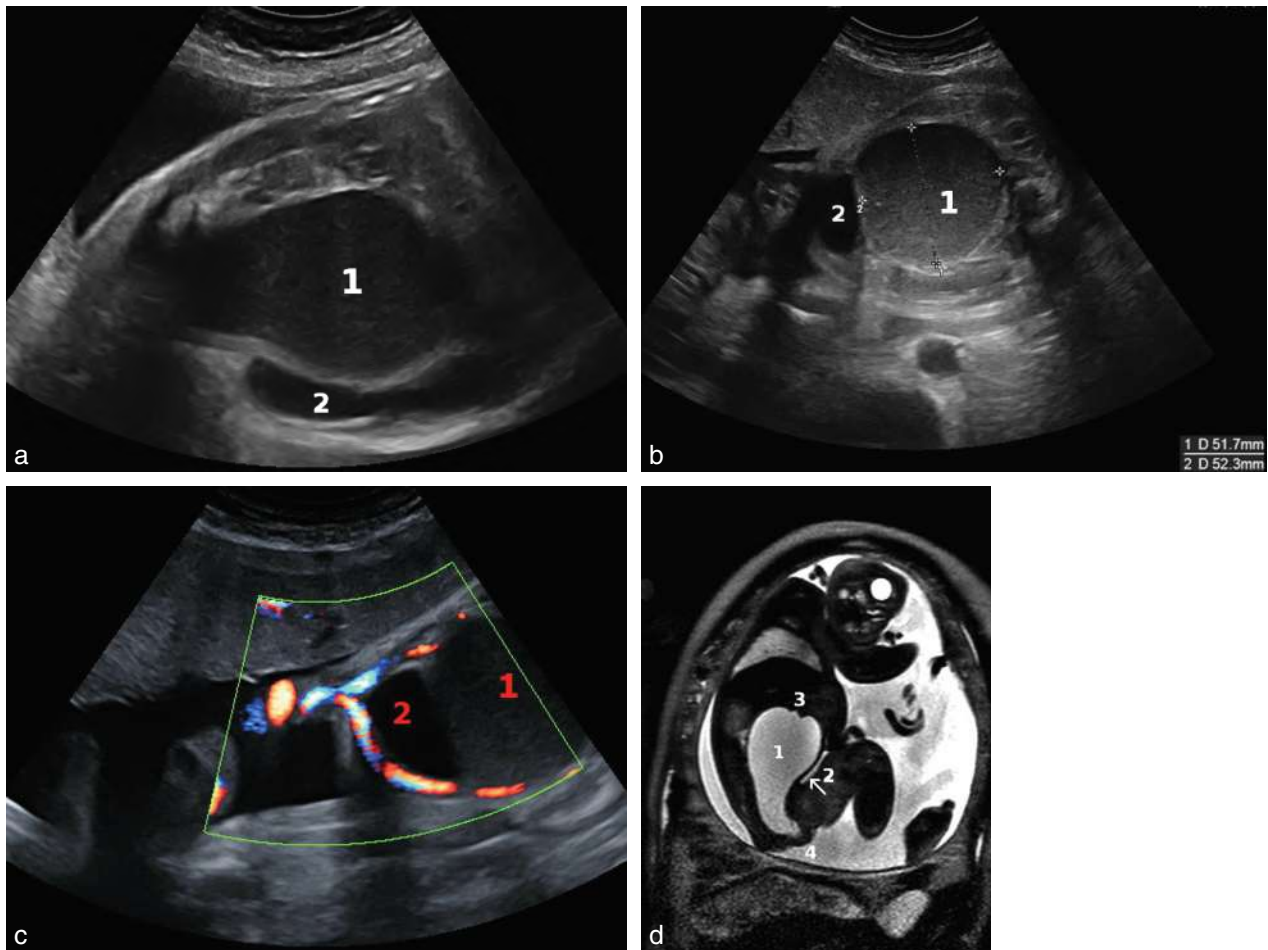


Fig. 14.46 Hydrocolpos (34 SA). **a.** En coupe sagittale : dilatation vaginale (1) en forme de poire inversée, en arrière de la vessie (2), avec un contenu finement échogène. **b.** En coupe transversale, le vagin distendu a un calibre de plus de 5 cm. **c.** La vessie (2) est bien identifiée entre les deux artères ombilicales. **d.** IRM, coupe sagittale médiane en pondération T2. Dilatation importante du vagin (1), à contenu liquidien avec visualisation de l'empreinte du col utérin à son sommet (3). La vessie (2) est distincte de l'hydrocolpos et refoulée vers l'avant. L'obstacle siège très bas, au niveau vulvaire (4), ce qui plaide pour une imperforation hyménéale simple.

zone de sédimentation horizontale. L'association à une torsion, primitive ou secondaire, est difficile à affirmer. En pratique, une simple surveillance est souvent proposée car ces kystes disparaissent spontanément le plus souvent, en laissant quand même un doute sur le pronostic fonctionnel de l'ovaire concerné (n'y a-t-il pas eu nécrose totale de l'annexe par torsion ?). Il est exceptionnel de proposer une ponction anténatale dont on ne voit pas très bien l'utilité (mais beaucoup mieux les risques!).

Le diagnostic de kyste de l'ovaire est le premier à évoquer pour une image liquidienne abdominale chez le fœtus féminin. On énumérera ensuite la liste classique des autres masses liquidienne intra-abdominale : duplication digestive, kyste du mésentère, lymphangiome kystique, rein pelvien hydronéphrotique, kyste de l'ouraue, hydrocolpos (voir paragraphes précédents et chapitre 13).

Anomalies du développement sexuel

Les anomalies du développement sexuel sont rares (1/5000 naissances). À la naissance un bilan (clinique, échographie

pelvienne, génitographie, endoscopie) précisera la morphologie de l'appareil génito-urinaire afin d'évaluer les possibilités thérapeutiques et proposer l'orientation phénotypique (choix du sexe). Les ambiguïtés et leurs étiologies sont classées en anomalies du développement sexuel avec formule chromosomique 46,XX ou 46,XY et sont résumées dans le [tableau 14.5](#).

Ces anomalies peuvent s'intégrer dans des syndromes polymalformatifs (Smith-Lemli-Opitz, VACTERL, CHARGE, Willi-Prader, DRASH, WAGR, etc.). Exceptionnellement, ces anomalies du développement sexuel sont dues à la présence chez un même individu de tissu gonadique ovarien et testiculaire.

Rappel étiopathogénique

La différenciation sexuelle comporte deux phases : le sexe génétique détermine la différenciation gonadique (6^e-8^e semaine de développement) qui permet dans un deuxième temps la différenciation sexuelle des organes génitaux de la 8^e semaine à la 12^e (garçon) ou 16^e semaine (fille).

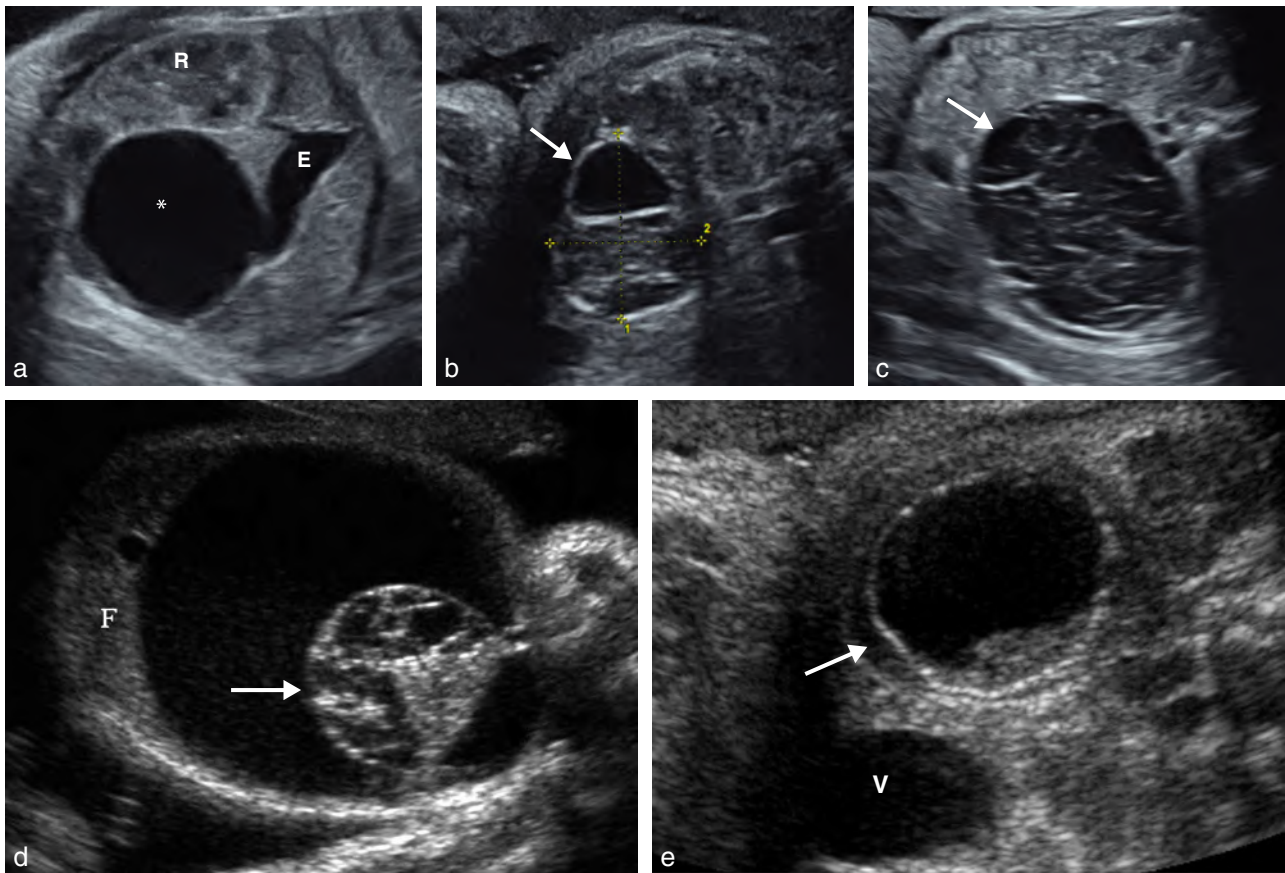


Fig. 14.47 Kystes de l'ovaire. **a.** 34 SA. Coupe parasagittale gauche. Formation anéchogène (*), prérenale (R) et sous-gastrique (E) évoquant chez un fœtus de sexe féminin un kyste de l'ovaire non compliqué jusqu'à preuve du contraire. **b** et **c.** Kystes de l'ovaire (→) dont la sémiologie échographique évoque une complication à type d'hémorragie. Dépôt de sédimentation à gauche, travées de fibrine à droite (35 SA pour les deux fœtus). **d.** Hémorragie intrakystique : augmentation importante du volume jusqu'au foie (F), caillot rétractile (→). **e.** Torsion : œdème pariétal avec dédoublement du contour (→), et échos déclives (V : vessie).

Tableau 14.5 Étiologies des anomalies du développement sexuel

Anomalie du développement sexuel	Étiologies
Avec formule chromosomique 46,XX	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) par déficit en 21-hydroxylase = production excessive d'androgènes fœtaux, cause la plus fréquente • Production excessive d'androgènes maternels par une tumeur ovarienne ou surrénalienne
Avec formule chromosomique 46,XY	<ul style="list-style-type: none"> • Insuffisance de production des androgènes par le testicule : <ul style="list-style-type: none"> – anomalie de la synthèse de la testostérone (déficit en 3β-Hydroxy-stéroïde-déshydrogénase, déficit en 17-hydroxylase, déficit en 17β-HSD) – anomalie du métabolisme de la testostérone (déficit en 5α-réductase) – anomalie de la biosynthèse du cholestérol (syndrome de Smith-Lemli-Opitz dû à un déficit en 7-déhydro-cholestérol réductase) • Insensibilité des tissus cibles aux androgènes (mutation du récepteur à la testostérone) avec, si insensibilité totale aux androgènes, un phénotype féminin (testicule « féminisant » ou syndrome de Morris) • Dysgénésie gonadique : TDF du gène SRY absent ou anormal avec absence d'hormone anti-müllérienne ou expression insuffisante*

* Un défaut qualitatif ou d'action de l'hormone anti-müllérienne conduit à un développement de type masculin avec persistance des canaux müllériens (utérus et trompes).

Chez le garçon

La présence du gène SRY sur le chromosome Y permet la différenciation de la gonade en testicule, quel que soit le nombre de chromosomes X associés, en élaborant une protéine appelée *testis determining factor* (TDF). Ce fac-

teur déterminant le testicule est nécessaire et suffisant à la différenciation gonadique en testicule, au sein duquel vont se développer les cellules de Leydig et de Sertoli. Les cellules de Leydig produisent de la *testostérone* nécessaire au développement des canaux de Wolff et les cellules de

Sertoli sécrètent l'*hormone anti-müllérienne* (AMH), sous contrôle du gène SOX9, nécessaire au déclenchement de la transcription de l'AMH, mais aussi des gènes SF1 et DAX1. Ainsi, une fois l'orientation gonadique déterminée, la différenciation peut se faire dans le sens masculin, avec développement des organes génitaux externes : les canaux de Wolff, au contact des testicules donnent l'épididyme, le cordon spermatique, les vésicules séminales et les canaux éjaculateurs, tandis que le développement du sinus urogénital se fait dans le sens masculin avec un urètre qui suit l'allongement du tubercule génital.

En l'absence d'AMH, la différenciation des organes génitaux externes se fait dans le sens féminin. Une insuffisance de production de testostérone, un défaut de sa transformation en di-hydro-testostérone (très active sur le développement du pénis, scrotum et de la prostate) par un déficit en 5 α -réductase ou d'insensibilité des récepteurs entraînent une anomalie du développement sexuel avec formule chromosomique 46,XY (voir [tableau 14.5](#)).

Chez la fille

En l'absence de chromosome Y et en présence de deux chromosomes X, le *dosage sensitive sex reversal* (DSSR), localisé sur le bras court du chromosome X et facteur d'inhibition testiculaire, n'est pas réprimé par le gène SRY et peut exprimer le gène DAX1. La gonade devient ovaire sous l'action du gène DAX1, notamment, et les organes génitaux issus des canaux de Müller se développent dans le sens féminin, donnant les trompes utérines, l'utérus et le 1/3 supérieur du vagin.

Dans certains déficits enzymatiques congénitaux, la production de cortisol est bloquée et le métabolisme détourné vers la production d'un excès d'androgène qui provoque, chez ce fœtus féminin, une anomalie du développement sexuel avec formule chromosomique 46,XX (voir [tableau 14.5](#)), avec un degré de virilisation variable qui va de la simple hypertrophie clitoridienne à un clitoris proche d'une verge hypospade, où débouche le vagin, avec fusion partielle des grandes lèvres de type scrotal. Le déficit le plus fréquent concerne la 21-hydroxylase et entraîne le syndrome d'**hyperplasie congénitale des surrénales** (HCS). Le diagnostic précoce d'HCS (sur ADN fœtal), en

cas d'antécédents familiaux, peut permettre une corticothérapie maternelle évitant la virilisation fœtale. Par ailleurs, le dépistage biologique est systématique en France chez tous les nouveau-nés (recherche des déficits partiels).

Diagnostic échographique

Chez le garçon, la verge peut être visible au 1^{er} trimestre après 12 SA, reconnue devant un « tubercule génital » présentant une orientation antérieure perpendiculaire au plan rachidien, alors que le clitoris va conserver une orientation caudale parallèle au plan du rachis. Au 2^e trimestre, la verge mesure en moyenne entre 8 et 9 mm et au 3^e trimestre, 17 mm (voir [chap. 4 et 6](#)).

Une anomalie du développement sexuel (ambiguïté sexuelle) sexuelle appelle une réponse ambiguë et embarrassée de l'échographiste, et souvent aussi du pédiatre après la naissance ! Il lui est impossible de dire s'il s'agit d'un garçon ou d'une fille alors qu'il voit bien le périnée. Pour un garçon, le tubercule génital paraît court ou coudé ou au contraire trop long s'il évoque une fille (saillie du clitoris au-delà du plan labial > 5 mm). Les bourrelets génitaux sont anormaux : scrotum bifide, hypertrophie ou aspect fusionné des grandes lèvres ([fig. 14.48](#)). En résumé : petit pénis ou grand clitoris, bourses plates ou grandes lèvres soudées ? La recherche de l'utérus est un élément d'orientation mais elle n'est pas toujours facile.

Parfois, ces anomalies s'intègrent à des malformations cloacales plus complexes qui dominent alors la présentation échographique et le pronostic, l'ambiguïté devenant accessoire.

L'étude des surrénales fœtales est peu contributive car il est difficile de différencier une hyperplasie de l'hypertrophie physiologique chez le fœtus (voir [au chap. 6](#)). Quelques publications ont signalé un excès de volume *in utero* et un aspect homogène (sans la zone centrale échogène d'une surrénale normale) mais dans des formes familiales bien identifiées avec une échographie très orientée. Néanmoins, si le diagnostic est évoqué suffisamment tôt, il peut être proposé de débiter un traitement par dexaméthasone pour bloquer la fonction surrénalienne fœtale et limiter les effets de la masculinisation.

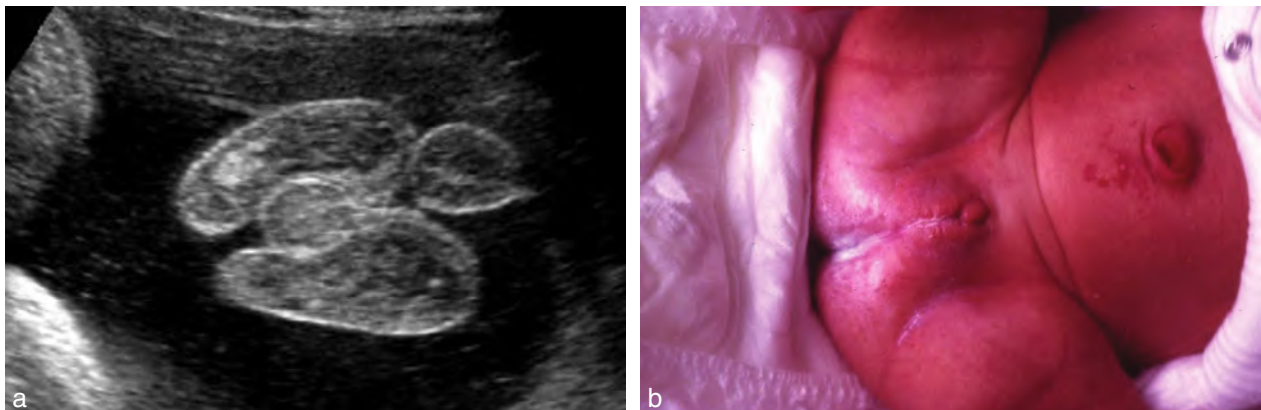


Fig. 14.48 Anomalie du développement sexuel. a. Scrotum bifide et micropénis. b. Nouveau-né : fusion des grandes lèvres et hypertrophie clitoridienne (étiologie médicamenteuse possible car grossesse sur stérilet hormonal, diagnostic non fait *in utero*).

Conduite à tenir

On se rappellera que :

1. le diagnostic de sexe n'est pas toujours souhaité par tous les parents et que l'étude des organes génitaux externes ne fait pas partie des recommandations de bonnes pratiques ;
2. il s'agit d'un diagnostic anténatal difficile qui doit être présenté comme tel aux parents, avec précaution (mise en cause de la féminité ou de la virilité de leur enfant), en utilisant des termes neutres, tels que « bourgeon génital », « bourrelets génitaux », « gonades » car il est souvent difficile de préciser d'emblée le type d'anomalie suspectée ;
3. il n'y a pas d'urgence prénatale ni post-natale, même si un déficit enzymatique (HCS) doit être pris en charge sans tarder dans les premiers jours.

L'échographiste a alors le choix entre :

- « botter en touche », ne pas arriver à voir le sexe avec des excuses diverses (et parfois réelles) car, même si ce n'est pas glorieux, c'est parfois la moins mauvaise solution ;
- évoquer officiellement l'anomalie du développement sexuel et aller plus loin dans le bilan : recherche d'anomalies associées, caryotype afin de préciser la génotypie (ce qui ne préjuge pas de l'orientation phénotypique qui sera retenue), recherche d'une anomalie chromosomique (caryotype), bilan hormonal stéroïdien sur liquide amniotique (un caryotype 46,XX fait rechercher une hyperplasie congénitale des surrénales avec dosage de la 17-hydroxy-progesterone), consultation pédiatrique spécialisée.

Pathologie de la surrénale

Hématome de la surrénale

L'hématome de la surrénale (fig. 14.49a) traduit une hémorragie locale dont l'étiologie est inconnue (ischémie par embolie ou par hypodébit ? anomalie vasculaire ? tumeur associée ?). Parfois, il est secondaire à l'extension d'une

thrombose de la veine rénale gauche dans la veine surrénalienne (voir plus haut).

Il se traduit par l'apparition d'une masse sus-rénale, respectant le parenchyme rénal, dont l'échostructure peut être échogène plus ou moins hétérogène à la phase initiale, mais qui deviendra anéchogène et régresse en 3 à 6 semaines. La surveillance permet de suivre les modifications d'échostructure et de taille et d'éliminer l'existence d'un neuroblastome associé, qui se traduirait par une masse en général plus complexe dont l'échostructure reste mixte.

Le diagnostic différentiel est celui d'une masse kystique sus-rénale : dysplasie kystique ou hydronéphrose d'un pyélon supérieur sur duplication (rechercher l'urétérocèle), kyste du cholédoque, hamartome kystique du foie, séquestration sous-diaphragmatique (fig. 14.49b) et aussi neuroblastome kystique (voir plus loin).

Tumeur surrénalienne (fig. 14.50)

Pour l'essentiel, il s'agit du **neuroblastome** qui siège le plus souvent au niveau abdominal et au niveau surrénalien. Il peut se présenter sous la forme d'une masse « solide » ou hétérogène et calcifiée ou encore prendre un aspect kystique en cas de phénomènes de nécrose et d'hémorragie au 3^e trimestre.

Dans les formes solides, le diagnostic est facilement évoqué.

En cas de masse hétérogène, un hématome de la surrénale peut être discuté, tout en sachant que le neuroblastome peut en être la cause. L'absence de régression, voire l'augmentation de la taille, et la persistance d'une échostructure complexe sont en faveur d'une origine tumorale.

En cas de forme kystique pure, un épaissement pariétal initial ou apparaissant au cours de la surveillance suggère le diagnostic.

Dans deux tiers des cas, la tumeur est localisée à la glande elle-même, mais une dissémination hépatique est observée dans 20 % des cas, réalisant le syndrome de Pepper. Le pronostic de ces formes anténatales est bon dans 90 % des cas.

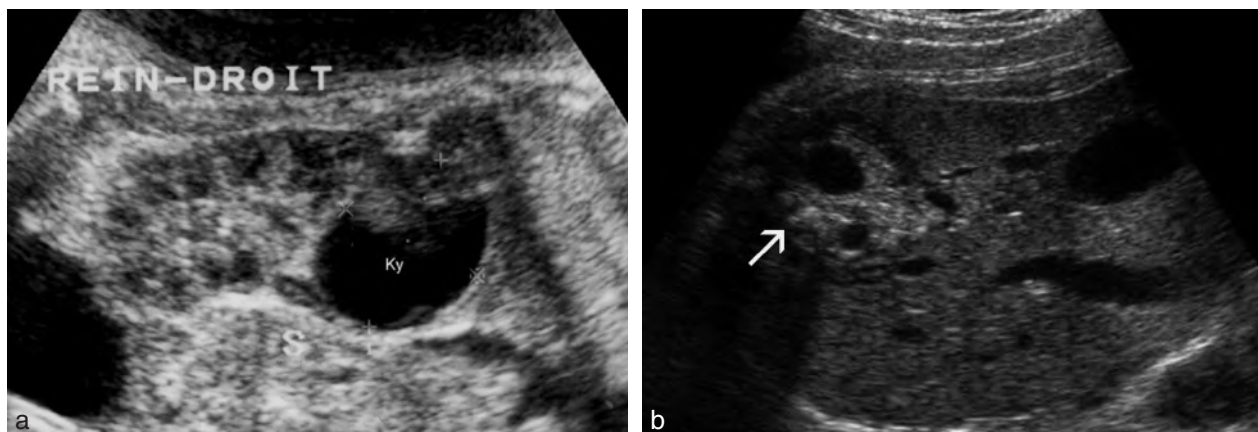


Fig. 14.49 Pathologie « kystique » de la surrénale. **a.** Image kystique (ky) indépendante du pôle supérieur du rein droit, faisant suite à un hématome. **b.** Diagnostic différentiel difficile avec séquestration sous-diaphragmatique formant une masse sus-rénale d'échostructure mixte (→).

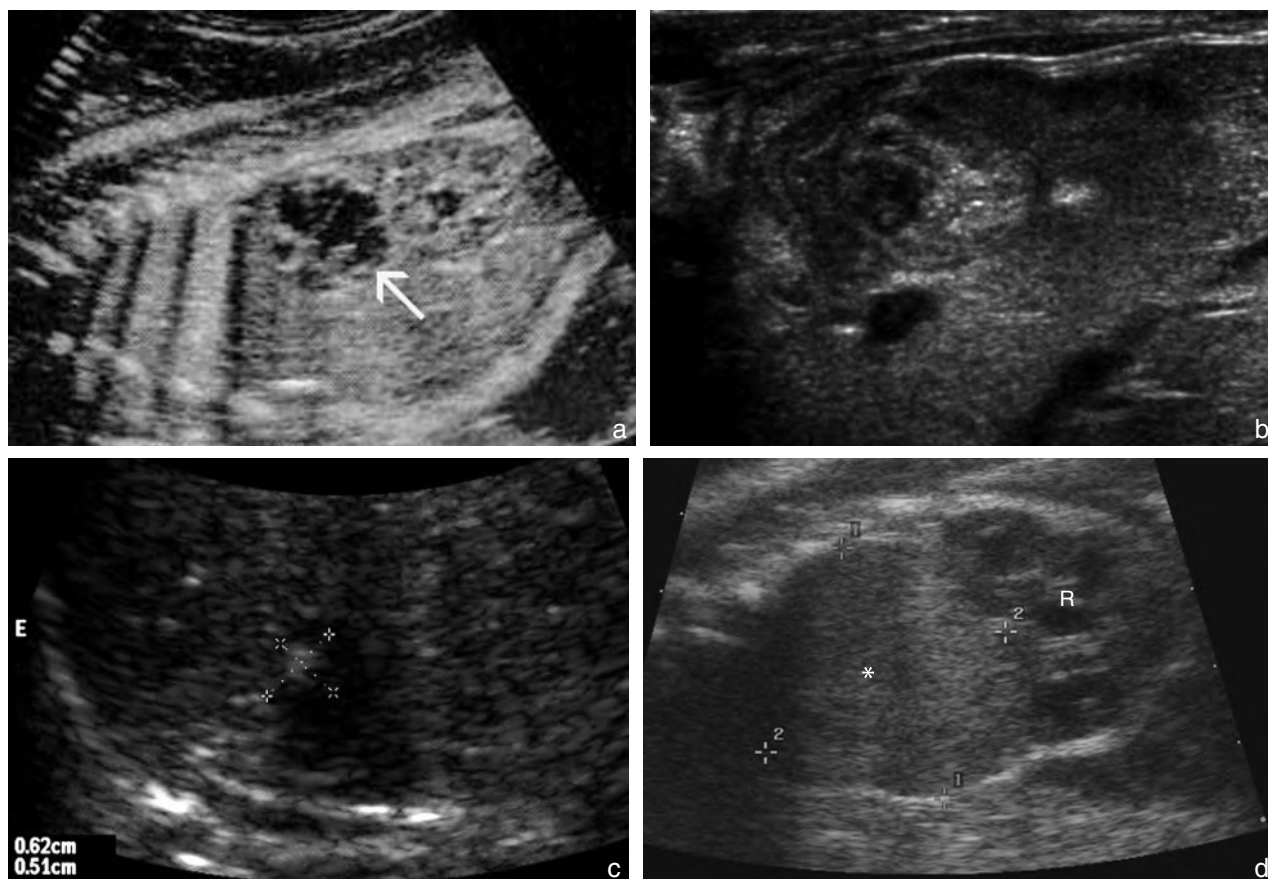


Fig. 14.50 Neuroblastome. **a.** Masse sus-rénale (→) partiellement kystique. **b** et **c.** Le suivi post-natal (b) a montré une évolution spontanément favorable avec une involution progressive de la masse (c). **d.** Volumineuse tumeur sus-rénale (R), échogène correspondant à une forme « solide » de neuroblastome surrénalien (*).

Pour en savoir plus

Embryologie

- Appareil urinaire. In : Ghanassia E, Procureur V, editors. *Embryologie : biologie du développement et de la reproduction*. Estem ; 1999.
- Appareil urinaire. In : Tuchmann-Duplessis H, Haegel P, editors. *Embryologie organogénèse, Tome 2*. Paris : Masson ; 1979. p. 50–71.
- Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie. In : *Gynécologie-Obstétrique. Encycl Méd Chir*, Paris : Elsevier ; 5-001-A-50. 2010.
- Mure PY, Gelas T, Scalabre A, Pontoizeau C, Mouriquand P. Embryologie normale de l'appareil urinaire – Physiopathologie des anomalies congénitales de l'écoulement des urines. In : *Les uropathies congénitales de diagnostic anténatal*. Sauramps Médical ; 2011.
- Système urinaire. In : Mitchell B, Sharma R, editors. *Embryologie*. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2005.

Anatomie, génétique, physiopathologie

- Berrocal T, López-Pereira P, Arjonilla A, Gutierrez J. Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children : embryologic, radiologic, and pathologic features. *RadioGraphics* 2002 ; 22 : 1139–64.
- Johnson MP, Freedman AL. Fetal uropathy. *Curr Opin Obstet Gynecol* 1999 ; 11 : 185–94.
- Mouriquand PD, Whitten M, Pracros JP. Pathophysiology, diagnosis and management of prenatal upper tract dilatation. *Prenat Diagn* 2001 ; 21 : 942–51.
- Patten RM, Mack LA, Wang KY, Cyr DR. The fetal genitourinary tract. *Radiol Clin North Am* 1990 ; 28 : 115–30.
- Wellesley D, Howe DT. Fetal renal anomalies and genetic syndromes. *Prenat Diagn* 2001 ; 21 : 992–1003.

Examen échographique du rein et de l'appareil urogénital

- Avni FE, Cassart M, Eurin D, Masseur A, Hall M. The fetal genitourinary tract. In : Callen PW, editor. *Ultrasonography in obstetrics and gynecology*. Philadelphia : Saunders Elsevier ; 2008. p. 640–70.
- Clayton DB, Brock 3rd JW. Prenatal ultrasonography : implications for pediatric urology. *J Pediatr Urol* 2011 ; 7 : 118–25.
- Damen-Elias HA, De Jong TP, Stigter RH, Visser GH, Stoutenbeek PH. Congenital renal tract anomalies : outcome and follow-up of 402 cases detected antenatally between 1986 and 2001. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005 ; 25 : 134–43.
- Ebel KD. Uroradiology in the fetus and newborn : diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr Radiol* 1998 ; 28 : 630–5.
- Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation : incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995 ; 172 : 479–86.
- Pinette MG, Wax JR, Blackstone J, Cartin A. Normal growth and development of fetal external genitalia demonstrated by sonography. *J Clin Ultrasound* 2003 ; 31(9) : 465–72.
- Twining P. Urinary-tract abnormalities. In : Pilling DW, editor. *Twining P MJ. Churchill Livingstone Elsevier : Textbook of fetal abnormalities*. Philadelphia ; 2007. p. 277–325.
- Zalel Y, Pinhas-Hamiel O, Lipitz S, Mashiach S, Achiron R. The development of the fetal penis : an in utero sonographic evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001 ; 17(2) : 129–31.

Dilatation pyélique (pyélectasie), urétéro-hydronéphroses

- Bouzada MC, Oliveira EA, Pereira AK, Leite HV, Rodrigues AM, Fagundes LA, et al. Diagnostic accuracy of fetal renal pelvis anteroposterior diameter as

- a predictor of uropathy : a prospective study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004 ; 24 : 745-9.
- Dremsek PA, Gindl K, Voitl, Strobl R, Hafner E, Geissler W et al Renal pyelectasis in fetuses and neonates : diagnostic value of renal pelvis diameter in pre and postnatal sonographic screening *Am J Roentgen radiol* 1997 ; 168 : 1017-9.
- Elder JS. Antenatal hydronephrosis. Fetal and neonatal management. *Pediatr Clin North Am* 1997 ; 44 : 1299-321.
- Feldman DM, DeCambre M, Kong E, Borgida A, Jamil M, McKenna P, et al. Evaluation and follow-up of fetal hydronephrosis. *J Ultrasound Med* 2001 ; 20 : 1065-9.
- Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis : introduction to the system used by the society for fetal urology. *Ped Radiol* 1993 ; 23 : 478-80.
- Ismaili K, Hall M, Avni FE. Prise en charge des dilatations pyélo-urétérales isolaées. *Rev Med Brux* 2003 ; 24 : 29-34.
- Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, Gatti J, Kirsch A, Kokorowski P, et al. The society for fetal urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol* 2010 ; 6 : 212-31.
- Scott JE, Renwick M. Antenatal renal pelvic measurements : what do they mean? *BJU Int* 2001 ; 87 : 376-80.
- Yamamura Y, Swartout JP, Anderson EA, Knapp CM, Ramin KD. Management of mild fetal pyelectasis : a comparative analysis. *J Ultrasound Med* 2007 ; 26 : 1539-43.

Syndrome de jonction pyélo-urétérale

- Grignon A, Filiatrault D, Homsy Y, Robitaille P, Filion R, Boutin H, et al. Ureteropelvic junction stenosis : antenatal ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology* 1986 ; 160 : 649-51.
- Park JM, Bloom DA. The pathophysiology of UPJ obstruction. *Current concepts Urol Clin North Am* 1998 ; 25 : 161-9.

Méga-uretère

- McLellan DL, Retik AB, Bauer SB, Diamond DA, Atala A, Mandell J, et al. Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary nonrefluxing megaureter. *J Urol* 2002 ; 168 : 2177-80.
- Simoni F, Vino L, Pizzini C, Benini D, Fanos V. Megaureter : classification, pathophysiology, and management. *Pediatr Med Chir* 2000 ; 22 : 15-24.
- Soret JY, Lenormand L. Méga-uretères primitifs. In : *Urologie. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 18-158-E-10. 1989.*

Vessie, mégavessie et valves de l'urètre postérieur

- Amsalem H, Fitzgerald B, Keating S, Ryan G, Keunen J, Pippi Salle JL, et al. Congenital megalourethra : prenatal diagnosis and postnatal/autopsy findings in 10 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 37 : 678-83.
- Bernardes LS, Aksnes G, Saada J, Masse V, Elie C, Dumez Y, et al. Keyhole sign : how specific is it for the diagnosis of posterior urethral valves? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 ; 34 : 419-23.
- Lashley DB, Masliah E, Kaplan GW, McAleer IM. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome : bladder distension and pyelectasis in the fetus without anatomic outflow obstruction. *Urology* 2000 ; 55 : 774.
- Montemarano H, Bulas DI, Rushton HG, Selby D. Bladder distention and pyelectasis in the male fetus : causes, comparisons, and contrasts. *J Ultrasound Med* 1998 ; 17 : 743-9.
- Pinette MG, Blackstone J, Wax JR, Cartin A. Enlarged fetal bladder : differential diagnosis and outcomes. *J Clin Ultrasound* 2003 ; 31 : 328-34.
- Wilcox DT, Chitty LS. Non-visualisations of the fetal bladder : aetiology and management. *Prenat Diagn* 2001 ; 21 : 977-83.
- Yee J, Wilcox D. Abnormalities of the fetal bladder. *Semin Fetal Neonatal Med* 2008 ; 13 : 164-70.
- Zugor V, Schott GE, Labanaris AP. The Prune Belly syndrome : urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. *Pediatr Rep* 2012 ; 4(2) : e20.

Reflux vésico-urétéral

- Anderson NG, Allan RB, Abbott GD. Fluctuating fetal or neonatal renal pelvis : marker of high-grade vesicoureteral reflux. *Pediatr Nephrol* 2004 ; 19 : 749-53.
- Coplen DE, Austin PF, Yan Y, Dicke JM. Correlation of prenatal and postnatal ultrasound findings with the incidence of vesicoureteral reflux in children with fetal renal pelvic dilatation. *J Urol* 2008 ; 180(4 Suppl) : 1631-4.

- Van Eerde AM, Meutgeert MH, De Jong TP, Giltay JC. Vesico-ureteral reflux in children with prenatally detected hydronephrosis : a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007 ; 29 : 463-9.

Dysplasies rénales, kystes et polykystoses, reins hyperéchogènes

- Bacchetta J, Liutkus A, Dodat H, Cochat P. Dysplasie rénale multikystique. *Archives de Pédiatrie* 2008 ; 15 : 1107-15.
- Chaumoitre K, Brun M, Cassart M, Maugey-Laulom B, Eurin D, Didier F, et al. Differential diagnosis of fetal hyperechogenic cystic kidneys unrelated to renal tract anomalies : a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 911-7.
- Decramer S, Parant O, Beaufile S, et al. Anomalies of the TCF2 (HNF-18) gene are the main cause of fetal bilateral hyperechogenic kidneys. *J Am Soc Nephrol* 2007 ; 18 : 923-33.
- Karmazyn B, Zerlin JM. Lower urinary tract abnormalities in children with multicystic dysplastic kidney. *Radiology* 1997 ; 203 : 223.
- Tsatsaris V, Gagnadoux MF, Aubry MC, Gubler MC, Dumez Y, Dommergues M, et al. Prenatal diagnosis of bilateral isolated hyperechogenic kidneys. Is it possible to predict long term outcome? *BJOG* 2002 ; 109 : 1388-93.

Évaluation de la fonction rénale du fœtus

- Dumez Y. Syndrome d'insuffisance rénale fœtale. *Annales d'Urologie* 2003 ; 38 : 173-9.
- Morris RK, Quinlan-Jones E, Kilby MD, Khan KS. Systematic review of accuracy of fetal urine analysis to predict poor postnatal renal function in cases of congenital urinary tract obstruction. *Prenat Diagn* 2007 ; 27 : 900-11.
- Muller F, Dreux S, Audibert F, Chabaud JJ, Rousseau T, D'Hervé D, et al. Fetal serum beta2-microglobulin and cystatin C in the prediction of post-natal renal function in bilateral hypoplasia and hyperechogenic enlarged kidneys. *Prenat Diagn* 2004 ; 24 : 327-32.
- Muller F, Dreux S, Nguyen C, Czerkiewicz I. Peut-on prévoir la fonction rénale postnatale en anténatal? *Médecine de la Reproduction. Gynécologie Endocrinologie* 2010 ; 12 : 95-9.

Malformations urogénitales

- Aigrain Y, Cochat P. Les malformations de l'appareil urinaire. *Progrès en Pédiatrie* ; 2002.
- Avérus M, Veyrac C. Malformations congénitales du rein. *Urologie. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 18-125-A-10. 1995.*
- Bronshtein M, Riechler A, Zimmer EZ. Prenatal sonographic signs of possible fetal genital anomalies. *Prenat Diagn* 1995 ; 15 : 215-9.
- Hugues IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA. LWPES/ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child* 2006 ; 91 : 554-63.
- Saada J, Grebille AG, Aubry MC, Rafii A, Dumez Y, Benachi A, et al. Sonography in prenatal diagnosis of congenital adrenal hyperplasia. *Prenat Diagn* 2004 ; 24 : 627-30.

Exstrophie vésicale et cloacale

- Ben-Meriah Z, Withers S, Thomas M, Toi A, Chong K, Pai A, et al. OEIS complex : prenatal ultrasound and autopsy findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007 ; 29 : 170-7.
- Galifer RB, Kalfa N. Malformations vésicales rares. *Urologie. Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier ; 18-208-C-10. 2003.*
- Melin Y, Cendron J. Malformations vésicales et exstrophies vésicales. In : *Urologie. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 18-208-A-10. 1990.*
- Warne S, Chitty LS, Wilcox DT. Prenatal diagnosis of cloacal anomalies. *BJU Int* 2002 ; 89 : 78-81.

Tumeur rénale

- Chen WY, Lin CN, Chao CS, Yan-Shenglin M, Mak CW, Chuang SS, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in mid-second trimester by sonography and magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn* 2003 ; 23(11) : 927-31.
- Leclair MD, El-Ghoneimi A, Audry G, Ravasse P, Helouy Y, et al. The outcome of prenatally diagnosed renal tumors. *J Urol* 2005 ; 173(1) : 186-9.
- Leclair MD, Thébaud E, Quéré MP. Tumeurs rénales de diagnostic anténatal. In : *Les uropathies congénitales de diagnostic anténatal. Sauramps Médical ; 2011.*

Linam LE, Yu X, Calvo-Garcia MA, Rubio EI, Crombleholme TM, Bove K, et al. Contribution of magnetic imaging to prenatal diagnosis of renal tumors : report of two cases and review of the literature. *Fetal Diagn Ther* 2010; 28 : 100-8.

Kyste de l'ovaire fœtal

Comparetto C, Giudici S, Coccia ME. Fetal and neonatal ovarian cysts : what's their real meaning? *Clin Exp Obstet Gynecol* 2005; 32 : 123-5.

Heling KS, Chaoui R, Kirchmair F, Stadie S, Bollmann R. Fetal ovarian cysts : prenatal diagnosis, management and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20 : 47-50.

Quarello E, Gorincour G, Merrot T, Boubli L, D'Ercole C. The « daughter cyst sign » a sonographic clue to the diagnosis of fetal ovarian cyst. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22 : 433-4.

Surrénale

Houlihan C, Jampolski M, Shilad A, Principe D. Prenatal diagnosis of neuroblastoma with sonography and magnetic resonance imaging. *J Ultrasound Med* 2004; 23 : 547-50.

Izbizky G, Elias D, Gallo A, Farias P, Sod R. Prenatal diagnosis of fetal bilateral adrenal carcinoma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26 : 669-71.

Loneragan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganglioneuroma : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22 : 911-34.

Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK. From the archives of the AFIP : a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics* 2005; 25(1) : 215-24.

Pathologie des membres et des extrémités

M. Kohler, Ph. Bourgeot, Y. Ardaens, R. Favre, B. Guérin

PLAN DU CHAPITRE

Bilan malformatif	536	Chondrodysplasies létales	541
Squelette	537	Dysplasie campomélique	546
Os longs	537	Chondrodysplasies non létales	547
Thorax	537	Asymétries de croissance	549
Colonne vertébrale	537	Anomalies de segmentation	
Crâne	537	des membres	550
Viscères	537	Polydactylies	550
Annexes	537	Syndactylies	552
Agénésies et hypoplasies	537	Malpositions des membres	552
Agénésies transverses	537	Pied bot	552
Agénésies longitudinales	538	Main bote	553
Hypoplasies	538	Main crispée	557
Brièveté des membres	539	Syndrome d'immobilisme foetal	557
Dysplasies du squelette ou maladies osseuses		Incurvations pathologiques	558
constitutionnelles	540	Agents tératogènes	559
Classifications	540	Conclusion	559
Explorations échographiques, radiologiques			
et génétiques	541		

L'échographie morphologique des membres fœtaux reste un exercice délicat, malgré les différentes techniques à notre disposition, y compris le mode volumique. Une étude française de 1999 annonçait une sensibilité du dépistage des anomalies des membres de l'ordre de 70 % pour les anomalies majeures et de l'ordre de 20 % pour les anomalies dites mineures des extrémités. Le diagnostic « exact » anténatal des pathologies osseuses dépistées est d'environ 60 %, mais la gravité de celles-ci est le plus souvent correctement évaluée.

Les anomalies du squelette sont fréquentes (1/1000 naissances) et sont intégrées deux fois sur trois à un syndrome polymalformatif.

La période d'exploration optimale se situe entre 12 SA, notamment par voie endovaginale (voir fig. 4.11, 4.12 et 4.31) et 26 SA (voir chap. 6, *Membres et extrémités et fig. 6.109 à 6.120*). La morphogenèse des membres se déroule entre la 7^e et la 10^e semaine. Le membre supérieur est constamment en avance de quelques jours sur le membre inférieur.

Court rappel embryologique

C'est le mésoblaste para-axial qui est à l'origine de l'appareil locomoteur : squelette (os, cartilage), tissu conjonctif (muscle, derme, hypoderme et vaisseaux). Les membres se mettent en place entre la 4^e et la 8^e semaine d'âge conceptionnel, à partir d'une condensation mésenchymateuse, suivie d'une chondrification au début de la 6^e semaine. L'ossification endochondrale (remplacement progressif du cartilage par de l'os) s'effectue entre la 8^e et la 12^e semaine.

Les bourgeons des membres supérieurs se développent au 26-28^e jour en regard des somites cervicaux (C5-C7), 3 à 4 jours avant ceux des membres inférieurs en regard des somites lombaires inférieurs (L3-L5).

Ces bourgeons s'allongent en deux segments. Le segment distal s'aplatit formant une palette où peuvent être identifiés les rayons des doigts (J41) et des orteils. Le segment proximal se divise en deux parties distinctes pour former le bras et l'avant-bras, la cuisse et la jambe et par flexion le coude et le genou. Par un phénomène de rotation, les membres supérieurs prennent une position latérale et les membres inférieurs une position antérieure.

Même connue, une anomalie des membres peut être difficile à mettre en évidence après 26 SA, en particulier lorsqu'il s'agit d'une pathologie positionnelle, *a fortiori* lors de l'examen du 8^e mois. Assez logiquement, l'étude des membres et extrémités ne fait pas partie des recommandations du Comité technique de l'échographie pour l'examen du 3^e trimestre.

Par échographie abdominale, les os longs des membres deviennent visibles à partir de la 10^e semaine d'aménorrhée. Les petits os des extrémités ne le sont qu'à la 14^e semaine. Par échographie endovaginale, 1 à 4 semaines peuvent être gagnées. Les membres supérieurs deviennent nettement visibles à la 8^e semaine. À la 10^e semaine, la longueur totale des deux membres est visible. Le pouce en opposition est visible à la 9^e semaine. La conjonction de la voie vaginale, de la haute fréquence, du mode volumique – et de bonnes conditions d'examen – peut produire des images d'une très grande précision dès 12–14 SA, et ce créneau diagnostique n'est sans doute pas assez utilisé (fig. 15.1a).

Remarque

On gardera toujours à l'esprit que l'image échographique est formée par la partie déjà ossifiée de l'os, c'est-à-dire les corticales diaphysaires et les « fronts » d'ossification métaphysaire. Les épiphyses non ossifiées sont hypo-échogènes (par exemple, tête ou col du fémur). La structure interne de l'os est cachée dans l'ombre de la corticale proximale, de même que le contour distal. L'image échographique bidimensionnelle ne saisit donc qu'une petite partie de l'anatomie osseuse : seulement la partie ossifiée et seulement la surface orientée vers la sonde. Il faut reconstruire mentalement le reste. La reconstruction tridimensionnelle mode osseux, quand les conditions techniques sont favorables, améliore sensiblement l'imagerie du squelette fœtal.

Les pathologies seront décrites ici par type en fonction du signe d'appel principal :

- **le membre est amputé transversalement ou longitudinalement** : on parle d'*agénésie*. Les agénésies ont une fréquence moyenne de 5/1000 naissances, soit cinq fois plus que celle de la trisomie 21 dans une population de femmes de 25 à 30 ans. Lorsqu'elles sont transversales, elles sont isolées dans la moitié des cas. Lorsqu'elles

sont longitudinales, elles entrent majoritairement dans le cadre d'une pathologie malformative, de pronostic et de prise en charge totalement différents ;

- **le membre présente une brièveté** : la démarche diagnostique est fonction de l'importance de cette brièveté, de l'atteinte d'un ou plusieurs segments, de l'uni- ou bilatéralité, du siège sur un ou plusieurs membres, d'une déformation surajoutée, de la date du diagnostic (précoce dès le 1^{er} ou le 2^e trimestre ou tardive en fin de grossesse). À côté d'une *petite taille constitutionnelle* qui est parfois évoquée, cette rubrique comporte les *anomalies chromosomiques*, mais aussi certains syndromes et toutes les *chondrodysplasies* et *nanismes* au sens large. La sommation des signes oriente l'enquête diagnostique ;
- **le membre présente des anomalies de segmentation** : *polydactylies* ou *syndactylies*. Les premières, le plus souvent isolées, sont volontiers des formes familiales, de transmission dominante autosomique. Les secondes, difficiles d'accès à l'échographie, peuvent éventuellement l'être par le biais des signes d'appel que constituent les anomalies associées ;
- **le membre est malposé** : les *pièdes bots* sont les anomalies les plus fréquentes dans ce registre, puis viennent les *maines botes*. Les pieds varus et les mains en coup de vent sont plus rares. Le caractère uni- ou bilatéral de ces lésions, isolé ou entrant dans un contexte malformatif, portant sur le segment de membre sus-jacent ou touchant une autre sphère, leur confère une implication pronostique différente. L'examen fonctionnel porte sur le ou les membres atteints pour apprécier le degré de fixation de la malposition, et sur l'ensemble du fœtus à la recherche d'un immobilisme ;
- **le membre est déformé sans être raccourci** : c'est le problème de l'*incurvation des os longs*.

Bilan malformatif

La découverte d'une anomalie des membres ou des extrémités impose la recherche de pathologies associées : ensemble du squelette sans oublier la cage thoracique et le crâne, anomalies viscérales et pathologie annexielle (quantité de liquide, placenta).

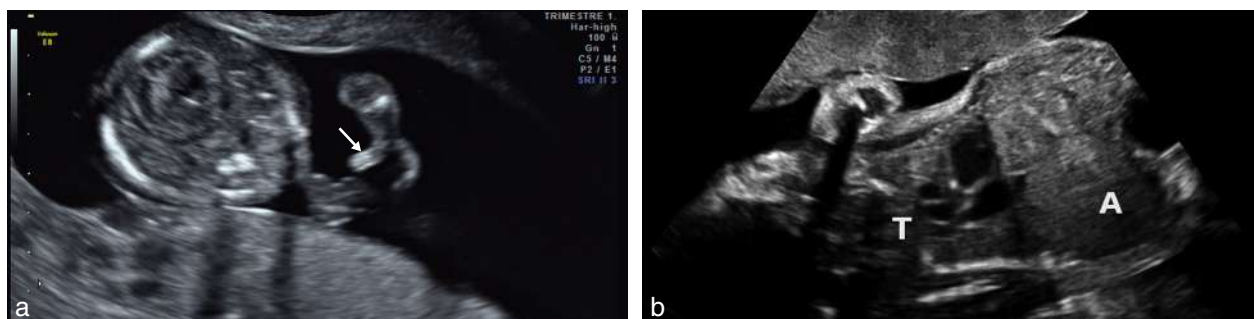


Fig. 15.1 Pathologie des membres : signes précoces et signes indirects. **a.** Nanisme diastrophique. 13 SA et 2 jours. Diagnostic évoqué précocement par voie vaginale. Les membres sont courts et la position des pouces « faisant de l'auto-stop » (→) est très évocateur. **b.** Signe d'appel à 28 SA. Thorax étroit avec aspect gros ventre (A) et petit thorax (T) porte d'entrée vers un diagnostic de chondrodysplasie. Source fig. 15.1a : Dr P. Vaast.

Squelette

Os longs

Ils font l'objet d'une inspection complète et d'une biométrie plus ou moins exhaustive selon les cas. Les insuffisances biométriques que l'on rencontre dans le cadre des dysplasies osseuses (nanisme) même modérées, sont souvent caricaturales, évidentes au premier coup d'œil et sans commune mesure avec celles d'un RCIU : la longueur se situe à 5, 10 ou 20 mm au-dessous du 3^e percentile.

L'analyse de la forme des os peut conduire à la découverte de courbures ou de fractures, uniques ou multiples. Il est plus délicat d'apprécier le degré de minéralisation du squelette, sauf au niveau de la boîte crânienne. L'observation des mouvements des différents segments de membres en particulier de flexion et d'extension, constitue l'approche fonctionnelle et concourt à évoquer ou infirmer une arthrogrypose ou une maladie des brides amniotiques par exemple.

Thorax

L'aspect « gros ventre + petit thorax » (fig. 15.1b) est un élément sémiologique souvent frappant. Le périmètre thoracique peut être mesuré mais l'appréciation subjective est largement suffisante pour évoquer le thorax étroit (tronc en « bouchon de champagne »).

Le degré d'hypoplasie pulmonaire peut être apprécié de façon indirecte :

- les normes du rapport périmètre thoracique/périmètre abdominal se situent entre 0,77 et 1,01 ;
- celles du rapport périmètre thoracique/périmètre crânien s'inscrivent dans la fourchette de 0,56 à 1,04 ;
- celles du rapport cardiothoracique établi sur une coupe quatre cavités est d'un tiers et ne doit pas dépasser un demi (fig. 12.8).

L'hypoplasie pulmonaire peut aussi être évaluée de façon plus spécifique par la mesure de la surface pulmonaire ou le calcul du LHR (comme cela se pratique dans l'évaluation pronostique d'une hernie de coupole diaphragmatique) (voir fig. 7.17, 7.18 et 11.10).

Le mode 3D permet théoriquement une mesure directe du volume pulmonaire mais il s'agit d'une biométrie difficile nécessitant un échographiste entraîné et qui peut être remplacée avantageusement par l'IRM pulmonaire. De plus, le volume pulmonaire ne préjuge pas automatiquement de la capacité fonctionnelle.

L'examen des côtes recherche les fractures, les brièvetés, les asymétries et, beaucoup plus difficiles à dépister, les agénésies.

Colonne vertébrale

Outre les défauts de fermeture, elle peut être le siège de duplications, d'élargissements ou d'anomalies de courbure isolées ou liées à la présence d'hémi-vertèbres (voir chap. 10). Les anomalies de nombre des vertèbres et leur degré de minéralisation sont difficiles à mettre en évidence : la radiologie classique, ou le scanner fœtal, et l'IRM seront très utiles. Le mode volumique peut aussi être précieux, en particulier le mode 4D « osseux » mais, comme souvent en 3D-4D, il faut de bonnes conditions et un fœtus coopérant (voir fig. 6.54).

Crâne

Le bilan complet comporte l'examen de la face et du crâne. La fente labiale est l'anomalie de la face la plus fréquente et la plus informative.

L'observation de la forme du crâne permet de décrire le front (haut, en tour, dans le syndrome d'Apert ou bombant dans les chondrodysplasies et certaines hydrocéphalies ou fuyant dans le syndrome de Pierre Robin, par exemple), les bosses frontales (proéminentes dans l'achondroplasie), l'écaïlle occipitale (plate dans les craniosténoses).

Le degré de minéralisation est mieux estimé au niveau du pôle céphalique que partout ailleurs (transparence aux ultrasons, déformation sous la sonde).

Viscères

L'échographie recherche les malformations associées éventuelles parmi lesquelles les cardiopathies sont les plus fréquentes.

Annexes

L'hydramnios peut constituer un signe d'appel en étant la conséquence de la compression thoracique par le thorax étroit de certains nanismes.

Agénésies et hypoplasies

Les formes isolées sont bien évidemment de diagnostic prénatal moins aisé (4 %) que les formes associées (20 %). Le taux de détection global des agénésies est de l'ordre de 10 %.

Agénésies transverses

Les formes terminales (ou distales) sont plus volontiers d'origine génétique lorsqu'elles sont bilatérales et sont plus souvent associées à d'autres pathologies quand elles touchent les membres inférieurs plutôt que les membres supérieurs.

L'**amélie** dont la fréquence est estimée à 0,15/10 000 naissances correspond à l'absence complète d'un ou de plusieurs membres :

- unique, elle a plutôt un caractère isolé ;
- quadruple, elle est plutôt d'origine médicamenteuse ou infectieuse, par exemple par la varicelle survenue avant la fin du 1^{er} trimestre de gestation.

Les publications ont fleuri sur la responsabilité des choriocentèses dans la genèse des amputations transverses terminales : pour que cette étiologie soit retenue, il faut que la biopsie de trophoblaste ait été pratiquée trop précocement, avant la 10^e semaine.

La **maladie des brides amniotiques** peut amputer les membres transversalement de façon extrêmement variable (fig. 15.2, et voir fig. 5.10). En faveur de cette étiologie, on retient l'œdème des membres atteints et la présence d'un anneau de striction. Il faut penser au Doppler couleur pour évaluer le degré de striction par absence ou diminution du flux vasculaire sous ce niveau. Le risque de récurrence est nul. Des cas de grossesses gémellaires avec mort *in utero* du co-jumeau et amputation de membres secondaires à une disruption vasculaire (collapsus circulatoire) chez le jumeau survivant ont été décrits. Le tableau mime celui des brides amniotiques alors qu'elles sont absentes.

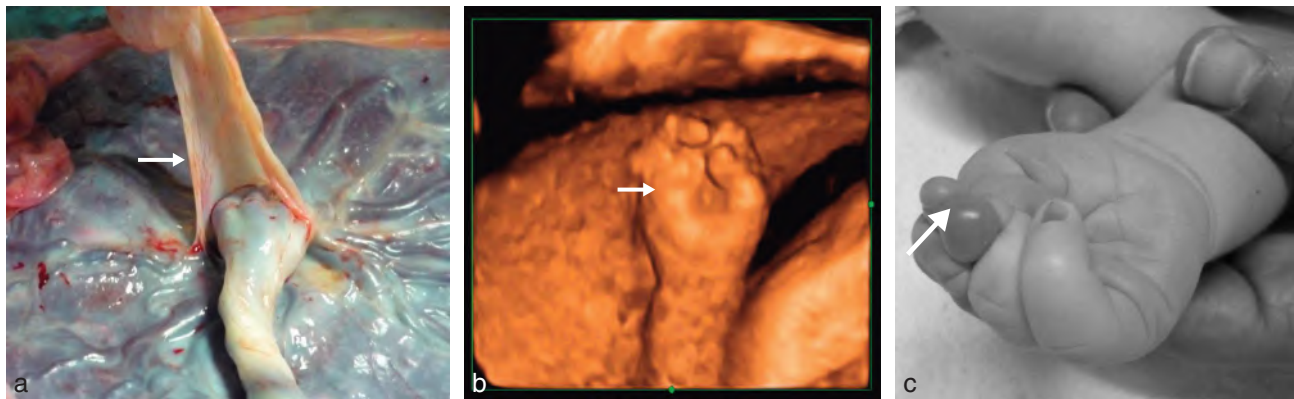


Fig. 15.2 Maladie des brides amniotiques. **a.** Bride amniotique large et épaisse (→). **b.** 25 SA. Étude en mode 3D surface. Anomalie de la main (→) qui est rétractée avec syndactylies. **c.** Cédème des extrémités (→) des trois premiers doigts (autre fœtus).



Fig. 15.3 Acheirie, 14 SA. Les deux os de l'avant-bras sont présents mais un peu courts (< 6 mm). La main est absente (→).

L'**hémimélie** correspond à l'absence distale des membres, en dessous du coude ou du genou. Elle peut être partielle ou totale et appartenir à des syndromes comme l'aglossie-adactylie (rétrognathisme, aglossie, hydramnios, amputation de membres à des degrés divers). Ces associations malformatives sont sporadiques.

Parmi les **agénésies des extrémités** (fig. 15.3), celles des mains (acheirie) ou des pieds (apodie) sont habituellement isolées. L'exceptionnelle association des deux (acheiropodie), a été décrite au Brésil dans le cadre d'un syndrome récessif autosomique.

Les **adactylies** (absence de doigts et d'orteils) sont d'une grande variété et d'un grand polymorphisme (fig. 15.4), isolées ou entrant dans des syndromes divers incluant essentiellement une pathologie buccale tel le syndrome hypoglossie-hypodactylie (syndrome d'Hanhart) qui associe rétrognathisme, ankyloglossie responsable de troubles de la déglutition avec hydramnios et amputation terminale de sévérité variable. L'**ectrodactylie** correspond à l'absence d'un ou de plusieurs doigts centraux. Il s'agit essentiellement de formes familiales, isolées à transmission dominante autosomique. Sans notion d'antécédents

familiaux, ces formes isolées sont peu souvent diagnostiquées par échographie.

Les **phocomélie**s sont des agénésies transverses d'un segment moyen ou proximal, préservant la main et le pied (fig. 15.5). La thalidomide est à l'origine des phocomélie complètes mais il existe des formes isolées sporadiques. Ces agénésies peuvent s'inscrire dans quelques syndromes rares et complexes :

- le syndrome de Roberts (voir tableau 8.1), ou *pseudo-thalidomide syndrome*, associe un retard de croissance constant et sévère, des anomalies craniofaciales à type de fente labio-maxillaire et de microcéphalie, et des malformations des membres allant de la phocomélie partielle à la tétraphocomélie. Le pronostic est le plus souvent létal en période périnatale secondaire aux malformations cardiaques et rénales. Le retard mental est constant. Secondaire à une mutation du gène ESCO2, la transmission est récessive autosomique ;
- le syndrome de Cornelia de Lange (voir plus loin et tableau 8.1) peut comporter des phocomélie et une oligodactylie. De survenue habituellement sporadique, il peut être lié à des mutations autosomiques dominantes du gène NIPBL.

Agénésies longitudinales

Au niveau des membres supérieurs, elles sont soit radiales, soit cubitales. Celles des membres inférieurs sont externes, touchant le péroné (fig. 15.6), ou internes, touchant le tibia. Dans tous les cas, les agénésies longitudinales sont associées à des anomalies de position des extrémités qui seront abordées plus loin dans ce chapitre.

Hypoplasies

Elles sont longitudinales, d'importance et de siège variable, sur un ou plusieurs membres. Elles peuvent intégrer différents syndromes.

- Le **CHILD syndrome** (acronyme pour *congenital hemidysplasia ichthyosis limb defect*) est une entité exceptionnelle comportant une atteinte unilatérale des extrémités, pouvant aller d'une simple hypoplasie des phalanges jusqu'à l'absence d'un membre, une alopecie et une atteinte cutanée ipsilatérale, un érythème, une hyperkératose. L'atteinte viscérale siège sur les reins sous forme



Fig. 15.4 Adactylie. **a.** Adactylie isolée : bonne corrélation entre l'échographie 3D (a1) et l'aspect à la naissance (a2). **b.** Adactylie. 21 SA. Étude en mode bidimensionnel (b1) et en mode 3D surface (b2). Le pouce paraît normal (→) mais les quatre autres doigts sont absents. Le poignet et la paume de la main sont présents. Il s'agissait d'une adactylie sans autre malformation décelable.



Fig. 15.5 Phocomélie (segment moyen). Le pied (→) est directement implanté sur le bas de la cuisse repérée par le fémur (F).

d'une hydronéphrose ou d'une agénésie rénale, ou s'exprime par une cardiopathie. La sex-ratio, de 19 filles pour 1 garçon, fait suspecter une transmission dominante liée à l'X.

- Le syndrome de régression caudale (voir fig. 10.24) se manifeste à des degrés variables, allant de l'agénésie lombo-sacrée à la sirénomélie, séquence malformative atteignant strictement les membres inférieurs et incluant des anomalies viscérales (agénésie rénale, vésicale, rectale avec imperforation anale). Les étiologies sont multiples et mal connues en dehors de la pathologie vasculaire (sirénomélie) et des complications diabétiques (formes partielles du syndrome de régression caudale). Les enfants survivants n'ont pas de problème mental, mais la morbidité au long court est d'origine orthopédique et neurologique avec souffrance vésicorénale.
- L'hypoplasie fémorale, totale ou partielle, peut être associée à un faciès particulier, petit nez avec hypoplasie des ailes du nez, philtrum long, rétrognathisme et fente palatine. L'aspect de la face est un important élément d'orientation. Un diabète maternel est souvent

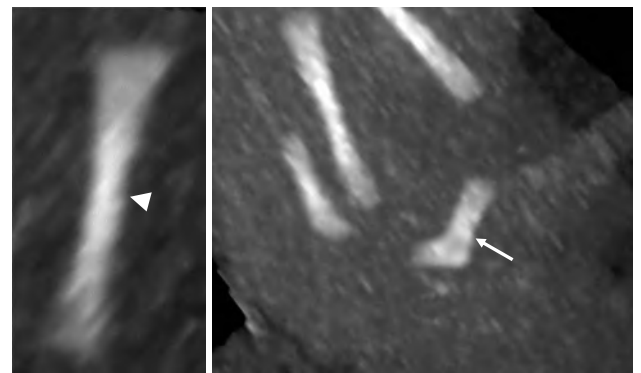


Fig. 15.6 Agénésie fibulaire bilatérale (pieds non représentés). Scanner spiralé reconstruit en mode MIP épais : notez le tibia incurvé d'un côté (→) (anomalie classiquement associée) et le tibia du côté opposé (▶) d'aspect normal. Source : Dr J. Bigot.

retrouvé. La majorité des cas sont sporadiques. Il en est de même pour l'hypoplasie humérale, de nature strictement isolée. L'hypoplasie fémorale peut aussi être isolée, unilatérale dans 90 % des cas et relativement fréquente (1/800 naissances). Le diagnostic ne sera posé par échographie qu'en cas d'asymétrie évidente de taille des fémurs. Elle résulte d'une anomalie de développement de la partie sous-trochantérienne du fémur entraînant un raccourcissement à des degrés variables de l'extrémité supérieure du fémur. La tête fémorale et l'acétabulum peuvent également être anormaux rendant complexe la prise en charge orthopédique.

Brièveté des membres

La brièveté des membres regroupe des pathologies très diverses.

- L'atteinte est **bilatérale et symétrique, portant sur plusieurs segments** de membres, à la fois au niveau des membres supérieurs et des membres inférieurs : les ostéochondrodysplasies ou dysplasies du squelette forment l'essentiel de ce chapitre.

- L'atteinte est **bilatérale et porte sur un seul segment** de membre, fémur le plus souvent (et/ou humérus) : les anomalies chromosomiques sont évoquées en priorité si les mesures sont faibles précocement dans la grossesse. La croissance osseuse peut également être altérée dès le milieu du 2^e trimestre en cas de RCIU précoce d'origine vasculaire. La prise en compte d'une participation constitutionnelle est à évoquer en présence d'une biométrie un peu faible et isolée de survenue plus tardive avant d'évoquer une éventuelle pathologie squelettique.
- L'atteinte touche l'un ou l'autre segment de membre de façon anarchique, réalisant des **asymétries de croissance** : il s'agit essentiellement du syndrome de Klippel-Trenaunay.

Dysplasies du squelette ou maladies osseuses constitutionnelles

Classifications

C'est un ensemble très hétérogène d'anomalies, que la classification internationale divise en **cinq groupes** :

- les ostéochondrodysplasies qui réalisent des anomalies de taille (nanisme) et/ou de forme des os et/ou des cartilages avec une fréquence de 2,3 à 4,7 pour 10 000 naissances ;
- les dysostoses qui sont des malformations d'un os isolé, éventuellement associées à d'autres malformations ;
- les ostéolyses idiopathiques ;
- les anomalies chromosomiques (voir chap. 16) sachant que les malformations du squelette et des membres sont le signe d'appel d'anomalies chromosomiques dans envi-

ron 7 % des cas, en particulier pour les trisomies 13 et 18. Le fémur court (mesure inférieure au 3^e percentile) et un rapport fémur/pied inférieur ou égal à 0,84, font suspecter une trisomie 21. En réalité, l'humérus est plus souvent court que le fémur en cas de trisomie 21 et sa mesure devrait être systématique ;

- les affections métaboliques primitives.

Les ostéochondrodysplasies et, dans une moindre mesure, les anomalies chromosomiques constituent l'essentiel du problème des membres courts. La **classification des chondrodysplasies** est ardue en raison d'une méconnaissance de leur pathogénie et la terminologie adoptée est fonction de la description sémiologique (fig. 15.7 et tableau 15.1) :

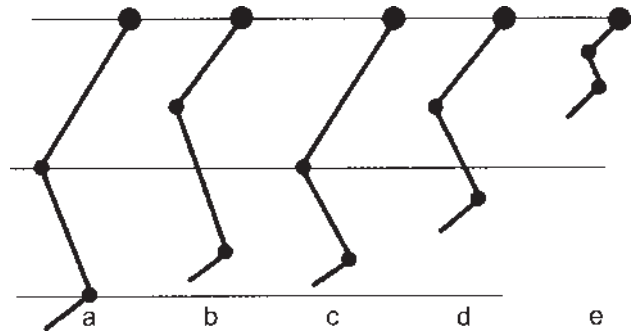


Fig. 15.7 Formes cliniques des nanismes. Proportions normales du membre inférieur (a). Nanismes : RHIZOmélique (b) ; MÉSOmélique (c) ; MICROMélique modéré (d) ; MICROMélique sévère (e).

Tableau 15.1 Classification descriptive des nanismes (D : dominant ; R : récessif ; S : sporadique)

Type de nanisme	Clinique	Pronostic
Mésomélique	Syndrome de Langer (R)	Non létal
	Syndrome de Reinhardt (D)	Non létal
	Syndrome de Nievergelt (D)	Non létal
	Syndrome de Robinow (D)	Non létal
Rhizomélique	Achondroplasie hétérozygote (D ou S)	Non létal
	Maladie des épiphyses ponctuées à forme rhizomélique (R)	Létal
Micromélique modéré :		
– avec thorax étroit	Syndrome d'Ellis-Van Creveld	Non létal
	Dysplasie thoracique asphyxiante (R)	Souvent létal
– avec luxation du pouce	Nanisme diastrophique (R)	Non létal
– avec incurvation des os longs	Nanisme campomélique (R)	Létal
	Ostéogénèse imparfaite de Porak et Durante à forme atténuée (D, R ou S)	Non létal
Micromélique sévère :		
– minéralisation normale, pas de fracture	Nanisme thanatophore (S)	Létal
	Achondroplasie homozygote (D)	Létal
	Syndrome polydactylie-côtes courtes (R)	Létal
– minéralisation diminuée, pas de fracture	Hypophosphatasie (R)	Létal
	Achondrogénèse type II (R)	Létal
– minéralisation diminuée, avec fractures	Ostéogénèse imparfaite de Porak et Durante à forme létale (D, R ou S)	Létal
	Achondrogénèse type I (R)	Létal

D'après Spirt BA et al. Prenatal sonographic evaluation of short-limbed dwarfism : an algorithmic approach. RadioGraphics 1990 ; 10(2) : 217-36.

- nanisme rhizomélique, lorsque l'atteinte est proximale ;
- nanisme mésomélique, lorsqu'elle touche le segment moyen ;
- nanisme acromélique, lorsqu'elle touche le segment distal (mains et pieds) ;
- nanisme micromélique, lorsque tous les segments de membres sont concernés.

Plus de 200 types différents de dysplasies squelettiques ont été décrits mais, à elle seule, une dizaine de maladies représente 80 % des cas rencontrés. Parmi elles, la moitié est létale. L'histoire familiale est nécessaire à l'établissement d'un diagnostic précis et à l'appréciation du risque de récurrence. Un cas index de chondrodysplasie est le plus souvent découvert au décours d'un examen de routine.

Explorations échographiques, radiologiques et génétiques

L'examen échographique de tout le squelette est complété par une étude radiologique classique ou plus souvent maintenant par un scanner du contenu utérin et une discussion génétique. L'approche diagnostique des chondrodysplasies repose sur la biométrie et l'aspect du squelette, ainsi que les déformations de la face et des extrémités.

Étude biométrique

Tous les os longs sont mesurés et rapportés à des valeurs standard pour qualifier le type d'atteinte (voir tableaux 7.4, 7.5, 7.26 et 7.27). Dans les nanismes les plus fréquents, le raccourcissement se situe à plus de deux déviations standard (DS) sous les normes, ce qui correspond à une mesure inférieure au 3^e percentile de la courbe de référence. Les raccourcissements modérés du fémur et de l'humérus correspondent le plus souvent à une hypotrophie foetale ou à une trisomie. Certains cas d'achondroplasie n'ont qu'une atteinte modérée au 2^e trimestre mais elle s'accroît franchement à partir du 6^e mois. La grande majorité des chondrodysplasies présente des disproportions majeures, souvent évidentes à la première inspection et inférieures de plusieurs millimètres (voire centimètres) au 3^e percentile.

L'utilisation de rapport entre divers paramètres biométriques n'a qu'un intérêt pratique limité : rapport fémur/pied abaissé (normes : $0,99 \pm 0,6$), rapport fémur sur circonférence abdominale (F/CA, norme : supérieur à 0,20), rapport périmètre thoracique/PC (normes : 0,54 à 1,04) permettant de suspecter l'hypoplasie pulmonaire. Le rapport fémur/CA serait un bon élément prédictif de la gravité de la dysplasie : il est souvent inférieur à 0,16 dans les formes létales et se situe entre 0,16 et 0,19 dans les formes non létales.

Aspect du squelette

Le degré de minéralisation, la déformation, la brièveté et la présence de fractures sont évalués sur les os longs et sur les côtes. La déformabilité et la transparence de la boîte crânienne sont accessibles à l'échographie (on ne parle pas de fracture à ce niveau).

Dysmorphie faciale

Les bosses frontales saillantes et l'ensellure nasale marquée, le micrognathisme ou le rétrognathisme, l'écart interorbitaire sont autant d'éléments séméiologiques permettant de typer la chondrodysplasie.

Aspect des mains et des pieds

Les agénésies, les anomalies de segmentation comme les syndactylies et les polydactylies, et enfin, les anomalies de position comme les mains botes et les pieds bots sont les trois pathologies des extrémités pouvant entrer dans les tableaux de chondrodysplasies.

D'autres explorations doivent être envisagées. La **radiographie standard** est simple, rapide et rentable pour évaluer la forme et la minéralisation des os, avec quelques signes spécifiques (épiphyses, fractures). Le **scanner 3D** demande un nouvel apprentissage, mais il facilite la visualisation de l'ensemble du squelette foetal, y compris des extrémités, et permet de s'affranchir des superpositions avec le squelette maternel. Il peut être réalisé à partir de 26 SA. L'IRM apporte une séméiologie complémentaire pour l'os et surtout un bilan neurologique et viscéral plus complet. La **biologie moléculaire** permet actuellement de porter des diagnostics précis pour plus d'une centaine d'affections des tissus osseux dont la localisation génique est connue. C'est le cas pour le nanisme thanatophore, l'achondrogenèse, certaines formes d'ostéogenèse imparfaite, l'hypophosphatasie, la dysplasie campomélique, l'achondroplasie, le nanisme diastrophique. La liste des localisations géniques découvertes s'allonge quotidiennement. Si le gène est connu, l'amniocentèse permet une certitude diagnostique. Si, par ailleurs, il existe des antécédents et que la famille est informative, le diagnostic précoce peut être posé par biopsie de trophoblaste.

Nous envisagerons d'abord les **chondrodysplasies les plus fréquentes** qui se répartissent en **formes létales** (mort *in utero* ou néonatale précoce) et en **formes non létales**, compatibles avec la vie. Les principales étiologies de ces dysplasies squelettiques sont résumées dans le **tableau 15.1**. Les **asymétries de croissance** sont rares mais peuvent poser des problèmes pronostiques et éthiques très délicats.

Chondrodysplasies létales

On range ici le nanisme thanatophore, l'achondrogenèse, certaines formes d'ostéogenèse imparfaite, le nanisme campomélique et l'hypophosphatasie.

Nanisme thanatophore

Sa prévalence est de l'ordre de 0,3 à 0,7 pour 10 000 naissances environ, ce qui en fait la forme la plus fréquente des chondrodysplasies létales. Sa survenue fait suite à des mutations *de novo* de type dominant du gène FGFR3 et le risque de récurrence serait de 2 %.

Il se caractérise par une atteinte rhizomélique sévère avec un tronc de longueur normale, un thorax étroit avec des côtes courtes et en revanche un abdomen paraissant proéminent responsables de la comparaison classique à la forme d'un bouchon de champagne. En échographie mode volumique osseux en reconstruisant le rachis de face, il est possible de noter des corps vertébraux aplatis (avec élargissement des espaces intervertébraux) et des pédicules bien développés donnant un aspect en « H » des vertèbres. L'hydramnios est présent dans 70 % des cas. La macrocéphalie est majeure, le front est proéminent, l'hydrocéphalie est fréquente. La déformation du crâne peut résulter d'une fermeture prématurée des sutures coronales et lambdoïdes ou d'une déformation primitive du cerveau se traduisant secondairement sur la boîte crânienne.

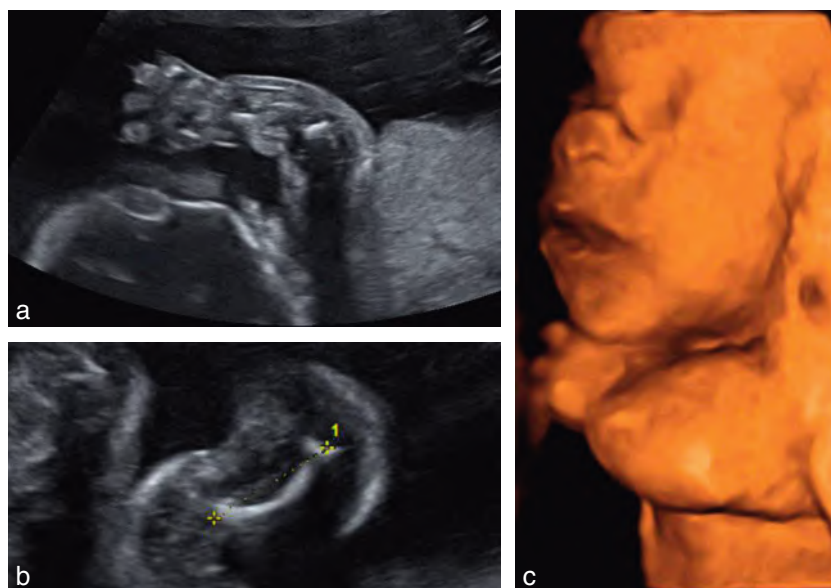


Fig. 15.8 Nanisme thanatophore de type I. Aspect des membres supérieurs et de la face. 24 SA. **a.** Nanisme rhizo- et mésomélique. **b.** Humérus court et courbe (1). **c.** En mode 3D surface, membre supérieur court, macrocéphalie relative et dysmorphie faciale (mais forme du crâne).

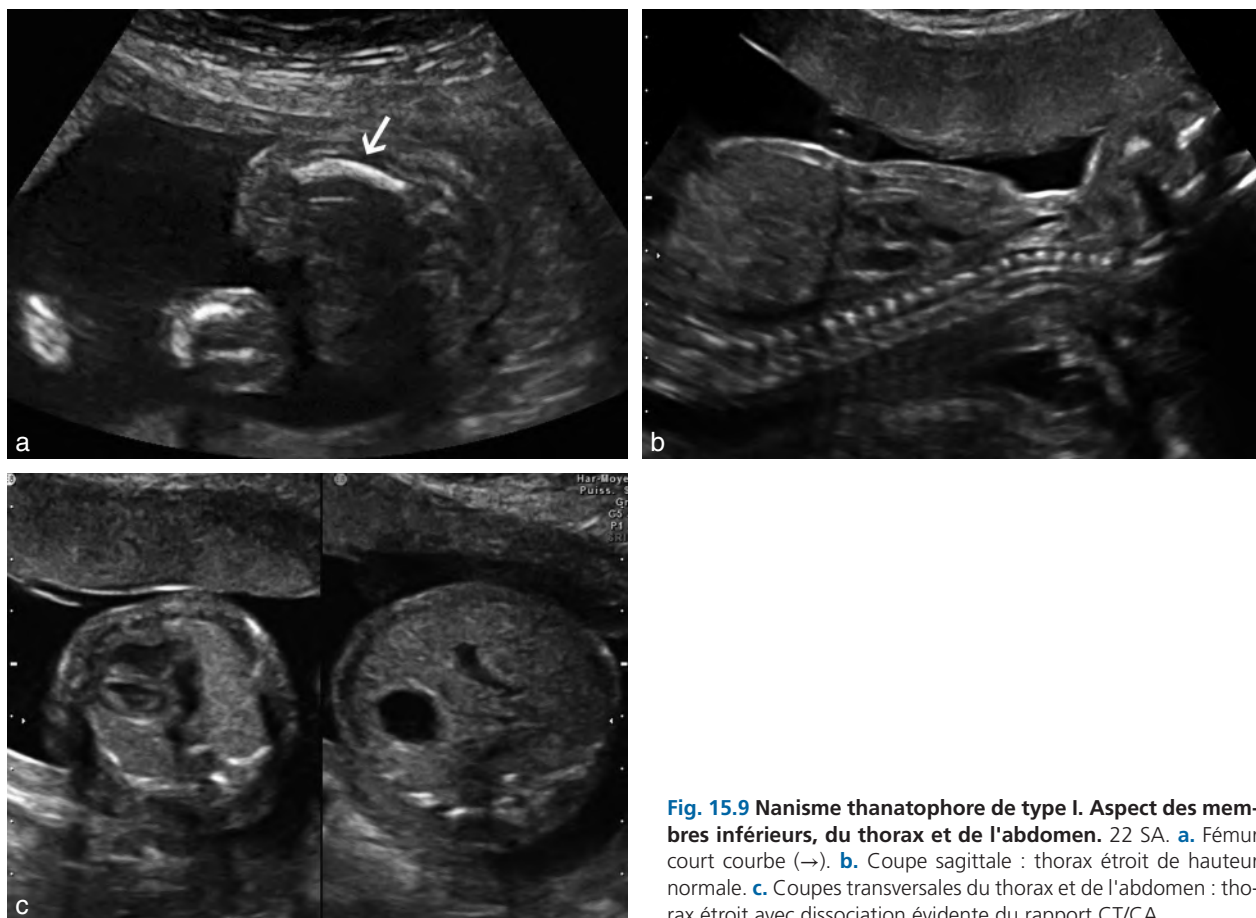


Fig. 15.9 Nanisme thanatophore de type I. Aspect des membres inférieurs, du thorax et de l'abdomen. 22 SA. **a.** Fémur court courbe (→). **b.** Coupe sagittale : thorax étroit de hauteur normale. **c.** Coupes transversales du thorax et de l'abdomen : thorax étroit avec dissociation évidente du rapport CT/CA.

On distingue deux sous-groupes en fonction de la forme du crâne et de celle des fémurs :

- le type I avec des os longs courts, incurvés (surtout au niveau des fémurs), rappelant la forme d'un combiné téléphonique (d'avant le portable!), et un crâne de forme normale (fig. 15.8 et 15.9). Ce type est sporadique, sans risque de récurrence;
- le type II avec des membres très courts mais droits et un crâne en forme de trèfle (fig. 15.10). Cette forme est récessive autosomique. Le crâne en trèfle n'est pas

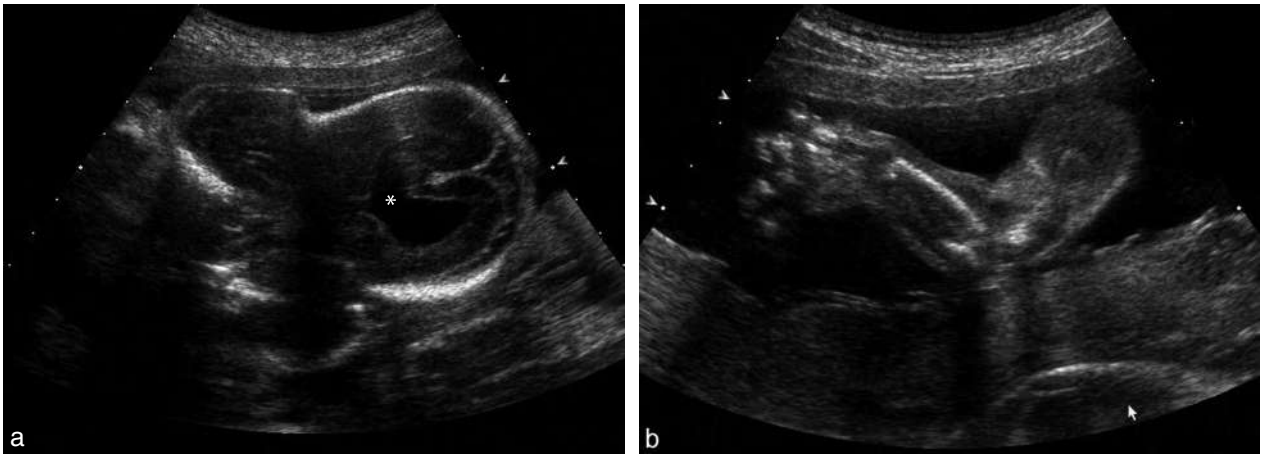


Fig. 15.10 Nanisme thanatophore de type II. **a.** Crâne en trèfle avec ventriculomégalie (*). **b.** Membre supérieur court.

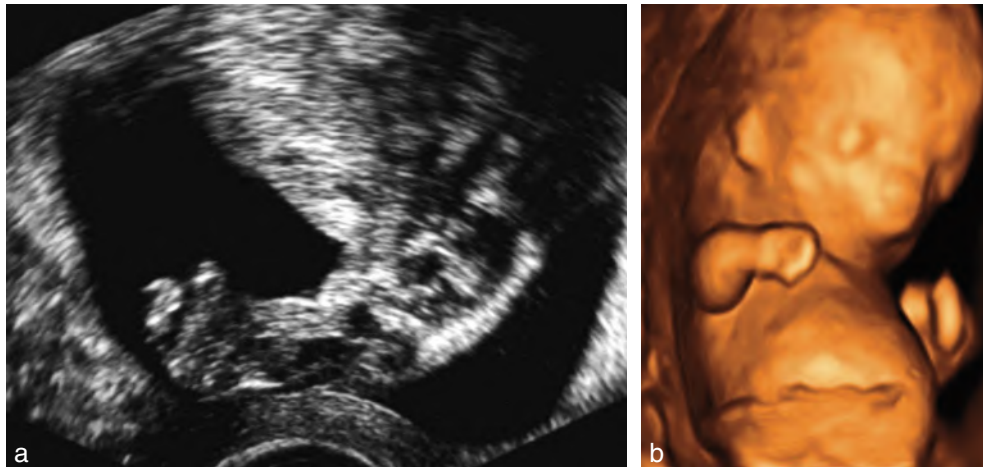


Fig. 15.11 Achondrogénèse de type IB. **a.** Membre segmenté mais extrêmement court. Les os ne sont quasiment pas visibles du fait de l'hypertransparence osseuse. **b.** En mode volumique à 2 mois et demi. Brièveté extrême des membres supérieures.

pathognomonique du nanisme thanatophore, il est aussi présent dans le nanisme campomélique (voir plus loin).

Achondrogénèse

Sa prévalence est de l'ordre de 0,2 pour 10 000 naissances.

La micromélie est extrême, le tronc est court et large, le thorax est petit, la macrocraînie est toujours présente, l'hydramnios et l'anasarque entrent dans le tableau une fois sur deux. La diminution constante de l'échogénicité du rachis et du bassin est pathognomonique de l'affection et la rend accessible au diagnostic prénatal dès le 1^{er} trimestre : la colonne vertébrale est échographiquement « absente ». Outre la sévérité de la micromélie qui permet d'évoquer le diagnostic en fin de 1^{er} trimestre, la présence d'une clarté nucale augmentée ou d'un hygroma kystique est également

très fréquente et représente un signe d'alerte à l'échographie de 12 SA.

On distingue deux formes :

- les achondrogénèses de type IA (liée à des mutations de TRIP11) et de type IB (Parenti-Fracarro, 20 %, liées à des mutations de SLC26A2), sévères et exceptionnelles, autosomiques récessives, associant le nanisme à un défaut complet d'ossification des os de la base du crâne et des vertèbres. L'atteinte est diffuse sur l'ensemble des os longs (fig. 15.11) qui sont méconnaissables (amas calcifiés), le grill costal est fracturé ;
- l'achondrogénèse de type II (Langer-Saldino, 80 %) est sporadique et secondaire à des mutations du collagène de type 2. Il n'y a aucune fracture costale. L'absence d'ossification vertébrale est moins marquée. Les os longs sont mieux dessinés avec des métaphyses en cupules et des éperons latéraux (fig. 15.12 et 15.13).



Fig. 15.12 Achondrogenèse de type II en fin de 1^{er} trimestre. **a.** 14 SA. a1 : clarté nucale excessive (4,3 mm). a2 : membres très courts (fémur 6 mm) et déformés. **b.** 16 SA. Aspect fœtopathologique. Source *fig. 15.12b* : Dr L. Devisme.

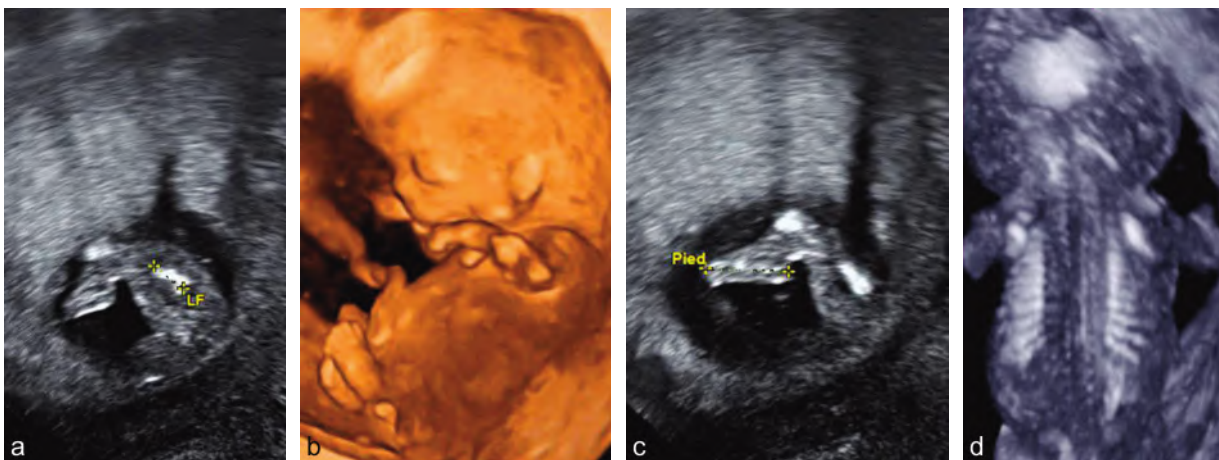


Fig. 15.13 Achondrogenèse de type II à 13 SA. La micromélie est sévère : on le voit ici sur le fémur (**a**) : LF) et sur le cliché 3D mode volumique (**b**). La longueur du pied (**c**), en revanche est normale. Sur le cliché 3D mode osseux (**d**), on individualise une faible ossification des corps vertébraux par rapport aux côtes.

Ostéogénèse imparfaite de type II et III

On regroupe sous le terme générique d'ostéogénèse imparfaite un ensemble d'affections différentes par leur aspect clinique et leur mode de transmission mais ayant en commun un désordre du collagène (COL1A1 et 2), responsable de la fragilité des os et des fractures répétées. La fréquence est de 0,2 à 0,4 pour 10 000.

Le même désordre produit des formes cliniques très variables, gravissimes et létales ou de bon pronostic avec

handicap mineur. La classification de Sillence distingue quatre types qui sont détaillés dans le [tableau 15.2](#).

Les formes tardives, à révélation post-natale, constituent la maladie de Lobstein (ou maladie des « os de verre »), autosomique dominante (types I et IV). Les formes sévères (*fig. 15.14 à 15.16*), dépistables *in utero*, récessives ou sporadiques, sont souvent désignées sous le terme de maladie de Porak et Durante (types II et III); ces formes n'ont le plus souvent pas d'antécédents familiaux.

Tableau 15.2 Classification des ostéogénèses imparfaites

Type	Transmission	Clinique	Sévérité
I	Dominant autosomique	Nanisme modéré, fragilité osseuse, sclérotiques bleues, surdit�	Moyenne
II (a, b ou c)	R�cessif ou mutation dominante	Fractures multiples <i>in utero</i> , nanisme s�v�re ou mod�r�	L�tale
III	R�cessif ou dominant	Raccourcissement mod�r� du f�mur, �chog�nicit� diminu�e, fractures multiples, scl�rotiques bleues	Rapidement l�tale
IV	Dominant autosomique	Forme la plus mod�r�e, fractures occasionnelles, scl�rotiques bleues qui se normalisent	Moyenne

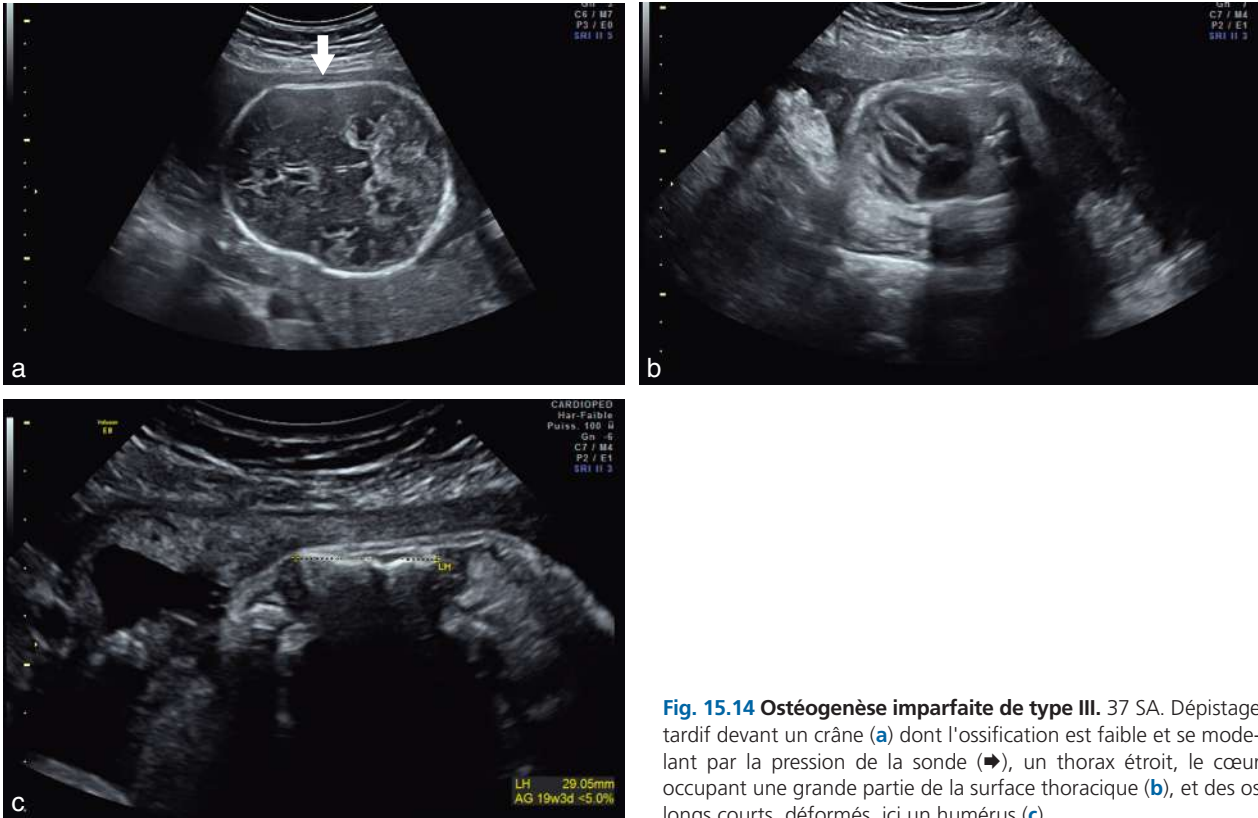


Fig. 15.14 Ost g n se imparfaite de type III. 37 SA. D pistage tardif devant un cr ne (a) dont l'ossification est faible et se mod lant par la pression de la sonde ( ), un thorax  troit, le c ur occupant une grande partie de la surface thoracique (b), et des longs courts, d form s, ici un hum rus (c).

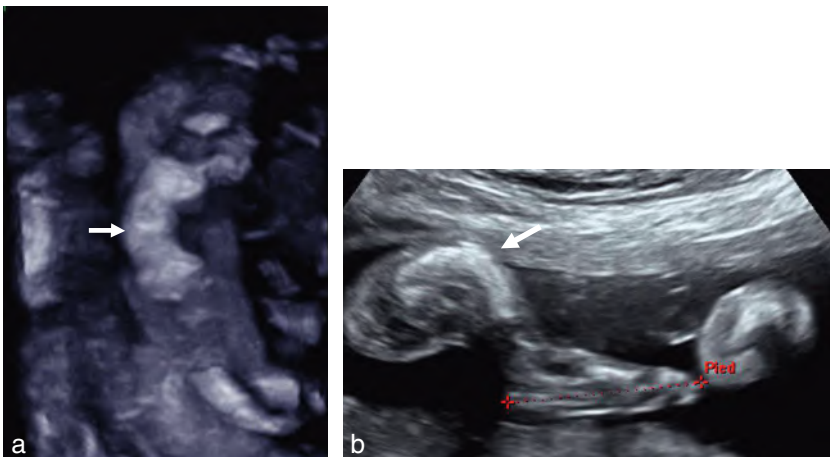


Fig. 15.15 Ost g n se imparfaite de type IIb. 23 SA. Aspect des membres inf rieurs. Nanisme microm lique s v re. D formation des diaphyses ( ) osseuses (a : f mur et b : tibia) peut  tre par fractures. Le pied (b) est de longueur normale.

L'aspect échographique varie selon le type rencontré : les signes communs sont l'hydramnios, le retard de croissance et le défaut d'ossification (diminution du cône d'ombre en arrière des os), surtout classique au niveau du crâne. L'élément majeur d'orientation diagnostique est l'existence d'une micromélie assortie de fractures, de cals et de

déformations des os longs mais sans aucune symétrie. Selon la gravité de la forme, le tableau est complété par des anomalies du pôle céphalique : le crâne est transparent, mou, se laissant déformer par l'appui de la sonde, et il peut s'y associer une macrocéphalie ou une hydrocéphalie. Le thorax est petit et étroit, les côtes sont fracturées et présentent des cals dans les types II et III en particulier.



Fig.15.16 Fœtus atteint d'ostéogenèse imparfaite. 25 SA. Aspect fœtopathologique. Forme grave dépistée tôt pendant la grossesse devant des fractures osseuses et une macrocéphalie. Source : Dr L. Devisme.

Dysplasie campomélique

Cette dysplasie rare (1/200 000 naissances), secondaire à des mutations de SOX9, est caractérisée principalement par une incurvation marquée (campomélie), concave et en dedans, des os longs (fig. 15.17). Elle prédomine au niveau des membres inférieurs (surtout au tiers supérieur du fémur et au tiers inférieur du tibia). Contrairement à l'ostéogenèse imparfaite, la déformation des os longs se fait le plus souvent de façon symétrique. Des pieds bots varus équins sont volontiers associés en raison de la forte incurvation tibiale et il existe souvent une hypoplasie voire une aplasie du péroné. Une macrocéphalie avec fente palatine est possible. Un défaut de masculinisation est suspecté chez le garçon.

Une bonne pratique de l'échographie volumique mode osseux permettrait de confirmer le diagnostic en notant des omoplates petites, des côtes grêles, un bassin étroit, des phalanges moyennes courtes.

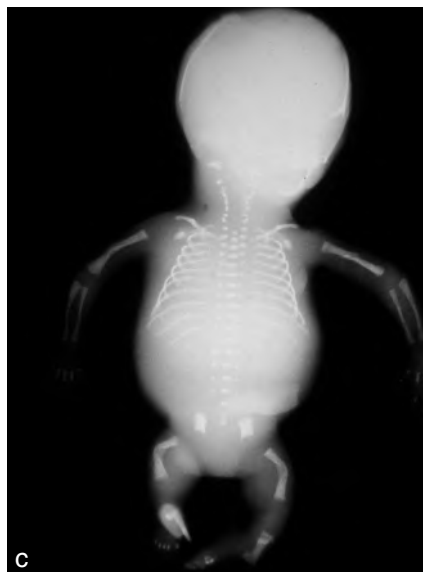
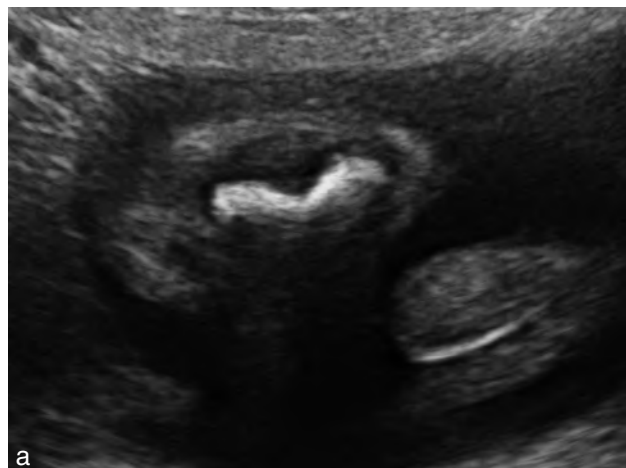


Fig. 15.17 Dysplasie campomélique. **a.** Fémur de 23 mm à 23 SA, avec très forte incurvation assez évocatrice. Comme assez souvent, pas de diagnostic de certitude. **b.** En 3D osseux, l'incurvation paraît plus aiguë, faisant aussi évoquer une fracture. **c.** Radio d'un fœtus à 16 SA. La stature peut évoquer l'achondrogenèse ou une maladie de Porak, mais l'ossification est normale (crâne et rachis), il n'y a pas de fracture de côte (fracture humérale liée à l'expulsion) mais des incurvations osseuses (fémur parfois à angle aigu (tibia)).

Hypophosphatasie

Cette rare anomalie du métabolisme (1/100 000 naissances), récessive autosomique, par mutation de TNALP, provoque un défaut de la minéralisation osseuse avec déficience des phosphatases alcalines.

La très faible minéralisation du squelette est le premier signe d'appel échographique avec un pôle céphalique peu visible et déformable et des corps vertébraux à peine perceptibles. Les fractures *in utero* sont possibles. L'hypophosphatasie diffère de l'ostéogénèse imparfaite par la finesse des extrémités osseuses, voire leur inexistence échographique. La micromélie est variable, le thorax est étroit avec des côtes filiformes.

Chondrodysplasies non létales

On classe ici l'achondroplasie, la dysplasie thoracique de Jeune, les chondrodysplasies ponctuées, la dysplasie diastrophique; les ostéogénèses imparfaites de type I et IV ont été évoquées au paragraphe précédent.

Achondroplasie

C'est la chondrodysplasie non létale la plus fréquente (1/15 000 naissances). La transmission est autosomique dominante, mais le plus souvent, l'affection fait suite à une néo-mutation de FGFR3 qui est fortement liée à l'âge du père (*dans 80 % des cas, supérieur à 50 ans*).

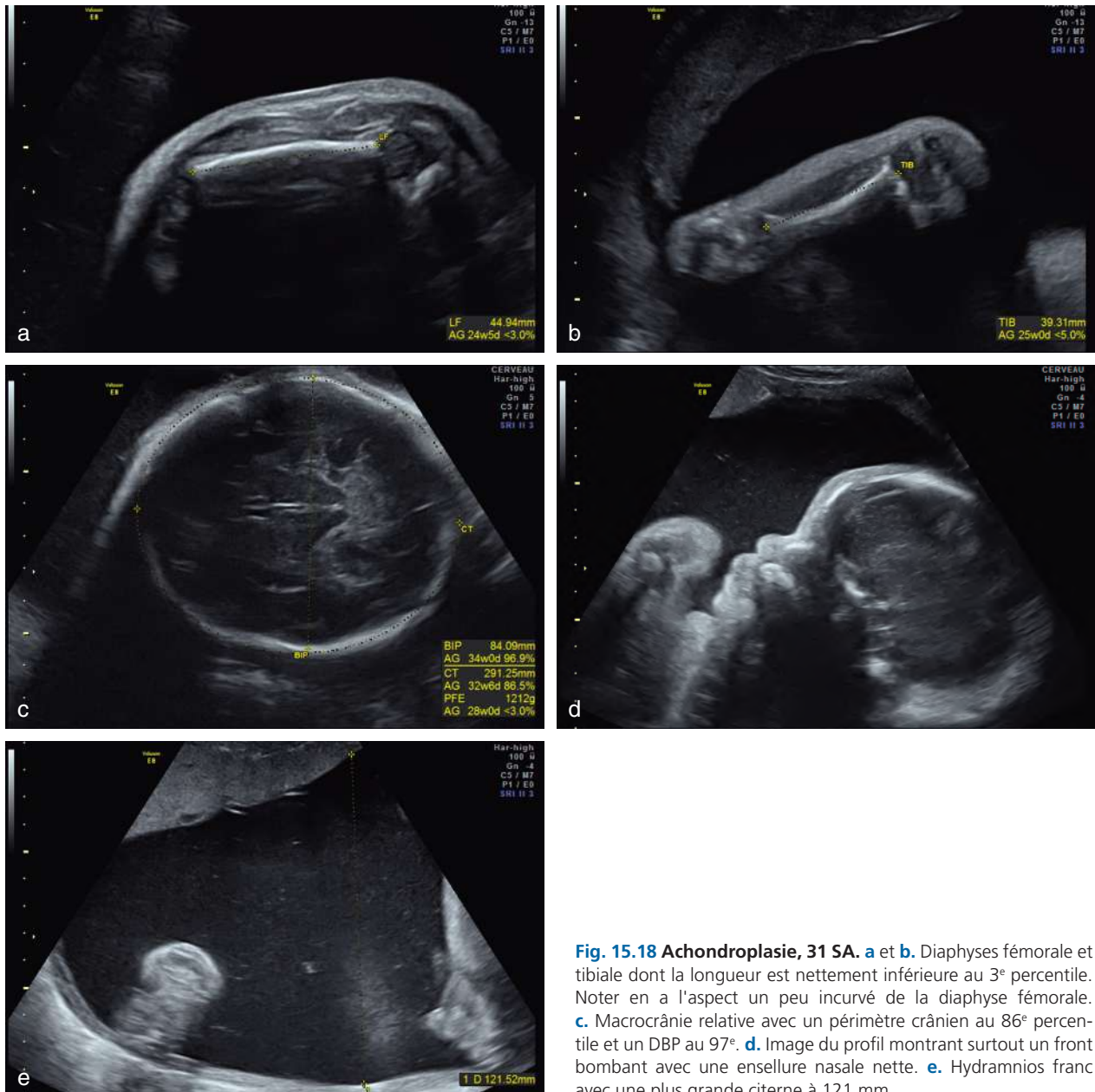


Fig. 15.18 Achondroplasie, 31 SA. **a** et **b.** Diaphyses fémorale et tibiale dont la longueur est nettement inférieure au 3^e percentile. Noter en **a** l'aspect un peu incurvé de la diaphyse fémorale. **c.** Macrocrânie relative avec un périmètre crânien au 86^e percentile et un DBP au 97^e. **d.** Image du profil montrant surtout un front bombant avec une ensellure nasale nette. **e.** Hydramnios franc avec une plus grande citerne à 121 mm.

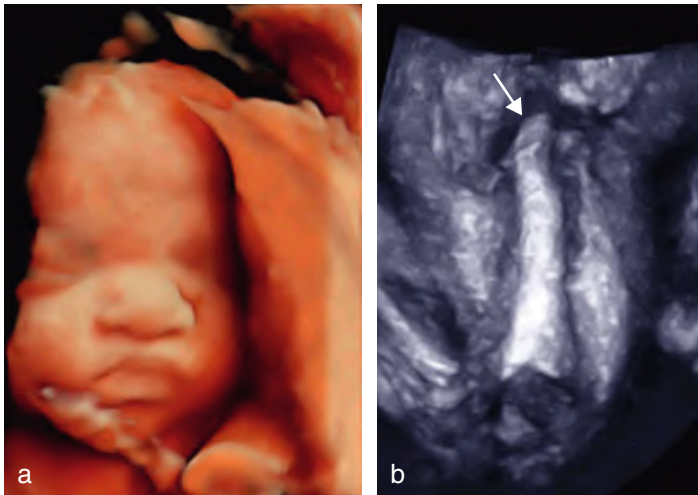


Fig. 15.19 Achondroplasie. 32 SA. En mode 3D surface (a), le front paraît bombant et l'ensellure nasale est marquée. En mode 3D osseux (b), le fémur est court et son extrémité proximale (→) est effilée.

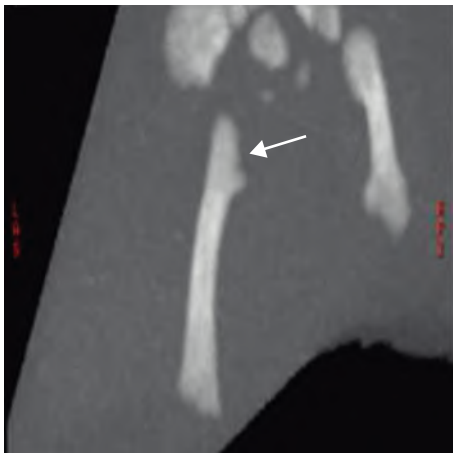


Fig. 15.20 Achondroplasie : aspect du fémur. Reconstruction en mode MIP d'un fémur. Notez l'obliquité anormale de la région métaphysodiaphysaire proximale du fémur (→) évocatrice d'achondroplasie. L'autre fémur visible n'est pas dans le même plan. Source : Dr. J. Bigot.



Fig. 15.21 Dysplasie thoracique asphyxiante de Jeune. 22 SA. Thorax (*) long et étroit et hexadactylie post-axiale (→) de la main.

Le tableau associé (fig. 15.18 et 15.19) :

- un nanisme rhizomélique d'apparition tardive avec cassure de la courbe de croissance fémorale après 26 SA. Le fémur est constamment inférieur au 5^e percentile après 30 SA ce qui contraste avec un pied de longueur normal (rapport fémur/pied inférieur à 0,8). Les fémurs sont courbes, leur extrémité est effilée en biseau. Les mains peuvent présenter des anomalies avec brachydactylie ou écart anormal entre le 3^e et le 4^e doigt donnant un aspect de « main en trident » ;
- une macrocéphalie avec une circonférence céphalique est souvent supérieure au 90^e percentile, ce qui contraste avec la petite taille du fémur. Sur une coupe de profil, la face est dysmorphique, massive, avec un front bombant, une ensellure nasale marquée en « coup de hache », des lèvres charnues et une langue souvent en protrusion ;
- un hydramnios fréquent.

Il existe une forme *homozygote*, rare et létale, réalisant un tableau comparable à celui du nanisme thanatophore. En revanche, la forme *hétérozygote* est parfaitement compatible avec la vie. Le développement intellectuel normal. Les difficultés sont orthopédiques. Son diagnostic n'est souvent fait qu'au 3^e trimestre puisque la brièveté fémorale est d'installation tardive. Le scanner 3D peut orienter le diagnostic à ce terme en mettant en évidence l'aspect effilé de l'extrémité des fémurs (fig. 15.20).

Dysplasie thoracique asphyxiante de Jeune

Plus rare (1/100 000), sa transmission est autosomique récessive. La micromélie est modérée, à prédominance proximale avec essentiellement un thorax long mais étroit avec des côtes courtes. Il peut s'y associer une polydactylie post-axiale (fig. 15.21), une hyperéchogénicité ou une polykystose rénale. Le scanner 3D confirme des côtes courtes et une morphologie inhabituelle du toit du cotyle qui est horizontal avec une saillie médiane et deux éperons latéraux. L'hypoplasie pulmonaire, associée dans 70 % des cas, fait le pronostic.

Chondrodysplasie ponctuée

Il s'agit d'un groupe hétérogène, sur le plan clinique, échographique et radiologique, lié à une anomalie du métabolisme des peroxysomes, caractérisé par un signe

permanent : la présence de petites calcifications au voisinage des articulations (fig. 15.22). La transmission est complexe et pourrait se faire sur le mode dominant lié à l'X pour le type I non rhizomélique et sur le mode récessif autosomique pour le type II rhizomélique. Son incidence est de 0,9 pour 10 000. À côté des formes génétiques, il existe des chondrodysplasies ponctuées acquises par la prise de warfarine ou décrites dans le syndrome d'alcoolisation fœtale.

La micromélie est à prédominance proximale et souvent asymétrique prédominant sur les humérus, à un degré moindre sur les fémurs. L'échographie et la radiographie objectivent la présence de calcifications au voisinage des cartilages de conjugaison. Dans le type I, la dysmorphie faciale (faciès plat et hypoplasie nasale) est fréquente (fig. 15.23), une cataracte et une pathologie cutanée (ichtyose) sont présentes dans 30 % des cas, une cardiopathie et une uropathie sont possibles. Les calcifications touchent aussi le rachis. Dans le type II, plus grave, toutes les anomalies sont plus marquées, les calcifications épargnent le rachis, le retard psychomoteur est sévère.

Dysplasie diastrophique

D'une fréquence de 1/90 000, et de transmission autosomique récessive, elle se traduit par une micromélie rhizomélique modérée associée à une position anormale du pouce qui est implanté très haut et perpendiculairement à l'axe de



Fig. 15.22 Chondrodysplasie ponctué. Présence de calcifications métaphysaires (→) au voisinage du cartilage de conjugaison.

la main (voir fig. 15.1). Cet aspect de subluxation du pouce est quasi pathognomonique de ce nanisme. On retrouve fréquemment une main bote cubitale, des pieds bots varus équins et des malformations de la face à type de fente, de micrognathisme. Bien qu'il n'y ait pas de retard mental, le pronostic à distance n'est pas bon avec une surmortalité périnatale due à des problèmes respiratoires et orthopédiques. La figure 15.24 est celle d'un fœtus atteint d'atélостéогенèse de type II dont les signes cliniques et l'origine génétique (mutation du gène SLC26A2) sont identiques à ceux de la dysplasie diastrophique mais de plus mauvais pronostic.

Asymétries de croissance

Lorsque la brièveté d'un membre ou d'un segment de membre touche l'un d'eux de façon asymétrique ou anarchique, l'étiologie la plus probable est vasculaire et entre essentiellement dans deux syndromes :



Fig. 15.24 Atélостéогенèse de type II. Aspect foetopathologique : pôle céphalique de volume normal avec hypertélorisme, hypoplasie mandibulaire, épicanthus et cou court. Les membres sont courts surtout dans leur partie rhizomélique. Les pouces ont une déformation caractéristique « en auto-stoppeur ». Il existe des pieds varus. Source : Dr L. Devisme.



Fig. 15.23 Chondrodysplasie ponctué – dysmorphie faciale. Phénotype Binder, 31 SA. a. Ouverture de l'angle facial supérieur, effacement du relief du nez. b. Même fœtus, reconstruction 3D mode surfacique. Source : Dr C. Coulon.

- le **syndrome de Klippel-Trenaunay**, exceptionnel, caractérisé par la présence d'hémangiomes, uniques ou multiples, de localisation extrêmement variable, en regard desquels le membre présente une croissance exagérée;
- le **syndrome de Poland** (1/50 000 naissances), caractérisé par un déficit vasculaire sous-clavier avec un territoire anatomique mal irrigué et hypoplasique, réalisant par exemple un tableau d'atrophie scapulo-humérale unilatérale.

Anomalies de segmentation des membres

Ce groupe est composé des polydactylies et des syndactylies. L'examen de dépistage des extrémités est abordé au chapitre 6 (voir fig. 6.118 à 6.120).

Polydactylies

Les polydactylies sont les malformations les plus fréquentes des extrémités. Elles se caractérisent par la présence de doigts surnuméraires (fig. 15.25). On les classe généralement en :

- pré-axiales (1/7500 naissances), sur le versant radial de la main (pouce surnuméraire ou dédoublé) ou tibial du pied;
- post-axiales (1/2500 naissances), sur le versant cubital ou péronier (« petit doigt » ou V supplémentaire).

Les **formes isolées** sont de loin les plus fréquentes, bénignes et minimales, sans autre malformation associée (du membre ou du reste du corps). Ces formes isolées sont souvent de siège post-axial et touchent surtout la main. Elles sont aussi beaucoup plus fréquentes chez les enfants noirs et il existe souvent un caractère familial (transmission autosomique surtout).

La polydactylie s'inscrit dans un **tableau polymalformatif**, beaucoup plus rarement et elle est alors au second plan. Il s'agit généralement (mais pas exclusivement) de formes pré-axiales.

Le diagnostic échographique (fig. 15.26) est évidemment plus ou moins difficile selon les conditions d'examen, la date de l'examen, l'existence de signes d'appel et le niveau d'exigence (et d'excellence) que l'on s'est fixé pour le dépistage. La question – non résolue – est la suivante : faut-il compter les doigts des deux mains et des deux pieds, à tous les fœtus et à tous les examens ? Cela n'est pas demandé par le CNTE. L'intérêt du dépistage est finalement assez limité car ou bien la polydactylie est une particularité bénigne (et il est inutile d'affoler les parents), ou bien c'est un élément accessoire d'un syndrome polymalformatif sévère (et le pronostic est ailleurs). Échographiquement, le surnombre de doigts est plus ou moins évident. Le doigt surnuméraire peut avoir une morphologie normale avec des phalanges osseuses ou former un simple appendice pédiculé. Dans les formes simples,



Fig. 15.25 Polydactylies – aspect anatomique. a. Polydactylie pré-axiale (→) dans le cadre d'un syndrome polymalformatif (avec méningocèle). b. Polydactilie post-axiale (→) simple (race noire). c. Polydactylie pré-axiale sous forme d'un petit bourgeon pédiculé (ici, trisomie 13 avec holoprosencéphalie).

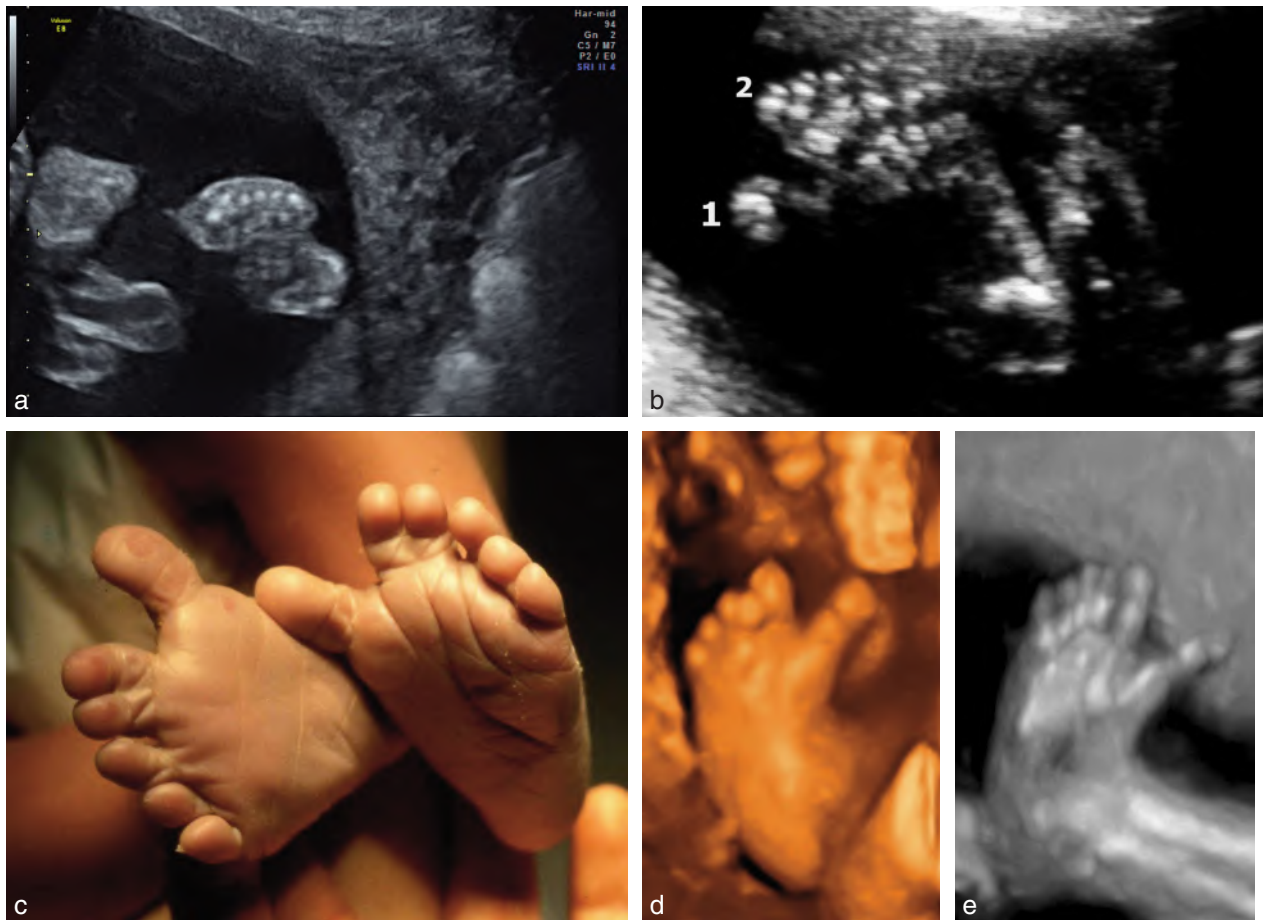


Fig. 15.26 Polydactylie – aspect échographique. **a.** 25 SA. Coupe transversale d'une main au niveau de la partie distale des métacarpiens. On dénombre six segments osseux distincts. Hexadactylie. **b.** Polydactylie. L'aspect échographique ne permet pas de conclure sur son caractère pré- ou post-axiale. En effet, en 1 il peut s'agir d'un doigt surnuméraire ou du gros orteil. Le doigt en 2 peut être interprété comme un gros orteil (hexadactylie ante-axiale) ou un 2ème orteil ce qui ferait penser à une hexadactylie post axiale. **c.** Hexadactylie, même pied qu'en *b*. Malgré les apparences, il s'agit d'une forme post-axiale avec un V surnuméraire, un gros orteil écarté (la sandale !) et une syndactylie partielle II-III. **d.** Polydactylie (hexadactylie) du pied, pré-axiale, en mode 4D, à 30 SA. **e.** Même pied qu'en *d* en mode osseux qui montre bien l'axe osseux du gros orteil surnuméraire. Source *fig. 15.26d et e* : Dr P. Vaast.

l'échographie peut préparer les parents à l'accueil de cette particularité et aider à envisager la correction chirurgicale.

Quelques syndromes rares comportent fréquemment une polydactylie qui peut orienter le diagnostic :

- le **syndrome « polydactylie- côtes courtes »**, récessif autosomique, qui comporte un thorax étroit avec côtes très courtes (coup de hache axillaire) et une micromélie sévère. Les anomalies viscérales sont inconstantes et variées. L'hydramnios est fréquent. L'hypoplasie pulmonaire constante est responsable d'un décès néonatal rapide dans la majorité des cas. Il s'agit d'un groupe de pathologies hétérogènes rares, mais non exceptionnelles que l'on peut essayer de classer par échographie (recherche de malformations associées) et surtout par scanner 3D ou radiographie en :

- type I (*syndrome de Saldino-Noonan*) : polydactylie post-axiale des mains constante, des pieds dans certains cas, malformations cardiaques, fente labiale ou labio-palatine, anomalies cérébrales et génito-urinaires, anasarque et hydramnios. En radiographie, les métaphyses ont un aspect en flammèche et le bassin est en trident,

- type II (*syndrome de Majewski*) : polydactylie pré- ou post-axiale avec brachydactylie, microrétrognathisme, fente faciale, hypoplasie vermieenne, hypoplasie rénale. La micromélie prédomine sur le tibia ce que confirme la radiographie qui montre aussi des métaphyses arrondies et une ossification prématurée de l'épiphyse supérieure du fémur,
- type III (*syndrome de Verma-Naumoff*) : polydactylie post-axiale avec brachydactylie des pieds et des mains associée à des anomalies gastro-intestinales et rénales. En radiographie, le bassin est en trident et les extrémités métaphysaires sont arrondies avec des spicules latérales,
- type IV (*syndrome de Beemer*) : polydactylie pré- et post-axiale dans la moitié des cas, membres arqués (en particulier les avant-bras), fente faciale dans presque tous les cas, malformations viscérales fréquentes. En radiographie, l'aspect en trident du bassin est moins marqué et les extrémités métaphysaires sont arrondies, les avant-bras sont incurvés ;

- la **dysplasie chondro-ectodermique** (syndrome d'Ellis-Van Creveld), autosomique récessive, d'une fréquence de 1/60 000 naissances. L'étroitesse du thorax est moins marquée que dans les syndromes précédents ce qui rend la malformation viable une fois sur deux. La polydactylie post-axiale touche les mains (le plus souvent de façon bilatérale), parfois les pieds. Les os longs sont courts et incurvés avec des métaphyses arrondies. Une malformation cardiaque à type de communication interauriculaire ou interventriculaire est présente dans la moitié des cas. Des malformations rénales à type d'agénésie, de dysplasie ou de méga-uretère ont aussi été décrites. En post-natal, la dysplasie ectodermique affectant les ongles, les dents et les cheveux complète le diagnostic. Au 1^{er} trimestre, il existe souvent une clarté nucale augmentée;
- le **syndrome de Meckel-Gruber**, autosomique récessif, qui associe encéphalocèle, polydactylie et dysplasie rénale, mais la triade n'est pas obligatoirement complète. Une microcéphalie avec microphthalmie, une cardiopathie, une syndactylie peuvent se surajouter (voir chap. 8 et fig. 14.31);
- la polydactylie peut s'intégrer aussi à de très nombreux syndromes polymalformatifs tels que les syndromes de Smith-Lemli-Opitz (voir plus bas et chap. 8), de Holt-Oram (voir plus bas), de Bardet-Biedl (voir fig. 14.30), de Pallister-Hall autosomique dominant à expressivité variable comportant une polydactylie qui peut être centrale avec syndactylie, une duplication en « Y » du métacarpien central, un hamartome hypophysaire, des malformations viscérales variées prédominant sur le cœur ou les reins.

Syndactylies

Il s'agit de l'accolement total ou partiel de plusieurs doigts ou orteils par leurs faces latérales. Elles sont fréquentes (1/2500 naissances) mais de diagnostic échographique difficile (fig. 15.27). L'attention peut être attirée au niveau des mains par le mouvement conjoint des doigts. Plusieurs syndromes polymalformatifs très rares intègrent ce symptôme :

- le **syndrome d'Apert**, secondaire à une néomutation, s'observerait plus souvent en cas d'âge paternel avancé. Il associe une turricephalie due à une craniosténose

antérieure avec front très haut, fréquemment une fente palatine, une cardiopathie, une hypoplasie pulmonaire, une polykystose rénale. La syndactylie des doigts est constante, totale ou partielle (2^e, 3^e et 4^e doigts), sévère et souvent osseuse, réalisant une main en moufle (fig. 15.28). Le retard mental est constant (voir chap. 8);

- le **syndrome de Smith-Lemli-Opitz**, autosomique récessif, associant un retard de croissance intra-utérin, une microcéphalie, une syndactylie entre le 2^e et 3^e orteil et des anomalies génitales (voir tableau 8.1);
- le **syndrome d'aplasie pectorale de Poland** avec souvent une syndactylie et une brachydactylie de la main homolatérale (revoir aussi plus haut);
- le **syndrome de Fraser**, avec un retard mental sévère, une cryptophtalmie, une malformation des organes génitaux externes. La syndactylie est peu importante. Certaines anomalies associées telles qu'une agénésie rénale bilatérale ou une atrésie laryngotrachéale sont responsables des formes létales (voir chap. 11).

Malpositions des membres

La malposition se définit par le caractère fixé et persistant de positions anormales, avec mobilisation en bloc de deux segments de membre contigus adoptant une angulation anormale l'un par rapport à l'autre.

Pied bot

Il constitue l'anomalie positionnelle la plus fréquente et se définit d'une manière générale par une attitude vicieuse du pied telle qu'il ne repose plus sur le sol par ses points d'appui normaux. Deux groupes anatomiques peuvent être schématiquement décrits : pied relevé vers l'extérieur ou le haut (*pied bot talus*), pied tourné vers l'intérieur (*pied bot varus équin*).

Embryologiquement, les pieds, jusqu'à 11 SA, sont physiologiquement en adductus equinovarus, la position définitive n'est obtenue qu'après une rotation interne des membres inférieurs entre 10 et 12 SA (voir fig. 4.11). Les pieds bots malformatifs sont le plus souvent liés à une anomalie de cette rotation, ils peuvent donc être présents dès la fin du 1^{er} trimestre mais le diagnostic doit rester très prudent avant

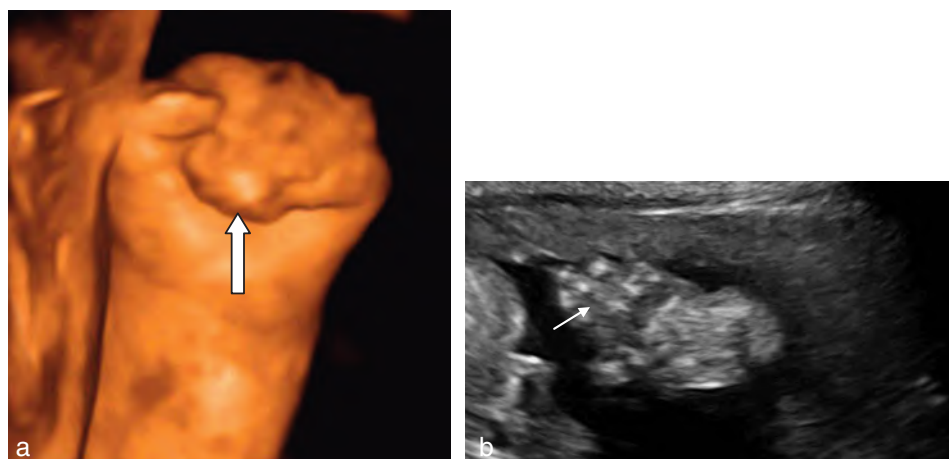


Fig. 15.27 Syndactylies. **a.** 34 SA. En mode 3D surface, syndactylies (⇒) des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e doigts comme celles retrouvées dans le syndrome d'Apert. **b.** 28 SA. En mode 2D, syndactylie (→) des 2^e et 3^e doigts.

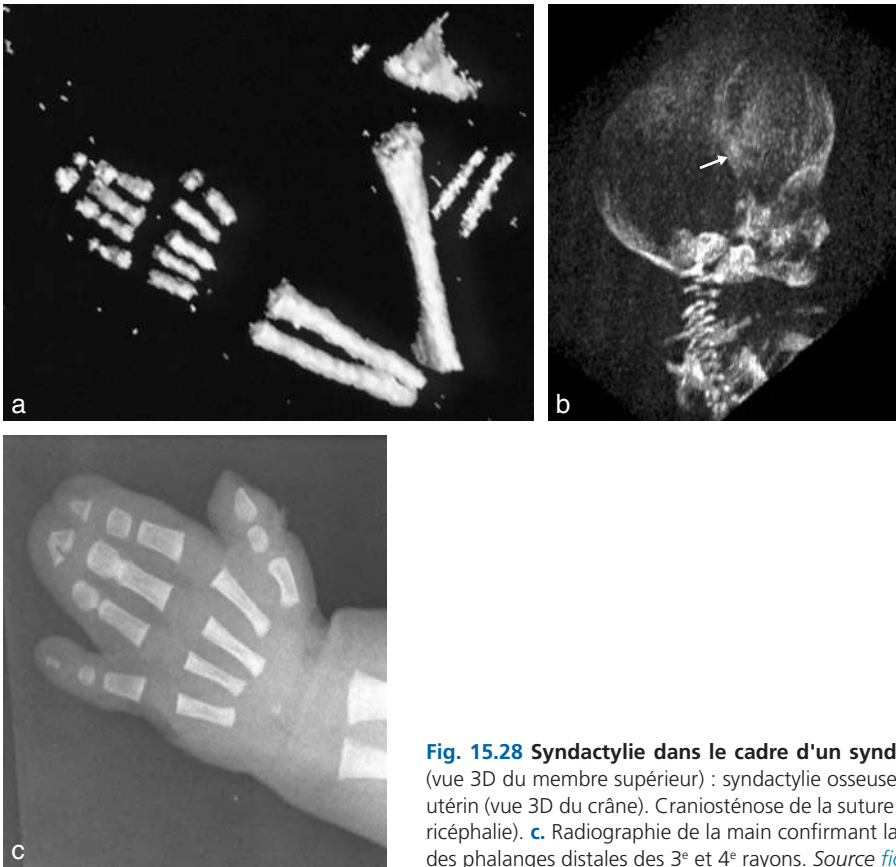


Fig. 15.28 Syndactylie dans le cadre d'un syndrome d'Apert. **a.** Scanner du contenu utérin (vue 3D du membre supérieur) : syndactylie osseuse des 2^e, 3^e et 4^e doigts. **b.** Scanner du contenu utérin (vue 3D du crâne). Craniosténose de la suture coronale (→) entraînant un front très haut (turricéphalie). **c.** Radiographie de la main confirmant la syndactylie, des 2^e, 3^e et 4^e rayons avec fusion des phalanges distales des 3^e et 4^e rayons. Source *fig. 15.28b* : Dr. J. Bigot.

14–15 SA. Inversement, l'aspect normal des pieds à ce terme ne peut exclure l'apparition secondaire d'un pied bot.

Devant un pied bot, le problème essentiel est de différencier une simple anomalie positionnelle d'une malformation vraie. Trois signes orientent vers un pied bot malformatif :

- le talon est déshabité, l'aspect échogène du calcanéum est remplacé par une cupule graisseuse ;
- la position de la plante qui regarde en dedans et en arrière ;
- la malrotation du pied reste fixée lors de mouvements du membre inférieur, ce signe n'a de valeur que si la quantité de liquide amniotique est suffisante.

Les pieds bots sont le plus souvent isolés (*fig. 15.29*) mais doivent faire rechercher des problèmes neurologiques en particulier la non-fermeture du tube neural (*voir chap. 10*).

Les **pieds bots bilatéraux** doivent aussi faire rechercher des anomalies positionnelles des mains, mains botes ou mains crispées, ou d'autres anomalies associées (cardiaques en particulier) qui peuvent orienter vers une dyschromosomie et notamment une trisomie 18 (*fig. 15.30*).

Le **pied bot unilatéral** peut être associé à une agénésie tibiale ou à une agénésie péronière :

- l'**agénésie tibiale** concerne le secteur interne, la jambe, le genou et la cheville ne sont pas complets, la flexion de la jambe sur la cuisse est impossible car le quadriceps est absent. Le décompte des orteils est informatif : il y en a cinq, ou entre cinq et dix, mais il n'en manque jamais. La marche

sera probablement appareillée. Un pied bot avec aplasie tibiale, absence de pouce et polydactylie est un ensemble polymalformatif correspondant au syndrome de Verner, dominant autosomique. Le syndrome de Grebe, récessif autosomique, fait coexister des pieds bots, une hypoplasie tibiale, péronière et des orteils avec d'autres anomalies variées des membres supérieures et des doigts ;

- l'**agénésie péronière** avec pied bot est dix fois plus fréquente que l'agénésie tibiale. Elle est externe sur la jambe, la cheville n'est pas complète, mais le genou l'est et le tibia se positionne dans l'axe du fémur. On dénombre presque toujours moins de cinq orteils (*fig. 15.31*), la marche ne sera pas appareillée.

En pratique, on retiendra :

- pied bot avec plus de cinq orteils : agénésie tibiale, appareillage ;
- pied bot avec moins de cinq orteils : agénésie péronière, pas d'appareillage.

Main bote

Elle se définit par une attitude vicieuse permanente de la main. Les anomalies positionnelles de la main, qui peuvent être uni- ou bilatérales, sont associées à **trois types d'hypoplasie ou d'aplasie au niveau de l'avant-bras** :

- celles du rayon radial, les plus fréquentes et le plus souvent intégrées dans un syndrome ;
- celles du rayon médian ;

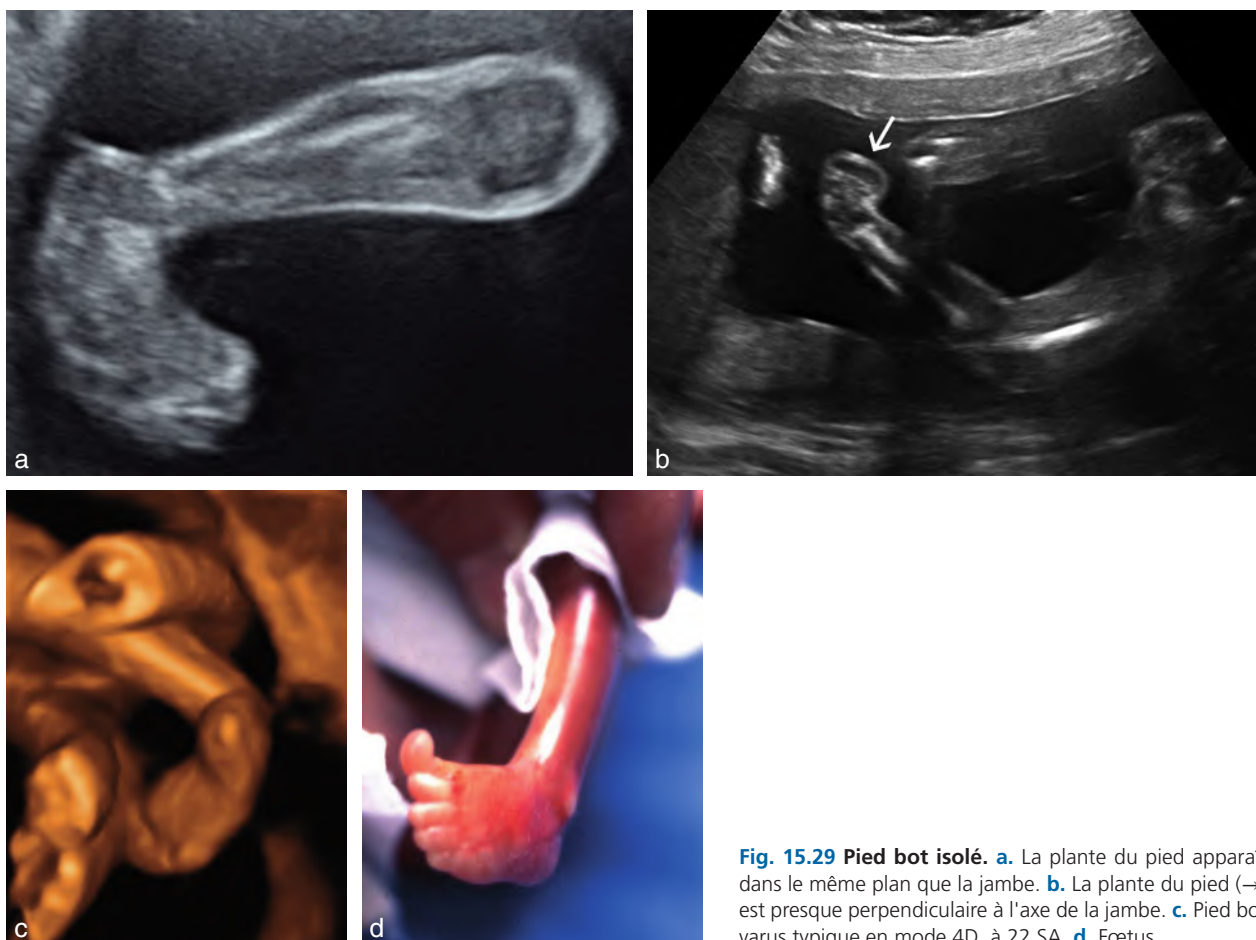


Fig. 15.29 Pied bot isolé. **a.** La plante du pied apparaît dans le même plan que la jambe. **b.** La plante du pied (→) est presque perpendiculaire à l'axe de la jambe. **c.** Pied bot varus typique en mode 4D, à 22 SA. **d.** Fœtus.

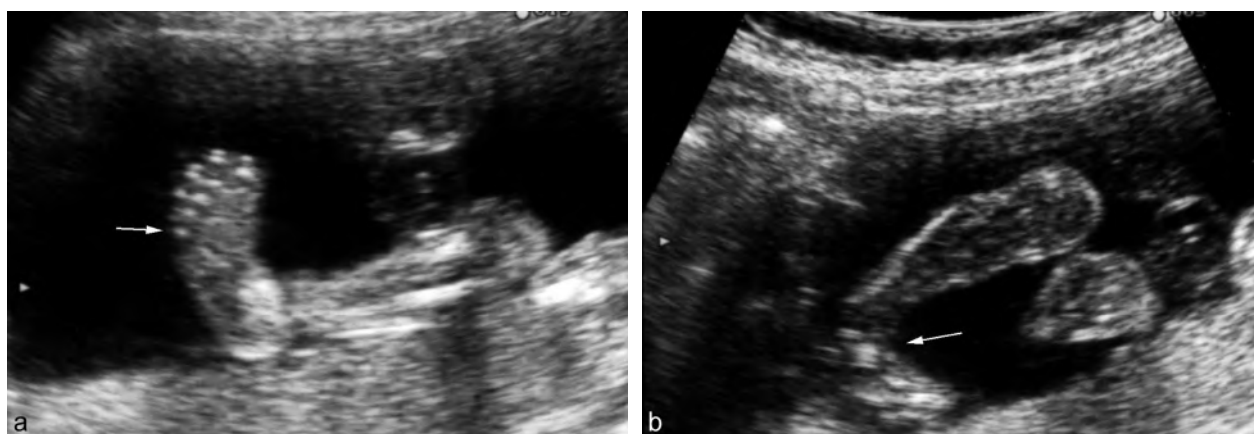


Fig. 15.30 Trisomie 18 révélée par des pieds bots bilatéraux. **a.** Pied bot droit avec hexadactylie post-axiale (→). **b.** Pied bot gauche : noter l'angulation du pied par rapport à l'axe de la jambe (→).

- celles du rayon cubital, plus rares et habituellement isolées.

Les **anomalies du rayon radial** (fig. 15.32 à 15.34) intègrent de nombreux syndromes parmi lesquels on peut retenir les suivants :

- le *syndrome oro-facio-mandibulaire de Franceschetti*, dominant autosomique, combine une dysmorphie faciale

(rétrognathisme avec hypoplasie mandibulaire, anomalie grave des oreilles) avec la main bote radiale (voir chap. 9);

- plusieurs maladies hématologiques comportent une malposition de la main dans la cohorte des signes associés. L'*anémie de Fanconi*, récessive autosomique, est marquée par une hypotrophie sévère et précoce avec microcéphalie. L'hypoplasie ou l'agénésie radiale s'accompagne typi-

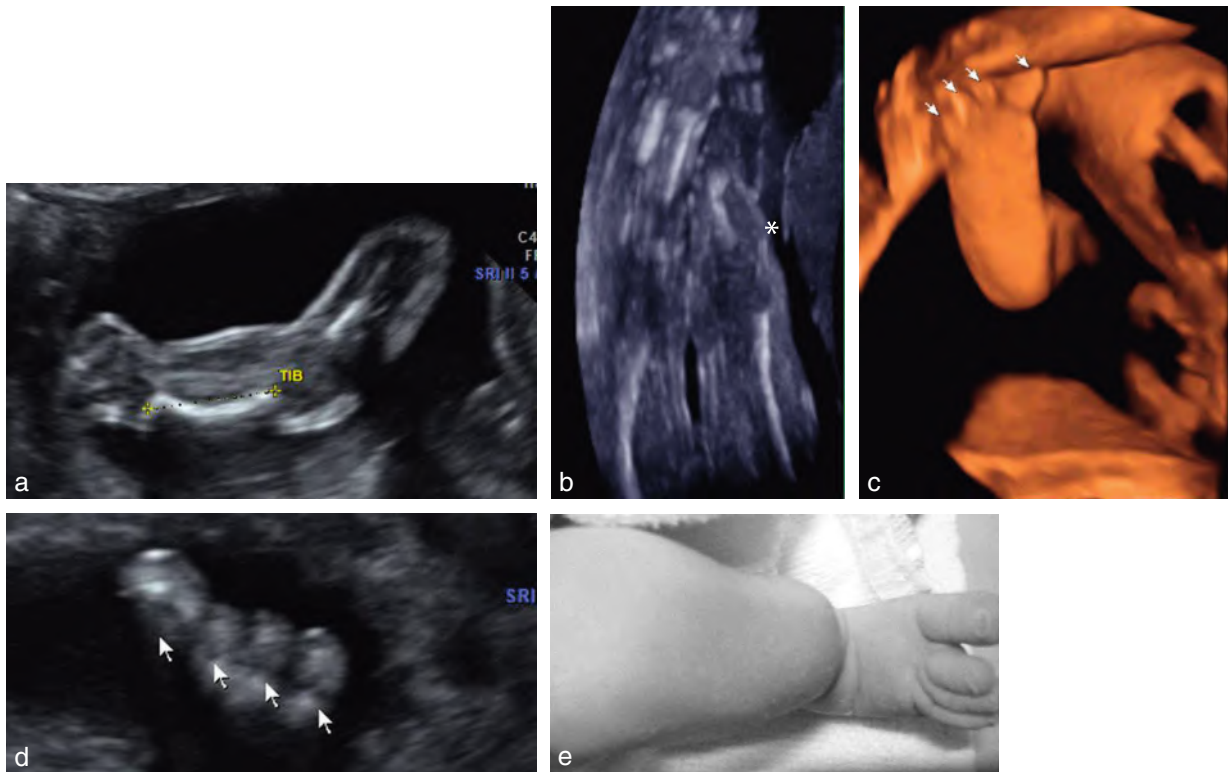


Fig. 15.31 Agénésie péronière unilatérale et de l'orteil externe. 28 SA. **a.** Mesure du tibia qui est court et discrètement convexe vers l'avant. **b.** Reconstruction 3D mode osseux des membres inférieurs. Le membre inférieur gauche est normal. Au niveau du membre inférieur droit (*), on note l'absence de péroné et une jambe un peu plus courte. **c, d et e.** Aspect du pied en échographie et chez le nouveau-né où il existe quatre orteils (→). L'orteil externe est absent.

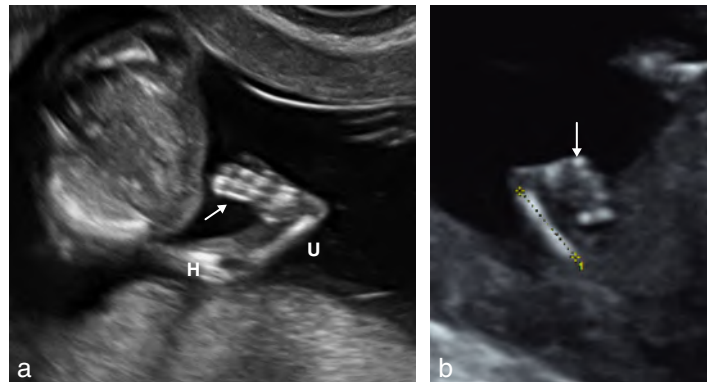


Fig. 15.32 Agénésie radiale. **a.** 13 SA et 4 jours. Absence de radius entraînant une malposition de la main (→) où il manque le pouce et le 2^e doigt. H : humérus; U : ulna. **b.** 14 SA. Agénésie du radius entraînant une malposition de la main (→). La longueur de la diaphyse cubitale (1) est normale.

quement d'une hypoplasie ou d'une absence de pouce. Le prélèvement de sang foetal dépiste une pancytopenie et de nombreuses cassures chromosomiques sur le caryotype. Le *TAR syndrome* (thrombocytopenie, aplasie radiale), récessif autosomique, laisse le pouce en place alors que la main est bote avec agénésie radiale et parfois hypoplasie cubitale, humérale et fémorale. La thrombocytopenie est sévère et l'accouchement peut se compliquer d'hémorragie intracrânienne. Un foetus sur trois est porteur d'une cardiopathie (Fallot, CIA);

- *le syndrome de Holt-Oram* associe une cardiopathie (defect septal le plus souvent) et des anomalies très variables du membre supérieur, allant de l'hypoplasie du pouce à la phocomélie. Les membres inférieurs ne sont pas atteints. La transmission est dominante autosomique à expression variable. Le gène en cause est *TBX5*. Un bilan radiologique des membres supérieurs du couple s'impose en cas de suspicion prénatale;
- *l'association VACTERL*, malformation sporadique entrant parfois dans le cadre d'un diabète gestationnel,

peut comporter une atteinte des membres à type d'hypoplasie du pouce, de polydactylie pré-axiale ou de syndactylie (voir chap. 8 et 13);

- le *syndrome de Seckel*, autosomique récessif, lié au gène SCKL où il existe un retard de croissance intra-utérin associant à une microcéphalie majeure, avec micrognathisme et nez proéminent, une hypoplasie radiale et luxation de la tête du radius, hypoplasie du pouce et clinodactylie. Au niveau des membres inférieurs, on individualise une hypoplasie des péronés avec pieds bots. Le retard mental est sévère. Des anomalies hématologiques associées (anémie, pancytopénie, leucémie) sont possibles;



Fig. 15.33 Hypoplasie radiale. 31 SA. Avant-bras très courts; la brièveté est prédominante sur le radius (RAD) entraînant une malposition de la main (↷).

- la *dysostose acro-faciale* de Nager, autosomique dominant. Ce syndrome comporte une dysmorphie faciale avec un microrétrognathisme marqué, des oreilles malformées et une fente palatine. Les troubles de la déglutition entraînent un hydramnios. Au niveau osseux, on décrit une hypoplasie ou une aplasie radiale avec anomalie des mains (anomalies variées du pouce, camptodactylie ou syndactylie), une synostose radio-cubitale, des pieds bots.

Les anomalies du rayon médian entrent dans le cadre du EEC syndrome (*ectodermal dysplasia*, ectrodactyly, *clefing*), autosomique dominant, associant mains (fig. 15.35) et pieds fendus, dysplasie ectodermique (peau, cheveux, dents, ongles, glandes exocrines) et fente labiopalatine.

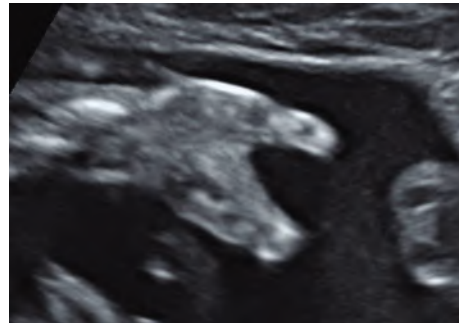


Fig. 15.35 Ectrodactylie. 24 SA. Absence des 2^e et 3^e doigts de la main.

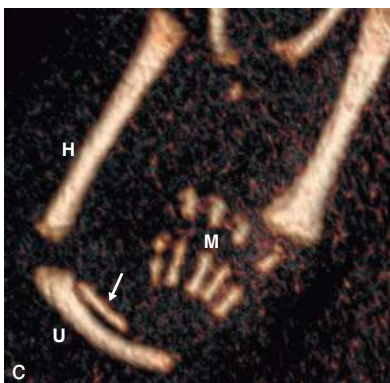
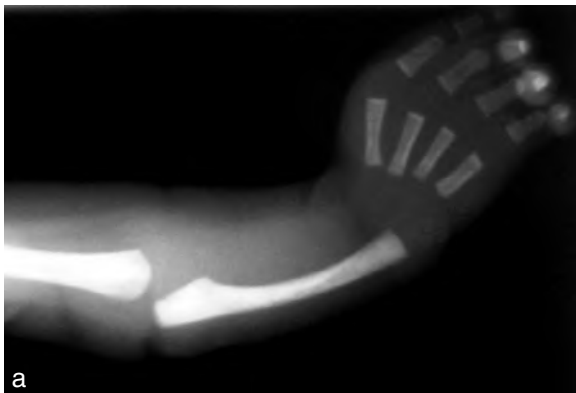


Fig. 15.34 Anomalies du rayon radial. a. En radiographie, main bote avec agénésie radiale et du pouce. b. Chez le nouveau-né. c. Autre fœtus. Scan 3D : hypoplasie radiale (→). Main (M) d'aspect normal mais en malposition. H : humérus; U : ulna.

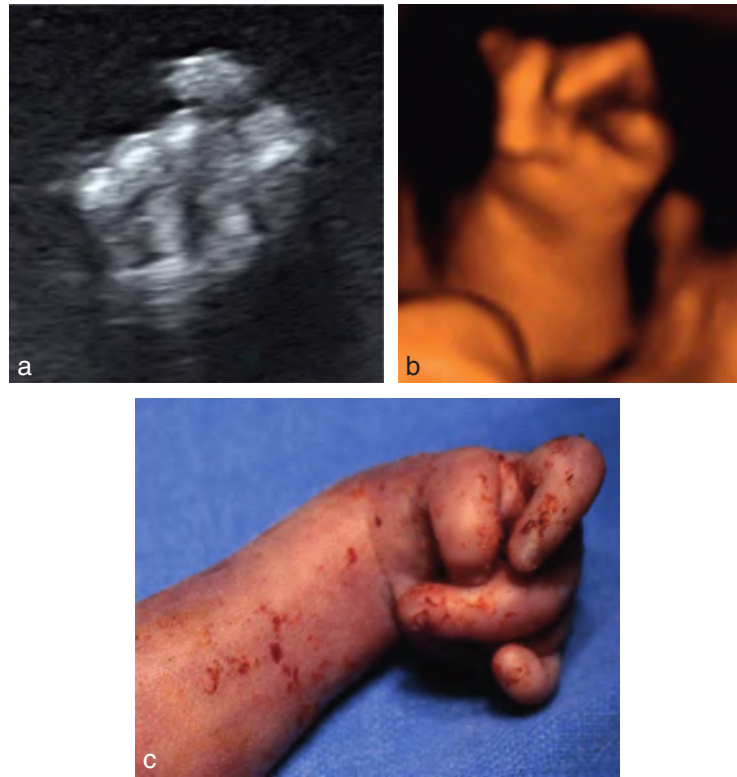


Fig. 15.36 Mains crispées. **a.** Chevauchement de l'index sur le majeur. Caryotype normal. **b.** Chevauchement du 2^e doigt sur le 3^e doigt et pouce en adduction, fléchi vers la paume de la main. Trisomie 18. **c.** Main d'un fœtus porteur de trisomie 18.

Les **anomalies du rayon cubital** sont le plus souvent isolées. Certains syndromes polymalformatifs, exceptionnels peuvent néanmoins être cités tels le *complexe FFU* (fémur, fibula, ulna) ou le *syndrome de Cornelia de Lange*. Le premier, sporadique, regroupe des hypoplasies multiples d'importance variable, du fémur, du péroné (fibula), du cubitus (ulna). Il s'agit d'atteintes asymétriques, souvent unilatérales. Il peut exister une synostose radiocubitale et un humérus court. Le second (voir fig. 9.13c, d et e), également sporadique, s'exprime par une hypotrophie, une petite taille et une microcéphalie. Le profil associant un micrognathisme et un philtrum long et bombant est caractéristique. L'atteinte du rayon cubital peut être associée de façon variable à une oligodactylie ou des syndactylies. On note un œdème de la face interne des membres et un hirsutisme important. Le pronostic intellectuel est mauvais avec un quotient intellectuel constamment inférieur à 35.

Main crispée

La main crispée (fig. 15.36) est une main constamment fermée, avec un pouce « rentré » et un chevauchement caractéristique des 2^e et 5^e doigts sur les 3^e et 4^e doigts. Alors que main bote et pied bot, surtout les formes bilatérales, sont des signes d'appel des **trisomies 13 et 18 et de triploïdie** (voir chap. 16), la main crispée évoque surtout la **trisomie 18**.

Syndrome d'immobilisme fœtal

On oppose l'immobilisme secondaire et l'immobilisme primitif.

- l'**immobilisme secondaire** à un oligoamnios est facile à reconnaître, les malformations induites sont positionnelles.
- l'**immobilisme primitif** fait coexister un hydramnios et des raideurs articulaires : il s'agit d'une *arthrogrypose ou syndrome arthrogryposique* (fig. 15.37), soit de caractère isolé, soit entrant dans le cadre d'une association polymalformative létale risquant de récidiver. Sa fréquence est estimée à 1/3000 naissances.

Dans plus de la moitié des cas, l'immobilisme est d'origine *neurogène* : par atteinte globale primitive du système nerveux (on retrouvera dans ce cadre les formes familiales avec lissencephalies, dysplasies corticales) ou, plus souvent, par atteinte secondaire à des lésions de type hypoxo-ischémique ou virales touchant exclusivement la moelle épinière, le tronc et les hémisphères cérébraux.

Dans 30 % des cas, l'immobilisme foetal est d'origine *myogène* (fig. 15.38) comme dans l'amyoplasie du syndrome léthal des pterygiums multiples, dans des pathologies musculaires primitives ou métaboliques.

Enfin dans 15 % des cas, l'immobilisme foetal reste *inexpliqué*.

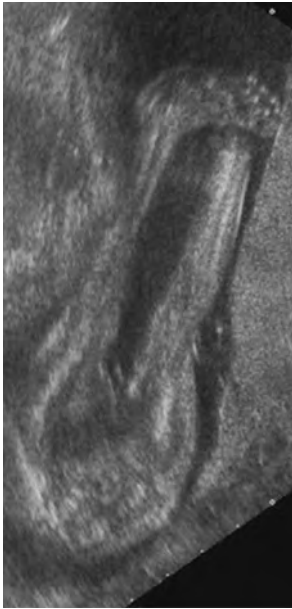


Fig. 15.37 Arthrogrypose. Les membres inférieurs sont en extension permanente en raison de la raideur articulaire des genoux.

Une arthrogrypose peut entrer aussi dans un tableau polymalformatif et on évoquera les *COFS syndromes (cerebro-oculo-facio-skeletal)*, récessifs autosomiques et létaux. Le type I associe l'arthrogrypose et l'hydramnios à une hypotrophie, une hypoplasie pulmonaire, un œdème sous-cutané et des anomalies de la face. Dans le type II, s'ajoutent la microcéphalie, la microphthalmie, une anomalie de courbure de la colonne vertébrale, voire des malformations rénales.

Incurvations pathologiques des os longs

L'incurvation des os longs entraîne diverses incurvations des membres ou campomélies. Lorsqu'il n'est pas isolé, ce signe appartient essentiellement aux nanismes.

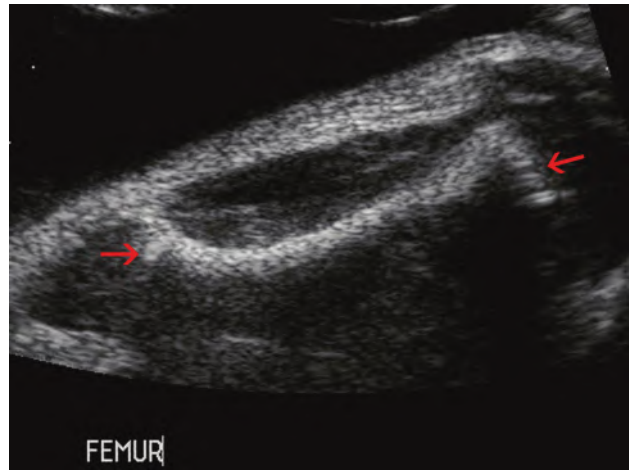


Fig. 15.39 Nanisme métatrophique. Pseudo-incurvation du fémur liée à un élargissement métaphysaire (métaphyse évasée en trompette) qui donne une face externe très concave.

Les incurvations isolées du tibia ont un pronostic fonctionnel lié au sens de la convexité : lorsqu'elles sont postérieures, elles sont de bon pronostic mais lorsqu'elles sont antérieures, elles sont responsables de pseudarthroses congénitales. Une incurvation tibiale peut accompagner une agénésie péronière.

Il y a un diagnostic différentiel : la pseudo-incurvation échographique liée à un élargissement métaphysaire (métaphyse évasée « en trompette ») qui donne un aspect creux, incurvé, à la diaphyse comme dans le **nanisme métatrophique** (fig. 15.39).

D'autres incurvations (par exemple, fig. 15.40) sont des portes ouvertes à une quantité de diagnostics possibles, nécessitant des « confrontations » multidisciplinaires sans fin et – souvent, il faut bien l'avouer – sans véritable diagnostic avant la naissance !

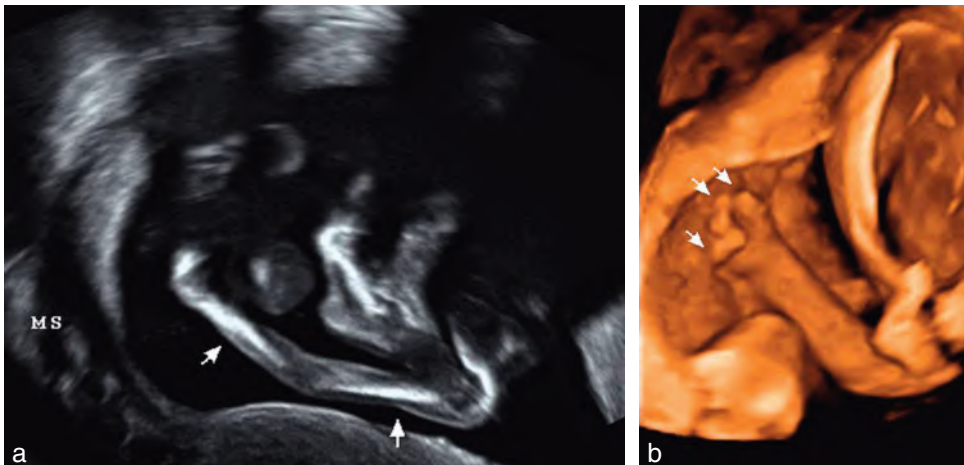


Fig. 15.38 Amyotrophie. Immobilisme fœtal par amyotrophie – triploïdie. 17 SA **a.** Raideur du membre supérieur et faible épaisseur musculaire (→). **b.** Main crispée (→).

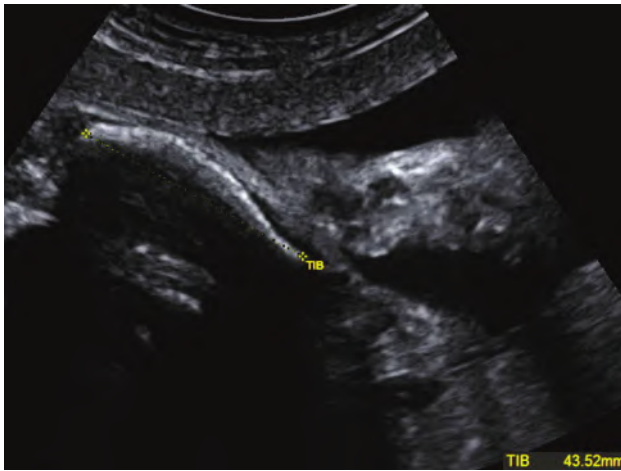


Fig. 15.40 Incurvation du tibia. Tibia incurvé et court, à 30 SA. Syndrome exceptionnel de Stüve-Wiedemann qui est une dysplasie osseuse congénitale caractérisée par l'incurvation des os longs (campomélie) et des doigts (campodactylie).

Agents tératogènes

On connaît le rôle de la **thalidomide** dans la genèse d'une amputation de membre unique ou multiple, symétrique ou asymétrique, et capable d'induire une phocomélie des quatre membres.

L'**acide rétinoïque** peut être responsable des mêmes tableaux.

L'**acide valproïque** (Dépakine®) est impliqué dans les anomalies des extrémités.

Une exposition à la **warfarine** est une étiologie possible de la chondrodysplasie ponctuée (revoir fig. 15.22 et 15.23).

Conclusion

Le dépistage échographique des anomalies des membres reste difficile. Un examen pratiqué à la période optimale simplifie cette tâche qui devient extrêmement aléatoire passée 32 semaines d'aménorrhée.

Lorsque l'échographie découvre une pathologie des extrémités, elle permet de démarrer ou d'étayer l'enquête morphologique à la recherche de syndromes malformatifs plus ou moins complexes ou d'aberrations chromosomiques. S'il y a des diagnostics à ne pas méconnaître, ce sont ceux qui débouchent sur une pathologie grave, syndromique ou chromosomique.

Le caractère bilatéral et symétrique de malformations qui ne portent que sur les membres fait craindre une pathologie génique avec un risque de récurrence non négligeable.

Le dépistage systématique d'une anomalie isolée et unilatérale, sans retentissement majeur, pose la question de son intérêt et de la dérive eugénique qui risque d'en découler.

Enfin, quelle que soit la pathologie des membres dépistée, les parents doivent bénéficier d'un conseil génétique. Déterminer les syndromes autosomiques dominants ou récessifs, évaluer les risques potentiels de récurrence pour toute pathologie guident la conduite à tenir pour une grossesse ultérieure.

Pour en savoir plus

Embryologie

Appareil de soutien. In : Ghanassia E, Procureur V, editors. *Embryologie : biologie du développement et de la reproduction*. Estem ; 1999. p. 403.

Dollé P, Cormier-Daire V. Malformations congénitales des membres : embryologie, étiologie. In : *Appareil locomoteur*. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 15-198-A-10. 2002.

Tuchmann-Duplessis H. Embryologie. In : *Appareil de soutien*. Travaux pratiques et enseignement dirigé, Tome 2. Paris : Masson ; 1968.

Traité « fondamentaux »

Clavert JM, Hamel A. Classification des anomalies congénitales des membres. In : *Appareil locomoteur*. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 15-200-C-10. 1998.

Genin G. Anomalies osseuses constitutionnelles. In : *Démarche pluridisciplinaire : obstétricale, pédiatrique, génétique, radiologique, génétique, radiologique, chirurgicale et psychologique*. Sauramps Médical ; 2008.

Gold NB, Westgate MN, Holmes LB. Anatomic and etiological classification of congenital limb deficiencies. *Am J Hum Genet* 2011 ; Part A, 155 : 1225–35.

Jones K, Smith's recognizable patterns of human malformation. In : Smith DW, editor. 6^e éd ; 2005. voir aussi, Paris : Masson 1974.

Maroteaux P, Le Merrer M. Les maladies osseuses. 4^e éd. Paris : Médecine-Sciences Flammarion ; 2002.

Examen échographique des membres et extrémités

Bowerman RA. Anomalies of the fetal skeleton : sonographic findings. *Am J Roentgenol* 1995 ; 164 : 973–9.

Agénésies, amputations, maladie des brides amniotiques

Clavert JM, Hamel A. Maladie amniotique. In : *Appareil locomoteur*. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 15-200-B-10. 1998.

Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L, et al. Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ; 32 : 693–704.

Nanismes et ostéochondrodysplasies

Dighe M, Fligner C, Cheng E, Warren B, Dubinsky T. Fetal Skeletal Dysplasia : an approach to diagnosis with illustrative cases. *Radiographics* 2008 ; 28 : 1061–77.

Farra C, Piquet C, Guillaume M, D'Ercole C, Philip N. Congenital bowing of long bones : prenatal ultrasound findings and diagnostic dilemmas. *Fetal Diagn Ther* 2002 ; 17 : 236–9.

Gaffney G, Manning N, Boyd PA, Rai V, Gould S, Chamberlain P, et al. Prenatal sonographic diagnosis of skeletal dysplasias. A report of the diagnostic and prognostic accuracy in 35 cases. *Prenat Diagn* 1998 ; 18 : 357–62.

Jeanty P, Valero G, Bircher AM, Cavazos RC. Skeletal Dysplasias. In : Nyberg D, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins ; 2003.

Khalil A, Pajkrt E, Chitty LS. Early prenatal diagnosis of skeletal anomalies. *Prenat Diagn* 2011 ; 31 : 115–24.

Lachman RS. Fetal imaging in the skeletal dysplasias : overview and experience. *Pediatr Radiol* 1994 ; 24 : 413–7.

Le Merrer M, Cormier-Daire V. Ostéochondrodysplasies létales. In : *Appareil locomoteur*. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 14-023-A-10. 2007.

Le Merrer M, Cormier-Daire V. Chondrodysplasies responsables d'insuffisance staturale. In : *Appareil locomoteur*. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier ; 14-023-A-11. 2007.

Manouvrier S, Cormier-Daire V, Le Merrer M, Houfflin-Debarge V. Diagnostic prénatal des anomalies du squelette et des membres. In : *Le Diagnostic prénatal en pratique*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2011.

Parilla BV, Leeth EA, Kambich MP, Chilis P, MacGregor SN. Antenatal detection of skeletal dysplasias. *J Ultrasound Med* 2003 ; 22 : 255–8.

Ruano R, Molto M, Roume J, Ville Y. Prenatal diagnosis of fetal skeletal dysplasias by combining two-dimensional and three dimensional ultrasound and intra-uterine three-dimensional helical computer tomography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004 ; 24 : 134–40.

Schramm T, Gloning KP, Minderer S, Daumer-Haas C, Hörtnagel K, Nerlich A, et al. Prenatal sonographic diagnosis of skeletal dysplasias. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 ; 34 : 160–70.

Spirit BA, Oliphant M, Gottlieb RH, Gordon LP. Prenatal sonographic evaluation of short-limbed dwarfism : an algorithmic approach. *Radiographics* 1990 ; 10 : 217–36.

Extrémités, malpositions et malformations

Barakat S, Duchatel F, Rouzier R, Atallah D, Muray JM. Différents aspects et significations des anomalies posturales des extrémités. *Médecine Fœtale et Échographie en Gynécologie* 1998; 33 : 6-17.

Chabroud JP, Roth P, Sautiere JL, Schaal JP, Maillet R. Diagnostic anténatal des mains botes. *Médecine fœtale et échographie en gynécologie* 1996; 25 : 7-19.

Rypens F, Dubois J, Garel L, Fournet JC, Michaud JL, Grignon A. Obstetric US : watch the fetal hands. *Radiographics* 2006; 26 : 811-29.

Immobilisme fœtal

Roume J, Gonzales M, Martinovic J, Migne G, Mulliez N, Razavi-Encha F, et al. Séquence malformative d'immobilité fœtale : dépistage-mécanisme-étiologies-conduite à tenir. *Médecine Fœtale et Échographie en Gynécologie* 1997; 31 : 4-8.

Filipe G. Arthrogyposes. Appareil locomoteur. *Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier*; 15-201-A-10. 1998.

Anomalies chromosomiques : du dépistage au diagnostic

B. Guérin, Ph. Bourgeot, Y. Robert, Ph. Coquel

PLAN DU CHAPITRE

Dépistage des anomalies chromosomiques au 1^{er} trimestre	562		
Nuque fœtale et clarté nucale (CN) . . .	562		
Définitions	562		
Mécanismes	562		
Date (ou fenêtre) de mesure	563		
Technique de mesure de la clarté nucale et de la longueur crânio-caudale	568		
Épaisseur de la clarté nucale et risque d'anomalie chromosomique	571		
Clarté nucale et marqueurs sériques . . .	574		
LCC datation et calcul de risque	575		
Autres signes échographiques des anomalies chromosomiques au 1^{er} trimestre	576		
Os propres du nez	578		
Angle facial fronto-maxillaire	578		
Doppler du canal d'Arantius (<i>ductus venosus</i>)	579		
Doppler de la valve tricuspide	580		
Malformations diverses à révélation précoce	580		
Autres signes échographiques moins significatifs	582		
Anomalies fonctionnelles, biométriques ou annexielles	582		
		Marqueurs faibles en fin de premier trimestre	582
		Autres images liquidiennes du cou	582
		Artère ombilicale unique	583
		Pour résumer : que retenir?	583
		Anomalies chromosomiques au cours des 2^e et 3^e trimestres	583
		Anomalies de nombre	583
		Signes d'appel et marqueurs faibles	584
		Signes échographiques des anomalies de nombre des chromosomes (hors trisomie 21)	586
		Trisomie 21 : échographie et dépistage	595
		Anomalies de structure des chromosomes	600
		Microdélétion 22q11	600
		Syndrome de Wolf-Hirschhorn	601
		Syndrome CHARGE	601
		Syndrome de Prader-Willi	602
		Syndrome de Miller-Dieker	602
		Syndrome de Williams-Beuren	602
		Syndrome du cri du chat	602
		L'avenir?	602

L'échographie ne fait pas le diagnostic d'anomalie chromosomique. Elle oriente le diagnostic devant une malformation unique ou multiple, la confirmation venant de l'étude génétique. Elle peut aussi signaler un « sur-risque » devant des petites variantes morphologiques ou un trouble de croissance. Mais, surtout, elle ambitionne d'être un élément du dépistage de masse des aneuploïdies (en pratique, la cible est la trisomie 21), associé ou non à d'autres marqueurs (âge maternel, dosages de diverses molécules produites par l'œuf).

La pratique conduit à envisager deux périodes de dépistage :

- le 1^{er} trimestre centré sur un marqueur essentiel, la clarté nucale, et sur une datation précise par la mesure de la longueur cranio-caudale ;
- les 2^e et 3^e trimestres où l'on interprète des signes d'appels (majeurs ou mineurs) rencontrés accidentellement lors d'un examen de routine.

Le terme « dyschromosomie » est employé ici à plusieurs reprises. C'est un néologisme synonyme d'anomalie chromosomique. Dans ce chapitre, il désigne à la fois les anomalies du nombre des chromosomes, c'est-à-dire les **aneuploïdies**, et les anomalies de structure.

Dépistage des anomalies chromosomiques (aneuploïdies) au premier trimestre

C'est Kypros Nicolaides – le saint patron de la nuque foetale – qui a démontré l'intérêt majeur de l'échographie entre 11 et 14 semaines d'aménorrhée pour le dépistage des anomalies chromosomiques, par l'utilisation de la clarté nucale d'abord isolément, puis associée à d'autres paramètres pour un calcul de risque combiné. Ce chapitre est donc largement inspiré de ses travaux et de ceux de la *Fetal Medicine Foundation* (FMF).

On doit aussi beaucoup à l'école de Nicolaides pour les notions fondamentales d'évaluation, de contrôle de qualité et d'accréditation.

On lui doit enfin bien des soucis pour les échographistes de tout poil, car la banale datation du 1^{er} trimestre – déjà pas si facile ! – est devenue une étude morphologique très « pointue », de plus en plus complète, avec des responsabilités aussi lourdes (sinon plus) que pour l'examen du 2^e trimestre.

Au 1^{er} trimestre de la grossesse, on étudiera la nuque foetale, la longueur cranio-caudale et les signes d'appel évocateurs d'aneuploïdie.

Nuque foetale et clarté nucale (CN)

Définitions

La **clarté nucale** désigne une collection liquidienne, habituellement très fine, située juste sous la peau de tous les embryons et fœtus entre 2 mois (9–10 SA) et 3 mois (15 SA). Ce terme est utilisé au 1^{er} trimestre pour des clartés purement

liquidiennes et localisées (formes habituelles), mais aussi pour celles qui contiennent quelques échos et des cloisons (septa) ou pour les collections qui s'étendent au-delà du cou (fig. 16.1 à 16.3).

Cette clarté nucale disparaît habituellement au 2^e trimestre, mais parfois elle évolue rapidement ou forme d'emblée un œdème permanent et important réalisant l'**hygroma kystique** du cou ou *hygroma colli* et, à un stade de plus, le **lymphoœdème généralisé** puis l'anasarque. Le terme d'hygroma kystique devrait être réservé aux dilatations majeures d'un ou des sacs lymphatiques formant des images en bulles assez volumineuses soulevant le derme du cou (voir fig. 16.1c et d) et donc mieux visibles en coupe axiale.

Il est habituel de distinguer la mesure de la **clarté nucale** au 1^{er} trimestre et la mesure d'**épaisseur des tissus mous de la nuque** au 2^e trimestre. Toutefois, les mécanismes et la signification semblent très voisins. Il est cependant admis que ces deux événements ne sont pas liés statistiquement et peuvent être tous les deux utilisés dans un calcul de risque combinant des éléments du 1^{er} trimestre et des éléments du 2^e trimestre en utilisant les rapports de vraisemblance (théorème de Bayes).

Mécanismes

Au moins quatre ou cinq mécanismes et plus d'une douzaine d'étiologies ont été proposés pour expliquer l'œdème de la nuque, soulignant que cette région constitue une zone critique (souplesse de protection ?) particulièrement intéressante pour le dépistage d'un large éventail d'anomalies. Et il est probable que ces mécanismes soient souvent associés.

L'un des mécanismes évoqués dans les dyschromosomies est une *anomalie de développement du système lymphatique cervical* avec retard ou échec de connexion entre les sacs lymphatiques jugulaires et le système veineux jugulaire (l'embouchure porte le nom de sinus jugulaire) : les sacs se dilatent et, à partir de là, une hyperpression de tout le système lymphatique s'installe. Dans les formes majeures, il se forme un hygroma qui s'étend progressivement depuis la nuque vers la région lombaire. Des logettes lymphatiques se dilatent, vallonées, irrégulières, en forme de bulles, déterminant la formation d'images de « cloisons » (voir fig. 16.1a). Dans les formes mineures avec simple retard d'abouchement, l'œdème ou l'hygroma seront transitoires.

Une autre explication « moderne » fait appel à des *modifications spécifiques de la matrice extracellulaire* qui ont été démontrées par des études immuno-histochimiques. Or un certain nombre de composants des protéines de cette matrice sont encodés sur les chromosomes 21, 18 ou 13. La présence de ces gènes en « triple dose » serait la source de la perturbation.

Le troisième grand mécanisme évoqué couramment concerne les *dysfonctionnements cardiaques*. L'origine cardiaque du problème est fortement suspectée en raison de l'association fréquente entre l'hyperclarté nucale et les malformations cardiaques, les anomalies Doppler au niveau du ductus venosus et la régurgitation tricuspide. Tôt dans la grossesse, les résistances placentaires sont très fortes et toute anomalie cardiaque, même mineure, va provoquer rapidement une insuffisance cardiaque congestive qui peut être transitoire. À côté des malformations organiques, on a

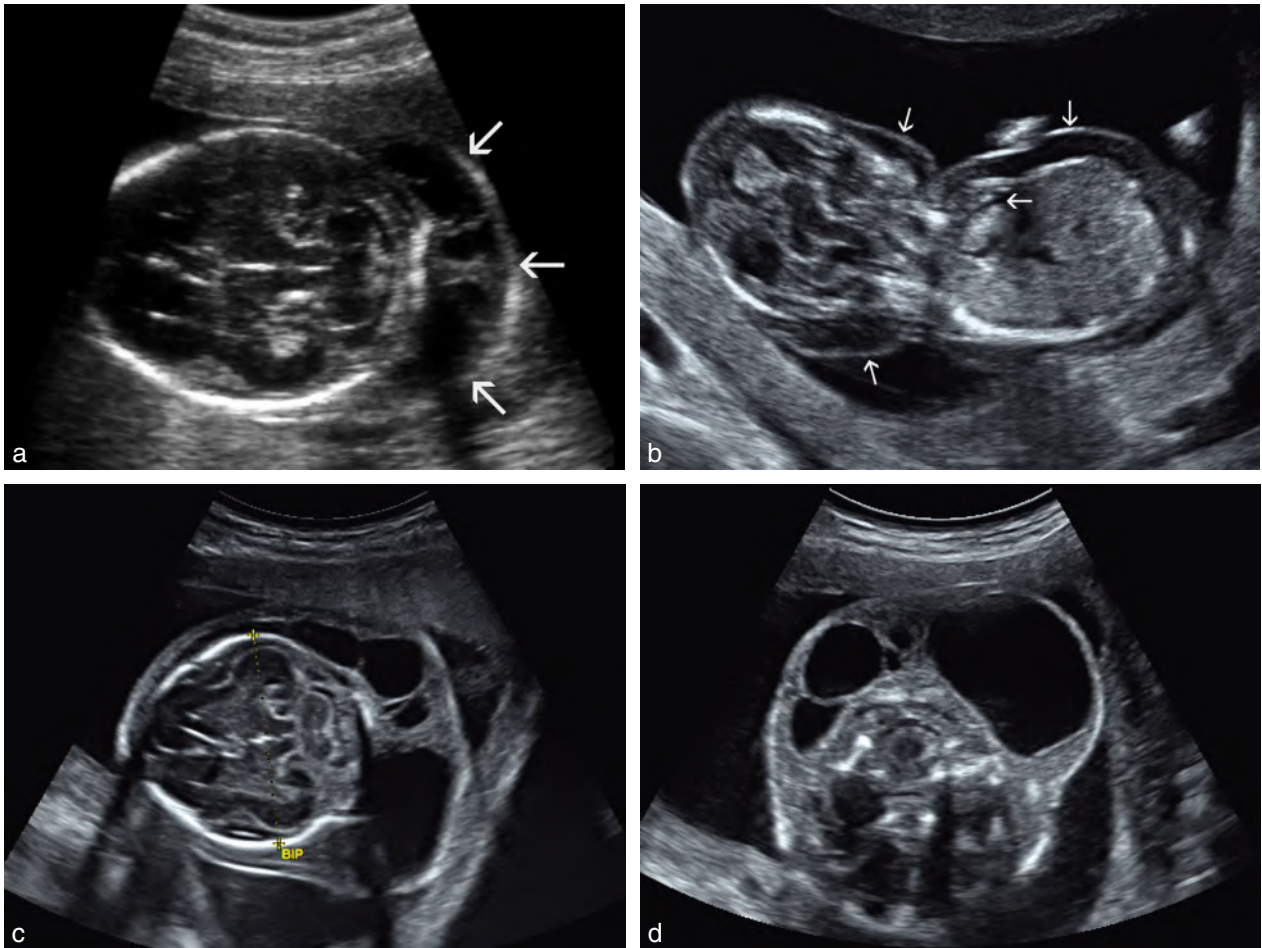


Fig. 16.1 Évolution de l'hyperclarté nucale. **a.** Œdème nucale (→) important et cloisonné à 4 mois. **b.** Œdème généralisé (→) à 14 SA (on devine également un début d'épanchement pleural). **c** et **d.** Hygroma cervical postérieur volumineux persistant à 20 SA dans le cadre d'un syndrome de Turner.

aussi évoqué la sténose transitoire de l'isthme aortique pour expliquer une défaillance cardiaque.

Enfin, une *augmentation de pression dans le système veino-lymphatique* pourrait avoir une explication mécanique simple (simpliste?) en cas de hernie diaphragmatique, de thorax étroit (ostéochondrodysplasies) ou de STT, mais il s'agit là de pathologies rares en regard de la fréquence des hyperclartés nucales.

Dans tous les cas, on retient l'équation : œdème de la nuque + caryotype normal = suspicion de malformation fœtale et en particulier de cardiopathie.

Date (ou fenêtre) de mesure

La clarté nucale se mesure chez un fœtus dont la **longueur cranio-caudale (LCC) est comprise entre 45 et 84 mm**, soit entre 11 SA et 13 SA + 6 J en se référant aux courbes de la FMF qui situe la valeur en percentiles de la population initialement étudiée (voir plus loin diagramme de la fig. 16.5).

Il était logique de fixer la **date limite inférieure de l'examen** à 11 SA, pour plusieurs raisons :

- l'examen est plus « rentable » car il permet de repérer en même temps d'assez nombreuses anomalies morphologiques majeures que l'on ne voit bien qu'après 11 SA (par exemple, acranie et anencéphalie en raison de l'ossification du crâne). La vue « quatre cavités » n'est possible qu'après 10 SA. La hernie ombilicale physiologique est toujours présente avant 11 SA ne permettant pas d'exclure une omphalocèle. Enfin, la vessie fœtale n'est visible que dans 50 % des cas à 10 SA, mais dans plus de 80 % des cas à 11 SA et toujours à 12 SA ;
- avant 11 SA, la clarté est souvent très fine, de l'ordre de « l'épaisseur du trait » par rapport au caliper, et l'erreur relative devient très importante ;
- l'examen est encore très efficace pour une datation précise ;
- à partir de 11 SA, on dispose du prélèvement de trophoblaste pour établir un diagnostic de certitude ;
- c'est aussi avant 11 SA que se produisent la majorité des avortements spontanés, souvent d'origine chromosomique et donc la première sélection naturelle.

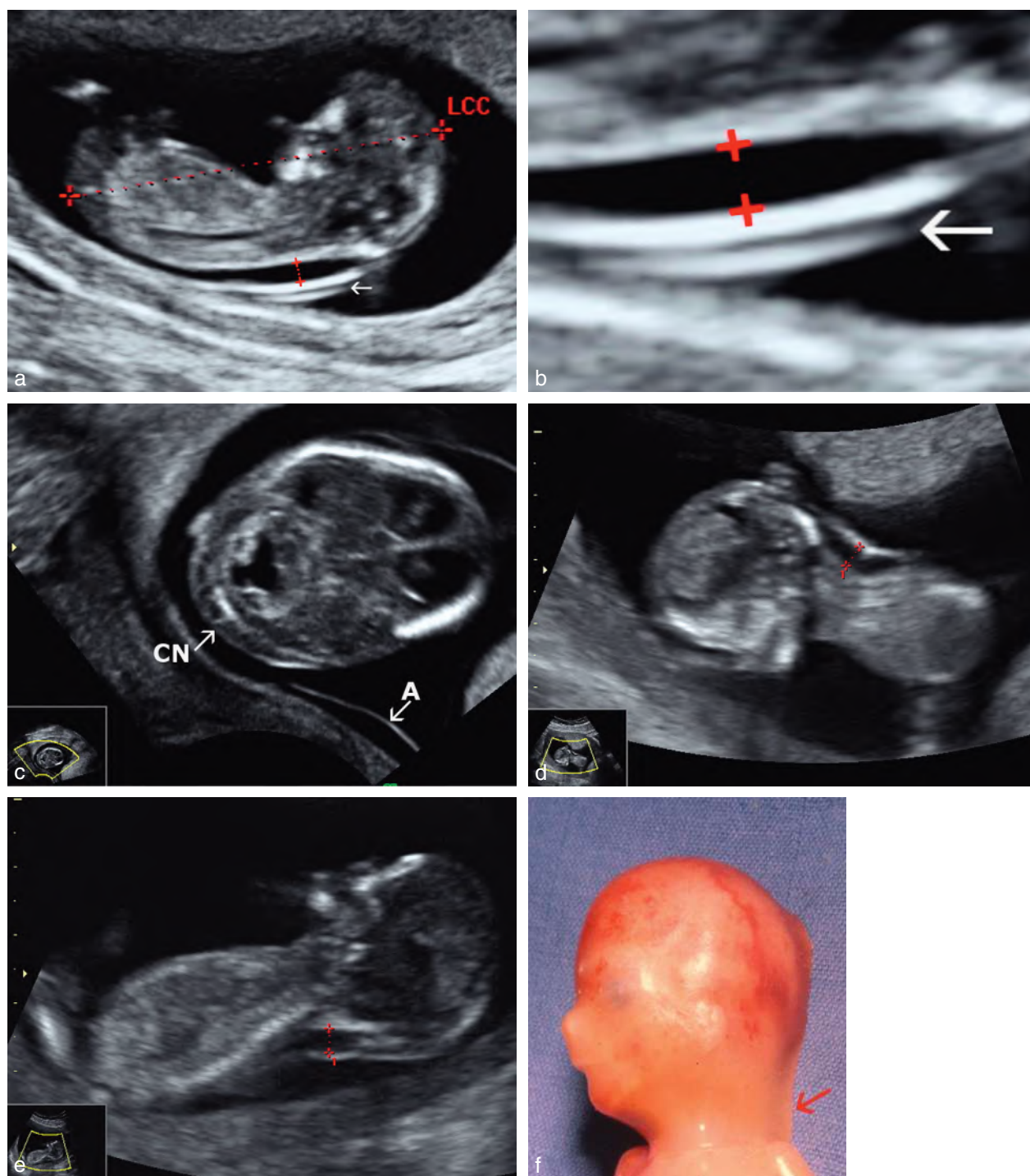


Fig. 16.2 Clarté nucale. **a.** Clarté mesurée à 2,5 mm pour une LCC de 45 mm, soit supérieure au 95^e percentile qui est à 2,1 mm. L'image est de bonne taille, les calipers sont en bonne position, l'amnios (→) est visible. Le plan de coupe n'est sans doute pas strictement médian car passant par une orbite. **b.** Fort zoom sur la position des calipers : on mesure l'espace noir et les calipers sont posés sur la limite externe, sans pénétrer l'espace. Amnios visible (→). **c.** Coupe transversale de la nuque à 12,5 SA. La clarté nucale (CN) contient quelques cloisons et elle est fine (à l'estime), très inférieure au 95^e percentile. L'amnios (A) est bien identifié. C'est tout à fait rassurant mais la mesure n'est pas « autorisée » dans ce plan. **d** et **e.** Foetus en hyperextension. La clarté est mesurée entre 3,5 et 4 mm mais cette mesure est surestimée d'au moins 1 mm : elle est inutilisable pour un calcul de risque. **f.** Foetus de 2 mois. Zone nucale translucide (→) qui s'étend vers le haut du dos et vers l'occiput.

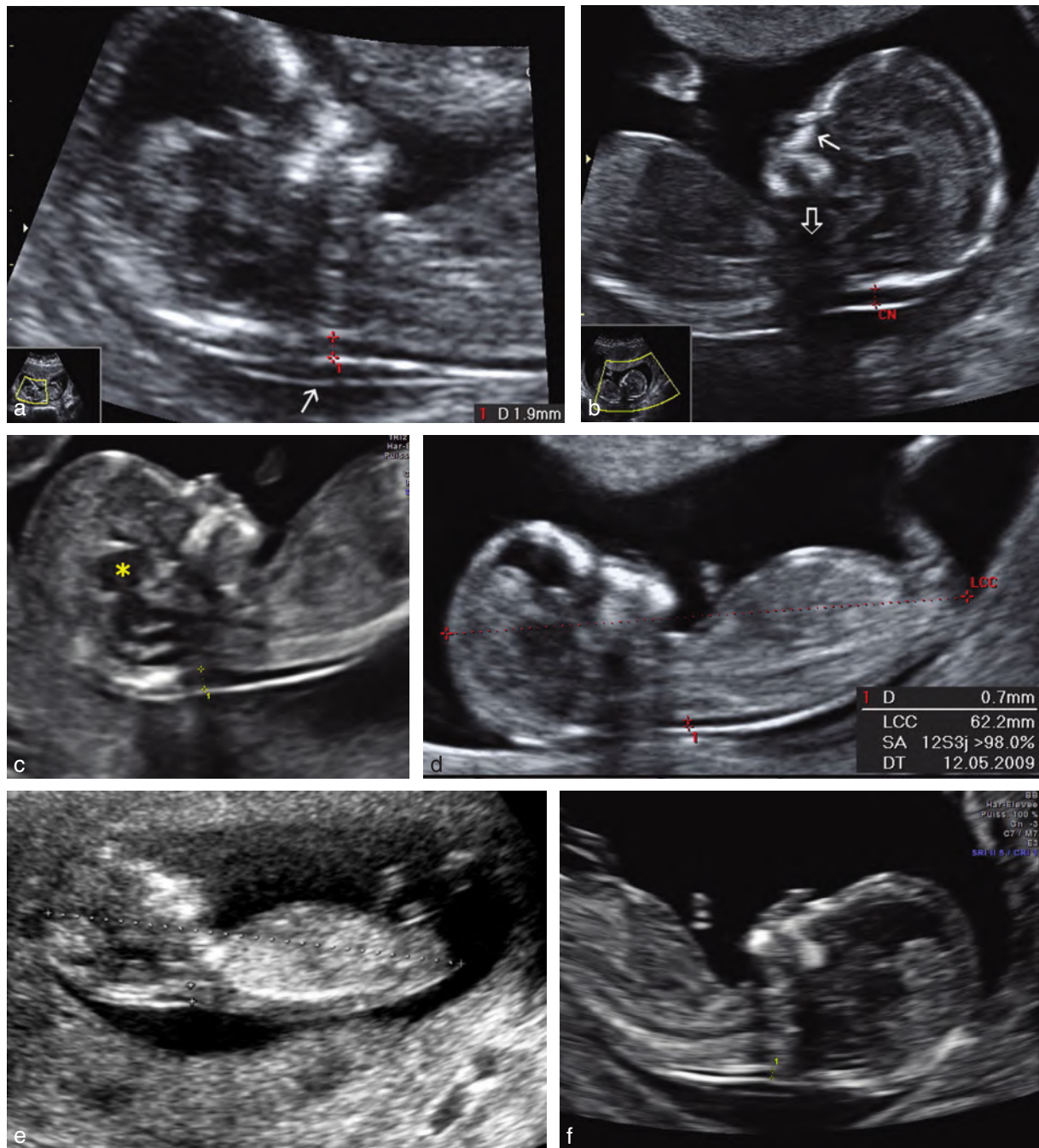


Fig. 16.3 Mesure de la clarté nucale et score de Herman : exemples et dilemmes (légendes et interprétations p. 567).

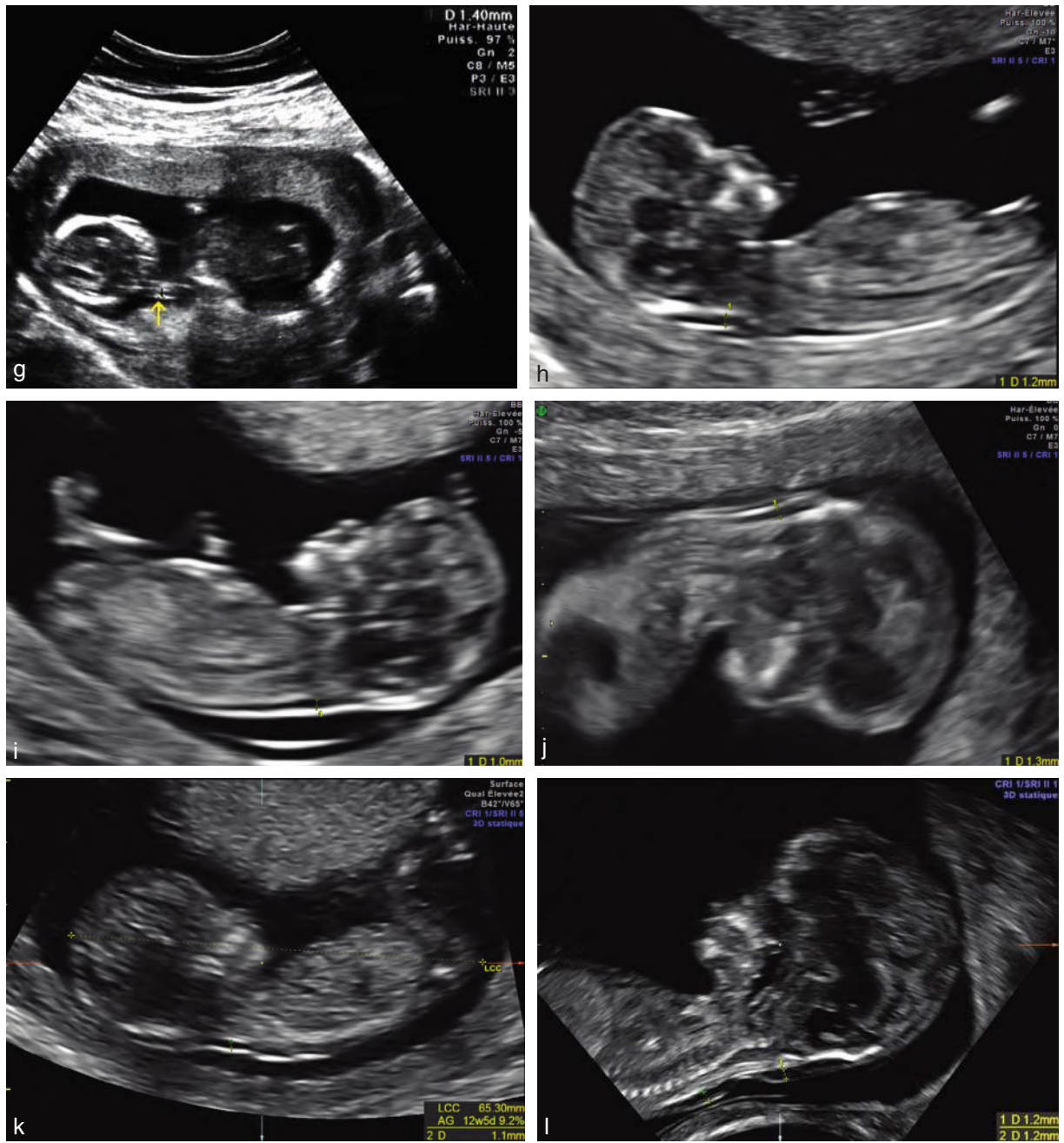


Fig. 16.3 Mesure de la clarté nucale et score de Herman : exemples et dilemmes (légendes et interprétations p. 567).

Fig. 16.3 Mesure de la clarté nucale et score de Herman. Exemples et dilemmes (voir images pages 565–566).

Les 7 chiffres du score correspondent dans l'ordre à :

Coupe sagittale	Calipers	Nuque–dos	Taille	Amnios	Flexion	Score
0–2	0–2	0–2	0–1	0–1	0–1	0–9

Les cotations proposées ont été faites de façon indépendante par des cotateurs FMF, CFEF et les deux auteurs : il y a quelques discordances... Il nous a semblé préférable de présenter en premier une cotation très rigoureuse, puis de nuancer certains jugements.

a. LCC à 71 mm et CN à 1,9 mm. La coupe n'est pas en position sagittale médiane mais nettement paramédiane (pas d'OPN, plexus choroïde). La flexion est satisfaisante de même que l'agrandissement. L'amnios est bien individualisé (→). La peau est continue. Les calipers sont bons mais le marqueur cutané est très légèrement dans la peau (ligne blanche) et non pas tangentiel. Score de Herman : 002111 = 5 (ou 022111 = 7 en validant les calipers car le glissement est très faible).

b. La coupe est très légèrement paramédiane : pas d'écho de la pointe du nez, visualisation de la branche montante du maxillaire (→), mais les OPN sont vus ainsi que le diencéphale donc la sagittalité est acceptable par la FMF-Londres. Le cône d'ombre du massif maxillaire (⇒) cache une partie de la nuque et ne permet pas de valider la peau (mais on pourrait extrapoler la peau au niveau du cône d'ombre), les calipers sont bien placés et l'agrandissement satisfaisant, la tête est un peu trop fléchée, mais il existe quand même un peu de liquide amniotique sous le menton et l'amnios n'est pas visible. Score de Herman : 020100 = 3 ou 220100 = 5 si on accepte la coupe sagittale ou 220101 = 6 si on accepte aussi la position indifférente de la tête. Ce cliché montre donc les limites possibles de l'évaluation (score variant de 3 à 6).

c. Plan de coupe parfait, médian (nez + menton + absence de malaire) et sagittal (pointe du nez + diencéphale : *). Tous les paramètres sont validés. Score de Herman : 222111 = 9.

d. On cumule sur la même image les deux mesures, LCC et nuque. Pour la LCC, la visualisation de la racine de la cuisse majeure très légèrement la mesure et peut faire discuter la validation de la mesure. La coupe au niveau de la tête n'est pas strictement sagittale (pas d'OPN, visualisation de la branche montante du maxillaire, orbite commençant à se deviner). La continuité de la peau n'est pas parfaitement démontrée mais peut être acceptée. Les calipers ne sont pas placés à la partie la plus épaisse de la nuque. L'amnios n'est pas vu mais la flexion et l'agrandissement sont acceptables. Score de Herman : 002101 = 4.

e. Mauvaise mesure +++. Image récente (2009), acceptable pour la LCC (bien que la position des calipers puisse se discuter car peu nette) avec une coupe presque sagittale médiane mais sans nez visible, une attitude neutre de la tête. La CN se devine assez bien, mais, attention, les calipers ne mesurent pas la CN mais toute l'épaisseur musculaire postérieure du cou. La mesure à 2,9 mm serait nettement inquiétante si elle concernait vraiment la clarté nucale. La continuité de la peau est assez bien dessinée ce qui pose un problème. En effet, en acceptant les 2 points nuque–dos, le score de Herman est de 002101 = 4, soit utilisable pour un calcul de risque ce qui n'est évidemment pas acceptable étant donné la position des calipers. Idéalement, il faudrait que le couple calipers–nuque–dos soit toujours associé pour être validé ou non.

f. Il suffirait de peu pour que l'image soit parfaite : la visualisation d'un plexus choroïde et d'un malaire démontre la légère inclinaison de la sonde. Mais la pointe du nez, le diencéphale et le rachis montrent qu'on est tout près du plan idéal. Le suivi de la peau est trop court. Les calipers sont bien positionnés. Flexion, agrandissement et amnios sont bons. Score de Herman : 220111 = 7.

g. Très mauvaise mesure +++. Échographie récente (2008) avec un matériel théoriquement performant. Le compte rendu indique une CN à 1,4 mm. L'examen des images sur le papier thermosensible montre que la mesure est quasiment incontrôlable car les calipers sont presque invisibles sur le cliché. Une recherche minutieuse permet de les repérer (flèche jaune) : la mesure ne concerne même pas le fœtus dont on ne voit même pas le dos ! Ceci est un examen « bidon » qui passera si le clinicien ne contrôle pas ou arrive trop tard : le score est à zéro et même sans doute négatif (Herman n'avait pas prévu qu'on ne reconnaisse pas le fœtus) !

h. Image presque excellente. La coupe paraît sagittale au premier abord (diencéphale et OPN visibles) mais le malaire est visible témoignant d'une légère angulation et donc de l'absence de sagittalité parfaite. La clarté nucale apparaît « un peu trop remplie » (les harmoniques auraient pu être coupées et le gain abaissé). De plus la continuité de la peau n'est pas démontrée ce qui ne permet pas de s'assurer que l'on mesure la plus grande largeur de la clarté nucale. Les calipers sont *on to on*. L'agrandissement est correct, la position de la tête est bonne et l'amnios individualisé. Au total score de Herman : 020111 = 5 (ou 220111 = 7 si on accepte le plan de coupe sagittale).

i. La coupe sagittale est bonne mais pas idéale car on voit la branche montante du maxillaire. Continuité de la peau et calipers : bons. Flexion, agrandissement et amnios : bons. Score de Herman : 022111 = 7 (ou = 9 si on valide la coupe).

j. La nuque est obliquement tournée vers la sonde. La coupe est médiane et sagittale même si le nez n'est pas bien identifié ce qui est souvent le cas dans cette position. Le suivi de la peau est un peu court. Le reste est tout bon. Score de Herman : 220111 = 7.

k. Reconstruction 3D au cours d'un examen décrit comme difficile. On obtient un plan de coupe quasi parfait. La continuité de la peau paraît satisfaisante mais certains pourraient le discuter. Les calipers sont mal placés car non perpendiculaires à la clarté nucale, mais l'impact est très faible sur la mesure. L'amnios n'est pas visible mais la flexion et l'agrandissement sont bons. Score de Herman : 202101 = 6 (le score tombe à 4 si on ne valide pas la peau, mais il remonte à 6 si on valide les calipers).

l. Reconstruction 3D. L'image n'est pas strictement sagittale–médiane (non-visualisation du nez, mais rachis et diencéphale visibles) mais peut être retenue comme satisfaisante. La peau est continue marquée par un pli sans cordon visible cependant : on a mesuré au-dessus et au-dessous et retenu la moyenne. Flexion, agrandissement et amnios sont corrects. Score de Herman : 222111 = 9. Si l'on discutait la « sagittalité », il resterait un score de 7. Enfin, on note un discret dédoublement de la peau, probablement en relation avec l'usage des harmoniques.

La limite supérieure a été fixée à 13 SA et 6 J pour deux raisons essentielles :

- l'accumulation anormale de liquide nucale se réduit après 14 SA, le paramètre perd alors rapidement sa pertinence ;
- la mesure de la clarté nucale devient plus difficile après 14 SA en raison de la verticalisation fréquente du fœtus (10 % d'échecs après 14 SA contre 2 % avant, et mesure souvent plus facile pour une LCC inférieure à 70 mm).

Enfin, et surtout, on fonctionne avec les tables de Snijders, Nicolaïdes et Herman, et ces tables ont été établies sur cette période de grossesse, elles ont largement été validées depuis plus de 15 ans dans le monde entier, et il faut donc « faire avec »... Il serait souhaitable d'établir des courbes officielles pour la population française.

Au total, un examen entre 12 et 13 SA (13^e semaine d'aménorrhée, 55–70 mm de LCC) paraît être le meilleur compromis permettant : la datation + la mesure de la nuque + l'étude morphologique précoce + le dosage immédiat des marqueurs sériques de T1 (voir plus loin).

Technique de mesure de la clarté nucale et de la longueur cranio-caudale

Matériel

Le matériel utilisé doit avoir un *cine-loop* (au mieux > 200 images, permettant de choisir la meilleure image), un zoom et permettre une mesure au dixième de millimètre (chaque déplacement des curseurs devrait correspondre à une mesure de 0,1 mm). C'est le cas de tous les appareils proposés sur le marché. Une précision affichée au 1/100^e de millimètre est illusoire et encombrante.

Voie d'abord

Dans 90 à 95 % des cas l'abord abdominal est suffisant (et c'est la voie utilisée dans les publications initiales). L'abord vaginal peut être utilisé si nécessaire. Il faut pourtant garder à l'esprit que la voie vaginale n'est pas nécessairement plus performante que la voie abdominale. Elle ne permet pas toutes les incidences et, même avec une fréquence US plus élevée, les résultats obtenus sont similaires.

Plan de coupe (voir fig. 16.2 et 16.3)

Historiquement et idéalement, la coupe sagittale médiane du fœtus permet de mesurer précisément la LCC et l'épaisseur de la nuque (au mieux en utilisant le zoom numérique pour agrandir la partie crâniale de l'image). La pratique de l'examen a montré progressivement qu'il était souvent nécessaire (et préférable) d'effectuer une coupe pour la LCC et une coupe pour la nuque, en focalisant son attention sur un paramètre à la fois (ne pas poursuivre « deux lièvres à la fois »). En effet pour la LCC, la visualisation de la clarté nucale ou de l'amnios ne sont pas utiles tandis que le zoom sera moins important. De plus, la clarté nucale peut être masquée par les structures osseuses. Inversement, pour la nuque la visualisation du tubercule génital n'est pas utile si la région cranio-dorsale est bien de profil et le zoom peut être plus important. C'est pourquoi, dans le cadre des évaluations des pratiques professionnelles (voir plus loin), deux images (qui peuvent ou non être identiques) sont demandées, l'une pour la LCC, l'autre pour la nuque.

On travaillera en outre à placer le fœtus bien horizontal sur l'écran pour une meilleure définition et une meilleure précision. L'abord doit être le plus orthogonal possible ($\pm 20^\circ$)

afin d'optimiser la différenciation des différents plans : clarté nucale, et espace entre le plan cutané et l'amnios. On n'oubliera pas de régler la focalisation qui doit bien correspondre à la zone étudiée, de jouer sur l'utilisation des harmoniques pour améliorer la définition des différents plans étudiés et de baisser le gain pour améliorer les contrastes.

La mesure de la longueur cranio-caudale (LCC) a déjà été envisagée au chapitre 4, dans le cadre de la « datation » de la grossesse. Cette mesure devient cruciale dans le cadre du dépistage combiné puisque le risque est calculé à partir de l'épaisseur nucale et de la LCC. Rappelons que la LCC mesure la plus grande longueur d'un embryon/fœtus ayant la tête en position neutre, sur une coupe sagittale et médiane, passant par la région fronto-nasale, le rachis, la région ombilicale et le tubercule génital. Un plan parasagittal avec visualisation d'une cuisse ou d'une orbite serait acceptable pour la LCC mais pas pour la nuque. Une tête trop fléchie ou en hyperextension va évidemment fausser le paramètre.

La mesure de la clarté nucale doit donc se faire sur la coupe sagittale « idéale » par un abord orthogonal sur un fœtus « détendu », en position neutre, en utilisant soit l'image de la LCC zoomée soit une coupe spécifique. L'hyperflexion du fœtus peut réduire l'épaisseur de la clarté de 0,4 mm (en la comprimant) et l'hyperextension peut la majorer de 0,6 mm (en la plissant). Mais aussi, les mouvements de flexion-extension font nettement varier la LCC sur laquelle se base en partie le calcul de risque (voir fig. 4.28 et plus loin fig. 16.8). La présence d'un petit espace liquidien sous le menton assure de la bonne position de la tête fœtale. Le dos est alors discrètement arrondi.

La coupe parfaite doit être médiane et sagittale :

- la coupe médiane parfaite montre la pointe du nez, les OPN s'ils sont présents, le centre du menton, sans montrer l'os malaire ou zygomme (fig. 16.3c, par exemple) : ce paramètre intéressant a été récemment intégré dans les critères de la FMF (février 2009) ;
- une coupe légèrement paramédiane montre à la fois le nez et le maxillaire et elle est souvent (mais pas toujours) acceptée car il y a peu d'impact géométrique sur la mesure nucale (fig. 16.3b, par exemple) ;
- la coupe est trop latérale quand elle montre le malaire sans le nez, *a fortiori* quand elle contient l'orbite ou le ventricule latéral, et elle ne devrait pas être acceptée pour la CN (exemple : fig. 16.3a ou d) : dans tous les cas le paramètre « coupe sagittale » sera coté à zéro pour le score de Herman ;
- la « sagittalité » est reconnue par le diencéphale (sans plexus choroïde visible) et le rachis, mais aussi par la belle silhouette de la tête (fig. 16.3c).

Remarque

Si la coupe sagittale ne peut être obtenue correctement, il n'est pas interdit – faute de mieux – d'effectuer une coupe transversale (voir fig. 16.2c), même si cette coupe n'est pas « réglementaire » car elle peut rassurer. On distingue parfois mieux l'amnios de la peau fœtale, et on peut évaluer le contenu, le cloisonnement de l'espace clair : même avec une nuque fine, quelques travées échogènes sont souvent visibles en haute fréquence, mais ceci ne modifie pas la signification de la clarté. En revanche, la mesure est certainement moins fiable (car on ne connaît pas l'angle d'inclinaison du faisceau ultrasonore par rapport à la nuque) et ne doit pas être utilisée pour un calcul de risque combiné ou intégré. L'étude de cette coupe axiale permet de comprendre aisément qu'une coupe sagittale oblique ou parasagittale ne va pas

mesurer la clarté nucale dans sa partie médiane mais dans sa partie latérale et peut donc modifier considérablement les résultats.

La **reconstruction en 3D** (fig. 16.3k et l), en partant d'une coupe axiale ou mieux d'une coupe sagittale trop oblique, peut également aider à fabriquer le bon plan de coupe, même si l'on perd en définition de l'image (mais il a été démontré que les mesures de la clarté nucale et de la longueur crano-caudale étaient similaires à celles obtenues directement en 2D).

Image

Pour mesurer la CN, la région crano-thoracique doit idéalement occuper au moins 75 % de l'écran (pas plus, car on ne verrait plus le profil et la position du cou d'où une validation impossible *a posteriori*).

Il faut produire un document de bonne qualité, de taille suffisante pour être lisible *a posteriori* avec calipers en place et bien visibles, pour l'intégrer au dossier de grossesse. En effet, **le cliché de la LCC et celui de la nuque sont obligatoirement joints au compte rendu de l'échographie du 1^{er} trimestre**. Ces documents sont opposables en cas de problème médico-légal.

Placement des marques de mesures (calipers)

La LCC (voir plus haut chap. 4) mesure tout l'embryon selon le grand axe donc sur une coupe sagittale médiane où l'embryon dessine un « haricot ». On recommande une coupe passant par le tubercule génital (CFEF) plutôt que par la courbure de la fesse et la mesure de l'embryon au repos, le dos « rond » et les membres inférieurs fléchis. Les calipers doivent être correctement placés en évitant une relative imprécision qui résulterait de contours supérieurs et inférieurs flous.

Pour la nuque, c'est l'un des points les plus délicats. Il faut mesurer l'épaisseur maximale de la clarté nucale entre la peau et les parties molles recouvrant le rachis cervical : « mesurer au plus large ». Les calipers sont placés « On-On », la croix du caliper est **posée sur** la ligne de bordure de la clarté, sa barre horizontale est donc « tangente » à la clarté, sans la pénétrer (fig. 16.2b et les exemples de la fig. 16.3). Cette pénétration, comme le sexe des anges, fait l'objet de quelques discussions et de « bavardages dans les rangs ». On peut sourire et parler de pinaillage, mais il s'agit de rigueur : une variation d'un dixième de millimètre, intégrée dans un calcul combiné (clarté + marqueurs), peut faire basculer vers le prélèvement invasif ou vers l'abstention.

Plusieurs mesures peuvent être faites au cours de l'examen, en mémorisant les images, et on choisira la mesure la plus grande avec un score de Herman (voir plus loin) le meilleur possible. Exemple : chez un même embryon, CN maximale à 2,1 mm avec un score de Herman à 3 ou CN maximale à 1,5 avec un score de Herman à 6, on retiendra la mesure de 1,5 mm.

Il est proposé sur certains appareils un logiciel de mesure automatique : on définit la zone d'intérêt avec un rectangle encadrant la nuque et le logiciel dessine la clarté en positionnant les calipers. Cela permet en théorie de simplifier la mesure et d'uniformiser les pratiques. Cependant, le gain de temps est minime et surtout le vrai problème reste entier : obtenir le bon plan de coupe sur ce f... foetus qui ne veut jamais bien se positionner !

Difficultés et pièges

La visibilité du caliper est parfois mauvaise, surtout s'il est blanc. Il faut aussi agrandir suffisamment l'image.

Lorsque le foetus est dos en arrière et repose, plus ou moins, sur la membrane amniotique non encore accolée, l'espace anéchogène entre membrane amniotique et membrane chorionique constitue un piège en mimant la clarté nucale (fig. 16.3a et fig. 4.28a). Tant que le foetus reste immobile, il est parfois impossible de différencier la surface du dos foetal et la membrane amniotique, la clarté, le liquide amniotique ou le cœlome externe. En revanche, le changement de position du foetus permet immédiatement de les distinguer : la clarté nucale se soulève avec le foetus. Il est donc nécessaire, dans certains cas, de prolonger l'examen échographique pour observer ce changement de position ou de faire tousser la mère ou de secouer légèrement l'utérus. Sur le cliché rendu, il peut être utile d'individualiser le cœlome externe par une flèche pour lever toute ambiguïté en cas de « relecture » du document.

Dans 5 à 10 % des cas, le cordon ombilical est autour du cou gênant et faussant la mesure. Dans ce cas, certains recommandent d'effectuer une mesure au-dessus et une au-dessous du cordon et de faire la moyenne (fig. 16.3l). Il paraît plus sage d'attendre ou de provoquer des mouvements fœtaux ou de contrôler à distance en espérant de meilleures conditions techniques.

Quand la nuque se voit mal en abord antérieur, c'est souvent à cause du massif maxillaire qui détermine un cône d'ombre parfois gênant (fig. 16.3b). Il faut essayer de le contourner en visant d'un peu plus bas pour passer sous le menton.

La mesure de la clarté nucale reste un exercice difficile, même pour les échographistes chevronnés. Les grosses difficultés surviennent surtout chez les patientes ayant une surcharge pondérale et/ou un utérus rétroversé (et donc un utérus éloigné de la sonde) et chez les foetus de plus de 70 mm de LCC. Et parfois, rien à faire, on n'y arrive pas (mais c'est rare) ! Et on recommence un peu plus tard.

Remarque technique importante

Les échographes donnent souvent un rapport biométrique comprenant plusieurs résultats d'une même mesure : une valeur moyenne (qui n'a pas d'intérêt ici), une valeur minimale, une valeur maximale et/ou la dernière mesure effectuée. Il faut sélectionner, sur le rapport, la mesure qui doit être retenue pour l'évaluation du risque. Ceci est vrai également pour la LCC.

Facteurs de variabilité

Paradoxalement, pour une mesure en apparence aussi délicate, les résultats sont assez stables et fiables.

Le **matériel** influe finalement assez peu, surtout si l'on considère les améliorations survenues depuis l'établissement des premières courbes, il y a plus de quinze ans. Un mauvais réglage de l'image peut effacer la clarté ou fausser la mesure. L'utilisation des harmoniques peut « remplir » ou dédoubler légèrement l'image, avec certains réglages et avec certains appareils : il est souvent conseillé de les supprimer pour améliorer la mesure. De même, le logiciel de mesure automatique augmente un peu les épaisseurs de nuque car il est étudié pour délimiter « au large », surtout quand les limites sont mal définies.

L'**origine ethnique**, la **parité** ou la **gestité**, le **tabagisme**, le **diabète** ou la **PMA**, les métrorragies du 1^{er} trimestre, le **sexe** ne modifient pas les valeurs de la clarté nucale.

Les **différences intra- et inter-observateurs** sont théoriquement de moins de 0,5 mm dans 95 % des cas, à condition que les « observateurs » soient des échographistes informés,

formés et confirmés (voir plus bas). Ce n'est pas toujours le cas et l'on peut voir les mesures les plus farfelues (fig. 16.3g) : le test perd alors tout son intérêt, et même devient potentiellement nuisible (angoisses, contrôles et prélèvements invasifs inutiles ou faux négatif du dépistage). Comme souvent, la signature en bas du compte rendu est le premier facteur de variabilité. L'évaluation des pratiques professionnelles (EPP) et le suivi des médianes devraient améliorer la situation.

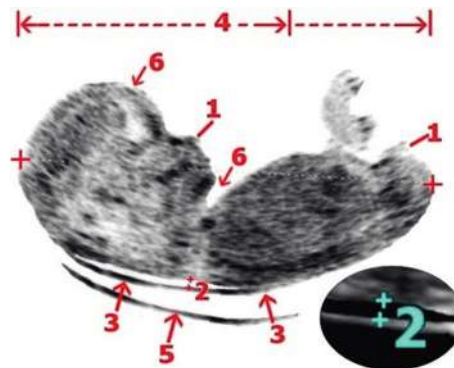
Il reste un autre facteur de variabilité, assez mystérieux, c'est le **facteur régional ou géographique**. L'auto-évaluation que nous pratiquons depuis très longtemps¹⁵ montrait une discordance avec le diagramme de Snijders et Nicolaidis : notre 50^e percentile se situait entre le 10^e et le 25^e percentile de leur courbe et cette constatation était partagée par d'autres équipes qui constataient une sous-évaluation (chiffres moyens constatés *versus* la table de Sniders) d'environ 20 %. Nous avons évoqué une mauvaise méthode de mesure mais les chiffres récents de l'Agence de biomédecine confirment cette différence. En effet, l'Agence retrouve une

médiane nationale de la clarté nucale en 2011 à 0,82 MoM (alors que le seuil attendu devrait être de 1 MoM) avec des disparités « régionales » que l'on s'explique mal. Par exemple dans le Nord-Pas-de-Calais la médiane est entre 0,76 et 0,79, à Paris entre 0,83 et 0,89, et en Corse entre 0,90 et 0,92 : dans tous les cas, on est toujours assez nettement en dessous de 1 MoM. Ces différences peuvent intriguer mais, au total et quelle que soit la région, l'expérience a largement démontré l'excellente efficacité du couple « clarté nucale + marqueurs sériques » pour cibler la population à risque de trisomie.

Score de Herman

Une fois qu'on a produit son image et effectué la mesure, on peut – et on devrait toujours – en évaluer la qualité en lui appliquant un score qualitatif, le plus souvent le score de Herman (fig. 16.4, et plus haut fig. 16.3). C'est à ce jour le score le plus simple et le seul admis internationalement même s'il est loin d'être parfait : en effet, un score de Herman peut être évalué à 7 sur 9 (donc bon) avec des calipers ne mesurant

Critères majeurs = 2 points	Critères mineurs = 1 point
1 - COUPE sagittale médiane = 0 ou 2 (profil nez-menton + tubercule génital)	4 - TAILLE DE L'IMAGE suffisante = 0 ou 1 (tête + thorax = 75 %)
2 - CALIPERS bien placés = 0 ou 2 (calipers visibles et bien positionnés de part et d'autre de la clarté)	5 - AMNIOS reconnu ou éloigné = 0 ou 1
3 - PEAU continuité nuque et dos = 0 ou 2	6 - POSITION indifférente de la tête = 0 ou 1 (espace liquidien sous le menton)



Mesure semi-automatique (GE Voluson):

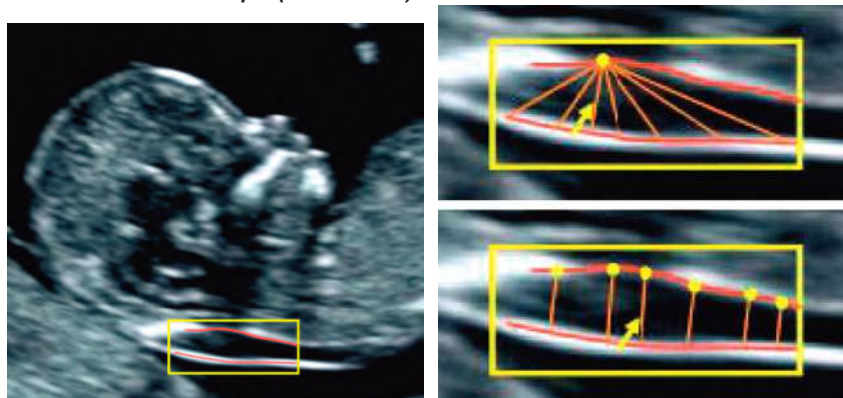


Fig. 16.4 Score de Herman et mesure de la clarté nucale. Score bon ou correct entre 4 et 9, médiocre ou inacceptable en dessous (mais un score médiocre est inacceptable pour un calcul de risque intégré).

¹⁵ Dr B. Guérin du Masgenêt, centre hospitalier de Tourcoing.

pas la nuque ! Avec l'habitude, cela ne prend que quelques secondes de le pratiquer et c'est une forme d'auto-discipline.

Il est également possible d'utiliser le score CFEF. Ce score un peu plus élaboré reprend les critères du score de Herman auquel il ajoute l'abord orthogonal, le réglage de la focale et celui du gain. La qualité de la mesure de la LCC est aussi intégrée directement dans le calcul. Chaque item est coté de 1 (mauvais) à 4 (bon). Ce score peut être retrouvé sur le site du CFEF¹⁶ mais, par sa plus grande complexité, il est difficilement utilisable en auto-évaluation.

Dans tous les cas, l'exercice reste encore subjectif. Mais la variabilité s'atténue avec l'entraînement et ceci est clairement démontré lors des cotations dans le cadre des EPP où les variations inter-cotateurs sont faibles.

Pour l'établissement du score de Herman, six points essentiels sont à vérifier :

- des **critères majeurs** : 1. coupe sagittale (= 0 ou 2) ; 2. positions des calipers (= 0 ou 2) ; 3. continuité de la peau de la région cervicodorsale (= 0 ou 2) ;
- des **critères mineurs** : 4. taille de l'image (= 0 ou 1) ; 5. individualisation de l'amnios (= 0 ou 1) ; 6. tête en position neutre (= 0 ou 1).

On considère que le **score est inacceptable entre 0 et 1, insuffisant pour 2 et 3, acceptable de 4 à 7, excellent pour 8 et 9.**

Remarque

Un des défauts du score de Herman se situe peut-être dans la cotation en « tout ou rien » des trois premiers paramètres (0 ou 2). Cela amplifie beaucoup certaines sévérités, en particulier pour la qualité de la coupe et la position des calipers. Une coupe « bonne » mais pas « parfaite » recevra souvent un zéro injuste et improductif : si la coupe et les calipers et la peau ont le moindre petit défaut, on perd aussitôt 6 points, et on finit par rejeter des examens tout à fait convenables. Ce score n'est donc pas parfait, mais il a le mérite de sa large diffusion et c'est un guide facile à mémoriser pour l'auto-évaluation, en attendant mieux...

Dans le cadre du dépistage et du calcul de risque dit « combiné ou intégré » (arrêté du 23 juin 2009 : voir plus loin encadré 16.1), l'évaluation de la nuque est de la responsabilité de l'échographiste : il est souhaitable d'obtenir un score de 6 ou plus et ceci est obtenu assez facilement dès que l'habitude de l'auto-évaluation est prise. Mais en pratique :

- score de Herman ≥ 4 : on peut remettre à la patiente un compte rendu avec double pour le correspondant et avec le cliché correspondant (démontrant les critères de qualité obtenus) ;
- score de Herman < 4 : reprogrammer si possible une échographie (obligation de moyens) ou préciser à la patiente qu'il n'est pas possible de se servir de la mesure pour le calcul de risque de trisomie 21.

Épaisseur de la clarté nucale et risque d'anomalie chromosomique

Résultats normaux (diagramme de la fig. 16.5)

On peut regretter le bon vieux temps où tout était simple, où il n'y avait qu'un seul chiffre à retenir : à partir de 3 mm,

ce n'était pas bon et on proposait un caryotype. Snijders et Nicolaidis ont étudié la distribution des valeurs de CN en fonction de l'âge gestationnel et de la longueur de l'embryon (LCC), démontrant qu'un seuil unique était inadapté. En effet, entre 10 et 14 SA, l'épaisseur de la clarté nucale augmente régulièrement avec l'âge de l'embryon et sa longueur.

Le diagramme de la figure 16.5 exprime cette variation selon la LCC et l'âge en semaines d'aménorrhée. On peut retenir la valeur médiane qui passe de 1,2 mm/45 mm de LCC à 1,9 mm/84 mm. On retiendra surtout le 95^e percentile : entre 2,1 mm/45 mm (11 SA) et 2,7 mm/84 mm (14 SA). Au-dessus du 95^e percentile, on peut parler de **clarté nucale augmentée** ou d'**hyperclarté nucale** et, jusqu'à présent, on envisageait la réalisation d'un caryotype. Actuellement, selon les bonnes pratiques, il ne faut plus raisonner en seuils ou en percentiles mais en termes de **dépistage dit combiné** qui intègre trois facteurs indépendants : l'âge maternel, l'épaisseur de la nuque en fonction de la longueur crano-caudale du fœtus et les marqueurs sériques maternels du 1^{er} trimestre. Un logiciel agréé calcule alors le risque combiné qui permettra au mieux de conseiller la patiente et de réduire le taux de prélèvements invasifs (biopsie de trophoblaste ou amniocentèse) inutiles qui est passé de plus de 10 % à moins de 4 %.

Il faut noter également que le 99^e percentile est à peu près stable, sans augmentation avec la LCC ou l'âge, et qu'il se situe à environ 3,5 mm. Au-delà de 3,5 mm, le risque sera toujours supérieur à 1/250 quelques soient les marqueurs sériques et un caryotype peut être proposé (mais par rigueur, il est recommandé d'appliquer la procédure combinée).

Calcul de risque d'anomalie chromosomique

(diagramme de la fig. 16.6)

Dès 1992, Nicolaidis montre que dans une proportion élevée de fœtus trisomiques, la clarté nucale est augmentée au 1^{er} trimestre, c'est-à-dire qu'elle est supérieure au 95^e percentile dans 75 à 80 % des cas. De nombreuses études ont ensuite permis d'établir que :

- la clarté nucale est augmentée dans la trisomie 21 (valeur médiane à 3,4 mm) et aussi dans les autres dyschromosomies majeures : trisomie 18 (médiane à 5,5 mm), trisomie 13 (4,0 mm) et monosomie X (9,2 mm) ;

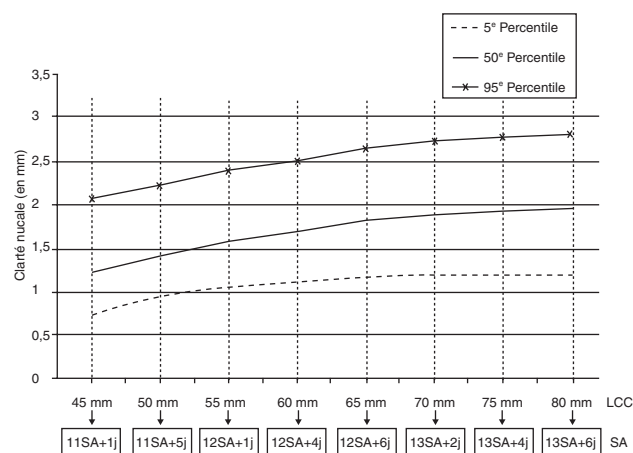


Fig. 16.5 Clarté nucale, répartition en fonction de la LCC et de l'âge gestationnel (Snijders et Nicolaidis).

¹⁶ www.cfef.org/8c.pdf

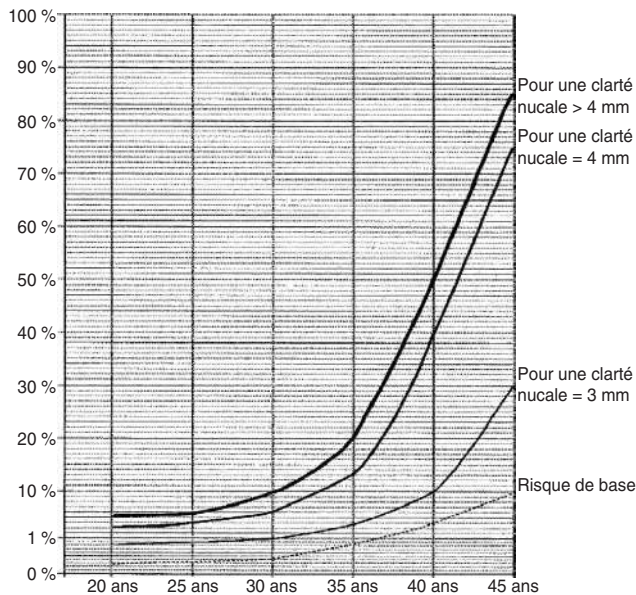


Fig. 16.6 Risque de trisomie 21 selon l'âge et la clarté nucale, selon les travaux de l'école de Nicolaïdes.

- le risque d'anomalie chromosomique est d'autant plus élevé que la clarté nucale est épaisse;
- le risque d'anomalie chromosomique peut être calculé en multipliant le risque « *a priori* » (risque de base lié à l'âge maternel et à l'âge gestationnel au moment de la mesure) par le rapport de vraisemblance du test qui dépend de l'écart entre la valeur mesurée de la clarté nucale et la médiane pour l'âge gestationnel (pour le rapport de vraisemblance, voir plus bas : signes d'appel et marqueurs mineurs);
- en langage statistique, la sensibilité du test « clarté nucale » est de l'ordre de 80 % (probabilité d'être dépisté à risque quand le fœtus est trisomique 21), ce qui est déjà assez remarquable.

Remarque

En France, le *cut-off* a été arbitrairement (et économiquement) déterminé à 1/250 pour définir la population à risque de trisomie 21 à qui on proposera de vérifier le caryotype fœtal.

Information et consentement

Jusqu'à récemment, il n'y avait pas (en France) d'obligation claire, et chaque échographiste agissait selon son propre sentiment. En général, la CN était mesurée automatiquement, sans autorisation, et le résultat était éventuellement communiqué et commenté à la patiente, si elle le demandait et si on avait le temps. Désormais, pour ce problème crucial de l'information, on dispose en France de textes (encadré 16.1), relativement précis, auxquels on devra se référer.

Commentaire sur la mise œuvre du dépistage de la trisomie 21 en France

Il faut certainement se féliciter de la petite révolution apportée par ces recommandations en 2009. Jusqu'à cette date, si le dépistage par marqueurs sériques nécessitait « le consentement éclairé » de la patiente, la mesure de la clarté nucale se faisait pratiquement toujours sans information réelle de la patiente et se rapprochait d'un eugénisme sauvage ou

imposé. Aujourd'hui, l'information devrait être donnée en amont des tests sériques (comme avant, en théorie) mais surtout avant la première échographie, **par le prescripteur**. L'information doit être mieux diffusée vers les prescripteurs potentiels, en particulier vers les médecins généralistes, souvent en première ligne au cours du 1^{er} trimestre. Certes, on peut toujours douter que la patiente ait bien compris tous les enjeux (comme d'ailleurs pour tous les consentements dits « éclairés »), mais ce texte est un réel progrès tout autant qu'un défi pour le système de soins français.

Certaines équipes organisent un système de dépistage généralisé en un seul temps, vers 12 SA, avec une consultation d'information et de proposition, la réalisation d'une échographie unique pour la datation et la CN, suivie le jour même de la prise de sang pour dosage des marqueurs, et un résultat rendu (calcul de risque) dans les 48 heures voir le jour même par le laboratoire. On évitera ainsi les résultats et les discours contradictoires, ainsi que l'attente très anxiogène.

Cependant, le texte reste encore imprécis sur quelques points cruciaux : Qui fait quoi ? Qui doit faire quoi ? Qui est responsable ? Qui contrôlera et qui sanctionnera ? Comme souvent, la stratégie est simple, tout est dans l'exécution. L'information et l'explication sont un problème presque insoluble, entre excès et insuffisance, d'autant que ce dépistage fait appel à des notions de statistique et de calcul de probabilité (prévalence... rapport de vraisemblance...) bien difficiles à exposer quand on a déjà du mal à les saisir soi-même ! Et le texte insiste bien : « Une information claire... des entretiens ultérieurs... désignation d'une personne ressource (sages-femmes, traducteurs...) », mais rien sur les moyens et peu sur les formations nécessaires.

Contrôle de qualité et évaluation

Nous avons vu plus haut que la validité de la méthode repose sur **des échographistes informés, formés et confirmés** et c'est là que se situe le problème essentiel pour faire de cet examen un outil de dépistage de masse. En pratique :

- *pour l'information*, c'est difficile et on ne peut faire boire un âne qui n'a pas soif (d'information). Quelques praticiens qui pratiquent l'échographie du 1^{er} trimestre ne semblent toujours pas informés de l'existence et de l'intérêt du dépistage par la mesure de la clarté nucale. Le système de soins français est peut-être trop libéral pour imposer et diriger (et c'est d'autant plus difficile que l'espèce *homo echographicus* serait en voie d'extinction, sous la pression de son prédateur naturel : l'assureur professionnel). Cependant, la parution du texte officiel devrait améliorer cet état de fait en instaurant une forte incitation, à défaut d'une obligation;
- *pour la formation*, les choses sont très simples pour qui veut bien se former. La formation de base à l'échographie obstétricale (DIU) intègre largement ces notions. Ce DIU d'échographie est d'ailleurs obligatoire pour les échographistes exerçant depuis 1994 et qui souhaitent faire une formation reconnue à la mesure de la clarté nucale. Pour un rattrapage (« *up-gradage* » de l'échographiste), les publications et les explications détaillées qu'on retrouve facilement doivent largement suffire à quiconque possède déjà une bonne expérience et a déjà mesuré quelques centaines ou quelques milliers de LCC. On se reporte par exemple aux tableaux du CFEF qui détaillent très claire-

Encadré 16.1

Arrêté du 23 juin 2009, articles 1 et 2 (Journal Officiel du 3 juillet 2009)

Art. 1^{er}. Lors de la consultation médicale prévue à l'article R. 2 131-2 du Code de la santé publique, toute femme enceinte, quel que soit son âge, est informée de la possibilité de recourir à un dépistage combiné permettant d'évaluer le risque de trisomie 21 pour l'enfant à naître. Ce dépistage associe le dosage des marqueurs sériques du 1^{er} trimestre, réalisé à partir d'un prélèvement sanguin, et les mesures échographiques de la clarté nucale et de la longueur crano-caudale.

Art. 2. Si le dépistage combiné du 1^{er} trimestre, mentionné à l'article 1^{er}, n'a pu être réalisé, la femme enceinte est informée de la possibilité de recourir à un dépistage séquentiel intégré du 2^e trimestre. Ce dépistage associe le dosage des marqueurs sériques du 2^e trimestre, réalisé à partir d'un prélèvement sanguin, et les mesures échographiques de la clarté nucale et de la longueur crano-caudale qui ont été effectuées au 1^{er} trimestre.

Annexe de l'arrêté du 23 juin 2009 fixant les règles de bonnes pratiques**Principes généraux**

La femme enceinte reçoit une information adaptée lui permettant de choisir librement de recourir ou non au dépistage et/ou au diagnostic prénatal. Elle peut révoquer à tout moment son consentement à la réalisation de ces examens.

On entend par :

- dépistage combiné du 1^{er} trimestre, le dépistage prenant en compte les mesures de la clarté nucale et de la longueur crano-caudale ainsi que le dosage des marqueurs sériques du 1^{er} trimestre de la grossesse ;
- dépistage séquentiel intégré du 2^e trimestre, le dépistage prenant en compte les mesures de la clarté nucale et de la longueur crano-caudale effectuées au 1^{er} trimestre ainsi que le dosage des marqueurs sériques du 2^e trimestre de la grossesse.

La qualité de ces dépistages est conditionnée par la prise en compte de critères précis de mise en œuvre notamment en matière de mesures échographiques. À défaut, un calcul de risque prenant en compte les seuls marqueurs sériques du 2^e trimestre est proposé.

Information, demande et consentement de la femme enceinte en vue d'un dépistage prénatal avec utilisation des marqueurs sériques maternels de la trisomie 21

Au cours d'une consultation médicale individuelle, la notion de dépistage est expliquée à la femme enceinte par comparaison avec celle de diagnostic. Une information claire est donnée sur la mesure de la clarté nucale. Des entretiens ultérieurs peuvent être proposés avec, le cas échéant, désignation d'une personne ressource (sages-femmes, traducteurs...). Toute prescription d'une analyse portant sur les marqueurs sériques maternels est précédée d'une information qui porte sur :

1. le risque pour l'enfant à naître d'être atteint d'une maladie d'une particulière gravité, notamment la trisomie 21 ;
2. l'analyse des marqueurs sériques maternels en précisant que :
 - un calcul de risque est effectué. Il prend notamment en compte les résultats de l'échographie prénatale du 1^{er} trimestre, lorsque ces résultats sont disponibles et que les critères de mise en œuvre en matière de mesures échographiques sont satisfaits,
 - le résultat est exprimé en risque pour l'enfant à naître d'être atteint de la maladie. Ce risque ne permet pas à lui seul d'établir le diagnostic de cette maladie,
 - le risque sera rendu et expliqué par le médecin prescripteur ou un autre praticien ayant l'expérience du dépistage prénatal, notamment de la trisomie 21 :
 - si le risque est faible, il n'écarte pas complètement la possibilité pour le fœtus d'être atteint de l'affection,
 - si le risque est élevé, un prélèvement à visée diagnostique sera proposé à la femme enceinte ;
3. seul le résultat du caryotype fœtal permettra de confirmer ou non l'existence de l'affection. Les risques, les contraintes et les éventuelles conséquences de chaque technique de prélèvement seront expliqués ;
4. la réalisation d'un prélèvement sanguin au 2^e trimestre peut s'avérer nécessaire (en cas d'impossibilité de réaliser le calcul de risque combiné du 1^{er} trimestre).

Après avoir demandé la réalisation de l'analyse portant sur les marqueurs sériques maternels, la femme enceinte exprime son consentement par écrit.

ment la technique. On peut aussi utiliser les formations proposées par FORCOMED, SFR, CFEF, SFAPE, CNGOF sans parler des sites Internet comme www.thefetus.net. Déontologiquement recommandées, ces formations n'ont pas été utilisées autant que cela serait souhaitable par les praticiens et cette absence est encore souvent évidente au premier coup d'œil sur les images (quand elles existent) qui accompagnent le compte rendu d'examen ;

- pour la confirmation, il faudrait s'auto-évaluer et/ou se soumettre à une évaluation extérieure qui entre dans le cadre des évaluations de pratiques professionnelles (EPP) précisée, pour la France, par les derniers textes de juin 2009 :
 - l'auto-évaluation consiste à reporter ses propres mesures sur le diagramme de Snijders et Nicolaidis. On peut simplement photocopier le diagramme de la figure 16.5, l'agrandir au besoin, et poser la feuille à

côté de l'appareil d'échographie. Le nuage de points montre rapidement s'il y a une dérive, si la répartition de ces points est homogène pour les praticiens d'une même équipe, s'il faut revoir sa procédure ou introduire un facteur correctif. Les matheux pourront utiliser un tableur type Excel, dont les fonctions statistiques peuvent répondre très facilement aux problèmes posés (médiane par exemple). Ce n'est pas idéal, ce n'est pas glorieux, ça ne donne pas de diplôme, mais c'est infiniment mieux que rien !

- l'EPP est nettement plus objective, avec envoi des images de mesure à un organisme référent, permettant mieux d'uniformiser les pratiques. Elle est obligatoire depuis l'arrêté du 23 juin 2009. Certains organismes ont été agréés en France par la HAS pour l'EPP. Il s'agit du Collège d'évaluation des pratiques professionnelles

en imagerie médicale (CEPPIM, évaluation basée sur le score de Herman), du Collège français d'échographie fœtale (CFEF) et du Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF) avec dans certaines régions des délégations de cette accréditation au niveau local. Le dernier texte officiel français, évoqué ci-dessus, est très clairement incitatif pour cette forme de confirmation et d'agrément : on demande aux échographistes un engagement à respecter des critères de qualité et l'adhésion à un programme d'assurance qualité. C'est de toute façon obligatoire pour que la mesure de la CN puisse être combinée ou intégrée dans le calcul de risque de trisomie 21.

Remarque

Les scores d'évaluation ne sont pas les mêmes partout dans le monde, mais ils sont en général très proches du score de Herman. Pour un même score, l'usage est assez variable selon le pays ou selon l'organisme de certification. L'état d'esprit peut être très différent : on balance entre l'intégrisme pointilleux qui évalue l'image et rien que l'image (on peut ainsi avoir un bon score sans rien mesurer) et le pragmatisme (laxisme pour certains) qui s'assure que la mesure de la nuque est convenable, avec un score suffisant, même si tous les critères ne sont pas intégralement remplis. Il est évidemment dans la logique vertueuse de l'accréditation de placer la barre très haute, mais dans la pratique personne ne peut réserver trois quarts d'heure pour chaque écho T1. De plus, l'excès de rigueur risque de desservir la méthode.

L'auto-évaluation est une discipline personnelle et l'EPP est une discipline collective, mais rien ne garantit la qualité d'un examen particulier, il n'y a pas de contrôle.

On consultera avec intérêt les sites Internet ci-dessous pour connaître les bonnes pratiques dans d'autres pays déjà bien rodés à la pratique de la CN et de l'évaluation :

- pour l'Angleterre, *Fetal Medicine Foundation* : www.fetalmedicine.com ;
- pour les États-Unis, *FMF Scanning Protocols, Nuchal Translucency* : www.fetalmedicineusa.com ;
- pour l'Australie, FMF et RANZCOG (Royal Australian and New Zealand College of Obstetricians and Gynaecologists) : www.nuchaltrans.edu.au ;
- pour l'Allemagne : www.fmf-deutschland.info/fr/downloads/FMF_Charta.pdf

Clarté nucale et marqueurs sériques

L'utilisation et le choix des marqueurs sériques ne concernent pas directement l'échographiste. Il lui suffit de savoir deux choses :

- la grossesse trisomique est associée, statistiquement, à des modifications de concentration dans le sang maternel de différentes molécules d'origine fœtoplacentaire (on parle de marqueurs sériques). Pour chaque marqueur, il y a un assez large chevauchement des valeurs entre la population normale et la population avec trisomie. Par exemple, la production de β -HCG est en moyenne un peu plus élevée dans les grossesses trisomiques par rapport à une population de grossesses normales et c'est l'inverse pour d'autres molécules comme l' α -fœtoprotéine (AFP) ou la PAPP-A (*pregnancy associated plasma protein-*

Fig. 16.7 Test sérique (FRT 21) : résultat faxé en urgence, risque évalué à 1/1! Résultat qui fait quand même un peu sursauter. Exemple caricatural de résultat aberrant lié à une erreur de datation (et à la bêtise de l'ordinateur et à la distraction du laboratoire).

A). Ces différences sont à l'origine des différents tests sériques. Mais ce qui intéresse surtout l'échographiste, c'est l'indépendance des variations de ces marqueurs et de celles de la clarté nucale : par exemple, il n'y a pas de relation statistique entre le taux de β -HCG et l'épaisseur de la nuque. Ceci permet d'intégrer les deux paramètres dans *un calcul de risque combiné* dont la performance est supérieure à celle de chaque méthode prise isolément (sensibilité identique pour un taux de prélèvement pour caryotype moins important) ;

- l'étude des marqueurs sériques montre aussi qu'ils sont très variables selon l'âge de la grossesse. Une datation précise, échographique le plus souvent, est donc indispensable pour les interpréter. L'erreur de date peut conduire à des résultats faussement inquiétants, ou rassurants (ou absurdes comme sur la [fig.16.7](#)), pour le calcul de risque.

L'échographie est donc le maillon fragile du calcul de risque car elle est opérateur-dépendant. Quelques dixièmes de millimètre d'erreur sur la nuque combinée à quelques jours d'erreur sur la date font facilement basculer du faible risque vers le haut risque ou inversement. Il faut donc bien vérifier les mesures avant de les accepter : *il faut regarder attentivement les images* et pas seulement le texte du compte rendu, évaluer la technique de mesure et la qualité de la coupe, avant de valider le compte rendu quand on n'est pas soi-même l'auteur de l'échographie (et même si on en est l'auteur...). Ceci s'applique aussi à la datation échographique. Selon la jurisprudence et les juristes, les *responsabilités* (et les ennuis, en cas de problème) sont partagées de façon variable entre le *producteur de l'image* et le *clinicien* qui l'accepte :

- le clinicien gynécologue et/ou obstétricien est supposé être compétent pour évaluer la qualité de l'examen et il est donc de son devoir d'examiner les images ;
- le médecin généraliste n'est probablement pas concerné par ce contrôle et il peut accepter le compte rendu sans vérifier la qualité des images mais il serait certainement prudent de s'assurer que l'échographiste peut produire un numéro d'identification ;

Remarque

Pour obtenir ce numéro d'identification, l'échographiste doit avoir le DIU d'échographie en gynécologie obstétrique (pour les plus jeunes), faire son EPP et s'inscrire auprès d'un réseau de périnatalité. Seul ce numéro, rapporté sur le compte rendu d'échographie (étiquette, code-barre) permet au biologiste d'utiliser la mesure de la clarté nucale dans un calcul de risque.

- dans la stratégie de dépistage combiné ou intégré, le biologiste et le laboratoire ne valident que le numéro d'agrément de l'échographiste mais pas l'image ou la mesure.

Pour la France, le texte organisant et réglementant le dépistage de la trisomie 21 (marqueurs sériques + clarté nucale) a été publié au *Journal Officiel* du 3 juillet 2009 (voir ci-dessus encadré 16.1). Ce dépistage devient la norme en France : il constitue une honnête synthèse des querelles d'école et de lobbies, des impératifs économiques pour le système de santé, du sacro-saint dogme du principe de précaution et de l'éthique des praticiens de terrain.

On en retient pour l'essentiel que :

- *il est recommandé* (et cela doit être proposé systématiquement au début de chaque grossesse) de pratiquer le *dépistage combiné du 1^{er} trimestre* prenant en compte la mesure de la clarté nucale (associée à la LCC), effectuée préalablement aux analyses de biochimie, et le dosage des marqueurs sériques (PAPP-A et HCG), le calcul de risque étant fait par le laboratoire de biologie et délivré en une seule fois;
- si le dépistage combiné du 1^{er} trimestre n'a pu être réalisé, un *ratrapage* est proposé par *dépistage séquentiel intégré au 2^e trimestre*, le dépistage prenant en compte la mesure de la clarté nucale effectuée au 1^{er} trimestre et le dosage des marqueurs sériques du 2^e trimestre de la grossesse.

Par ailleurs, ce texte indique et recommande les « bonnes pratiques » pour l'information des patientes (voir plus haut) et le contrôle de qualité. Il n'est cependant pas réellement contraignant mais il souligne clairement la responsabilité de l'échographiste : « *L'adhésion des échographistes à un réseau de périnatalité est conditionnée à leur engagement à respecter les critères de qualité (...), l'adhésion à un programme d'assurance qualité (...) la production d'images documentant la qualité des mesures [et surtout] le respect de ces critères relève de la responsabilité de l'échographiste.* »

Remarques

1. Le calcul de risque intégré est pratiqué depuis plusieurs années dans d'autres pays. Jusqu'à récemment en France, avant l'arrêt du 23 juin 2009, on utilisait de façon séparée les trois marqueurs de risque (âge, CN et marqueurs biologiques) ce qui revenait à *additionner les indications* d'amniocentèse. En y ajoutant le « principe de précaution » et l'effet de marge (quand on est près de la limite, on fait comme si elle était atteinte, par prudence), sans parler des intérêts économiques, on aboutissait ainsi, selon les lieux, à un excès d'amniocentèses qui atteignaient plus de 10 % des grossesses. Ces 10 % d'amniocentèses représentaient 200 à 400 grossesses perdues par an, au minimum, et certains n'ont pas hésité à parler de « massacre des saints Innocents ».
2. Le calcul de risque intégré était déjà pratiqué par de nombreux obstétriciens ou de nombreux services d'obstétrique depuis plusieurs années, après réception du résultat des marqueurs sériques du 2^e trimestre. Cela permettait de nuancer les risques, de mieux expliquer et conseiller, et souvent d'évi-

ter une amniocentèse pour un risque finalement très faible. Ce calcul peut encore utiliser divers logiciels et la plupart des équipes françaises se sont longtemps servies du logiciel proposé par J.M. Brideron qui *ne doit plus être utilisé car non validé*. Dorénavant, le logiciel agréé est réservé au laboratoire de biologie. Ce logiciel serait éventuellement utilisable, par dérogation et sous réserve d'une convention, par certains échographistes agréés par le CPDPN et le réseau de soins périnatal. Mais il n'est pas disponible pour l'obstétricien, le généraliste ou la sage-femme. Cette addition de précautions médico-légales, de prudence tatillonne, de méfiance vis-à-vis des praticiens fera un peu sourire les obstétriciens confrontés à de réels risques vitaux pour la mère ou l'enfant, sans qu'aucune « haute autorité » ne vienne les épauler la nuit en cas d'hémorragie maternelle massive ou de souffrance fœtale aiguë : c'est la rançon du progrès et de la négligence de certains praticiens ! En amont de ce problème, il y a la déontologie élémentaire qui devrait rendre inutiles bien des arrêtés et bien des recommandations : quand on ne sait pas faire, on ne fait pas et on passe la main, ou bien on se forme. Pour autant, ce chapitre ne voudrait pas être un catéchisme intégriste, rejetant dans les ténèbres extérieures celui qui a péché d'un dixième de millimètre. La méthode du risque combiné est finalement simple et même imparfaite, la mesure de CN est utile et bénéfique, sinon on n'accepterait pas des scores de Herman à 4 (ce qui n'est quand même pas merveilleux). Car en aval de ces précautions tatillonnes, il est à craindre que trop de pressions conduisent certains médecins ou échographistes à renoncer, effrayés par les risques, par les contraintes, par la lourdeur du processus : « Ça devient trop compliqué pour moi, je ne joue plus et je renonce à surveiller les grossesses... »

3. En France, les pouvoirs publics (la HAS) ont décidé d'un protocole qui est certes un grand progrès mais qui porte la marque du compromis et de la négociation : on précocise l'examen échographique avant l'examen du laboratoire qui calcule le risque et rend son verdict. C'est ennuyeux de donner au laboratoire le dernier mot sur un problème aussi sensible. Mais surtout, comme le montrent bien les travaux de K. Nicolaïdes, c'est une erreur sur le plan scientifique. En effet, la plus grande sensibilité des marqueurs biologiques se situe à la 11^e semaine d'aménorrhée (différence entre grossesses normales et grossesses trisomiques 21), alors l'efficacité globale de l'échographie (nuque et malformations) est meilleure à la 12^e semaine. La logique (scientifique) serait donc de commencer par doser les marqueurs sériques puis d'effectuer l'échographie et de procéder au calcul de risque à la fin de ce dernier examen, avec un logiciel (agréé) inclus dans l'échographe.

Longueur cranio-caudale, datation et calcul de risque

Nous avons vu déjà précédemment, et au chapitre 4, la méthode de mesure de la longueur cranio-caudale (LCC) de l'embryon.

Il est important de rappeler ici son apport au calcul de risque de la trisomie 21 car une erreur de mesure, même minime, corrige la date de grossesse et peut faire basculer une patiente dans un groupe à risque ou l'écarter du risque (fig.16.8).

La longueur cranio-caudale est mesurée sur une coupe sagittale stricte, tête en position intermédiaire, du vertex jusqu'au point caudal. La position sagittale stricte nécessite au niveau du pôle céphalique les critères retenus pour la mesure de la nuque, puis l'individualisation du rachis jusqu'à son extrémité, la présence du tubercule génital. Le

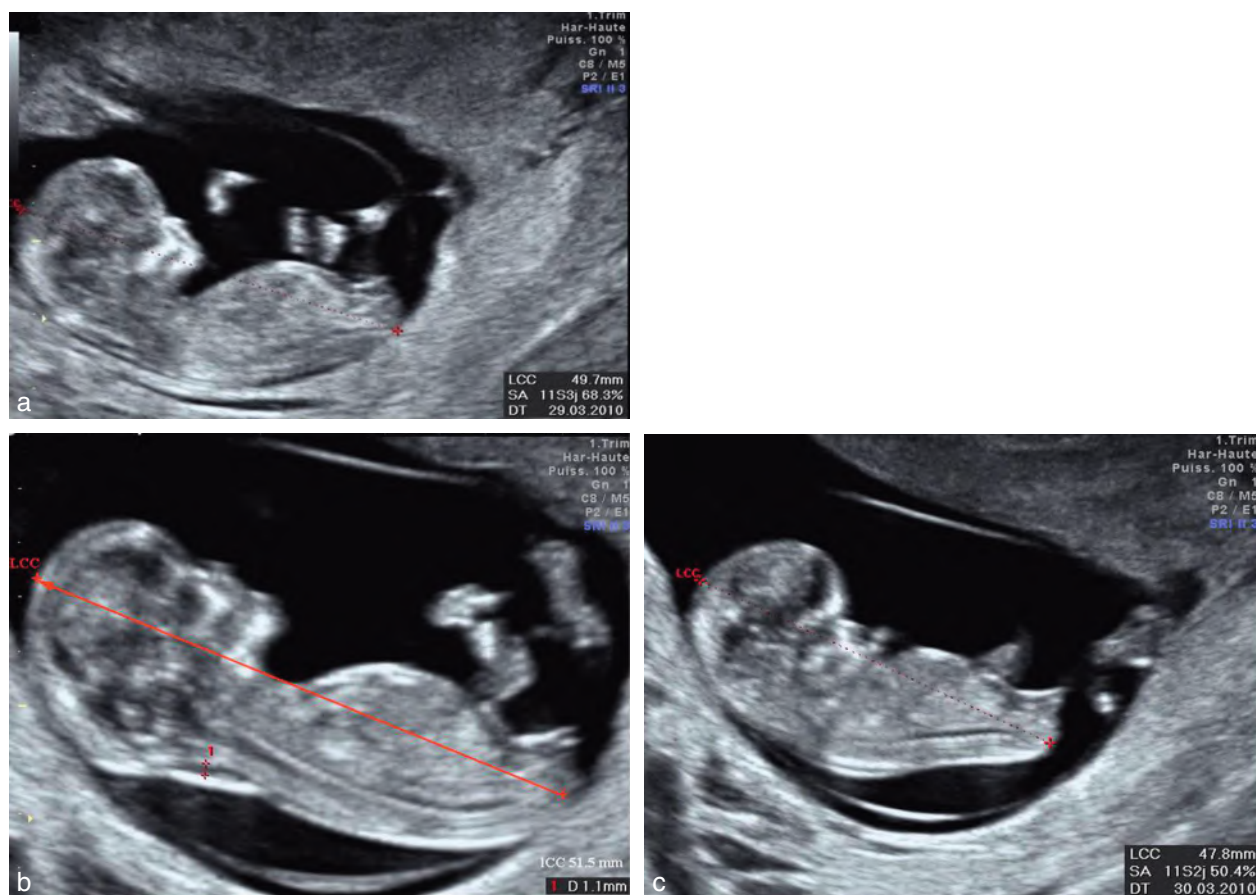


Fig. 16.8 Influence de la position de la tête sur le calcul de risque de trisomie 21. Le cliché **a** est parfait. En **b**, la tête est en déflexion ; en **c**, en flexion. Il existe donc des différences sensibles sur la mesure de la longueur cranio-caudale : en **a** = 49,7 mm, en **b** = 51,5 mm et en **c** = 47,8 mm.

Prenons l'exemple d'une jeune femme enceinte, âgée de 33 ans. Lors de l'échographie de 12 SA, on mesure la clarté nucale à 2,2 mm, les marqueurs sériques sont à 1/555. Le biologiste utilisant la LCC de l'embryon pour dater la grossesse, va rendre comme calcul de risque : en **a** (où la mesure est bonne) 1/226 ; en **b** (où la tête est en extension maximale) 1/313 ; en **c** (où la tête est trop fléchie) 1/183. On voit donc ici le risque possible d'une mauvaise mesure de LCC puisque dans la situation **b**, la patiente est considérée « hors risque ».

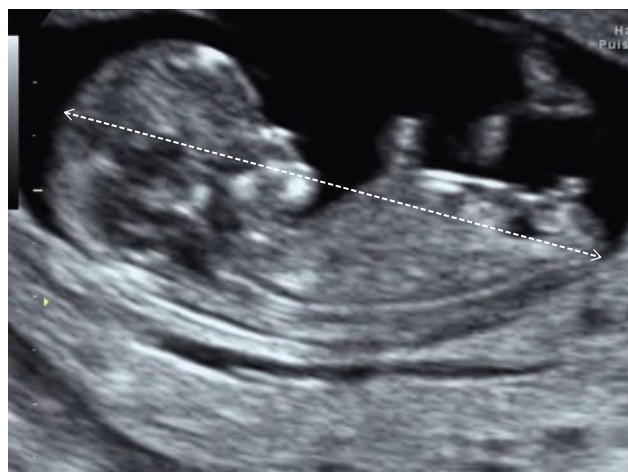


Fig. 16.9 Mesure de la longueur cranio-caudale. Plan de coupe parfait. Pôle céphalique : front, OPN, maxillaire, menton, diencéphale. Rachis suivi sur toute sa longueur avec son extrémité caudale bien visible. Tubercule génital et vessie. Pas de membres apparents sur le cliché. Vertex bien dégagé.

vertex et l'extrémité caudale doivent être nets pour placer correctement les calipers. Les membres ne sont pas vus sur ce plan de coupe idéal (fig.16.9).

Comme pour la mesure de nuque, les figures 16.10 et 16.11 viennent illustrer l'évaluation des mesures de LCC : certaines sont acceptables pour un calcul de risque (fig. 16.10), d'autres ne devraient pas être utilisées (fig. 16.11).

Autres signes (marqueurs) échographiques des anomalies chromosomiques au premier trimestre

Depuis la description des anomalies de la clarté nucale, beaucoup d'autres marqueurs échographiques ont été décrits. Le but est d'augmenter les performances du dépistage au 1^{er} trimestre en réduisant le taux de faux positifs. Les quatre marqueurs secondaires significatifs sont l'absence des os propres du nez (OPN), l'augmentation de l'angle facial, le flux inversé dans le canal d'Arantius et la régurgitation tricuspidienne. Mais il faut bien souligner que le dépistage des

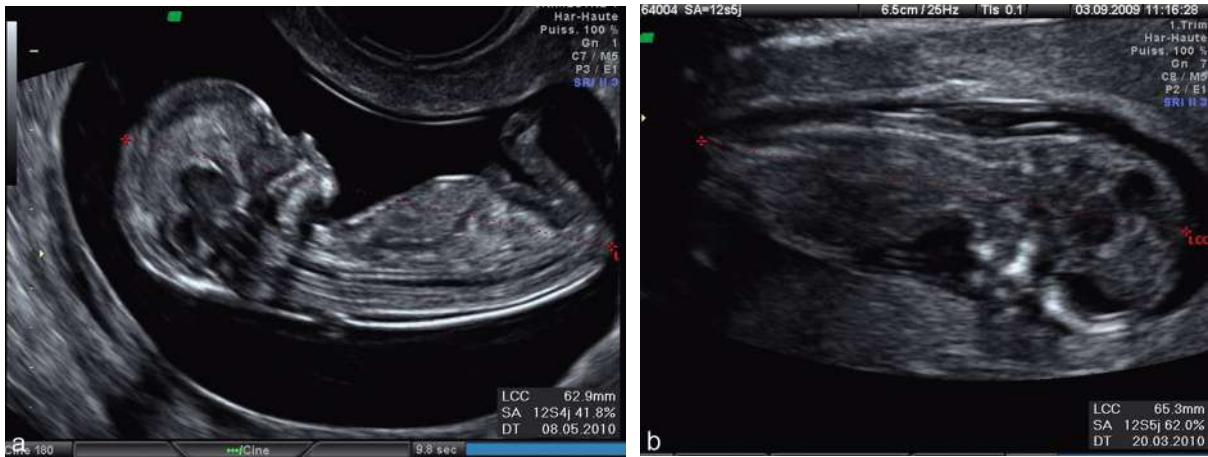


Fig. 16.10 Mesure de la longueur crano-caudale. Plan de coupe acceptable. **a.** Pas de discussion sur ce cliché qui remplit tous les critères de qualité. **b.** Ce cliché a été sujet d'une discussion d'experts et a fini par être retenu car le pôle céphalique est proche du sagittal, le rachis est suivi sur toute sa longueur malgré une légère inflexion, et les points de mesure sont bien dégagés.

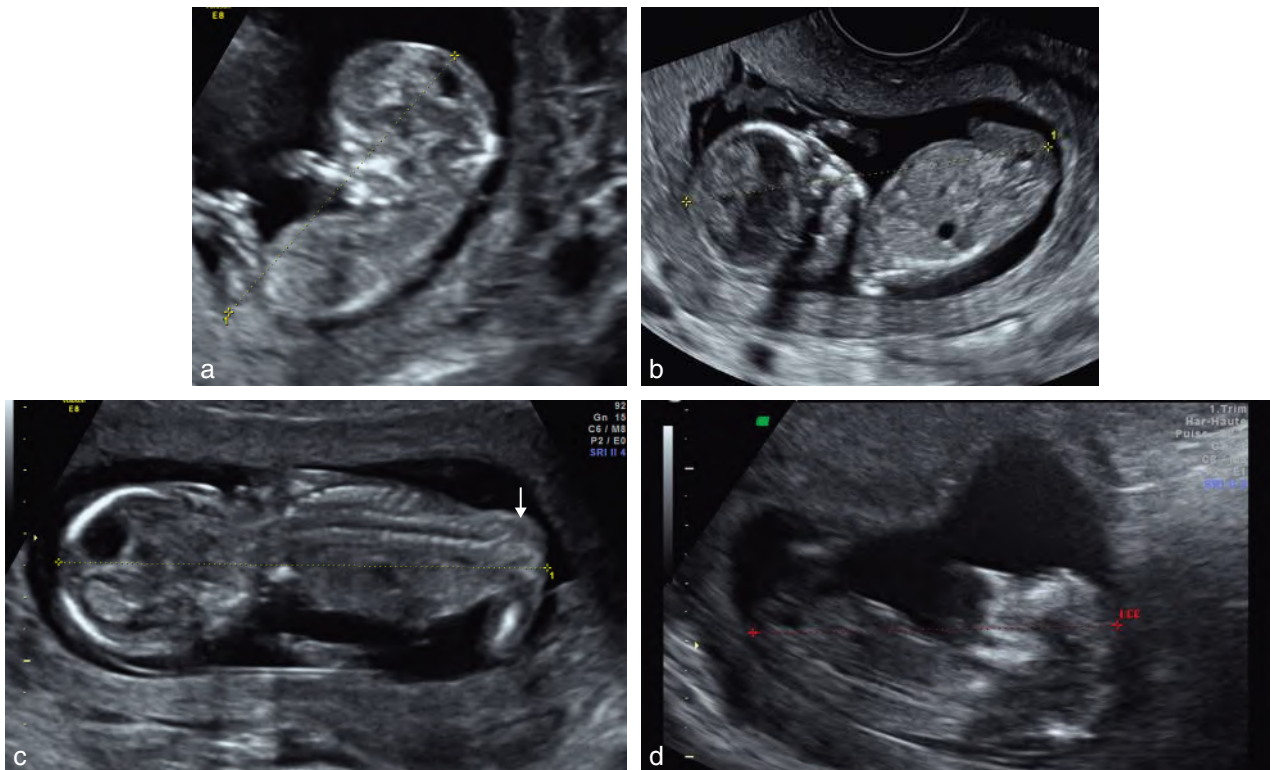


Fig. 16.11 Mesure de la longueur crano-caudale. Plans de coupe à rejeter par prudence. **a.** La position du caliper caudal est imprécise. **b.** Même si les calipers peuvent paraître en bonne position, la coupe n'est pas sagittale mais proche du plan frontal. **c.** La coupe est également frontale et le caliper inférieur est sur le haut de la cuisse et non à l'extrémité du rachis marquée par la flèche. **d.** Les contours du pôle céphalique sont flous; la position du caliper supérieur est donc imprécise.

anomalies chromosomiques au 1^{er} trimestre repose avant tout sur l'analyse de la clarté nucale, en raison de sa sensibilité très supérieure et de sa relative facilité d'utilisation. De plus, l'étude échographique de ces nouveaux marqueurs nécessite une grande expérience et souvent une formation spécifique avec une certification (telle que la réalise la FMF).

K. Nicolaidis a bien précisé en 2009 son approche du problème des marqueurs échographiques secondaires. Le calcul de risque combiné permet de classer les patientes en :

- groupe à haut risque (risque de trisomie 21 égal ou supérieur à 1/50 concernant 1,5 % d'entre elles mais couvrant 85 % des trisomies 21);
- groupe à bas risque inférieur à 1/1000, concernant 83,5 % des patientes et 1 % des trisomies 21;
- groupe à risque intermédiaire, entre 1/51 et 1/1000 concernant 15 % des patientes et 14 % des trisomies 21.

Une étude génétique est proposée systématiquement chez les patientes à haut risque. Les patientes à bas risque ne

nécessitent pas d'explorations invasives et bénéficient normalement de l'échographie du 2^e trimestre.

Pour les **patientes à risque intermédiaire**, la présence d'un ou de plusieurs marqueurs secondaires permet de les reclasser dans le groupe à haut risque (donc proposition prélèvements invasifs). Sinon elles rejoignent le groupe à faible risque (surveillance échographique classique).

Néanmoins, si cette pratique est intéressante, il est difficile (voire dangereux) d'utiliser à grande échelle les marqueurs secondaires en l'absence de formation et d'EPP correspondantes car l'utilisation de ces marqueurs par des praticiens non entraînés conduirait inéluctablement à une élévation considérable du taux de faux positifs et de faux négatifs.

Os propres du nez

Définition

Le profil fœtal peut être étudié dans plus de 95 % des cas. Plusieurs études ont montré l'association entre l'absence d'os propres du nez (OPN) et les anomalies chromosomiques, en particulier la trisomie 21 (Nicolaidis, 2004). Ainsi, les os propres du nez sont absents chez :

- 1 à 3 % des fœtus normaux ;
- 60 % des fœtus trisomiques 21 ;
- 50 % des fœtus trisomiques 18 ;
- 40 % des fœtus trisomiques 13.

L'absence est plus fréquente avec une épaisseur nucale élevée, un âge gestationnel plutôt de 11 SA que de 13 SA (ce qui est logique) et une mère afro-caribéenne (10 %) : ces éléments doivent être pris en compte pour établir les calculs de rapport de vraisemblance (*likelihood ratio*).

Remarque : rapport de vraisemblance (ou *likelihood ratio*)

Le rapport de vraisemblance positif est le rapport entre la probabilité de présenter un test positif quand la personne est malade et la probabilité de présenter un test positif quand la personne n'est pas malade.

Le rapport de vraisemblance négatif est le rapport entre la probabilité de présenter un test négatif quand la personne est malade et la probabilité de présenter un test négatif quand la personne n'est pas malade.

Technique de mesure (fig.16.12a, et voir aussi chap. 6 et 9)

L'analyse des os propres du nez se fait sur une coupe sagittale stricte définie par :

- en avant, l'échogénicité du bout du nez et la forme rectangulaire du palais ;
- au centre, le diencéphale hypo-échogène ;
- en arrière, la clarté nucale.

C'est le même plan de coupe que pour mesurer la nuque. La rotation de la tête d'environ 10° par rapport à la ligne médiane conduit à la non-visibilité du bout du nez et l'apparition du maxillaire comme une structure échogène entre l'os nasal au-dessus et la partie antérieure du palais au-dessous. La rotation d'environ 15° conduit à la disparition du bout du nez et des os propres du nez et à un élargissement du maxillaire avec coalescence avec le palais osseux. L'angulation légère de la sonde de part et d'autre du nez permet de trouver le bon plan.

L'image doit être suffisamment grande pour que seules la tête et la partie haute du thorax soient visibles (comme pour l'étude de la nuque). Le faisceau ultrasonore doit être perpendiculaire aux OPN. Lorsque ces critères sont satisfaits, trois lignes distinctes sont visibles au niveau du nez du fœtus :

- la ligne supérieure représente la peau ;
- en dessous, une ligne plus épaisse et plus échogène qui représente l'os nasal ;
- une troisième ligne dans l'axe de l'os nasal, et plus échogène que la peau, représente le bout du nez.

L'os nasal est considéré comme présent s'il est plus échogène que la peau, et absent s'il n'est pas visible ou si son échogénicité est la même ou inférieure à celle de la peau.

Résultats

L'étude des os propres du nez améliore la performance du dépistage combiné en augmentant le taux de détection de 85 à 93 % tout en diminuant le taux de faux positifs de 3 à 2,5 %.

Angle facial fronto-maxillaire

Définition

Chez environ 50 % des fœtus ayant une trisomie 21, il existe un déficit du développement du maxillaire, responsable

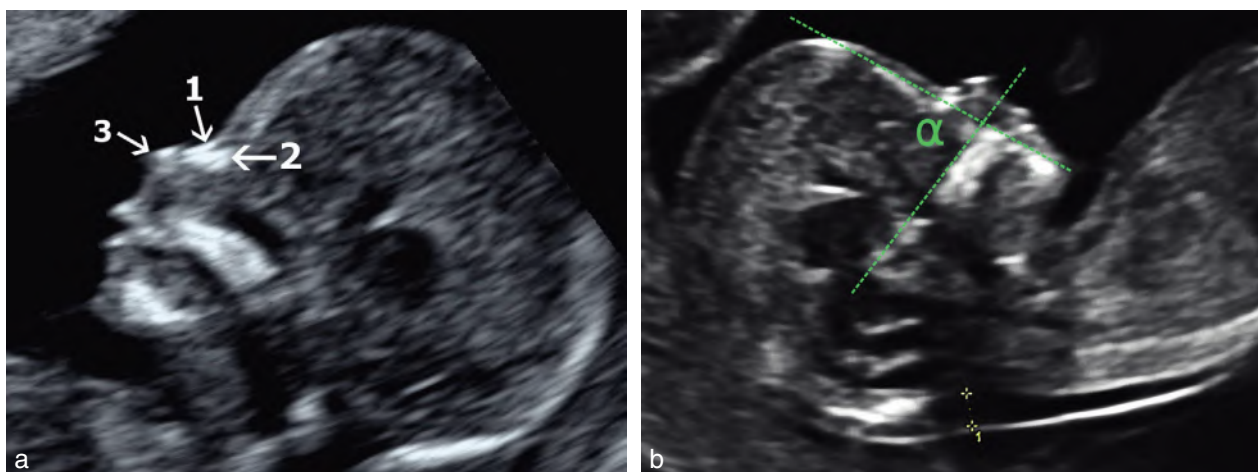


Fig. 16.12 Os propres du nez et angle facial fronto-maxillaire. **a.** 14 SA : revêtement cutané (1), pointe du nez (3) et OPN (2). **b.** Angle fronto-maxillaire < 85°.

d'un aplatissement de la face fœtale. Ce caractère est assez spécifique de la trisomie 21 et n'apparaît pas dans les autres anomalies chromosomiques. À la mesure initiale du maxillaire, a été substituée la mesure de l'angle facial pour évaluer l'aplatissement de la face.

Technique de mesure (fig.16.12b)

L'angle facial fronto-maxillaire doit être mesuré sur une vue agrandie d'une coupe sagittale stricte du profil où seules la tête et la partie supérieure du thorax occupent l'écran, entre :

- une ligne le long de la surface supérieure du palais;
- et une ligne qui traverse le rebord antérosupérieur du maxillaire jusqu'à la surface externe du front. Celui-ci est représenté par l'os frontal ou une ligne échogène sous la peau en dessous de la suture métopique qui est habituellement ouverte à ce stade.

Résultats

En ce qui concerne les fœtus euploïdes, l'angle facial moyen diminue avec la croissance fœtale passant de 84° pour 45 mm de LCC à 76° pour 84 mm de LCC (Borenstein, 2008).

L'angle facial est au-dessus du 95^e percentile (92° à 45 mm et à 85° à 85 mm) chez 5 % des fœtus euploïdes, 45 % des fœtus avec trisomie 21, 55 % en cas de trisomie 18 et 45 % en cas de trisomie 13.

L'examen de l'angle facial améliore la performance du dépistage combiné en augmentant le taux de détection de 85 à 94 % tout en diminuant le taux de faux positifs de 3 à 2,5 %.

Doppler du canal d'Arantius (ductus venosus)

Définition

Le *ductus venosus* est un shunt provisoire entre la veine ombilicale et la veine cave inférieure, dirigeant du sang bien oxygéné vers la circulation coronaire et cérébrale par un flux préférentiel depuis l'oreillette droite vers la gauche à travers le foramen ovale. Jusqu'à 20 % du sang oxygéné provenant du placenta court-circuite le foie et est dirigé vers le cœur. Le ductus venosus se ferme en général en quelques minutes après la naissance, mais ceci peut être plus long chez les nouveau-nés prématurés.

Technique de mesure

Le fœtus ne doit pas être en mouvement et l'agrandissement de l'image doit être suffisant. Une coupe ventrale, médio-sagittale du thorax fœtal doit être obtenue et le Doppler couleur est utilisé pour montrer la veine ombilicale, le ductus avec sa zone d'*aliasing* et le cœur fœtal (fig.16.13a). La fenêtre du Doppler pulsé doit être de petite taille (0,5-1 mm) afin d'éviter l'interférence des veines adjacentes et elle vient se placer dans la zone jaunâtre de l'*aliasing*.

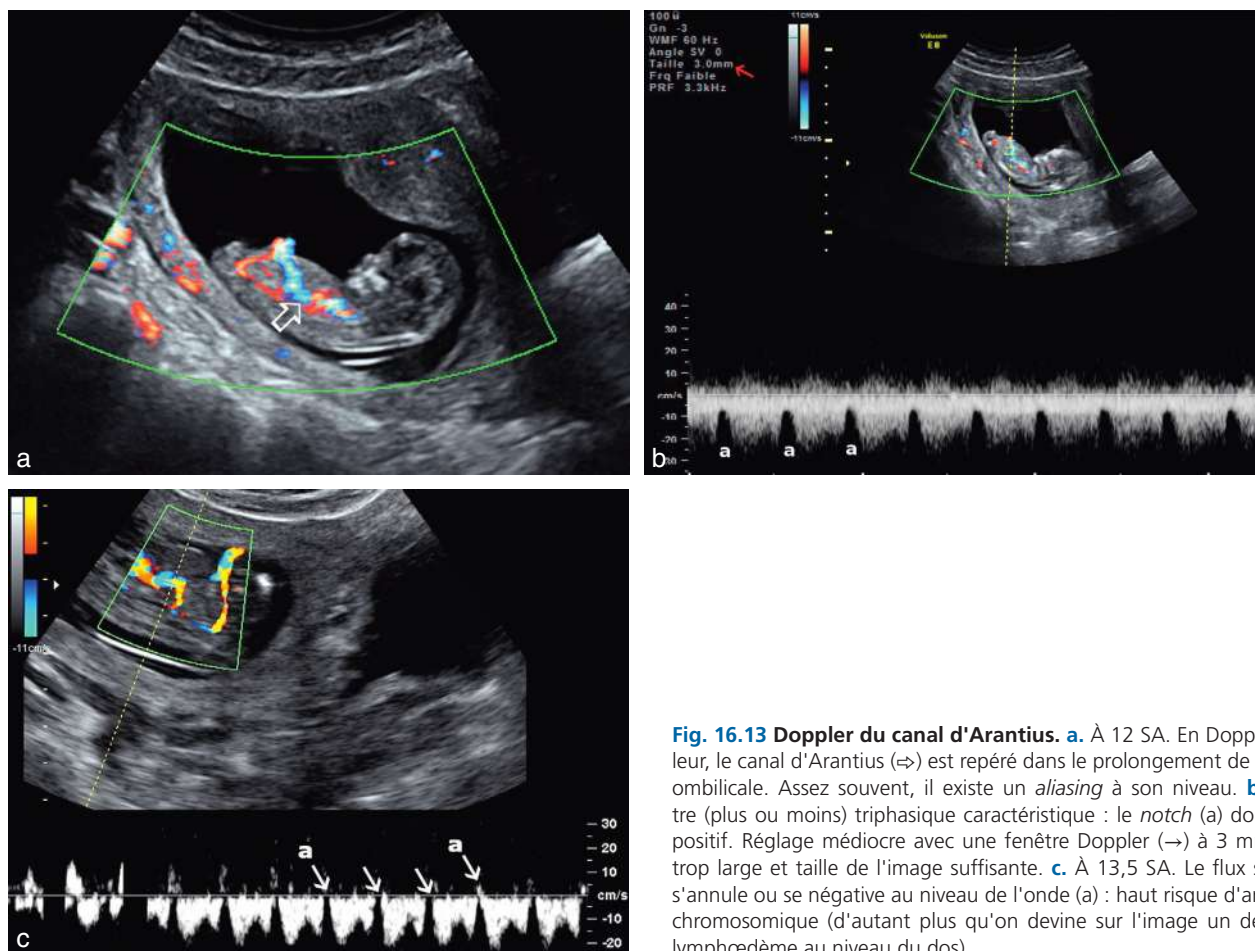


Fig. 16.13 Doppler du canal d'Arantius. a. À 12 SA. En Doppler couleur, le canal d'Arantius (⇒) est repéré dans le prolongement de la veine ombilicale. Assez souvent, il existe un *aliasing* à son niveau. b. Spectre (plus ou moins) triphasique caractéristique : le *notch* (a) doit rester positif. Réglage médiocre avec une fenêtre Doppler (→) à 3 mm donc trop large et taille de l'image suffisante. c. À 13,5 SA. Le flux sanguin s'annule ou se négative au niveau de l'onde (a) : haut risque d'anomalie chromosomique (d'autant plus qu'on devine sur l'image un début de lymphœdème au niveau du dos).

L'angle d'insonation est idéalement inférieur à 30° et le filtre placé à basse fréquence (50–70 Hz) pour permettre la visualisation de toute la courbe de flux. La vitesse de balayage doit être élevée (2–3 cm/s) afin que toute la courbe de flux soit bien étalée pour mieux apprécier l'onde (a). Cependant l'étude peut être longue et difficile, nécessitant un opérateur entraîné et patient. La réalisation systématique d'un Doppler du canal d'Arantius à cet âge de grossesse ne peut donc être recommandée.

Résultats

Le flux dans le ductus venosus présente un spectre caractéristique triphasique avec un flux de haute vélocité durant la systole ventriculaire (*S-wave*) et la diastole (*D-wave*) et un notch lors de la contraction auriculaire en télédiastole (*a-wave*). Ce *notch* (a) est le seul paramètre important : il doit normalement rester positif ou nul (fig.16.13b, et voir fig. 7.43). Dans le cadre du dépistage des anomalies chromosomiques, l'évaluation qualitative du flux se base sur l'apparence de l'onde (a) : positive (normale), absente (à surveiller) ou inversée (anormale, fig.16.13c).

À 11–13 semaines, une onde (a) inversée est retrouvée chez :

- 5 % des fœtus euploïdes ;
- 80 % des trisomies 21 ;
- 55 % des trisomies 18 ;
- 55 % des trisomies 13.

L'examen du ductus veineux améliore la performance du dépistage combiné en augmentant le taux de détection de 85 à 95 % tout en diminuant le taux de faux positifs de 3 à 2,5 %. L'analyse du flux dans le ductus veineux permet dans tous les cas (et pas seulement chez les 15 % de femmes à risque intermédiaire) non seulement d'améliorer la performance du dépistage des anomalies chromosomiques mais aussi d'identifier les *grossesses à risque augmenté d'anomalies cardiaques et de mort fœtale* qui nécessiteront une surveillance plus étroite avec si possible une première échocardiographie vers 16–18 SA.

Doppler de la valve tricuspide

Définition

Le flux inversé dans le canal d'Arantius correspond à l'existence d'une **régurgitation dans la valve tricuspide**. Cependant, c'est une étude difficile qui nécessite à la fois une bonne coupe des quatre cavités, un opérateur entraîné et un fœtus calme, sans mouvement (et donc un peu de chance).

Technique de mesure

Le thorax du fœtus doit occuper tout l'écran. L'analyse s'obtient à partir d'une coupe quatre cavités par voie apicale. La fenêtre du Doppler pulsé doit être grande (2,0–3,0 mm) et placée à travers la valve tricuspide avec un angle d'insonation proche de l'axe de la cloison interventriculaire (< 30°). L'insuffisance pouvant toucher une seule des trois cuspidés, le volume de l'échantillon devrait être placé au moins à trois endroits pour tenter d'analyser la totalité de la valve.

La cartographie en flux couleur ne doit pas être utilisée car elle est peu fiable pour le diagnostic de régurgitation tricuspide au 1^{er} trimestre.

Résultats

La régurgitation tricuspide, en *reverse flow*, est significative si la vitesse dépasse 80 cm/s et s'étend pendant au moins la moitié de la systole ventriculaire.

Entre 11–13 semaines, elle est retrouvée (Kagan, 2009) chez :

- 1 % des fœtus euploïdes ;
- 56 % des trisomies 21 ;
- 33 % des trisomies 18 ;
- 30 % des trisomies 13 ;
- 37,5 % des syndromes de Turner.

L'examen du flux de la valve tricuspide améliore la performance du dépistage combiné en augmentant le taux de détection de la trisomie 21 de 85 à 96 % tout en diminuant le taux de faux positifs de 3 à 2,5 %. De plus, chez les fœtus avec une clarté nucale augmentée, le risque de défauts cardiaques majeurs est augmenté s'il y a une régurgitation tricuspide et diminué si le flux tricuspide est normal. Enfin, chez le fœtus euploïde, la régurgitation tricuspide est un signe d'appel pour les malformations cardiaques majeures.

Malformations diverses à révélation précoce

Le dépistage des malformations repose sur l'examen échographique du 2^e trimestre, mais de plus en plus on s'intéresse aux performances de l'échographie de 11–14 SA dont le rôle devrait se préciser et s'enrichir dans les prochaines années. Certaines malformations sont très évocatrices d'une anomalie chromosomique et cela d'autant plus que la révélation est précoce.

Malformations cardiaques

Les anomalies du cœur et des gros vaisseaux sont les plus fréquentes des malformations congénitales avec une prévalence d'environ 8/1000 et un certain nombre d'entre elles sont liées à des anomalies chromosomiques. Par ailleurs, il y a une forte association entre une CN augmentée et une malformation cardiaque chez les fœtus euploïdes ou aneuploïdes. Enfin, une CN élevée n'est pas spécifique d'une malformation cardiaque particulière.

Chez les fœtus euploïdes, la prévalence des malformations cardiaques est de 3/1000 si la CN est inférieure au 95^e percentile, elle passe à 20/1000 entre 95^e et 99^e percentile et à 125/1000 pour une CN de 5,5 mm et plus.

L'échocardiographie fœtale précoce est techniquement plus difficile à 12 SA qu'à 20 SA car le cœur est beaucoup plus petit et le fœtus est habituellement plus mobile. La réussite de l'examen dépend de la LCC et de l'expérience de l'échographe et, là encore, d'un peu de chance ! Il faut essayer de montrer les quatre cavités, les voies d'éjection, voire le canal artériel et la crosse de l'aorte. L'utilisation du Doppler couleur est essentielle pour confirmer le flux normal au niveau des deux ventricules et identifier les voies d'éjection. On peut ambitionner de suspecter à 12 SA un canal atrioventriculaire.

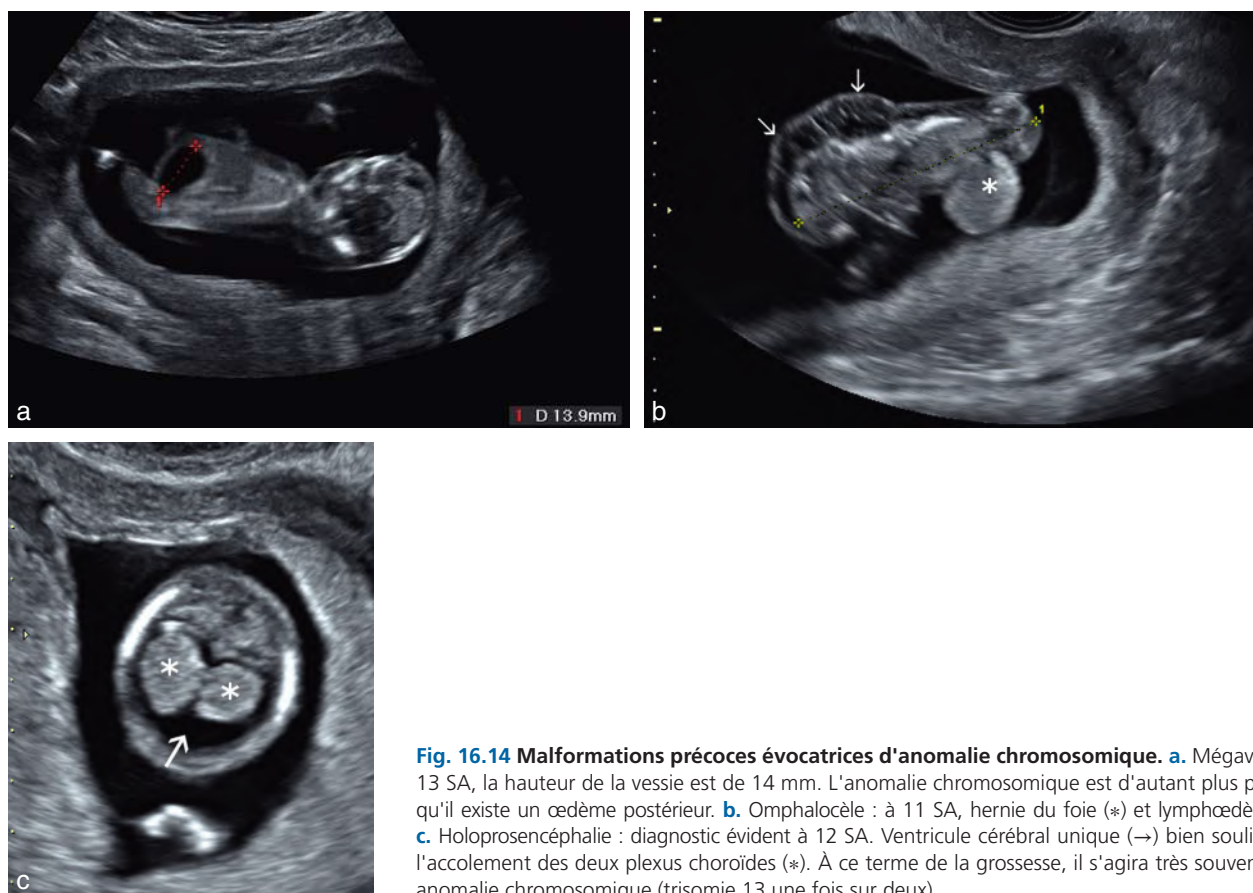


Fig. 16.14 Malformations précoces évocatrices d'anomalie chromosomique. **a.** Mégavessie : à 13 SA, la hauteur de la vessie est de 14 mm. L'anomalie chromosomique est d'autant plus probable qu'il existe un œdème postérieur. **b.** Omphalocèle : à 11 SA, hernie du foie (*) et lymphœdème (→). **c.** Holoprosencéphalie : diagnostic évident à 12 SA. Ventricule cérébral unique (→) bien souligné par l'accolement des deux plexus choroïdes (*). À ce terme de la grossesse, il s'agira très souvent d'une anomalie chromosomique (trisomie 13 une fois sur deux).

Mégavessie (fig.16.14a)

La vessie du fœtus peut être visualisée par échographie chez 95 % des fœtus à 11 SA et dans 100 % à 13 semaines. À ce terme, la longueur (hauteur) de la vessie est inférieure à 6 mm. Les reins du fœtus sont visibles dans 75 %, 85 % et 95 % des cas respectivement à 11, 12 et 13 semaines. On parle de mégavessie au 1^{er} trimestre lorsque la longueur est de 7 mm ou plus, ce qui se voit dans 1/1500 grossesses et c'est un diagnostic habituellement évident (voir fig. 14.34).

Entre 7 et 15 mm, on observe des anomalies chromosomiques dans 25 % des cas (trisomies 13 et 18 essentiellement), avec résolution spontanée de la mégavessie chez les fœtus normaux dans 90 % des cas mais aussi malheureusement chez des fœtus présentant une dyschromosomie.

Lorsque la longueur est supérieure à 15 mm, il y a une anomalie chromosomique dans 10 % des cas et les fœtus euploïdes développeront le plus souvent une uropathie obstructive conduisant à l'hydronéphrose et à la dysplasie rénale.

Une mégavessie est associée avec un épaississement de la clarté nucale chez 75 % des fœtus ayant une anomalie chromosomique et 30 % des fœtus normaux. Le facteur de vraisemblance pour les trisomies 13 ou 18 est de 6,7.

Omphalocèle (fig.16.14b)

À 8–10 semaines, tous les fœtus montrent une hernie intestinale apparaissant comme une masse hyperéchogène à la base du cordon ombilical. La réintégration dans l'abdomen

a lieu entre 10 et 12 semaines, se terminant habituellement entre 11 SA + 3 jours et 11 SA + 5 jours (voir fig. 13.2).

Vers 11–13 semaines, la fréquence de l'omphalocèle est estimée à 1/1000 grossesses, 4 fois plus élevée qu'à la naissance. Une anomalie chromosomique, essentiellement la trisomie 18, est associée dans 60 % des cas, contre 30 % en milieu de grossesse et seulement 15 % à terme, en raison d'une mortalité *in utero* très élevée pour les trisomies 18. Les petites omphalocèles (ne contenant que de l'intestin) ont un risque plus élevé d'association à une anomalie chromosomique que les grandes omphalocèles à contenu hépatique (voir fig. 13.5 a et b).

Hernie de coupole diaphragmatique

Le diagnostic est suspecté dès le 1^{er} trimestre dans 15 à 20 % des cas de hernie de coupole diaphragmatique gauche devant une position inhabituelle de l'estomac qui paraît ascensionné dans le thorax et du cœur qui semble refoulé vers la droite. On se méfiera néanmoins de plans de coupe inappropriés pouvant facilement fausser l'interprétation chez un fœtus de petit volume. Rappelons que la fréquence à la naissance de la hernie de coupole diaphragmatique est d'environ 1/4000 et que la fréquence des anomalies chromosomiques (trisomie 18 surtout) est d'environ 20 %.

Holoprosencéphalie (fig.16.14c)

Elle est caractérisée par différentes anomalies cérébrales liées au clivage incomplet de la partie antérieure du cerveau. Sur

une vue axiale, on ne retrouve pas la ligne médiane complète habituelle (voir fig. 8.40a et 8.41b). Il y a un seul ventricule médian dilaté qui remplace les deux ventricules latéraux ou une segmentation partielle des ventricules. Au 1^{er} trimestre, c'est surtout l'holoprosencéphalie dans sa forme alobaire qui est diagnostiquée : c'est un diagnostic facile à condition de se focaliser quelques secondes sur le contenu crânien et c'est beaucoup plus facile que l'étude du canal d'Arantius ! Des anomalies associées (surtout vues au 2^e trimestre), prédominant au niveau de la face, sont fréquentes. Dans environ 30 à 50 % des cas au 1^{er} trimestre, il y existe anomalie chromosomique, le plus souvent une trisomie 13.

Spina bifida

L'étiologie reste la plus souvent inconnue mais parfois il peut s'agir d'une anomalie chromosomique (5 à 15 % selon les séries). À partir de 13 SA, les signes classiques du feston frontal (*lemon sign*) et de la petite fosse cérébrale postérieure (Chiari II) sont observés chez 50 % des fœtus atteints (voir fig. 10.14). L'absence de « clarté cérébrale » (correspondant au quatrième ventricule) est un signe échographique récemment décrit de spina bifida et surtout l'épaississement apparent du tronc cérébral avec recul du quatrième ventricule (voir chap. 10, *Signes indirects précoces*). L'ouverture rachidienne postérieure est parfois directement individualisée au 1^{er} trimestre quand elle est importante, associée à une désaxation rachidienne ou dans le cadre d'une méningo- ou myéloméningocèle (voir fig. 10.11a).

Gastroschisis (laparoschisis)

Les anomalies chromosomiques associées sont exceptionnelles (et surtout beaucoup plus rares que dans les omphalocèles). Le caryotype n'est habituellement pas indiqué dans les formes isolées.

L'éviscération intestinale se produit à travers un petit defect de la paroi abdominale situé juste à droite d'un cordon ombilical normal. On retrouve un cordon ombilical normalement situé et les boucles de l'intestin hernié qui flottent dans le liquide amniotique (voir fig. 13.10a).

Autres signes échographiques moins significatifs

Il s'agit d'un véritable catalogue qui témoigne de la diversité extrême de l'expression phénotypique des anomalies chromosomiques. Ces signes sont utiles à connaître mais présentent peu d'intérêt pour le dépistage qui s'intéresse à des fœtus normaux en apparence. Une hernie diaphragmatique, une grosse malformation cardiaque, une holoprosencéphalie par exemple sont des diagnostics primaires qui accessoirement conduisent à retrouver une dyschromosomie.

Anomalies fonctionnelles, biométriques ou annexielles

Rythme cardiaque

Dans la trisomie 21, le rythme cardiaque fœtal (RCF) est légèrement augmenté et supérieur au 95^e percentile dans 15 % des cas. Dans la trisomie 18, le RCF est légèrement

diminué et inférieur au 5^e percentile dans environ 15 % des cas et, dans la trisomie 13, le RCF est considérablement augmenté, au-dessus du 95^e percentile dans 85 % des cas.

Le RCF n'a qu'une utilité marginale pour le dépistage mais on pourra en tenir compte dans la distinction entre trisomie 13 et 18 dont la présentation échographique est voisine.

Retard de croissance intra-utérin précoce

Il s'apprécie sur un décalage de la LCC par rapport à la LCC attendue. Ceci nécessite une datation précise et précoce antérieure à l'examen. Les fœtus trisomiques 21 ont une croissance normale. Un retard de croissance modéré peut être observé dans les trisomies 13 et le syndrome de Turner et un retard sévère dans les trisomies 18 et les triploïdies, avec une LCC pouvant être inférieure au 5^e percentile pour l'âge. Un décalage inexplicable doit faire discuter la réalisation d'une échographie d'anatomie précoce et une étude du caryotype.

Longueur du fémur, de l'humérus ou de l'oreille externe

Ces mesures n'ont pas d'intérêt car la déviation au-dessous des valeurs médianes normales chez le trisomique 21 est trop faible pour être utile.

Anomalies placentaires

La diminution du volume placentaire au cours des trisomies 18 n'a pas d'intérêt pratique en dépistage.

En revanche, la présence d'un placenta épais présentant une échostructure inhabituelle avec ébauche d'aspect vacuaire associée à un retard de croissance précoce doit évoquer une triploïdie ou une mole embryonnée (voir fig. 4.43).

Marqueurs faibles en fin de premier trimestre

On décrit ici quelques signes d'appel habituellement recherchés au 2^e trimestre et qu'il est parfois possible de retrouver dès 13 SA, dans de bonnes conditions techniques.

Ventriculomégalie cérébrale précoce

Le diagnostic de ventriculomégalie se fait généralement au 2^e trimestre. Les causes sont multiples, dont les anomalies chromosomiques. Au cours du 1^{er} trimestre, le diagnostic peut être posé devant des plexus choroïdes entourés de liquide alors qu'en principe, ils remplissent les ventricules latéraux : le diagnostic reste rare et difficile à l'exception de formes caricaturales ou d'associations malformatives.

Kystes des plexus choroïdes, pyélectasies et foyer échogène intracardiaque

Au 1^{er} trimestre, la fréquence des kystes choroïdes (collections liquidiennes intraplexuelles) est de 2,2 %, celles des pyélectasies de 0,9 % et du foyer échogène intracardiaque de 0,6 %. Les études ne sont pas suffisantes actuellement pour établir un rapport de vraisemblance.

Autres images liquidiennes du cou

Les sacs lymphatiques jugulaires sont parfois visibles sous forme d'images liquidiennes postérieures, le plus souvent

bilatérales et symétriques, plus profondes que l'œdème nuchal. Leur signification reste discutée. Des travaux récents retrouvent environ 9 % d'anomalies chromosomiques tandis que d'autres ne montrent pas d'anomalie associée. À ce jour, on peut les utiliser comme signe d'alerte.

Artère ombilicale unique

Les artères ombilicales sont facilement individualisées en Doppler couleur de chaque côté de la vessie, en continuité avec l'insertion du cordon ombilical. À la naissance, 1 % des enfants présentent une artère ombilicale unique. Au 1^{er} trimestre, ceci serait retrouvé chez 3 % des fœtus normaux et 80 % des trisomies 18. Le risque de trisomie 18 est théoriquement multiplié par sept mais ces fœtus présentent toujours d'autres anomalies majeures : la présence d'une artère ombilicale unique isolée n'est donc pas une indication de caryotype.

Pour résumer : que retenir ?

Au 1^{er} trimestre, la clarté nucale est le paramètre essentiel. Sa mesure sur un profil strict crano-thoracique est l'élément clé du dépistage. Entre 11 et 13 SA + 6 jours, toutes les anomalies chromosomiques majeures sont le plus souvent associées à un épaissement de la clarté nucale.

La mesure de la clarté nucale associée à celle de la longueur crano-caudale doit être couplée au dosage des marqueurs sériques du 1^{er} trimestre conduisant au dépistage combiné de la trisomie 21.

Dans une population à risque intermédiaire selon le calcul de risque combiné, d'autres signes tels que l'absence des os propres du nez, une anomalie de l'angle facial, une anomalie Doppler du canal d'Arantius ou une régurgitation tricuspéidienne permettent théoriquement de reclasser les grossesses dans le bas ou dans le haut risque. Ces études sont difficiles et ne sont pas recommandées en pratique de routine.

Un épaissement nuchal associé à un caryotype normal doit faire rechercher une malformation en particulier cardiaque.

Anomalies chromosomiques au cours des deuxième et troisième trimestres

Remarque 1

Les pourcentages cités dans le texte, les tableaux 16.3 à 16.7 et l'encadré 16.2 correspondent à des moyennes pondérées de la littérature (les populations étudiées pouvant être différentes en nombre et en recrutement) et à des résultats du CHRU de Lille. Un *likelihood ratio* de trisomie 21 (c'est-à-dire un taux de probabilité), repris des travaux d'Agathokleous en 2013, est cité pour les signes d'appel classiques.

Remarque 2

Le terme général d'« anomalies chromosomiques » comprend les anomalies du nombre de chromosome (parmi lesquelles la trisomie 21) et les anomalies de structure (délétion, translocation...).

L'anomalie chromosomique, et singulièrement le monogolisme, est une préoccupation voire une obsession permanente de l'échographiste, autant pour des raisons sincèrement médicales que par terreur médico-légale. La chasse au trisomique est donc ouverte bien au-delà du 1^{er} trimestre puisque l'interruption médicale de grossesse est possible (en France) jusqu'au terme de la grossesse. Tout « petit signe » inhabituel, toute variante ou toute déviation de la croissance, aboutit automatiquement à la question : faut-il contrôler le caryotype et, en arrière-pensée, pourrait-on me reprocher de ne pas l'avoir fait ? Et tout pousse dans ce sens car, à notre connaissance et à ce jour, on n'a jamais condamné quelqu'un pour un caryotype inutile, même en cas d'avortement provoqué par cette amniocentèse inutile. On sait pourtant que le prélèvement pour caryotype (amniocentèse, choriocentèse, prélèvement de sang fœtal) n'est pas sans danger pour la grossesse : le taux de pertes fœtales, généralement admis pour les grossesses uniques, est de l'ordre de 0,5 % et serait supérieur à 1 % pour la biopsie de trophoblaste. Et cet examen représente un coût important. Le rôle du diagnostic anténatal est donc avant tout d'évaluer le rapport risque/bénéfice de ce caryotype car actuellement on ne peut pas proposer cet examen à toutes les grossesses (même si on dépasse les 10 % d'amniocentèses en beaucoup d'endroits). Les choses changeront bientôt avec le recueil d'ADN fœtal directement dans le sang maternel (voir en fin de chapitre).

Anomalies de nombre

Les anomalies chromosomiques sont, pour le clinicien de base, de trois sortes en fonction du pronostic :

1. la **trisomie 21**, anomalie la plus fréquente au point que le « 21 » est souvent omis, compatible avec une vie presque normale – et un prix au Festival de Cannes ! – d'expression et de gravité variables, imposant dans tous les cas une lourde charge aux parents et à la société (mais plutôt moindre que nombre d'autres handicaps congénitaux ou accidentels). C'est aussi l'obsession des obstétriciens et des échographistes – plus que des mères souvent –, des biologistes, de la société, de la presse et des juges... Trisomique, « unique objet de notre pressentiment » ! La société et la loi estiment que les parents ont droit à l'information, au dépistage et à l'interruption de grossesse s'ils le souhaitent. Nous sommes là pour respecter au mieux cette volonté ;
2. les **dyschromosomies létales** : trisomies 13 et 18, triploidies, formes sévères de monosomie X. Elles s'accompagnent de malformations majeures et de gros retards de croissance. Elles sont mortelles *in utero* ou rapidement après la naissance. Le diagnostic anténatal est facile mais il est objectivement moins utile sauf sur le plan psychologique et pour améliorer les statistiques de mortalité périnatale (en interrompant les grossesses avant la viabilité fœtale) ;

Tableau 16.1 Signes d'appel de dyschromosomie

Système nerveux et rachis	Holoprosencéphalie, agénésie du corps calleux, Dandy-Walker, dilatation ventriculaire, méningo-encéphalocèle, rachischisis
Région cervicofaciale	Fente labiopalatine, rétrognathisme, épaissement de la nuque, hygroma kystique, microphthalmie, raccourcissement des OPN
Cœur	CAV, CIV, CIA, tétralogie de Fallot, hypoplasie du cœur gauche, coarctation
Thorax	Épanchement pleural
Abdomen	Omphalocèle, hernie diaphragmatique, atrésie duodénale, hyperéchogénicité des anses digestives
Appareil urinaire	Pyélectasie, agénésie rénale, malposition rénale, dysplasie rénale multikystique bilatéral, uropathie
Membres	Hexadactylie, anomalies de position des doigts ou des orteils, des mains ou des pieds
Biométrie	Microcéphalie, brachycéphalie, fémur et humérus courts, RCIU
Liquide amniotique	Excès de liquide

3. les **dyschromosomies non létales** et quasi inapparentes : syndromes de Turner et de Klinefelter. L'interruption de grossesse est souvent refusée, le diagnostic anténatal pose souvent plus de problème qu'il n'en résout.

Le premier « filet » de dépistage a été tendu au 1^{er} trimestre avec l'étude de la clarté nucale complétée, plus ou moins précocement, par celle des marqueurs sériques. Aux 2^e et 3^e trimestres, l'échographie s'intéresse aux chromosomes dans trois grandes circonstances :

- devant un petit signe pour rechercher d'autres signes justifiant le caryotype;
- devant une malformation ou un RCIU (= signes d'appel) pour orienter ou ne pas orienter vers le caryotype;
- en rattrapage d'un dépistage non réalisé au 1^{er} trimestre ou chez des parents inquiets devant un risque calculé voisin de 1/250 ou trop élevé par rapport à l'âge (exemple 1/300 chez une patiente de 22 ans) ou chez une femme proche de 38 ans ne souhaitant pas prendre de risque ou n'ayant pas les moyens de payer l'examen du caryotype.

Dans ces circonstances, l'échographiste essaye de réaliser une étude complète, entre 16 et 18 SA, à la recherche de tous les petits signes connus d'anomalie chromosomique et notamment de trisomie 21. Nommée « *genetic scan* » ou « sonogramme génétique » (terme peu apprécié de nos amis généticiens), il s'agit d'une étude longue et difficile dont l'intérêt n'est pas reconnu par tous. En effet, il se révèle anormal dans 15 % des cas (et risque ainsi d'augmenter de nouveau le nombre d'amniocentèses) et s'il devait être validé il nécessiterait la réalisation de 120 000 échographies supplémentaires. De plus, la fiabilité de certains marqueurs mineurs de trisomie 21 est sujette à controverse. En revanche, il semble établi qu'un sonogramme génétique complet et normal réduit le risque de trisomie 21 de 50 à 80 %.

Signes d'appel et marqueurs faibles

Les anomalies du nombre de chromosomes entraînent souvent, mais pas toujours, des malformations et/ou des troubles de croissance. Cependant, l'expression phénotypique d'une même « dyschromosomie » est très variable d'un fœtus à l'autre. Et une même malformation peut être liée à plusieurs types d'anomalies chromosomiques. Le risque d'anomalie chromosomique varie selon le type de malformations.

La liste des signes d'appel des dyschromosomies est longue (tableau 16.1). Ces signes d'appel peuvent être **morphologiques, biométriques** ou **annexiels**. Ces signes permettent de détecter dans la majorité des cas les anomalies chromosomiques de mauvais pronostic (trisomies 18, 13 ou triploïdie). Dans ces situations, le signe d'appel est représenté par une ou plusieurs anomalies majeures et justifie souvent à lui seul l'accord pour une interruption médicale de grossesse si elle est demandée par les parents. Le contrôle du caryotype sert surtout à compléter le dossier en vue d'un conseil génétique ultérieur.

Dans d'autres cas, les signes d'appel sont plus discrets ou même difficiles à mettre en évidence. C'est souvent le cas des dyschromosomies compatibles avec la vie. La trisomie 21 ou la monosomie X en sont les meilleures illustrations. Certains signes sont d'emblée une indication de caryotype, d'autres ne deviennent significatifs que s'ils sont associés.

Dans cette catégorie, on range le chapitre important des « marqueurs faibles » ou « petits signes ». **Ces marqueurs faibles ne concernent que la trisomie 21.** Ce sont des paramètres échographiques (morphologiques et biométriques) qui n'ont pas une signification directement pathologique (le fœtus est ici *a priori* normal) mais qui sont associés un peu plus souvent à une trisomie 21 qu'à un fœtus normal. On exprime cela par le rapport de vraisemblance (*likelihood ratio*) positif, c'est-à-dire que le rapport entre la fréquence des trisomiques 21 présentant ce signe et la fréquence des fœtus normaux présentant ce signe est supérieur à 1. Par exemple et au hasard, le paramètre « nez en trompette » se rencontrerait chez 14 % des mongoliens et seulement dans 2 % de la population normale : $14\%/2\% =$ rapport de vraisemblance (RV+) à 7, ce qui signifie que le fœtus « nez en trompette » a 7 fois plus de chance (risque) de présenter une trisomie 21 que la population de référence, mais ce risque peut être pondéré si d'autres marqueurs sont absents (RV-). Chez une femme de 25 ans, vers 3 mois, le risque de trisomie 21 est de l'ordre de 1 pour 1000 : si le fœtus présente cette forme de nez, le risque deviendrait de 7 pour 1000 soit 1/143 (risque post-test = risque pré-test \times RV).

Ces petits signes seront détaillés plus loin au paragraphe trisomie 21.

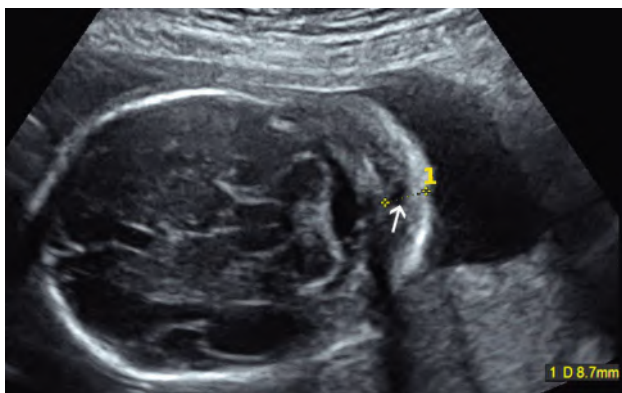


Fig. 16.15 Nuque épaissie au 2^e trimestre. Signe d'appel (ou marqueur) majeur pour les anomalies chromosomiques. Coupe cavo-thalamo-cérébelleuse à 24 SA : épaississement important (1) de la nuque (9 mm) avec un kyste résiduel (→) témoin d'un hygroma cervical antérieur résorbé = trisomie 21.

Signes d'appel morphologiques

Signes isolément significatifs (signes majeurs) = indication de caryotype

- **Épaississement des parties molles cervicales postérieures** (nuque). Une nuque supérieure à 6 mm est très évocatrice d'une anomalie chromosomique (fig.16.15, voir plus loin à trisomie 21, et voir fig. 7.28 et fig. 9.25) qui peut être retrouvée jusque dans 50 à 75 % des cas.
- **Absence ou brièveté des os propres du nez** (OPN). Ce signe très sensible est le plus récemment décrit. En mode 2D, son étude nécessite une coupe de profil strict qu'il n'est pas toujours facile d'obtenir (voir plus loin fig. 16.30, et voir fig. 9.9). En 3D, le mode triplan peut aider dans les cas difficiles et permet même parfois d'individualiser les deux OPN, 30 % des enfants trisomiques 21 ayant une absence unilatérale des OPN. En cas d'absence des OPN, le taux de détection de la trisomie 21 au 2^e trimestre est de 35 % avec un taux de faux positif de 1 %. Si on retient comme critère une longueur d'OPN inférieure à 2,5 mm au 2^e trimestre, le taux de détection de la trisomie 21 est de 70 % mais pour un taux de faux positif plus élevé de 5 %. Prudence néanmoins dans l'interprétation de ce signe d'appel car la fréquence de l'absence ou de l'hypoplasie des OPN est variable selon les ethnies. Ainsi, 8,8 % des fœtus normaux d'origine afro-caribéenne ont des OPN courts contre seulement 0,5 % dans la population caucasienne.
- Malformations fœtales significatives :
 - **canal atrioventriculaire** (fig.16.16a, et voir fig. 12.57 et 12.58). Il est associé dans deux tiers des cas à une trisomie 21 ;
 - **épanchements des séreuses** (fig.16.16b, et voir fig. 11.5). Un épanchement pleural uni- ou bilatéral, ou un épanchement péricardique, isolé ou dans un contexte d'anasarque, peuvent être révélateurs d'une anomalie chromosomique telle que la trisomie 21 ;
 - **omphalocèle** (fig.16.16c), surtout à contenu intestinal, plus qu'avec hépatocèle. Elle annonce fréquemment une trisomie 13 ou 18 (voir fig.13.5) ;
 - **sténose duodénale** (fig.16.16d, et voir fig. 13.22). Elle est habituellement dépistée après 5 mois de grossesse

par une échographie supplémentaire demandée pour une hauteur utérine excessive et est retrouvée chez 30 % des fœtus trisomiques 21.

Signes isolément mineurs = pas d'indication de caryotype *a priori*

La plupart de ces signes seront détaillés plus loin, avec les « marqueurs faibles » de trisomie 21. Pour ces signes d'appel, il n'existe pas toujours de rapport de vraisemblance connu. Ils n'entraînent pas la réalisation d'un caryotype lorsqu'ils sont isolés, mais ils rendent nécessaire un examen encore plus attentif à la recherche d'une ou de plusieurs autres anomalies parfois diagnostiquées tardivement :

- **pyélectasie bilatérale modérée** (voir plus loin fig. 16.32 et chap.14, fig. 14.3a)
- **artère ombilicale unique** (voir fig. 5.44) ;
- **collection liquidienne intraplexuelle** (CLIP) ou kyste des plexus choroïdes (fig.16.17, et voir fig. 8.54) ;
- **hyperéchogénicité des piliers de la mitrale** ou nodule intraventriculaire cardiaque hyperéchogène (fig.16.18).

Dans la plupart des CPDPN, la présence de deux signes mineurs fera proposer un contrôle chromosomique surtout si le dépistage du 1^{er} trimestre n'est pas parfait. Lorsqu'il s'agit d'un signe d'appel dont le rapport de vraisemblance est connu, le risque final de trisomie 21 est recalculé de façon simple : risque final de trisomie 21 = risque initial × rapport de vraisemblance.

Signes d'appel biométriques

Retard de croissance intra-utérin (RCIU)

Le RCIU harmonieux (symétrique) touchant à la fois les mesures céphaliques, abdominales et segmentaires, débutant le plus souvent précocement, est un marqueur à ne pas négliger surtout s'il s'associe à une quantité anormale de liquide amniotique (plus volontiers hydramnios qu'oligoamnios) et/ou à des Dopplers utérins normaux. Il peut être associé à une élévation de l'index de résistance de l'artère ombilicale traduisant une pathologie placentaire. Un Doppler ombilical anormal peut également être observé sans RCIU dans un contexte d'anomalie chromosomique. La recherche d'une délétion sur le chromosome 4 dans le cadre d'un syndrome de Wolf-Hirschhorn est également proposée.

Humérus et fémurs courts

L'humérus est raccourci (< 3^e percentile) de façon plus fréquente que le fémur en cas de trisomie 21 (voir plus bas Trisomie 21, échographie et dépistage). Il devrait donc être mesuré de façon systématique au cours de l'échographie. Un rapport pied/fémur anormal sera un élément supplémentaire qui conduira à rechercher d'autres signes et pratiquer un caryotype (risque d'environ 6 %).

Signes d'appel annexiels

- **Anomalies du cordon** :
 - artère ombilicale unique ;
 - kystes du cordon (trisomie 18, voir plus bas).
- **Placenta** : pas de véritables signes d'appel mais plutôt des signes associés : kystes, hypotrophie ou hypertrophie.

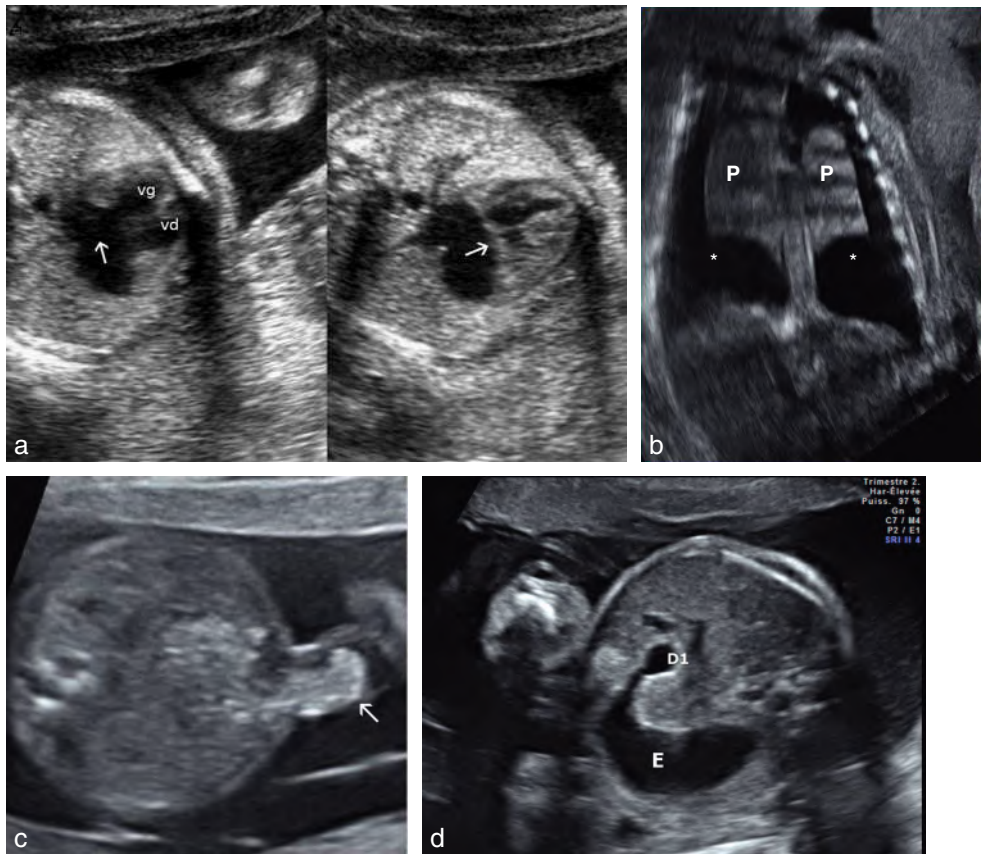


Fig. 16.16 Malformations fœtales « significatives » au 2^e trimestre. **a.** Canal atrioventriculaire (CAV) et trisomie 21 (24 SA). À gauche : absence de septum primum (→) et large defect auriculoventriculaire (valve ouverte), ventricules gauche (vg) et droit (vd). À droite : aspect rectiligne de la valve fermée, sans « croix du cœur » (→). **b.** Épanchement pleural bilatéral (26 SA). Coupe frontale postérieure du thorax : les poumons (P) sont entourés par un épanchement pleural bilatéral (*) d'importance moyenne. **c.** Omphalocèle de petite taille (→). Noter le contenu intestinal = trisomie 13. **d.** Sténose duodénale (23 SA). Coupe transversale haute de l'abdomen. L'estomac (E) est dilaté et se poursuit par le pylore puis par une dilatation du 1^{er} duodénum (D1).



Fig. 16.17 Kystes des plexus choroïdes ou collections liquidiennes intraplexuelles. 23 SA. Coupe transversale du pôle céphalique passant par les plexus choroïdes. Il existe dans le ventricule distal un gros CLIP bilobé (→) de 15 mm de diamètre.

- **Liquide amniotique :** une anomalie de la quantité de liquide amniotique, plus volontiers hydramnios qu'oligoamnios, peut être associée à une anomalie chromosomique. Le risque est d'environ 3 %, majoré lorsqu'il existe un RCIU. L'indication de caryotype dépend des signes associés.

Signes échographiques des anomalies de nombre des chromosomes (hors trisomie 21)

Remarque

Parmi les malformations présentées ci-dessous, les plus fréquentes sont indiquées en gras.

Trisomie 13 (tableau 16.2 et fig.16.19 à 16.21)

Cette dyschromosomie, connue aussi sous le nom de **syndrome de Patau** touche 1/4000 à 1/10 000 grossesses, et le sexe féminin plus souvent que le masculin. Les avortements spontanés précoces et les avortements tardifs sont très fréquents. En cas de grossesse poursuivie, la trisomie 13 est de très mauvais pronostic puisque la moitié des enfants décèdent avant 6 mois et qu'il est exceptionnel qu'ils dépassent l'âge de 3 ans. Son diagnostic est évoqué par échographie dans 90 à 100 % des cas.

La trisomie 13 détermine un syndrome polymalformatif souvent sévère, auquel s'associe une fois sur trois

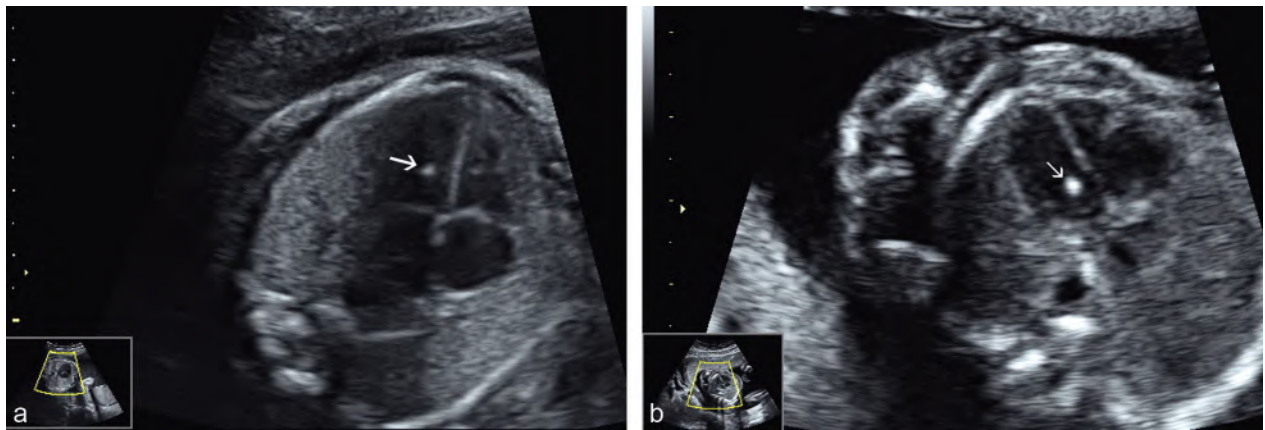


Fig. 16.18 Foyer échogène intracardiaque. **a.** Au sein du ventricule gauche : sur cette coupe des quatre cavités du cœur en systole, il existe une calcification (→) du muscle papillaire (27 SA). **b.** Hyperéchogénicité (→) d'un pilier de la mitrale (21 SA).

Tableau 16.2 Trisomie 13

Cerveau	Microcéphalie	50 %
	Holoprosencéphalie	39 %
	Brachycéphalie	29 %
	Méga-grande citerne	25 %
	Ventriculomégalie	24 %
	Agénésie vermiennne	15 %
	CLIP (kystes des plexus choroïdes)	2 %
Visage et nuque	Microphtalmie	75 %
	Fente faciale, hypotélorisme, proboscis	39 %
	Épaississement parties molles du cou	22 %
	Micrognathisme	9 %
Thorax	Hernie de coupole diaphragmatique	43 %
	Cardiopathie	30 %
	Atrésie de l'œsophage	2 %
Abdomen	Dilatation pyélique	37 %
	Autre anomalie rénale	24 %
	Omphalocèle	17 %
	Atrésie duodénale	2 %
Membres	Anomalie des mains (polydactylie...)	52 %
	Anomalie des pieds (pied varus...)	11 %
	Fémur court	9 %
Croissance	Défaut de croissance	31 %
Cordon ombilical	Artère ombilicale unique	20 %
Liquide amniotique	Hydramnios	7 %

un RCIU modéré et des anomalies de quantité du liquide amniotique (hydramnios).

Malformations du système nerveux central

Ce sont les plus fréquentes. Une **microcéphalie** est présente dans 50 à 80 % des cas. Elle est souvent en rapport avec une **holoprosencéphalie** (40 %) qui peut être alobaire, semi-lobaire ou lobaire (fig. 16.14c et 16.19, et fig. 8.39 à 8.42).

D'autres anomalies du système nerveux central peuvent être observées : agénésie du corps calleux, **ventriculomégalie** (25 %) souvent modérée, **hypoplasie cérébelleuse** (fig. 16.20b et 16.21c) avec méga-grande citerne (15 %), hypoplasie du vermis inférieur, méningo-encéphalocèle. De

même, des anomalies de fermeture du rachis peuvent être observées.

Malformations cardiaques

Elles sont fréquentes puisqu'elles sont notées dans 30 à 50 % des cas : CIV, **hypoplasie du cœur gauche** (fig. 16.20a), CIA, canal artériel, dextroposition aortique, anomalie du retour veineux, foyers échogènes intracardiaques. Elles ne sont pas toujours accessibles à un diagnostic anténatal précoce.

Malformations rénales

Également fréquentes (30 à 60 % des cas), il peut s'agir d'une **uropathie** (syndrome de jonction : fig. 16.21b, duplication

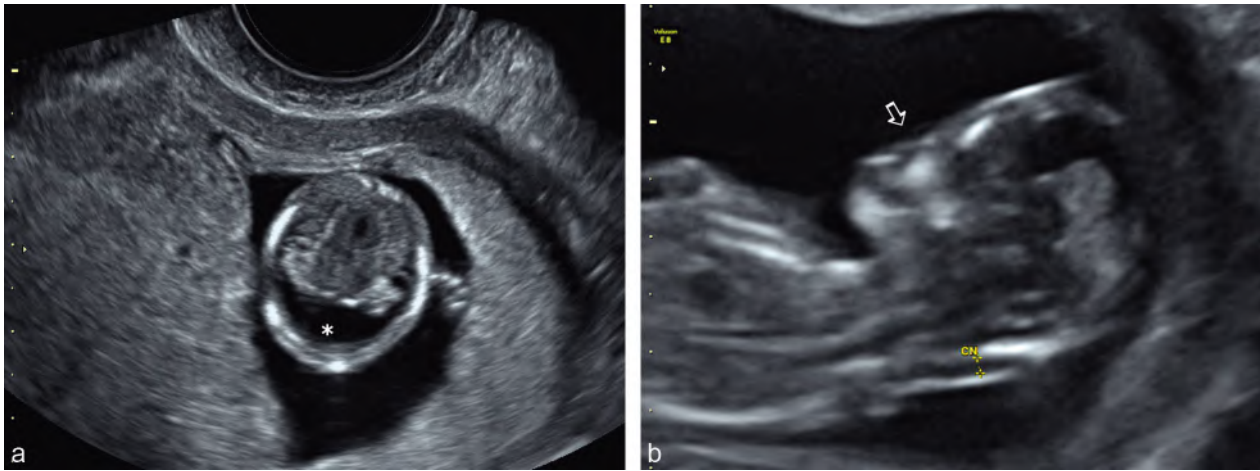


Fig. 16.19 Trisomie 13 révélée par une holoprosencéphalie. **a.** Cavité ventriculaire unique (*) avec fusion des noyaux thalamiques. **b.** dysmorphie faciale à type de profil plat avec absence de relief nasal (→).

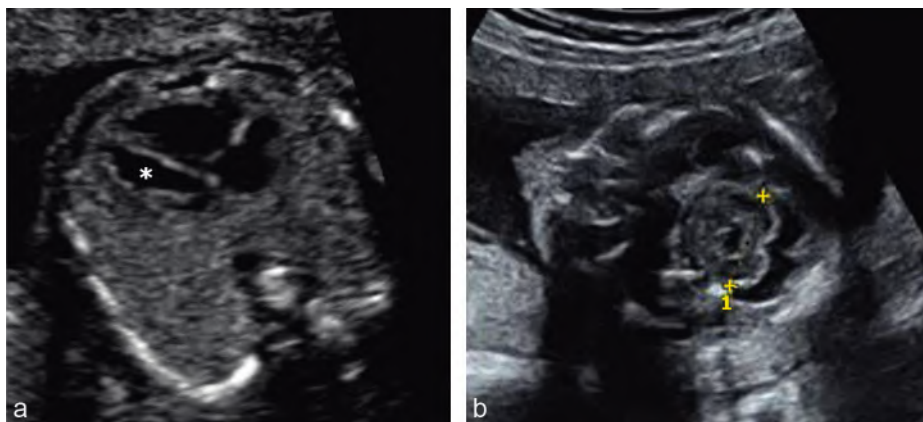


Fig. 16.20 Trisomie 13. 22 SA. **a.** Hypotrophie des cavités gauches (*). **b.** Hypotrophie cérébelleuse (1 : largeur 18 mm).

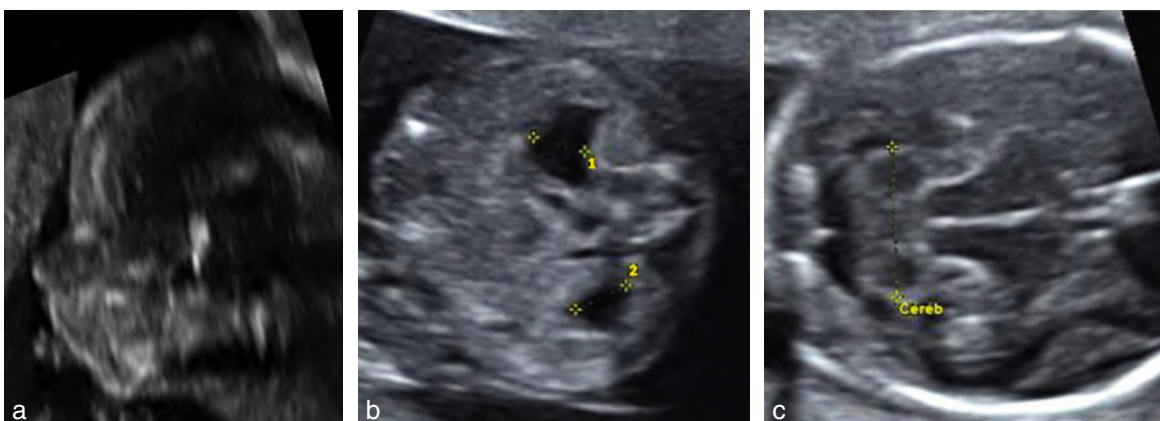


Fig. 16.21 Trisomie 13. 26 SA. Association de plusieurs signes échographiques : **a.** rétrognathisme ; **b.** dilatation pyélique bilatérale (1 et 2) ; **c.** faible largeur transversale du cervelet (Cereb). Il existait aussi une omphalocèle à contenu intestinal (voir fig. 16.16c).

de la voie excrétrice), d'une anomalie de position rénale (reins en fer à cheval...), d'une dysplasie multikystique, voire des reins polykystiques plus échogènes avec parfois des petits kystes. Des **anomalies génitales** peuvent également être observées (cryptorchidie, hypospadias, hypoplasie de la verge, hypertrophie clitoridienne).

Malformations digestives et pariétales

Les malformations digestives proprement dites (malrotation colique, méésentère commun, diverticule de Meckel) ne peuvent pas être diagnostiquées en échographie prénatale. En revanche, les anomalies de paroi sont plus facilement

Tableau 16.3 Trisomie 18

Cerveau	Tête en forme de fraise	54 %
	CLIP (kyste des plexus choroïdes)	47 %
	Brachycéphalie	29 %
	Méga-grande citerne	16 %
	Ventriculomégalie	14 %
	Agénésie vermiennne	10 %
	Agénésie du corps calleux	7 %
	Holoprosencéphalie	3 %
	Microcéphalie	1 %
Visage et nuque	Micrognathisme	53 %
	Fente labiale, labiopalatine	10 %
	Épaississement des parties molles du cou	10 %
Thorax	Cardiopathie	30 %
	Atrésie de l'œsophage	20 %
	Hernie de coupole diaphragmatique	10 %
Abdomen	Omphalocèle	31 %
	Dilatation pyélique	16 %
	Autre anomalie rénale	12 %
Membres	Anomalie des mains (mains crispées...)	72 %
	Pied varus	30 %
	Membres courts	25 %
Croissance	Défaut de croissance sévère et précoce	100 %
Cordon ombilical	Artère ombilicale unique	15 %
Liquide amniotique	Hydramnios	20 %

accessibles dès le 1^{er} trimestre : omphalocèle (15 %) et hernie diaphragmatique.

Dysmorphie cranio-faciale

On peut trouver un front fuyant et un micrognathisme (voir fig. 16.21a), des anomalies oculaires (cataracte, colobome, **microphthalmie** bilatérale plus ou moins importante dans 75 % des cas), un hypotélorisme (accompagnant l'holoprosencéphalie, pouvant aller jusqu'à la cyclopie). Une **fente labiopalatine** est présente dans 40 à 80 % des cas, le plus souvent bilatérale ou médiane. Les oreilles sont basses, mal ourlées.

Anomalies des extrémités

Au niveau des extrémités, il peut exister fréquemment une **polydactylie** pré- ou post-axiale, uni- ou bilatérale, dans 50 à 80 % des cas, ainsi que des anomalies de position des pieds (pieds en piolet).

Trisomie 18 (tableau 16.3 et 16.4, et fig. 16.22 à 16.25)

Connue également sous le nom de syndrome d'Edwards, la trisomie 18 a la même fréquence que la trisomie 13 et un pronostic encore plus mauvais puisque le décès survient dans la majorité des cas dans les premières semaines de vie (2 à 3 mois chez le garçon, 10 mois chez la fille). Dans les rares cas de survie, il existe une encéphalopathie profonde.

Les signes échographiques sont nombreux ce qui permet un dépistage anténatal dans plus de 85 % des cas. L'hyperclarté nucale ou le lymphoedème généralisés peuvent conduire au diagnostic dès le 1^{er} trimestre (fig. 16.22). Outre le **syndrome polymalformatif**, on note toujours un **RCIU**

Tableau 16.4 Risque de trisomie 18 en fonction de la présence de clips isolés ou associés

Âge	Risque de base	Clip isolé	Clip associé
20–24	1/4500	1/2950	1/225
25–29	1/3600	1/2300	1/175
30–34	1/2000	1/1300	1/100
35–39	1/750	1/470	1/35
40–44	1/400	1/100	1/10

D'après Snidjers RJ et al. Fetal choroid plexus cysts and trisomy 18 : assessment of risk based on ultrasound findings and maternal age. Prenat Diagn 1994; 14 : 1119–27.

harmonieux souvent précoce et sévère (40 % des cas au 2^e trimestre, quasi constant dès 30 SA), un **hydramnios** (20 % des cas), une **artère ombilicale unique** (15 % des cas). La présence d'un ou plusieurs kystes du cordon (kystes de la gelée de Wharton, 2 %) serait très évocatrice de trisomie 18 (fig. 16.25).

Anomalies du système nerveux central

Elles sont variées et fréquentes (32 %) : **hypoplasie cérébelleuse** (responsable d'une augmentation de taille de la grande citerne, supérieure à 10 mm retrouvée dans 20 % des cas : fig. 16.23a), anomalies de la giration, anencéphalie ou méningo-encéphalocèle, agénésie ou hypoplasie du corps calleux, ventriculomégalie ou spina bifida.

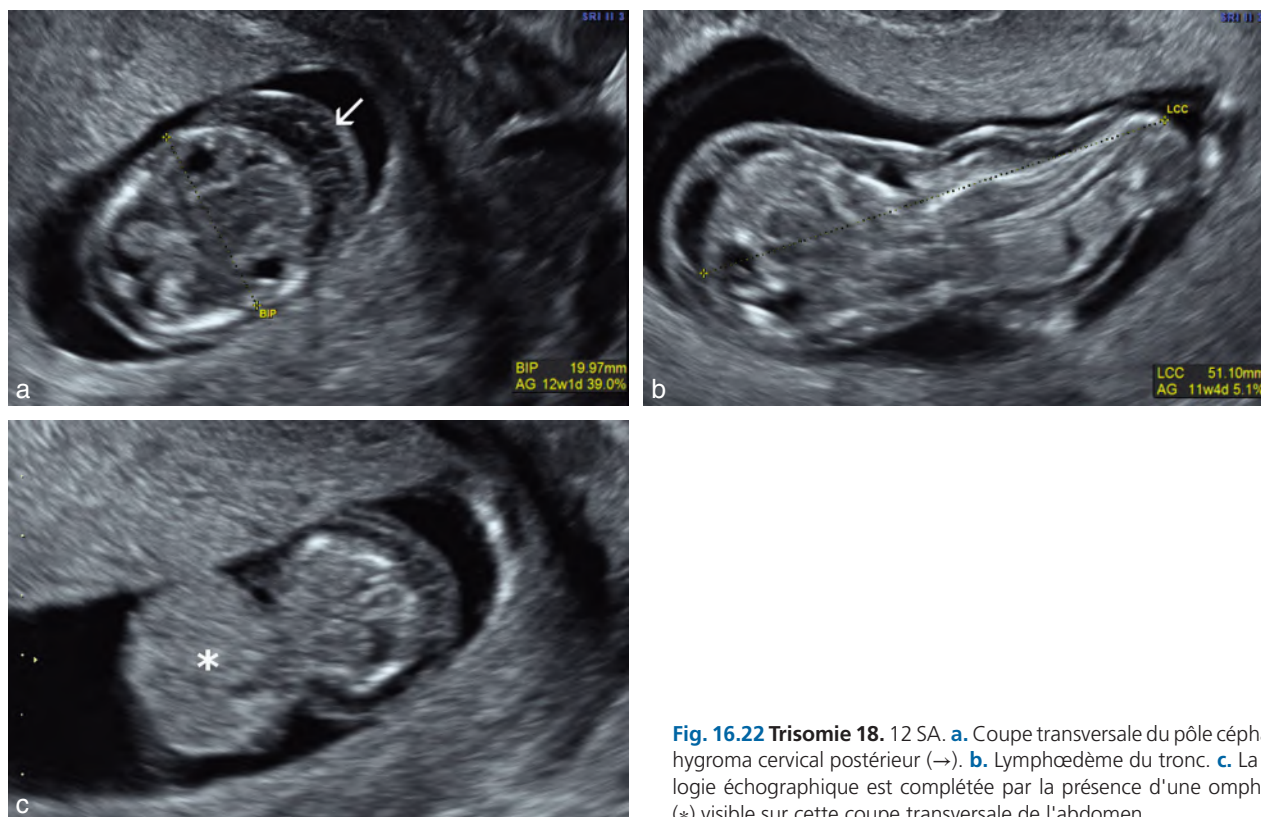


Fig. 16.22 Trisomie 18. 12 SA. **a.** Coupe transversale du pôle céphalique : hygroma cervical postérieur (→). **b.** Lymphoedème du tronc. **c.** La sémio-logie échographique est complétée par la présence d'une omphalocèle (*) visible sur cette coupe transversale de l'abdomen.

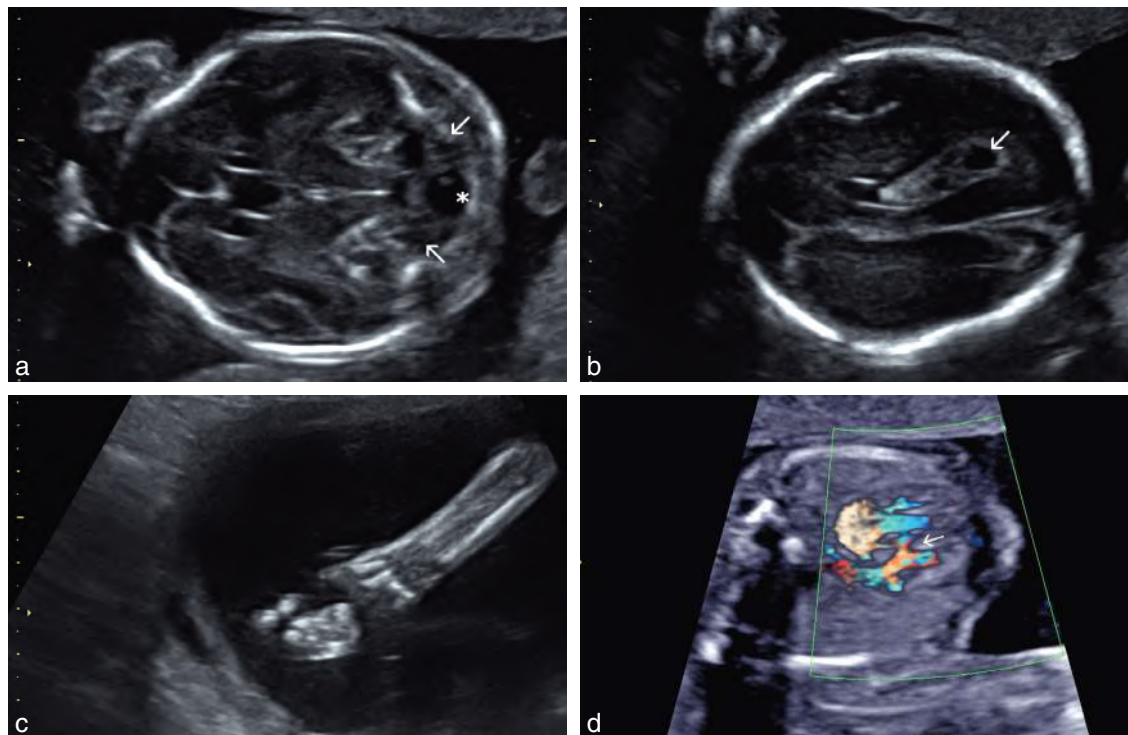


Fig. 16.23 Trisomie 18 diagnostiquée au 2^e trimestre. Patiente de 40 ans n'ayant pas souhaité de dépistage au 1^{er} trimestre par les marqueurs sériques. Clarté nucale normale à 1,8 mm pour une LCC de 60 mm. Échographie de 22 SA. **a.** On retrouve une brachycéphalie avec un aspect de feston frontal (*lemon sign*) et une région occipitale plate. Le cavum est large, le cervelet hypoplasique (→) et la grande citerne augmentée (*). **b.** Il existe des collections liquidiennes intraplexuelles (→) : kystes des plexus choroïdes. **c.** Les doigts de la main sont fléchis en permanence et se chevauchent. Il existe un hydramnios. **d.** On individualise une petite CIV (→). On retrouve de plus un retard de croissance précoce. L'amniocentèse confirme le diagnostic de trisomie 18 suspecté par l'association des signes échographiques.

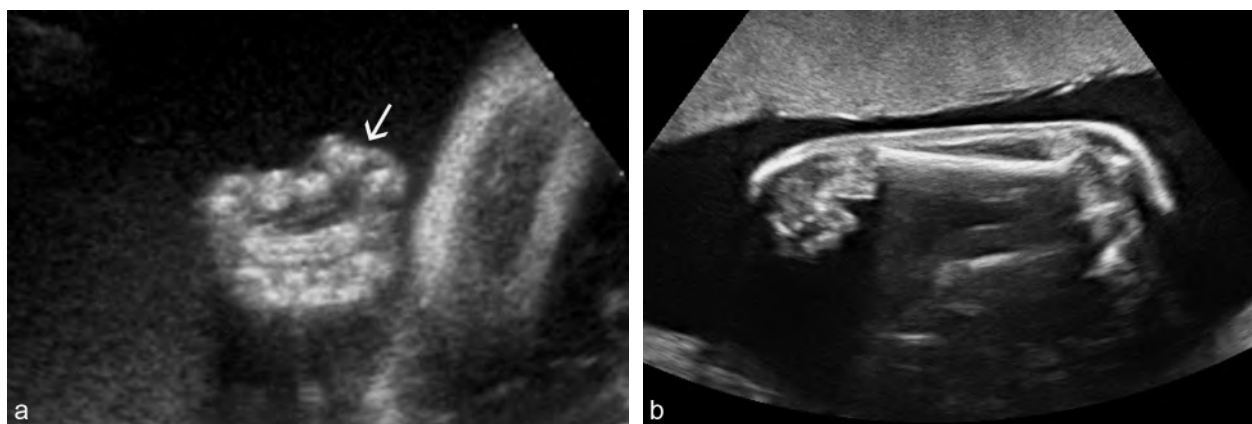


Fig. 16.24 Main crispée de trisomie 18. **a.** Aspect typique avec les 2^e et 5^e doigts recouvrant les 3^e et 4^e doigts (→). **b.** Aplasie radiale et main fixée en flexion.

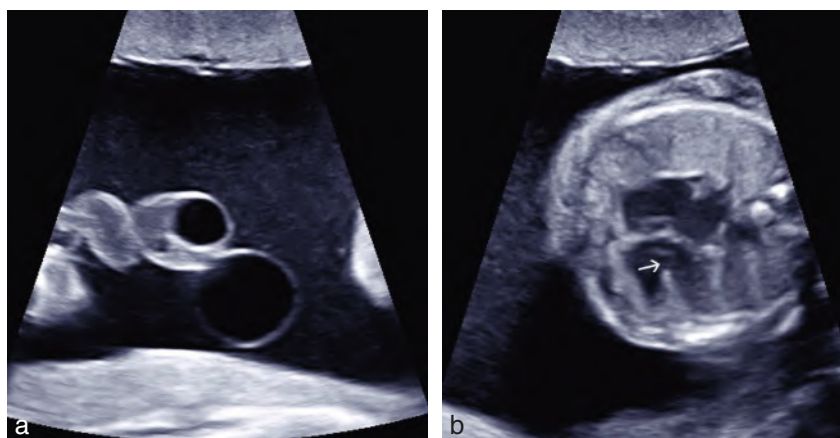


Fig. 16.25 Trisomie 18. 25 SA. **a.** Kystes du cordon. **b.** Large CIV.

La persistance de **collections liquidiennes intra-plexuelles** (kystes des plexus choroïdes, voir [fig. 16.23b](#)) à 22 SA est fréquente (1 % des fœtus normaux). Ces kystes ne traduisent pas une malformation cérébrale quelle que soit leur taille, leur nombre ou la bilatéralité, mais seulement un signe d'appel important. En effet, ces collections liquidiennes sont retrouvées chez 30 à 50 % des fœtus trisomiques 18, mais dans ce cas elles ne sont jamais isolées ([tableau 16.4](#)).

Malformations cardiaques et thoraciques

Elles sont très fréquentes (30 %) et certaines séries retrouvent même ces malformations de façon quasi constante. La **communication interventriculaire** est l'anomalie la plus souvent observée ([fig. 16.23d](#) et [16.25b](#)). D'autres malformations peuvent être détectées, plus ou moins aisément : canal atrioventriculaire, communication interauriculaire, tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, sténose pulmonaire ou coarctation de l'aorte. Un thorax étroit peut être noté, s'accompagnant alors d'une hypoplasie pulmonaire.

Anomalies abdominales

Elles sont également fréquentes (30 %) mais, comme pour la trisomie 13, le mésentère commun, le diverticule de Meckel et l'imperforation anale sont impossibles à reconnaître car ils n'ont pas de traduction échographique. En revanche, les anomalies de paroi sont très accessibles au diagnostic anténatal : **omphalocèle** précocement visible ([fig. 16.22c](#)), **hernie de coupole diaphragmatique**, plus rarement **atrésie œsophagienne**.

Anomalies de l'appareil génito-urinaire

Fréquentes (20 %), il peut s'agir d'une **hydronéphrose** ou d'une **urétéro-hydronéphrose** plus ou moins importante en rapport avec un syndrome de jonction, un méga-uretère, une duplication ou une mégavessie. Une **dysplasie multikystique** ou des **anomalies de position** des reins (rein en fer à cheval ou ectopique) peuvent également être observées. Chez le fœtus mâle la **cryptorchidie** est constante, tandis que chez le fœtus féminin une **hypertrophie clitoridienne** et une **hyperplasie des grandes lèvres** peuvent être retrouvées.

Dysmorphie cranio-faciale

Les anomalies du crâne et de la face sont très fréquentes (38 %), à peu près constantes pour certains :

- le crâne est petit, sa voûte déformée avec un diamètre bifrontal étroit, un aplatissement postérieur de l'occiput donnant une « tête en forme de fraise » et une brachycéphalie plus ou moins marquée (16.23a) ;
- la face : le visage est dans l'ensemble petit. Au niveau des yeux, on peut trouver une microphtalmie, des fentes palpébrales étroites, un colobome, une cataracte, un hypotélorisme. De profil, on recherchera une racine du nez plutôt saillante, et un microrétrognathisme. Une fente labiopalatine unilatérale ou bilatérale peut également être retrouvée (10 %). Les oreilles sont implantées basses, peu ourlées ;
- le cou est court et peut être le siège d'un hygroma kystique.

Anomalies des extrémités

Les anomalies positionnelles sont habituelles (50 %) avec des articulations peu mobiles en rapport avec une arthrogrypose.

Au niveau de la main, deux attitudes caractéristiques sont observées dans plus de la moitié des cas (fig. 16.23c et 16.24a, et voir chap. 15, *Main bote et main crispée*, fig. 15.36) :

- le **poing est fermé** avec un aspect de main crispée : avec les 2^e et 5^e doigts recouvrant les 3^e et 4^e doigts ;
- les 3^e, 4^e et 5^e doigts sont fléchis sur la paume, le 2^e doigt a une flexion externe de sa seconde phalange, passant au-dessus du troisième.

Des mains botes avec agénésie radiale peuvent se rencontrer (fig. 16.24b). Au niveau des pieds on peut retrouver des pieds bots varus équins ou des pieds talus dans 20 % des cas.

Monosomie X (tableau 16.5, fig. 16.26 et 16.27)

L'expression de la monosomie X est étonnamment variable : depuis la forme légère et compatible avec une vie normale

jusqu'au syndrome de Bonnevie-Ullrich, précocement létal, avec avortement spontané plus ou moins tardif.

Forme sévère : le syndrome de Bonnevie-Ullrich (fig. 16.26)

Il est caractérisé par :

- un épaissement des parties molles associant un hygroma kystique cervical postérieur, le plus souvent volumineux parfois plus volumineux que le fœtus et multicloisonné, et un lymphoedème généralisé et parfois monstrueux ;
- une ascite, un épanchement pleural ;
- un RCIU avec une diminution de la biométrie céphalique et fémorale tandis que le lymphoedème associé à l'ascite gêne l'évaluation de la biométrie abdominale ;
- un oligoamnios.

Forme légère : le syndrome de Turner (fig. 16.27)

Il touche 0,4 % des nouveau-nées filles. Il est la conséquence d'une absence complète ou partielle (mosaïque) d'un chromosome X et sa présentation phénotypique est très variée.

Il s'agit d'une fille de petite taille qui présente une dysmorphie faciale avec une brachycéphalie, un rétrognathisme par hypoplasie mandibulaire et des oreilles bas implantées. Les membres sont courts (−2 DS) et la classique brachymé-tacarpie du 4^e rayon est difficile à individualiser. Il peut exister au niveau des extrémités un épaissement des parties molles sous forme d'un lymphoedème discret mais évocateur, limité aux faces dorsales des mains et des pieds. Encore plus évocateur est la présence d'un hygroma kystique cervical (fig. 16.26c, et voir plus haut fig. 16.1).

Des malformations viscérales peuvent être notées :

- cardiaques dans 20 à 50 % des cas : coarctation aortique, une fois sur deux, et sténose valvulaire, dont le signe d'appel peut être un ventricule gauche plus petit que le droit ;
- urinaires dans 10 à 30 % des cas : agénésie rénale unilatérale, reins en fer à cheval ou rein pelvien, uropathie malformative, duplication réno-urétérale ou simple pyélectasie ;
- les anomalies de l'appareil génital (hypoplasie utérine et bandelettes ovariennes) échappent au diagnostic anténatal.

Les signes d'appel échographiques, en dehors de l'hygroma cervical, restent donc discrets ou peu spécifiques.

Le diagnostic étant posé, un vrai dilemme peut se présenter avec le problème de la conduite à tenir devant cette anomalie des gonosomes compatible avec la vie. En dehors des malformations éventuellement associées qui ont pour chacune leur propre pronostic, il reste la petite taille (accessible à un traitement par l'hormone de croissance) et une tendance à l'obésité, mais les capacités intellectuelles sont bonnes et permettent un cursus scolaire de fin de 2^e cycle dans la moitié des cas. Le risque d'impubérisme (accessible à un traitement hormonal) et surtout de stérilité peut être considéré comme un handicap par les parents. Certaines patientes pourront néanmoins espérer une grossesse par don d'ovocytes. Une consultation auprès d'un pédiatre ou généticien apparaît nécessaire pour bien expliquer les conséquences de cette anomalie chromosomique.

Tableau 16.5 Syndrome de Turner

Cerveau	Brachycéphalie	37 %
	Microcéphalie	5 %
	Ventriculomégalie	2 %
Visage et nuque	Hygroma kystique	88 %
	Micrognathisme	44 %
	Épaississement des parties molles du cou	6 %
Thorax	Cardiopathie	48 %
Abdomen	Pyélectasie	8 %
	Autre anomalie rénale (rein en fer à cheval...)	6 %
Membres	Fémur court	59 %
	Anomalie des mains	2 %
Croissance	RCIU	55 %
Liquide amniotique	Hydramnios	80 %



Fig. 16.26 Monosomie X. a. Syndrome de Bonnevie-Ullrich : fœtus de 5 mois. Énorme hygroma kystique (>), lymphœdème généralisé (fœtus bibendum). b. Œdème du dos du pied. c. Hygroma kystique cloisonné (*).

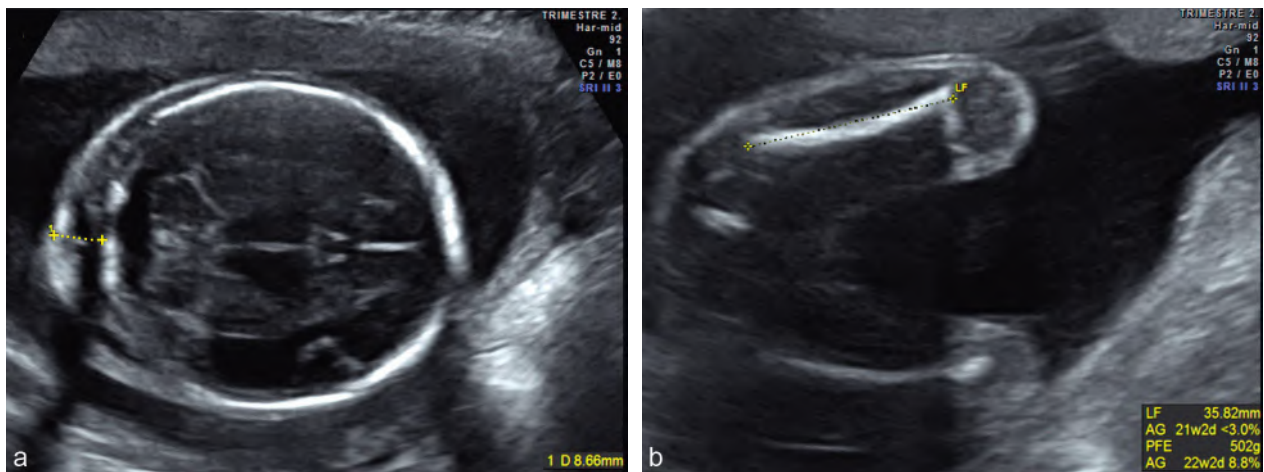


Fig. 16.27 Syndrome de Turner. (23 SA). a. Nuque épaisse (1) = 8,5 mm. b. Fémur court (LF).

Triploïdie (tableau 16.6 et fig. 16.28)

La triploïdie est probablement l'accident de fécondation le plus fréquent, lié à la fécondation de l'ovocyte par deux spermatozoïdes ou à la fécondation simple d'un ovocyte diploïde. Elle est avant tout responsable d'un grand nombre d'avortements spontanés du 1^{er} trimestre (20 % des arrêts précoces).

En l'absence d'avortement précoce, la grossesse est souvent marquée par des métrorragies du 1^{er} trimestre (mais c'est très peu spécifique) et surtout elle s'accompagne très tôt d'un retard de croissance, souvent important. L'oligoamnios est également fréquent (45 à 60 %) et il peut rendre difficile l'étude des malformations multiples retrouvées chez le fœtus triploïde.

Tableau 16.6 Triploïdie

Cerveau	Ventriculomégalie	18 %
	Brachycéphalie	10 %
	Anomalie de la fosse cérébrale postérieure	6 %
	Myéломéningocèle	5 %
Visage et nuque	Micrognathisme	25 %
	Épaississement des parties molles du cou	4 %
	Fente faciale	2 %
Thorax	Cardiopathie	16 %
	Hernie de coupole diaphragmatique	2 %
	Atrésie de l'œsophage	2 %
Abdomen	Pyélectasie	5 %
	Autre anomalie rénale	5 %
	Omphalocèle	2 %
Membres	Anomalie des membres supérieurs et des mains	76 %
	Pieds varus	8 %
Croissance	RCIU précoce	100 %
Liquide amniotique	Oligoamnios	50 %
Placenta	Épais et vacuolaire	50 %

Assez évocateur, l'aspect du **placenta très épais et/ou microkystique** (voir fig. 5.26) : cet aspect molaire est retrouvé dans un tiers des cas.

Le pronostic est très mauvais pour les grossesses qui se poursuivent avec un décès en période néonatale dans la majorité des cas.

- Anomalies du système nerveux central : une **ventriculomégalie** modérée est fréquemment observée (20 %) pouvant être isolée ou liée à une holoprosencéphalie, une agénésie du corps calleux, un syndrome de Dandy-Walker ou un spina bifida.
- Malformations cardiaques : retrouvées dans 10 à 30 % des cas, il peut s'agir essentiellement de CIV, CIA. Un épanchement pleural peut être noté, voire une anasarque.
- Anomalies abdominales : il peut s'agir d'anomalies de paroi (omphalocèle et hernie de coupole diaphragmatique). L'atrésie de l'œsophage peut être suspectée devant un hydramnios et l'absence de visualisation de l'estomac. Une atrophie vésiculaire peut également être observée témoignant d'une atrésie des voies biliaires.
- Anomalies de l'appareil génito-urinaire : on peut retrouver une hydronéphrose, une urétéro-hydronéphrose ou une dysplasie multikystique. Chez le fœtus mâle, les organes génitaux sont hypoplasiques (micropénis, hypospadias, cryptorchidie).
- Dymorphie cranio-faciale : il existe une **brachy-** et/ou une **microcéphalie**. Un micrognathisme est observé dans 25 % des cas. Les autres anomalies faciales incluent les

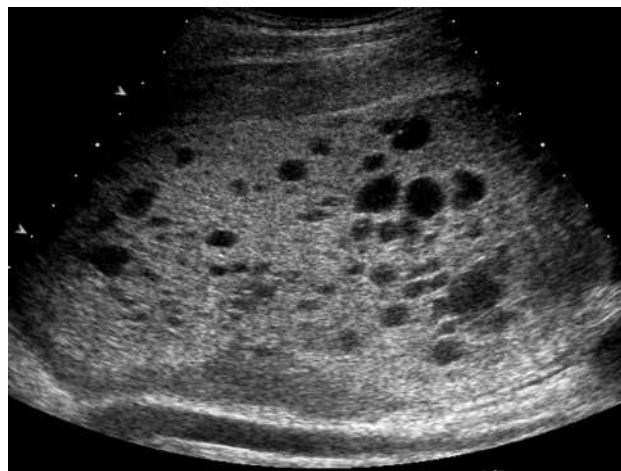


Fig. 16.28 Triploïdie. Aspect typique du placenta, épais et multikystique.

fentes labiopalatines uni- ou bilatérales et les anomalies oculaires (anophtalmie, microophtalmie, hypertélorisme, colobome et cataracte). Les oreilles sont bas implantées et mal ourlées.

- Anomalies des extrémités : les **anomalies des mains** sont fréquentes, retrouvées dans 50 % des cas avec des doigts allongés, présentant des syndactylies en particulier au niveau des 3^e et 4^e doigts. Les pieds peuvent être en varus équin avec des orteils mal implantés et parfois des gros orteils hypoplasiques.

Tétrasonie 12p

Connue sous le nom de syndrome de Pallister-Killian (fig. 16.29), il s'agit d'une anomalie chromosomique secondaire à la présence d'un petit chromosome surnuméraire formé de deux copies des bras courts d'un chromosome 12. Il y a donc quatre copies du bras court de chromosome 12 d'où le nom de tétrasonie 12p.

Sa fréquence est estimée à 1/25 000 grossesses et son diagnostic est confirmé par un caryotype sur liquide amniotique demandé dans le bilan étiologique d'une hernie diaphragmatique.

Le bilan échographique individualise un profil aplati avec front haut et une dysmorphie faciale qui peut être analysée dans de bonnes conditions en mode volumique surface : fentes palpébrales obliques, hypertélorisme, racine du nez plate et élargie, petit nez avec racines antéversées, grande bouche avec lèvre supérieure proéminente. Les membres sont courts dans leur partie rhizomélrique, les mains et pieds sont petits avec hypoplasie unguéale. Il existe une cardiopathie dans 25 % des cas.

Le mauvais pronostic lié aux malformations viscérales et en particulier à la hernie de coupole diaphragmatique est aggravé par un pronostic neurologique défavorable avec hypotonie, épilepsie et retard intellectuel sévère.



Fig. 16.29 Tétrassomie 12p (syndrome de Pallister-Killian). Étude fœtopathologique (observation Dr L. Devisme) : **a.** dysmorphie faciale et membre court dans sa partie rhizomélique; **b.** main petite avec hypoplasie unguéale; **c.** lèvre supérieure proéminente; **d.** hernie diaphragmatique.

Trisomie 21 : échographie et dépistage

Appelée également **mongolisme** ou **syndrome de Down**, c'est l'anomalie du nombre de chromosome la plus fréquente (1/700) et c'est sur elle que se focalise – à tort ou à raison – l'essentiel de l'activité de dépistage. On sait que cette fréquence augmente de façon exponentielle avec l'âge maternel : 1/2500 à 25 ans et 1/50 à 45 ans. En France, la stratégie de dépistage de la trisomie 21 reposait jusqu'en 2008 sur la proposition de l'amniocentèse pour caryotype fœtal à partir de 38 ans, associée pour toutes les femmes enceintes à une proposition de dosage des marqueurs sériques au 2^e trimestre pour calcul du facteur de risque de trisomie 21 (ou FRT 21). Cette stratégie a brutalement évolué en juillet 2009 avec le décret instaurant le dépistage combiné (échographie et marqueurs sériques) au 1^{er} trimestre et mettant en place une procédure de rattrapage au 2^e trimestre (voir plus haut) basée sur les marqueurs sériques. Le regroupement des professionnels au sein des réseaux de périnatalité, associé à des procédures de contrôle de qualité, est un élément essentiel du dispositif.

Le mongolisme présente une singularité d'expression phénotypique avec un spectre extrêmement large, allant des formes sévères, malformatives ou précocement abortives jusqu'à des formes sans manifestation organique, caractérisées par le retard mental et le faciès différent. C'est dans ces dernières formes que les « petits signes » échographiques ont pris une grande importance.

Malgré les filtres échographiques (mesure de la clarté nucale essentiellement) et biologiques (marqueurs sériques), il faut encore savoir l'évoquer ou la rechercher au cours des échographies suivantes, en particulier du 2^e trimestre. **Certains signes majeurs ou malformatifs** sont évocateurs (nuque épaisse, hypoplasie des OPN, CAV avec un risque de trisomie de 75 %, atrésie duodénale avec un risque de 30 %), d'autres sont peu spécifiques (RCIU, fémur court par exemple), d'autres enfin sont des **signes dits mineurs** (brachymésophalangie et clinodactylie du 5^e doigt, pyélectasie bilatérale, hyperéchogénicité des anses intestinales, nombre de paires de côtes), mais leur association, entre eux ou à d'autres signes, peut conduire à la réalisation d'un caryotype : **l'encadré 16.2 présente un exemple de calcul de risque de trisomie 21** en fonction de la présence ou non d'un ou de plusieurs facteurs de risque. *Les likelihood ratios* utilisés sont repris dans le **tableau 16.7** et dans les paragraphes correspondants. On pourra comparer dans le **tableau 16.8** quelques rapports de vraisemblance de marqueurs isolés de la trisomie 21 publiés et noter les énormes différences pour certains critères selon les auteurs. En revanche, la plupart des auteurs s'accordent pour noter que l'absence de tous les marqueurs de risques de trisomie 21 permet de réduire le risque potentiel de 2 à 3 fois.

Le **pronostic** est principalement lié aux malformations cardiaques, responsables d'une mortalité néonatale plus élevée, et au retard intellectuel facteur important d'intégration sociale et familiale. La mortalité des enfants puis des adultes est cependant supérieure à celle de la population générale.

Marqueurs forts de trisomie 21

Nuque épaisse

Premier signe d'appel répertorié par Beryl Benacerraf, la mesure est faite entre la face postérieure de l'écaille occipitale

Encadré 16.2 Exemples de calcul de risque de trisomie 21 à partir de signes d'appels échographiques

Patiente de 25 ans sans calcul de risque combiné (1^{er} trimestre) ou intégré (2^e trimestre) et sans marqueurs sériques de trisomie 21.

Risque lié à l'âge : 1/1000

1. Présence d'un foyer échogène intracardiaque. Pas d'autres signes d'appel (voir tableau 16.7) :

Légère diminution du risque car le *likelihood ratio* du marqueur foyer échogène intracardiaque isolé est de 0,95 → 1/950.

2. Présence d'un foyer échogène intracardiaque et d'une pyélectasie bilatérale. Les autres signes d'appel sont absents (voir tableau 16.7) :

5,8 (foyer cardiaque +) × 0,95 (pas de ventriculomégalie) × 0,80 (pas de nuque épaisse) × 0,90 (pas d'intestin hyperéchogène) × 7,5 (dilatation pyélique présente) × 0,75 (pas d'humérus court) × 0,80 (pas de fémur court) × 0,5 (pas d'hypoplasie des OPN)

N.B. : la recherche de l'artère sous-clavière aberrante n'est pas retenue ici en raison de sa difficulté d'analyse.

Augmentation calculée du risque : 8,9 → 1/1000 × 8,9 = 1/112.

et la surface cutanée dans un plan de coupe axial, passant par le cervelet, les thalamus et le cavum du septum pellucidum. On parle de nuque épaisse pour une mesure égale ou supérieure à 6 mm après 20 SA, soit 2 mm de plus que la limite supérieure de la normale (voir fig. 16.15). Voir aussi : chap. 7, Tissu sous-cutané et fig. 7.28; chap. 9, Épaississement de la nuque et fig. 9.25.

Les *likelihood ratio* positif, négatif ou du marqueur isolé sont respectivement de 23,30 – 0,80 – 3,79.

A fortiori, un hygroma kystique découvert au 2^e trimestre est encore plus significatif de trisomie 21, mais surtout d'autres anomalies chromosomiques.

Tableau 16.7 *Likelihood ratio* positif et négatif des principaux marqueurs de trisomie 21 et *likelihood ratio* du marqueur isolé

Marqueurs	LHR+	LHR-	LHR marqueur isolé
Foyer échogène intracardiaque	5,8	0,8	0,95
Ventriculomégalie	27,5	0,95	3,8
Nuque épaisse	23,5	0,8	3,8
Intestin échogène	11,5	0,9	1,65
Dilatation pyélique	7,5	0,9	1,1
Humérus court	4,8	0,75	0,8
Fémur court	3,7	0,8	0,6
Artère sous-clavière aberrante	21,5	0,7	3,9
OPN absent ou hypoplasique	23	0,5	6,6

Adapté de Agathokleous M et al. *Meta-analysis of second-trimester markers for trisomy 21*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41 : 247–61.

Tableau 16.8 *Likelihood ratio* de marqueurs isolés de la trisomie 21

	Nyberg, 2001*	Bromley, 2002*	Viossat, 2005*	Smith-Bidman, 2007*	Agathokleous, 2013*
Nuque épaisse	11	12	4,6	12,9	3,79
Humérus court	5,1	6	4,9	1,6	0,78
Fémur court	1,5	1	4,9	1,1	0,61
Hyperéchogénicité intestinale	6,7	Jamais isolée	7,1	2,5	1,65
Pyélectasie	1,5	1,3	5,6	1,6	1,08
Foyer échogène intracardiaque	1,8	1,2	–	2,5	0,95
Malformation majeure	–	3,3	–	–	–
Os propre du nez < 2,5 mm	–	–	–	–	6,58
Ventriculomégalie 10–15 mm	–	–	–	–	3,81
Artère sous-clavière aberrante	–	–	–	–	3,94
Absence d'anomalie	0,36	0,2	–	–	–

* Voir la référence complète dans la bibliographie en fin de chapitre.

Os propres du nez

Les os propres du nez (OPN) sont mesurés sur une coupe de profil (voir fig. 6.6 et tableau 7.23). L'absence des OPN (fig. 16.30a) ou une brièveté avec une mesure inférieure au 5^e percentile (fig. 16.30b) présentent un rapport de vraisemblance très élevé sauf dans les populations afro-caribéennes (comme pour l'absence des os propres au 1^{er} trimestre). Dans une étude de S. Cicero (2003), sur une population sélectionnée, des OPN absents ou inférieurs à 2,5 mm ont été signalés chez 62 % des fœtus trisomiques 21 et seulement chez 1,2 % des fœtus à caryotype normal. Cet élément est donc probablement un des meilleurs marqueurs échographiques de la trisomie 21.

Certains auteurs interprètent la mesure en fonction de multiples de la médiane. Pour une valeur inférieure à 0,75 MoM, le rapport de vraisemblance varie de 6 à 30 ; d'autres encore utilisent un rapport DBP/OPN avec un rapport de vraisemblance du marqueur positif entre 6 à 58.

On retiendra plus simplement qu'en cas d'absence ou d'hypoplasie des os propres du nez, les *likelihood ratios* positif, négatif et du marqueur isolé sont respectivement de 23,27 – 0,46 – 6,58.

Formes malformatives (tableau 16.9)

Malformations cardiaques

Ce sont les malformations le plus souvent associées à la trisomie 21, puisqu'elles sont retrouvées dans 25 à 50 % des cas (voir fig. 16.16a, 16.31a et b, et chap. 12) :

- le canal atrioventriculaire représente 45 à 75 % des anomalies cardiaques observées dans cette dyschromosomie (fig. 16.31) ;
- les CIV (35 %) et CIA (15 %) dont le diagnostic nécessite une étude attentive du septum interventriculaire et du septum interauriculaire ;

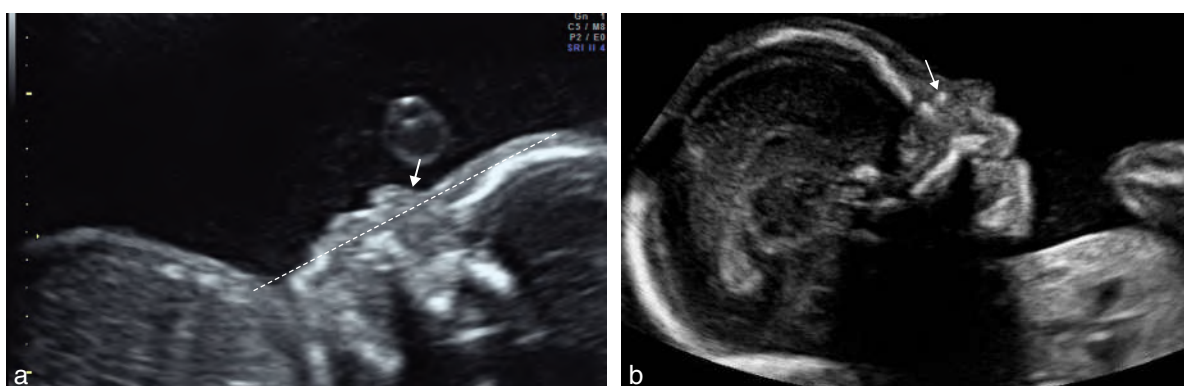


Fig. 16.30 Os propre du nez (OPN). a. Absence des os propres du nez (→). On note aussi un profil plat et probablement une artère ombilicale unique = trisomie 21. b. Hypoplasie des os propres du nez (→). 22 SA : les OPN mesurés sont inférieurs à 2 mm alors que l'on s'attendrait à 8 mm.

Tableau 16.9 Trisomie 21.

Cerveau	Brachycéphalie CLIP (kystes des plexus choroïdes) Ventriculomégalie Méga-grande citerne	20 % 8 % 5 % 5 %
Visage et nuque	Profil plat Nuque épaisse OPN absents ou < 2,5 mm Protrusion linguale Fente labiale	53 % 40 % 35 % 20 % 1 %
Thorax	Cardiopathies Épanchement pleural Foyer échogène intracardiaque	40 % 10 % 10 %
Abdomen	Atrésie duodénale Pyélectasie Autres anomalies rénales Hyperéchogénicité intestinale Atrésie de l'œsophage Omphalocèle	30 % 15 % 7 % 4 % 2 % 2 %
Squelette	Os longs courts Brachymésophalangie du 5 ^e doigt Écartement 1 ^{er} et 2 ^e orteils Onze paires de côtes Pied varus	36 % 33 % 10 % 5 % 3 %
Croissance	RCIU	20 %
Liquide amniotique	Hydramnios	30 %

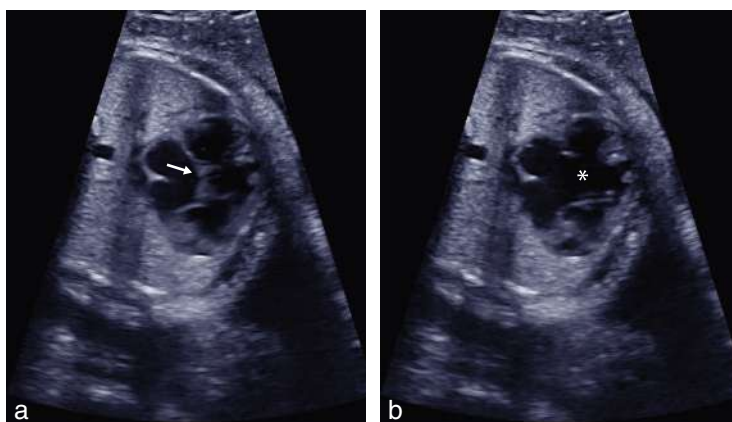


Fig. 16.31 Canal atrioventriculaire (32 SA). Sur le plan de coupe des quatre cavités, on individualise en systole (a) une valve auriculoventriculaire unique (→) qui s'ouvre (*) en diastole (b) dans les deux ventricules. Signe majeur de trisomie 21.

- plus rarement : tétralogie de Fallot (9 %), insuffisance tricuspéidienne, petit ventricule gauche.

En revanche, la transposition des gros vaisseaux et l'obstacle droit à septum interventriculaire intact ne sont pas associés à une anomalie chromosomique.

Malformations digestives

- L'atrésie duodénale est la plus fréquente et la plus évocatrice. Un tiers des sténoses duodénales surviennent chez des enfants trisomiques 21 (voir fig.16.16d, et voir fig. 13.22). Le diagnostic est posé le plus souvent en fin de 2^e trimestre où une échographie supplémentaire est parfois demandée devant un hydramnios clinique.
- D'autres atrésies digestives peuvent compliquer la trisomie 21 : atrésie de l'œsophage, plus rarement atrésie du grêle et anomalies anorectales.
- L'omphalocèle est possible mais peu fréquente. En revanche, on rappellera que le laparoschisis n'est pas un signe d'appel d'anomalie chromosomique.

Épanchements des séreuses

Épanchement pleural et/ou ascite sont d'un diagnostic échographique facile (voir fig.16.16b, et voir fig. 11.5 et 11.6). En revanche, l'enquête étiologique est plus complexe (voir chap. 11). Le contrôle du caryotype doit être proposé en raison de la fréquence des monosomies X et des trisomies 21 dépistées sur ce seul signe d'appel (10 % dans certaines séries).

Petits signes ou marqueurs faibles de trisomie 21

(voir tableau 16.7)

Fémur et humérus courts

Lors de la réalisation de la biométrie (voir tableaux 7.4 et 7.5), la mise en évidence d'un fémur court doit conduire à mesurer l'humérus, et les autres segments si celui-ci est court. En effet, un fémur court isolé n'est pas suffisant pour évoquer la possibilité de trisomie 21, car chez le nouveau-né trisomique les os longs des quatre membres sont atteints dans la même proportion. C'est la raison pour laquelle une biométrie anormalement faible des quatre membres doit faire pratiquer un bilan

chromosomique, surtout s'il s'agit d'une constatation précoce et même si une participation constitutionnelle peut être discutée.

On parle habituellement de fémur ou humérus court pour des valeurs inférieures au 3^e percentile (et non pas égales) : la table de mesure du fémur proposée par le CFEF est utilisable. En revanche, la limite inférieure des tables de mesure de l'humérus est généralement fixée au 5^e percentile. La correspondance avec le 3^e percentile est évaluée à 1 mm en dessous du chiffre du 5^e percentile.

Pour la plupart des séries, le fémur court isolé est peu significatif avec un *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé respectivement de 3,72 – 0,80 – 0,61.

En revanche, l'évaluation de l'humérus devrait être préférée car l'humérus court présente un rapport de vraisemblance beaucoup plus « intéressant », avec un *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé respectivement de 4,81 – 0,74 – 0,78.

Les mesures du fémur et de l'humérus restent difficiles à effectuer avec précision et une différence de mesure de 2 mm au 2^e trimestre peut faire passer la mesure du 10^e percentile au 3^e et réciproquement. De plus, à côté des variations de mesures dépendant de l'opérateur, il existe aussi des variations d'origine ethnique, les fœtus asiatiques ayant un fémur plus court et les fœtus de race noire plus long.

Plusieurs rapports de biométrie osseuse ont été proposés, mais sont peu utilisés en pratique :

- fémur mesuré/fémur attendu = anormal si inférieur à 0,9 ;
- fémur/pied = normalement voisin de 1 et devient inférieur à 0,9 en cas de trisomie. Ce rapport permet de s'affranchir d'éventuelles erreurs de terme mais peut être pris en défaut s'il existe également un raccourcissement du pied (rare dans la trisomie 21) ;
- DBP/fémur = très voisin de 1,45 vers 22 SA. Il est augmenté en cas de trisomie 21 (> 1,8) puisque le DBP est conservé ;
- humérus mesuré/humérus attendu = anormal si inférieur à 0,89.

Anses intestinales hyperéchogènes

L'échogénicité est égale ou supérieure à celle de l'os iliaque (fig.16.32, et voir fig. 6.92 et fig. 13.32) et ce phénomène serait secondaire à du méconium épais par diminution

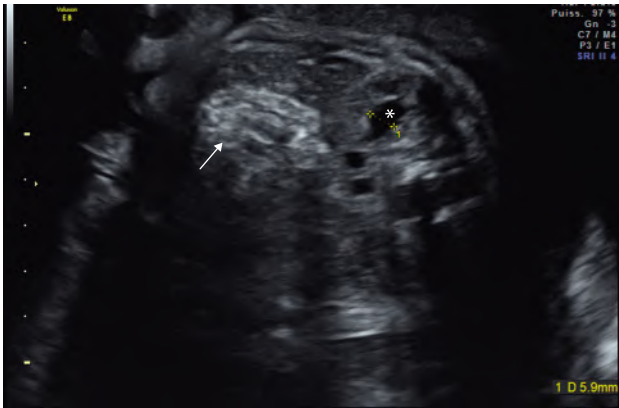


Fig. 16.32 Trisomie 21 (27 SA), hyperéchogénéité intestinale et pyélectasie. Calcul de risque combiné de trisomie 21 chiffré à 1/400 chez une patiente de 35 SA. Diagnostic « rattrapé » par la présence de deux petits signes : hyperéchogénéité intestinale (→) et pyélectasie (*) modérée à 6 mm (1).

du transit digestif. Il peut témoigner d'une infection, de la présence de sang dans le liquide amniotique, d'une mucoviscidose ou être associée à un retard de croissance. Il peut s'agir également d'un signe d'appel de trisomie 21 avec un *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé respectivement de 11,44 – 0,90 – 1,65.

Pyélectasie bilatérale

Les images de bassinets « trop bien vus », dont le diamètre antéropostérieur se situe au-delà de 4 à 5 mm à 22 SA (voir fig. 16.32), doivent également conduire à rechercher d'autres signes d'appel pour justifier la réalisation d'un caryotype. Il faut aussi distinguer une simple hypotonie des pyélon plus évocatrice d'une pathologie chromosomique, d'une dilatation pyélocalicielle qui évoque plutôt une uropathie. En effet, cette **pyélectasie bilatérale** est plus fréquente chez le fœtus trisomique, mais elle est alors toujours associée à d'autres signes et prendra d'autant plus de valeur que le fœtus est de sexe féminin (l'observation d'une petite dilatation pyélique est plus fréquente chez le garçon : 4 % *versus* 1 %). Pour la plupart des auteurs (Nicolaidis, Nyberg et autres), le rapport de vraisemblance est globalement peu augmenté par la pyélectasie (environ 1,5), mais il est *plus significatif chez le fœtus féminin* et devient important en cas de signes associés (environ 5). Actuellement et sans tenir compte du sexe foetal, on retiendra un *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé respectivement de 7,63 – 0,92 – 1,08.

Zone échogène intracardiaque

Le **foyer échogène intracardiaque** ou **nodule hyperéchogène intraventriculaire** (fig. 16.18) résulterait de la calcification du muscle papillaire et il siège préférentiellement au niveau du ventricule gauche. Son *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé est respectivement de 5,83 – 0,80 – 0,95.

Au niveau céphalique

Dysmorphie faciale

On hésite à classer ce paramètre dans les signes forts ou dans les signes discrets. C'est à l'évidence un signe important chez



Fig. 16.33 Trisomie 21. Profil plat.

le nouveau-né mais il faut quand même garder en mémoire les longues hésitations des accoucheurs, des sages-femmes ou des pédiatres devant un faciès un peu différent ou lunaire. On conçoit les difficultés de l'échographiste, même très compétent en 3D/4D mode surfacique, devant cet élément très subjectif et les risques de voir des individus mongoloïdes partout !

La dysmorphie faciale est caractérisée par un **profil plat** par hypoplasie du maxillaire (fig. 16.33 et voir plus haut fig. 16.30a) avec une ensellure nasale peu marquée (53 %), comblée par les tissus mous, et une **hypoplasie des os propres du nez** (23 %) que nous avons détaillée plus haut. L'appréciation objective du profil fœtal n'est pas toujours aisée. Le plan sagittal médian doit être strict permettant d'individualiser en arrière le genou du corps calleux. Comme au 1^{er} trimestre, on peut mesurer l'angle fronto-maxillaire. Supérieur à 90°, le rapport de vraisemblance pour la trisomie 21 est de 25.

Au niveau de la bouche, on peut noter l'interposition de la langue, qui théoriquement ne dépasse pas le plan antérieur du maxillaire et de la mandibule (voir fig. 9.17).

La distance interorbitaire (DIO) n'est pas modifiée.

L'oreille est décrite comme petite, souvent inférieure au 10^e percentile, avec des anomalies possibles du pavillon, mais peu d'échographistes sont capables d'évaluer la morphologie du pavillon et les tables de mesure sont rarement utilisées (voir fig. 6.13 et tableau 7.10).

Ventriculomégalie et cervelet

Une ventriculomégalie modérée (donc un carrefour ventriculaire mesuré entre 10 et 15 mm) a pu être notée dans quelques cas de trisomie 21 (5 %). Les recommandations de la HAS proposent la réalisation systématique d'un caryotype foetal à partir d'une largeur ventriculaire de 12 mm (voir fig. 8.23). Le *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé est respectivement de 27,52 – 0,94 – 3,81.

Un diamètre transversal du cervelet légèrement plus petit que la moyenne a pu être décrit.

Brachycéphalie

Chez le fœtus trisomique, le diamètre bipariétal est normal mais la diminution du diamètre fronto-occipital (normalement $\text{Bip}/\text{FO} = 0,80$, suspect si $> 0,85$) peut s'accompagner d'une diminution de la circonférence entre -1 et -2 DS. La brachycéphalie du trisomique 21 est due à une réduction de volume du lobe frontal. Isolée, elle ne doit pas être considérée comme un signe d'appel. Dans la série de Nicolaïdes, elle est retrouvée chez 38 % de fœtus aneuploïdes dont 16 % de trisomie 21 si d'autres anomalies sont associées.

Extrémités

Au niveau de la main, la **brachymésophalangie** du 5^e doigt (voir fig. 16.34) peut s'évaluer à l'estime et se traduit par un aspect très court (ou l'absence) de cette phalange et une incurvation du doigt (clinodactylie). Elle peut aussi se mesurer : $\text{P2 du 5}^\circ/\text{P2 du 4}^\circ = 0,85$ et $< 0,60-0,70$ chez 60 % des trisomiques 21. Cette évaluation ne peut néanmoins pas s'effectuer avant 17 SA, période avant laquelle l'ossification phalangienne n'est pas terminée.

Lors de la mesure de longueur du pied (plan de la voûte plantaire), un écartement exagéré entre le 1^{er} et le 2^e orteil peut être observé (signe « de la sandale » pour les nostalgiques des vacances). Mais il s'agit d'une évaluation subjective et la sensibilité de ce signe est très faible.

Un pied varus équin peut être retrouvé.

Os iliaque

Angle des ailes iliaques

Cette mesure est difficile, tributaire de la position fœtale, le niveau optimal de mesure se situant à la partie supérieure du bassin. Des variations de mesure de 6 à 20 % existent entre les niveaux supérieurs et inférieurs du bassin.

L'angle formé par deux lignes parallèles aux ailes iliaques est supérieur dans la trisomie 21 (moyenne de 75° *versus* moyenne population normale de 60°). Un angle égal ou supérieur à 90° doit être considéré comme pathologique.

Cependant, on ne peut être que réservé vis-à-vis de cette méthode car les valeurs des deux populations (normale et trisomique) se recouvrent largement et la qualité



Fig. 16.34 Hypoplasie de la deuxième phalange du 5^e doigt. Radiographie de la main d'un nouveau-né

de la mesure est trop variable selon l'expérience, la position fœtale ou le niveau de la mesure.

Longueur de l'aile iliaque

L'os iliaque du fœtus trisomique est de longueur supérieure à celle d'un fœtus normal. Sur une coupe axiale du pelvis fœtal, on mesure la plus grande dimension de l'os iliaque. Par exemple, pour un DBP de 38 mm, le 50^e percentile de l'os iliaque est de 10,5 mm. Une mesure supérieure à $+2$ DS (dans l'exemple donné > 12 mm) augmente le risque de 14,5 fois.

Autres signes de découverte aléatoire

Artère sous-clavière droite aberrante

L'artère sous-clavière droite naît habituellement du tronc brachio-céphalique droit. Rarement (1 à 2 % dans la population normale) cette artère peut naître de l'isthme aortique, et se diriger vers l'épaule droite en passant derrière la trachée (fig. 16.35). Cette curiosité anatomique a été retrouvée dans 25 % de la population trisomique, ce qui en ferait un bon signe d'appel. Néanmoins il s'agit d'un signe difficile à rechercher qui ne peut être validé pour la pratique courante. Le *likelihood ratio* positif, négatif et du marqueur isolé est respectivement de 21,48 – 0,71 – 3,94.

Onze paires de côtes

L'absence de la 12^e paire de côtes est plus souvent notée chez le fœtus trisomique 21 par rapport à la population normale (33 % *versus* 5 %). Il ne s'agit pas de compter systématiquement le nombre de côtes du fœtus mais ceci pourrait être utile en présence d'un petit signe d'appel échographique. Pour ce faire, l'acquisition volumique en mode 3D osseux peut être démonstrative (en particulier en mode *omniview* qui permet d'acquérir un plan courbe montrant bien le rachis et le grill costal postérieur, voir fig. 1.26).

Anomalies de structure des chromosomes (délétions, translocations et inversions)

De nombreux syndromes associés à une anomalie de structure chromosomique peuvent être évoqués devant une association polymalformative. Quelques-uns, parmi les plus fréquents et/ou les plus discutés lors de réunions multidisciplinaires, méritent d'être décrits. Ils seront dépistés par analyse de l'ADN par méthode quantitative : MLPA (*multiplex ligation-dependent probe amplification*).

Microdélétion 22q11

Retrouvée dans 1/5000 naissances, la microdélétion 22q11 est responsable de formes cliniques variables : forme complète et grave (**syndrome de DiGeorge**), forme moins sévère (syndrome vélo-cardio-facial), voire de formes asymptomatiques.

C'est habituellement devant une cardiopathie conotruncale (interruption de l'arc aortique, tétralogie de Fallot, *truncus arteriosus*, CIV) suspectée en échographie que l'on demande un caryotype avec recherche de microdélétion 22q11.

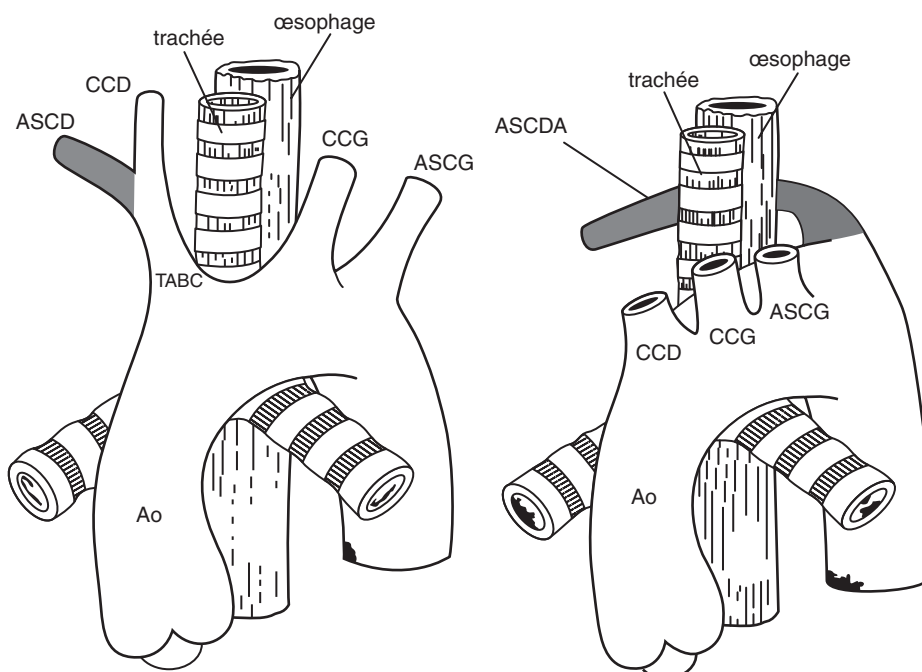


Fig. 16.35 Artère sous-clavière droite aberrante. À gauche, position normale de l'artère sous-clavière droite. À droite, artère sous-clavière droite aberrante. Ao : aorte; ASCG : artère sous-clavière gauche; CCG : carotide commune gauche; TABC : tronc artériel brachio-céphalique; CCD : carotide commune droite; ASCD : artère sous-clavière droite; ASCDA : artère sous-clavière droite aberrante. source : AJOG, 2005.

La suspicion diagnostique sera renforcée si on individualise aussi une fente palatine responsable parfois d'un hydramnios, une malformation rénale quelle qu'elle soit, et une hypoplasie ou une aplasie thymique.

Le pronostic post-natal immédiat dépend de la gravité de la cardiopathie. Les problèmes ORL, nutritionnels, endocriniens (hypocalcémie) et immunologiques (infectieux) peuvent être traités. Reste l'apprentissage et le développement neurocomportemental qui sont altérés dans 70 % des cas et dont on ne peut prévoir la gravité.

Syndrome de Wolf-Hirschhorn

Secondaire à une délétion du bras court du chromosome 4, sa fréquence dans la population est estimée à 1/50 000.

Ce syndrome sera recherché systématiquement devant un **retard de croissance intra-utérin précoce, harmonieux, non vasculaire, à caryotype standard normal**. Il existe une microcéphalie ainsi qu'une dysmorphie faciale caractéristique accessible à l'échographie volumique mode surface : front haut, hypertélorisme avec orbites de petite taille et exophtalmie, fentes palpébrales obliques en haut et en dehors, glabella proéminente, nez aux bords rectilignes et parallèles, philtrum court, lèvre supérieure fine, petit menton. Des malformations associées à type de fente labiopalatine, de cardiopathie.

Le pronostic post-natal est mauvais avec un retard mental constant, des crises d'épilepsie et une mortalité élevée la première année liée en partie à la cardiopathie.

Syndrome CHARGE

Secondaire à une mutation au niveau du gène CDH7 situé sur le chromosome 8 (8q12.1), sa fréquence est estimée à 1/10 000 naissances.

Le mot CHARGE est un acronyme anglo-saxon reprenant les malformations retrouvées dans ce syndrome et qui pour la plupart peuvent être suspectées par l'échographie anténatale (en gras dans le texte) :

- C : colobome (80 à 90 %) = colobome irien, rétinien, choroïdien, microphthalmie, anophtalmie;
- H : *heart defect* (70 à 85 %) = **tétralogie de Fallot, CAV, CIV, VDDI, anomalies de la crosse aortique**;
- A : *atresia of choanae* (50 à 60 %) = uni- ou bilatérale, osseuse ou membraneuse, sténose ou atrésie complète;
- R : *retard of growth or development* (habituel) = à début volontiers post-natal;
- G : *genital hypoplasia* (70 à 85 %) = chez le garçon : **micropénis, cryptorchidie**; chez la fille : hypoplasie labiale; chez les deux : développement pubertaire incomplet ou retardé;
- E : *ear anomalies* (90 %) = oreille externe : **petite, large, avec un lobe petit ou absent, helix coupé, anthélix proéminent et discontinu**, anomalies cartilagineuses, **asymétrie**; oreille moyenne : anomalies vasculaires, cochléaires, **hypoplasie des canaux semi-circulaires**.

L'association avec un **hydramnios** est fréquente car il existe souvent une atrésie de l'œsophage. De nombreuses autres anomalies ont été décrites dans ce syndrome. Certaines sont assez fréquentes et peuvent être

diagnostiquées en échographie : **dysmorphie faciale** (50 %) et **fente labiale ou labiopalatine** (25 %); **anomalies des doigts** qui sont petits (50 %), **anomalies rénales** de tous types (40 %)...

La gravité de ce syndrome rend recevable une interruption médicale de grossesse si les parents la demandent. Devant l'absence de diagnostic anténatal ou le souhait de poursuivre la grossesse, la prise en charge est multidisciplinaire avec les difficultés attendues de la réanimation en présence d'anomalies cardiaques, d'atrésie de l'œsophage et/ou d'atrésie bilatérale des choanes.

Syndrome de Prader-Willi

Secondaire à une anomalie sur le chromosome 15, le plus souvent une délétion 15q11-q13, parfois une disomie maternelle de cette région. Sa fréquence est estimée à 1/20 000 naissances.

Bien qu'il n'y ait pas de signes spécifiques pour ce syndrome, le diagnostic anténatal peut être évoqué devant l'association d'un **défait de croissance intra-utérin sévère avec excès de liquide amniotique et diminution des mouvements actifs** chez un fœtus fréquemment en présentation du siège. Des anomalies des extrémités à type de flexion des poignets, d'anomalie positionnelle des mains et des pieds, de flexion des orteils ont été décrites. Une hypoplasie des organes génitaux externes et une cryptorchidie peuvent être associées. Des anomalies de giration avec ventriculomégalie et agénésie partielle du corps calleux sont également possibles.

Chez l'enfant, le tableau clinique se caractérise par une hypotonie majeure et des difficultés alimentaires à type d'hyperphagie et d'obésité. Le retard mental est modéré, il existe un retard statural et pubertaire.

Syndrome de Miller-Dieker

Caractérisé par une microdélétion du locus p13-3 du chromosome 17 incluant le gène LIS1, sa fréquence est de 1/100 000 naissances.

Le diagnostic anténatal est évoqué devant une **ventriculomégalie associée à des troubles de la giration (agyrie) et une dysgénésie du corps calleux**. Il existe un défaut de croissance intra-utérin avec un petit périmètre crânien au 3^e trimestre, des mouvements actifs faibles et un hydramnios. Des associations avec une cardiopathie, une dysplasie rénale ou une sténose duodénale ont été décrites. C'est l'IRM qui fera le diagnostic en caractérisant à 30-32 SA le retard de giration et la présence d'hétérotopie neuronale (voir fig. 8.44).

Le pronostic n'est pas bon avec un retard mental profond, une hypotonie axiale et des crises d'épilepsie sévères justifiant une interruption médicale de la grossesse à la demande des parents avec examen foetopathologique.

Syndrome de Williams-Beuren

Caractérisé par une microdélétion du gène de l'élastine situé sur le bras long du chromosome 7 en 7q11.23, sa fréquence est de 1/20 000 naissances.

L'échographie anténatale retrouve essentiellement défaut de croissance modéré, une **dysmorphie faciale** qui est précisée en mode volumique (petit nez rond, un philtrum bombant et long, une grande bouche avec éversion de la lèvre inférieure) et une cardiopathie à type de sténose aortique supravulvaire.

Le pronostic vital n'est pas altéré mais en dehors du pronostic lié à la cardiopathie, on note un retard mental avec un quotient intellectuel ne dépassant pas 60 et une HTA.

Syndrome du cri du chat

Anomalie chromosomique résultant d'une délétion de taille variable de l'extrémité du bras court du chromosome 5, sa fréquence est estimée à 1/35 000 naissances. Ce syndrome doit son nom au cri monotone, aigu et plaintif du nouveau-né rappelant le miaulement d'un chaton.

Dans cette pathologie rare, les signes échographiques de la période anténatale décrits dans la littérature n'ont rien de spécifiques : petit périmètre céphalique, défaut de croissance intra-utérin modéré, ventriculomégalie bilatérale modérée, hypoplasie de l'os nasal, collections liquidiennes intraplexuelles (kystes des plexus choroïdes), anasarque fœtale. D'autres malformations occasionnelles peuvent être retrouvées : fente labiale ou labiopalatine, agénésie rénale, hémivertèbres...

La dysmorphie cranio-faciale ne se précise souvent qu'après la naissance. Elle est donc difficile à décrire en échographie anténatale : **microcéphalie constante**, face arrondie, hypertélorisme, repli épicanthique, obliquité descendante des fentes palpébrales, oreilles basses ou anormales, petit menton.

Le handicap mental est sévère dans la majorité des cas.

L'avenir?

Il n'est évidemment écrit nulle part. Mais les choses changent rapidement, les techniques, les mentalités, les lois, l'économie : les temps changent. Et c'est peut-être *no future* pour l'échographie des « petits signes », terriblement subjectifs et tellement angoissants pour nos patientes et pour les équipes médicales. Cette échographie va disparaître sous le rouleau compresseur du principe de précaution, du dépistage combiné et des progrès de la biologie.

Aujourd'hui, on peut récupérer des cellules fœtales dans le sang maternel (une cellule par millilitre) mais la technique n'est pas encore utilisable en pratique courante pour établir le caryotype. En revanche, on peut isoler dans le sérum maternel assez d'ADN fœtal libre (*cell free DNA*) pour identifier précocement le sexe ou le Rhésus de l'enfant et ceci est déjà appliqué dans le cadre des allo-immunisations foeto-maternelles ou des pathologies récessives liées à l'X. Désormais, la technologie (séquenceurs à haut débit) existe pour la recherche des principales dyschromosomies à partir de l'ADN fœtal. Ces tests sont maintenant (début 2014) disponibles en France dans plusieurs laboratoires sous le nom de « test génétique non invasif de la trisomie 21 fœtale et autres aneuploïdies fœtales » : les sensibilités et spécificités sont excellentes, supérieures à 99 % pour la trisomie 21, un

peu moins bonnes pour la trisomie 13 et la trisomie 18. Cet examen doit être considéré comme un dépistage (*screening*) et non comme un diagnostic. Il existe quelques faux positifs (0,2 à 0,3 %) mais l'utilisation de ces tests devrait diminuer de 95 % les prélèvements dits invasifs et donc les avortements provoqués par ces gestes (entre 0,5 et 1 %). On note cependant un échec de la technique chez 1 à 2 % des prélèvements.

Le CCNE (Comité consultatif national d'éthique, avis n° 120 du 25 avril 2013) et le CNGOF ont rendu un avis pour l'utilisation de cette technique dans le cadre du programme actuel de dépistage de la trisomie 21. Ce test peut être proposé en cas :

- de risque supérieur ou égal à 1/250 sur le dosage des marqueurs sériques ;
- d'antécédent d'anomalie chromosomique ou si l'un des procréateurs présente une translocation pour un chromosome 21 ;
- de patientes de plus de 38 ans n'ayant pas pu bénéficier du dépistage par les tests sériques.

Ce test n'est donc pas indiqué en utilisation systématique, en l'absence d'augmentation du risque. Il n'est pas recommandé non plus s'il existe une anomalie échographique et en particulier une clarté nucale augmentée, supérieure ou égale au 95^e percentile : dans cette situation, il y a un risque d'environ 2,5 % qu'il s'agisse d'une dyschromosomie non étudiée par le test (qui perd donc une partie de sa pertinence et le caryotype s'impose). Par ailleurs ce test serait très intéressant chez les grossesses gémellaires échographiquement normales où le dépistage par les marqueurs sériques n'est actuellement pas recommandé du fait de sa faible sensibilité. En cas de dépistage positif, l'amniocentèse (ou la biopsie du trophoblaste) reste encore indiquée pour confirmer un diagnostic d'anomalie chromosomique.

Actuellement, le test coûte au moins 800 euros avec des variations de prix assez larges selon les laboratoires. Il n'est pas remboursé par la Caisse Nationale d'Assurance Maladie et reste à la charge de la patiente.

La situation paraît simple, le progrès évident... mais deux gros problèmes :

1. Pour le moment, on est clairement dans la discrimination par l'argent avec un chantage assez odieux : payer ces 800 euros ou prendre le risque de perdre sa grossesse avec l'amniocentèse du pauvre ! Les cliniciens et leurs patientes sont clairement à la merci des laboratoires qui fixent les prix et même imposent les règles du jeu.
2. Le « curseur 1/250 » risque de glisser rapidement vers le bas, vers zéro, et il sera bien difficile de refuser à chaque future mère le dépistage des anomalies chromosomiques les plus fréquentes (séquençage ciblé). L'avenir est-il au séquençage entier de l'ADN fœtal pour toutes les femmes ? La réponse n'est pas simplement médicale et, avec optimisme, on peut espérer que le Comité d'éthique permettra (imposera) une utilisation « raisonnée » - et démocratique - de ces techniques.

On soulignera encore que séquençage parfait ne veut pas dire enfant parfait... mais **une véritable révolution commence dans le diagnostic anténatal**. À très court terme, le test génétique non invasif va s'imposer dans les situations à haut risque génétique, mais rapidement il sera proposé à toutes les grossesses ce qui conduira à l'abandon presque

total de l'étude de la clarté nucale et des marqueurs sériques. Le présent chapitre sera certainement bien réduit dans la prochaine édition de ce livre, pour le plus grand bien des femmes et des fœtus victimes de prélèvements invasifs inutiles, et à la grande satisfaction des échographistes dont la vie sera un peu simplifiée, et de l'éditeur qui pourra enfin réduire le nombre de pages.

Pour en savoir plus

Caryotype, cytogénétique

Bonneau D. Génétique médicale et diagnostic prénatal. In : Sentilhes L, Bonneau D, Descamps P, editors. Le diagnostic prénatal en pratique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2011. p. 55-63.

Molina-Gomes D, Selva J, Vialard F. La cytogénétique. In : Bault JP, Coquel P, Ville Y, editors. Pratique de l'échographie obstétricale au deuxième trimestre. Sauramps Médical ; 2008. p. 301-20.

Morichon-Delvallez N. Mosaïques confinées au placenta, disomies uniparentales. In : Dumez Y, Benachi A, editors. Médecine fœtale et diagnostic prénatal. Doin ; 2004. p. 43-51.

Diagnostic des malformations chez le nouveau-né

Jones K. Smith's recognizable patterns of human malformation. 6th ed Saunders ; 2005.

Smith DW. Types reconnaissables de malformations humaines. Paris : Masson ; 1974.

Dyschromosomies au 1^{er} trimestre

Pratique et recommandations

Borrell A. Promises and pitfalls of first trimester sonographic markers in the detection of fetal aneuploidy. *Prenat Diagn* 2009 ; 29 : 62-8.

HAS. Évaluation des stratégies de dépistage de la trisomie 21, mars 2007. Évaluation des programmes et politiques de santé publique. HAS ; 2007. En ligne, www.has-sante.fr/portail/jcms/c_540874/evaluation-des-strategies-de-depistage-de-la-trisomie-21.

Nicolaidis K. Screening for fetal aneuploidies at 11 to 13 weeks. *Prenat Diagn* 2011 ; 31 : 7-15.

Règles de bonnes pratiques en matière de dépistage et de diagnostic prénatal avec utilisation des marqueurs sériques maternels de la trisomie 21. *Journal Officiel* du 3 juillet 2009, arrêté du 23 juin 2009.

Rozenberg P, Bussièrès L, Senat MV. Dépistage de la trisomie 21 en France : le consensus du pire. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2007 ; 36 : 95-103.

Sonek J. First trimester ultrasonography in screening and detection of fetal anomalies. *Am J Med Genet* 2007 ; 145C : 45-61.

Spencer K. Aneuploidy screening in the first trimester. *Am J Med Genet* 2007 ; 145C : 18-32.

Clarté nucale

L'Herminé-Coulomb A. Physiopathologie de la nuque épaisse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005 ; 34 : 89-96.

Kagan KO, Avgidou K, Molina FS, et al. Relation between increased fetal nuchal translucency thickness and chromosomal defects. *Am J Obstet Gynecol* 2006 ; 107 : 6-10.

Nicolaidis KH. The 11-13 + 6 weeks scan. London : Fetal Medicine Foundation ; 2004. En ligne, www.fetalmedicine.com/fmf/online-education/01-11-136-week-scan.

Quarello E, Ville Y. Clarté de nuque. In : Ph Coquel, Bault JP, Ville Y, editors. Pratique de l'échographie obstétricale au premier trimestre. Sauramps Médical ; 2007. p. 211-22.

Os propres du nez

Kagan KO, Cicero S, Staboulidou I, Wright K, Nicolaidis KH. Fetal nasal bone in screening for trisomies 21, 18 and 13 and Turner syndrome at 11-13 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009 ; 33 : 259-64.

Angle facial

Borenstein M, Persico N, Kagan KO, Gazzoni A, Nicolaidis KH. Frontomaxillary facial angle in screening for trisomy 21 at 11 + 0 to 13 + 6 weeks. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 32 : 5-11.

Doppler de la valve tricuspide

Kagan KO, Valencia C, Livanos P, Wright D, Nicolaides KH. Tricuspid regurgitation in screening for trisomies 21, 18 and 13 and Turner syndrome at 11 + 0 to 13 + 6 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33 : 18–22.

Doppler du canal d'Arantius (ductus venosus)

Borrell A, Gonce A, Martinez JM, Borobio V, Fortuny A, Coll O, et al. First-trimester screening for Down syndrome with ductus venosus Doppler studies in addition to nuchal translucency and serum markers. *Prenat Diagn* 2005; 25 : 901–5.

Borrell A, Martinez JM, Serés A, Borobio V, Cararach V, Fortuny A. Ductus venosus assessment at the time of nuchal translucency measurement in the detection of fetal aneuploidy. *Prenat Diagn* 2003; 23 : 921–6.

Maiz N, Valencia C, Kagan KO, Wright D, Nicolaides KH. Ductus venosus Doppler in screening for trisomies 21, 18 and 13 and Turner syndrome at 11–13 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33(5) : 512–7.

Marqueurs sériques (1^{er} et 2^e trimestres)

Benn PA, Egan JFX. Expected performance of second trimester maternal serum testing followed by a « genetic scan » in screening of fetal Down syndrome. *Prenat Diagn* 2008; 28 : 230–5.

Kagan KO, Wright D, Spencer K, Molina FS, Nicolaides KH. First trimester screening for trisomie 21 by free beta-human chorionic gonadotrophin and pregnancy-associated plasma protein-A : impact of maternal and pregnancy characteristics. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31 : 493–502.

Sénat MV, Bernard JP, Bault JP. Dépistage des anomalies chromosomiques au 1^{er} trimestre. In : Ph Coquel, Bault JP, Ville Y, editors. *Pratique de l'échographie obstétricale au premier trimestre*. Sauramps Médical; 2007.

Souter VL, Nyberg DA, Benn PA, Zebelman A, Luthardt F, Luthy DA. Correlation of second-trimester sonographic and biochemical markers. *J Ultrasound Med* 2004; 23(4) : 505–11.

Stenhouse EJ, Crossley JA, Aitken DA, Brogan K, Cameron AD, Connor JM. First-trimester combined ultrasound and biochemical screening for Down syndrome in routine clinical practice. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 774–80.

Weingertner AS, Trieu NT, Kohler M, Viville B, Levy G, Montaya Y, et al. Dépistage combiné de la trisomie 21 au premier trimestre : à propos de cinq ans d'expérience prospective multicentrique. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2010; 39 : 353–61.

Dyschromosomies des 2^e et 3^e trimestres**Dépistage échographique T2, « genetic scan »**

Bernard JP, Larose C. Échographie focalisée sur le dépistage des anomalies chromosomiques « genetic scan ». In : Bault JP, Coquel P, Ville Y, editors. *Pratique de l'échographie obstétricale au deuxième trimestre*. Sauramps médical; 2008. p. 221–41.

Benacerraf BR. The history of the second – trimester sonographic markers for detecting fetal Down syndrome and their current role in obstetric practice. *Prenat Diagn* 2010; 30 : 644–52.

Breathnach FM, Fleming A, Malone FD. The second trimester genetic sonogram. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2007; 145C : 62–72.

Bromley B, Lieberman E, Shipp TD, Benacerraf BR. The genetic sonogram : a method of risk assessment for down syndrome in the second trimester. *J Ultrasound Med* 2002; 21 : 1087–96.

Nyberg DA, Souter VL. Chromosomal abnormalities. In : Nyberg D, editor. McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 861–906.

Nyberg DL, Souter V, El-Bastawisi A, Young S, Luthardt F, Luthy DA. Isolated sonographic markers for detection of fetal Down syndrome in the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 2001; 20(10) : 1053–63.

Rosenberg P, Bussières L, Chevret S, et al. Screening for Down syndrome using first-trimester combined screening followed by second-trimester ultrasound examination in an unselected population. *Am J Obstet Gynecol* 2006; 195 : 1379–87.

Smith-Bindman R, Chu P, Goldberg JD. Second trimester prenatal ultrasound for the detection of pregnancies at increased risk of Down syndrome. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 535–44.

Vergagni P, Ghidini A, Weiner S, Locatelli A, Pozzi E, Biffi A. Risk assessment for Down syndrome with genetic sonogram in women at risk. *Prenat Diagn* 2008; 28 : 1144–8.

Trisomie 21 (signes ou « marqueurs » échographiques associés à)

Agathokleous M, Chaveeva P, Poon LCY, Kosinski P, Nicolaides KH. Meta-analysis of second-trimester markers for trisomy 21. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41 : 247–61.

Bromley B, Lieberman E, Shipp TD, Benacerraf BR. The genetic sonogram. A method of risk assessment for Down syndrome in the second trimester. *J Ultrasound Med* 2002; 21 : 1087–96.

Bromley B, Lieberman E, Shipp T, Benacerraf B. Fetal nasal bone length : a marker for Down syndrome in the second trimester. *J Ultrasound Med* 2002; 21 : 1387–94.

Carbone JF, Tuuli MG, Dicke JM, Macones GA, Odibo AO. Revisiting the risk for aneuploidy in fetuses with isolated pyelectasis. *Prenat Diagn* 2011; 31 : 566–70.

Chudleigh PM, Chitty LS, Pembrey M, Campbell S. The association of aneuploidy and mild fetal pyelectasis in an unselected population : the results of a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17 : 197–202.

Cicero S, Longo D, Rembouskos G, Sacchini C, Nicolaides KH. Absent nasal bone at 11–14 weeks of gestation and chromosomal defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22 : 31–5.

Lamont RF, Havutcu E, Salgia S, Adinkra P, Nicholl R. The association between isolated fetal echogenic cardiac foci on second-trimester ultrasound scan and trisomy 21 in low-risk unselected women. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23 : 346–51.

Mogra R, Zidere V, Allan LD. Prenatally detectable congenital heart defects in fetuses with Down syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 38 : 320–4.

Paladini D, Sglavo G, Pastore G, Masucci A, D'Armiento MR, Nappi C. Aberrant right subclavian artery : incidence and correlation with other markers of Down syndrome in second-trimester fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 39 : 191–5.

Simon-Bouy B, Muller F. Hyperechogenic fetal bowel and Down syndrome. Results of a French collaborative study based on 680 prospective cases. *Prenat Diagn* 2002; 22 : 189–92.

Vautier-Rits S, Subtil D, Vaast P, Dufour P, Valat AS, Bourgeot P, et al. Signes échographiques de trisomie 21 au deuxième trimestre de la grossesse : valeur actuelle après analyse de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2000; 29 : 445–53.

Viostat P, Cans C, Marchal-André D, Althuser M, Tomasella T, Pons JC, et al. Quelle est la place des signes d'appel échographiques dits « mineurs » dans le dépistage prénatal de la trisomie 21 au 2^e trimestre de la grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005; 34 : 215–31.

Zalel Y, Achiron R, Kivilevitch Z. Sonographic visualization of middle phalanx of the fetal fifth digit between 13 and 17 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30 : 263–5.

Zalel Y, Achiron R, Yagel S, Kivilevitch Z. Fetal aberrant right subclavian artery in normal and Down syndrome fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31 : 25–9.

Trisomie 13 (signes échographiques associés à)

Verloes A. Trisomie 13; mai 2008. www.orpha.net.

Phatak SV, Tule V, Phatak MS, Kolwadkar PK. Antenatal sonographic diagnosis of Patau syndrome (trisomy 13) : A case report. *Indian J Radiol Imaging* 2004; 14 : 165–7.

Szigeti Z, Csapo Z, Joo JG, Pete B, Papp Z, Papp C. Correlation of prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings in fetuses with trisomy 13. *Prenat Diagn* 2006; 26 : 1262–6.

Trisomie 18 (signes échographiques associés à)

Cho RC, Chu P, Smith-Bindman R. Second trimester prenatal ultrasound for the detection of pregnancies at increased risk of trisomy 18 based on serum screening. *Prenat Diagn* 2009; 29 : 129–39.

Verloes A. Trisomie 18; mai 2008. En ligne, www.orpha.net.

Watson WJ, Miller RC, Wax JR, Hansen WF, Yamamura Y, Polzin WJ, et al. Sonographic findings of trisomy 18 in the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 2008; 27 : 1033–8.

Yang JH, Chung JH, Shin JS, Choi JS, Ryu HM, Kim MY, et al. Prenatal diagnosis of trisomy 18 : report of 30 cases. *Prenat Diagn* 2005; 25 : 119–22.

Monosomie X (signes échographiques associés à)

Cabrol S. Syndrome de Turner. février 2007. En ligne, www.orpha.net.

Papp C, Beke A, Mezei G, Szigeti Z, Bán Z, Papp Z. Prenatal diagnosis of Turner syndrome. *J Ultrasound Med* 2006; 25 : 711–7.

Signes échographiques et conduite à tenir en cas d'infection foetale anténatale

D. Subtil, V. Debarge, G. Benoist, P. Vaast, O. Acker, B. Guérin, Ph. Bourgeot

PLAN DU CHAPITRE

Signes échographiques évocateurs d'infection foetale

Au niveau cérébral	606
Ventriculomégalie	606
« Calcifications »	606
Microcéphalie	606
Hydranencéphalie	607
Au niveau abdominal et thoracique	607
Calcifications et hyperéchogénités	607
Épanchements des séreuses et anasarque	607
Hépatosplénomégalie	607
Cardiomégalie	607
Croissance, placenta, liquide amniotique	607

Signes spécifiques attachés à chaque infection foetale

Cytomégalovirus	608
Généralités cliniques et biologiques	608

Signes échographiques	609
Conduite à tenir, évolution	609
Parvovirus B19	609
Généralités cliniques et biologiques	609
Signes échographiques	611
Conduite à tenir, évolution	611
Toxoplasmose	611
Généralités cliniques et biologiques	611
Signes échographiques	611
Conduite à tenir, évolution	611
Varicelle	613
Généralités cliniques et biologiques	613
Signes échographiques	613
Conduite à tenir, évolution	613
Rubéole	613
Syphilis	614
Herpes simplex	614

Si l'on excepte la rubéole, la plupart des infections foetales transmises par voie transplacentaire sont pauci-symptomatiques ou asymptomatiques chez la mère. L'échographie est donc un élément essentiel des stratégies de dépistage et de traitement de ces affections.

En pratique, on se trouve dans l'une des **deux situations** suivantes :

- *découverte d'une anomalie foetale* à l'occasion d'un examen systématique. Parmi les diverses étiologies possibles, il faut savoir penser à l'origine infectieuse et demander les examens les plus appropriés (rapidité, sensibilité, risques faibles). Cette situation nous amène à décrire les principaux signes échographiques qui doivent faire évoquer une origine infectieuse;
- du fait du contexte et/ou d'examens maternels, le *foetus* est connu comme à *haut risque* de présenter une foetopathie connue (CMV, toxoplasmose, parvovirus B19, varicelle...). Ici, la recherche répétée d'anomalies échographiques

spécifiques fait partie de la stratégie à visée pronostique et/ou thérapeutique.

Il nous paraît important de rappeler ici **trois définitions essentielles** :

- *séroconversion maternelle* : le diagnostic biologique est devenu positif, la mère a présenté l'infection récemment mais cela ne signifie pas que son enfant soit infecté;
- *infection congénitale* : l'enfant a présenté une infection *in utero*, ce qui ne préjuge pas de la gravité de cette infection;
- *foetopathie d'origine infectieuse* : il existe des conséquences organiques, éventuellement visibles, de l'infection foetale, ce qui ne préjuge pas non plus de leur gravité (elle est fonction, en particulier, de l'agent responsable).

Enfin, **deux remarques essentielles** doivent être faites qui sous-tendent toujours les explications que l'on doit donner à une mère forcément anxieuse :

- quel que soit l'agent infectieux considéré, l'absence de signe échographique anormal ne signifie pas que l'enfant

n'est pas infecté (on peut même affirmer que la majorité des enfants infectés ne présentent aucune anomalie échographiquement décelable);

- les signes échographiques d'infection sont de nature évolutive : vers l'apparition, l'aggravation ou au contraire la diminution voire la disparition. Les échographies doivent donc généralement être répétées.

Signes échographiques évocateurs d'infection fœtale (tableau 17.1)

Ils intéressent principalement le cerveau fœtal, mais peuvent toucher tous les organes, avec une affinité pour les séreuses. Nous les décrivons séparément, mais l'association de plusieurs signes rend le diagnostic d'infection fœtale plus probable.

Au niveau cérébral

Pour l'essentiel, les signes cérébraux sont des signes de séquelles ou de cicatrices des lésions. Il ne faut pas s'attendre à les retrouver au moment de l'infection et de l'inflammation mais en *décalage de plusieurs semaines*. La nécrose infectieuse se charge progressivement en calcium et elle peut parfois prendre un aspect cavitaire. La nécrose et la sclérose cicatricielle sont à l'origine de phénomènes d'atrophie cérébrale plus ou moins étendue (microcéphalie) ou de troubles de la circulation du liquide cébrospinal (ventriculomégalie).

Ventriculomégalie

La ventriculomégalie cérébrale est authentifiée par la mesure de la largeur des carrefours ventriculaires au niveau des cornes occipitales (voir fig. 6.21 et chap. 8, *Ventriculomégalie*). Au-delà de 10 mm, quel que soit le trimestre, on considère habituellement qu'elle justifie une

surveillance rapprochée et des explorations à visée étiologique. L'aspect « pendant » ou « flottant » des plexus choroïdes est un élément supplémentaire inquiétant, de même que l'aspect hyperéchogène des parois ventriculaires. On peut considérer que 5 % environ de ces ventriculomégalies sont d'origine infectieuse. Il s'agit principalement de ventriculomégalies symétriques – mais pas toujours –, en rapport avec une infection congénitale à toxoplasme (fig. 17.3c et d, et voir fig. 8.58) ou à cytomégalovirus (fig. 17.1a et c et voir fig. 8.59).

« Calcifications »

Les hyperéchogénités intracérébrales sont assez caractéristiques des infections à toxoplasme et à cytomégalovirus (voir chap. 8, *Hyperéchogénité localisée*). Elles traduisent l'existence de foyers de nécrose localisés au sein de la substance cérébrale. Ces foyers ont tendance à se calcifier progressivement et, bien qu'ils ne s'accompagnent pas de cônes d'ombre postérieurs pendant longtemps, ils sont souvent nommés « calcifications intracrâniennes » d'emblée, en raison de leur caractère hyperéchogène en échographie (fig. 17.1b, et voir fig. 8.59).

Ces calcifications sont de siège variable, volontiers périventriculaire, mais on peut les retrouver à tous les niveaux dans le cerveau. Leur alignement entre elles, la formation d'arborescences représentant les trajets de vaisseaux cérébraux (« signe du candélabre » au niveau des vaisseaux thalamo-striés), voire l'existence de doubles lignes parallèles sont très en faveur d'une origine à cytomégalovirus (fig. 17.1c). À l'inverse, les calcifications de la toxoplasmose congénitale ont tendance à être beaucoup plus arrondies, disséminées au « hasard » dans le tissu cérébral (fig. 17.3).

Leur diagnostic est difficile au début et l'examen par voie vaginale au moyen d'une sonde de fréquence plus élevée est une aide appréciable. Il convient en effet de ne pas les confondre avec les lignes hyperéchogènes physiologiques qui séparent les circonvolutions cérébrales. En cas de doute, il est souhaitable de réaliser un contrôle 2 à 4 semaines plus tard : les « vraies » zones nécrotiques ont tendance à augmenter en nombre, en taille et en intensité avec le temps alors que les artefacts physiologiques, par définition, ne varient pas. Elles peuvent s'associer à des kystes de la zone germinative.

Beaucoup plus rarement, ces hyperéchogénités ont également été décrites dans le cadre d'infections par la varicelle, l'Herpes simplex et la rubéole.

Microcéphalie

La microcéphalie est définie par l'existence d'un périmètre céphalique inférieur à –3 DS, c'est-à-dire très inférieur au 1^{er} percentile – inférieur au 1^{er} « permilime » en fait (voir chap. 8, *Microcéphalie*). Sa gravité vient des cas où elle révèle un défaut de croissance cérébrale avec élargissement des espaces sous-arachnoïdiens et anomalie de la giration. Elle doit faire rechercher une fœtopathie à cytomégalovirus dont elle peut être le signe isolé, mais également une infection rubéolique (rare) ou à Herpes simplex.

Tableau 17.1 Signes échographiques évocateurs d'infection fœtale

Cerveau	Ventriculomégalie Calcifications Microcéphalie Kystes sous-épendymaires Hydranencéphalie
Thorax et abdomen	Ascite, épanchement pleural, épanchement péricardique Anasarque Cardiomégalie Calcifications cardiaques Hépatosplénomégalie Calcifications péritonéales Calcifications intra-hépatiques Intestin hyperéchogène
Signes généraux	RCIU inexplicable Placentomégalie Oligoamnios ou hydramnios
Malformations	Cœur Yeux Membres

Hydranencéphalie

L'hydranencéphalie est de diagnostic rare et aisé (*voir fig. 8.46*). Résultat d'une nécrose précoce et étendue de la substance cérébrale sus-tentorielle, elle se présente sous la forme d'une vaste plage liquidienne entourée d'un liseré cortical périphérique. Alors que son origine vasculaire est généralement admise, elle a pu être mise en rapport avec une infection à Herpes simplex, et plus rarement avec une infection à cytomégalovirus ou une toxoplasmose. Dans ces cas, on peut supposer qu'un mécanisme vasculaire d'origine infectieuse touche les gros vaisseaux à destinée encéphalique.

Au niveau abdominal et thoracique

Calcifications et hyperéchogénités

Les calcifications intra-abdominales peuvent être de siège intestinal, hépatique, péritonéal, surrénalien ou splénique. Il s'agit d'images arrondies hyperéchogènes dont la topographie n'est pas toujours facile à préciser.

Quand elles sont hépatiques, elles semblent intraparenchymateuses (*fig. 17.1e et f, et voir fig. 13.35*). Comme nous l'avons vu plus haut avec les hyperéchogénités intracérébrales d'origine infectieuse, elles ne présentent pas toujours de cônes d'ombre postérieurs. Elles doivent faire rechercher l'existence d'une infection foetale, essentiellement à toxoplasme ou à cytomégalovirus, surtout si elles sont multiples.

Elles doivent être distinguées d'une part des calcifications limitées à la surface du péritoine (autour du foie, par exemple à la *figure 17.1d*), qui évoquent plutôt l'existence d'une péritonite méconiale et d'autre part des **hyperéchogénités intestinales**, masses hyperéchogènes mal limitées qui traduisent plutôt l'existence d'anomalies du transit digestif tel qu'un iléus méconial (*voir chap. 13, Images hyperéchogènes abdominales*). Cependant, cette différence n'est pas toujours utile, car les calcifications péritonéales et hyperéchogénités intestinales peuvent être également associées à des infections foetales, en particulier le cytomégalovirus et le parvovirus.

Épanchements des séreuses et anasarque

L'épanchement localisé ou généralisé des séreuses (**ascite ou anasarque foetoplacentaire**) est un des modes de révélation possible des infections foetales. L'ascite (*fig. 17.1d et e, 17.2b, c et f.2, et voir chap. 13, Ascite*), l'épanchement péricardique (*fig. 17.2d et f.3, et voir chap. 12, Épanchements péricardiques*) et/ou pleural (*voir aussi chap. 11, Épanchement pleural*) peuvent s'associer entre eux et à : un œdème sous-cutané diffus, une augmentation de l'épaisseur placentaire, un oligoamnios (*fig. 17.2b*). Dans les infections comme le cytomégalovirus, la syphilis, la toxoplasmose, la listériose, ces épanchements semblent le résultat d'une atteinte directe de la perméabilité capillaire par l'agent infectieux lui-même. En revanche, c'est l'anémie foetale sévère qui est la cause des anasarques à parvovirus B19. Dans l'infection à cytomégalovirus, c'est la néphrite parfois engendrée par le virus qui est à l'origine de l'oligoamnios (rare mais typique).

Hépatosplénomégalie

Une hépatosplénomégalie a été rapportée avec toutes les infections de la série TORCH (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès). Le foie n'est pas aisé à mesurer de manière objective (*voir fig. 7.24*), même si des normes ont été établies (*voir tableau 7.25*). La déviation de la veine ombilicale vers la gauche, au niveau de sa portion intra-abdominale, peut être un signe indirect d'hépatomégalie.

Cardiomégalie

Une cardiomégalie a été décrite dans les infections à cytomégalovirus et à parvovirus B19. Là encore, une quantification du rapport cardiothoracique est possible (normalement proche de 0,40 sur une coupe des quatre cavités - *voir fig. 12.8*), mais l'impression visuelle suffit souvent (*fig. 17.2d*). Enfin, une diminution de la contractilité des ventricules cardiaques (dont la paroi peut être anormalement échogène) est parfois observée dans certains cas d'anasarque foetoplacentaire à parvovirus B19, vraisemblablement du fait de l'atteinte des cellules myocardiques par le virus lui-même.

Croissance, placenta, liquide amniotique

Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) d'origine infectieuse est grave car l'atteinte est *précoce, globale et généralisée*. Il s'observe principalement dans les infections à cytomégalovirus, rubéole, Herpes simplex et varicelle. L'orientation vers une origine infectieuse repose sur le caractère harmonieux du RCIU (toutes les mensurations foetales sont atteintes, y compris les mensurations céphaliques), et l'absence d'anomalies de résistance des vaisseaux utérins ou ombilicaux. Il peut, dans certains cas, être l'unique point d'appel, rendant alors le diagnostic étiologique difficile : une « cassure » inexplicite des courbes de croissance doit toujours faire penser à l'infection foetale.

La placentomégalie fait partie des signes peu spécifiques d'infection ovulaire. Elle est rarement isolée, plus souvent associée à l'anasarque, à des anomalies de la quantité de liquide amniotique ou à un retard de croissance (*fig. 17.2a et b*). En cas d'anasarque, elle est très évocatrice d'une infection à parvovirus B19 (*fig. 17.2f.1*) et doit conduire à rechercher, par effet Doppler, une élévation du pic de vitesse à l'artère cérébrale moyenne (anémie foetale sévère, voir plus loin *fig. 17.2f.4*).

Un oligoamnios peut également être noté dans certains cas (*fig. 17.1d*), soit en rapport avec le RCIU, soit lié à une atteinte directe des reins, notamment en cas d'infection à cytomégalovirus (« néphrite à CMV »). À l'inverse, **un hydramnios** est possible dans un contexte d'anasarque foetoplacentaire comme lors d'une infection à parvovirus B19.

Signes spécifiques attachés à chaque infection foetale

Trois infections représentent l'essentiel des préoccupations pour la surveillance échographique. Par ordre de fréquence des problèmes posés : le **cytomégalovirus**, le **parvovirus B19** et la **toxoplasmose**. Il faut y ajouter la *varicelle* car le contage est fréquent, la *rubéole* qui n'est pas totalement historique et la *syphilis* dont on redoute la résurgence.

Cytomégalovirus (fig. 17.1)**Généralités cliniques et biologiques**

Il s'agit de l'infection fœtale la plus préoccupante si l'on considère à la fois la fréquence et la gravité des formes les

plus sévères (5 à 10 % des nouveau-nés infectés). L'atteinte fœtale est généralement le fait d'une primo-infection maternelle, mais des lésions ont pu également être visualisées lors de ré-infections maternelles, éventuellement à la faveur d'une immuno-suppression temporaire ou définitive. L'infection

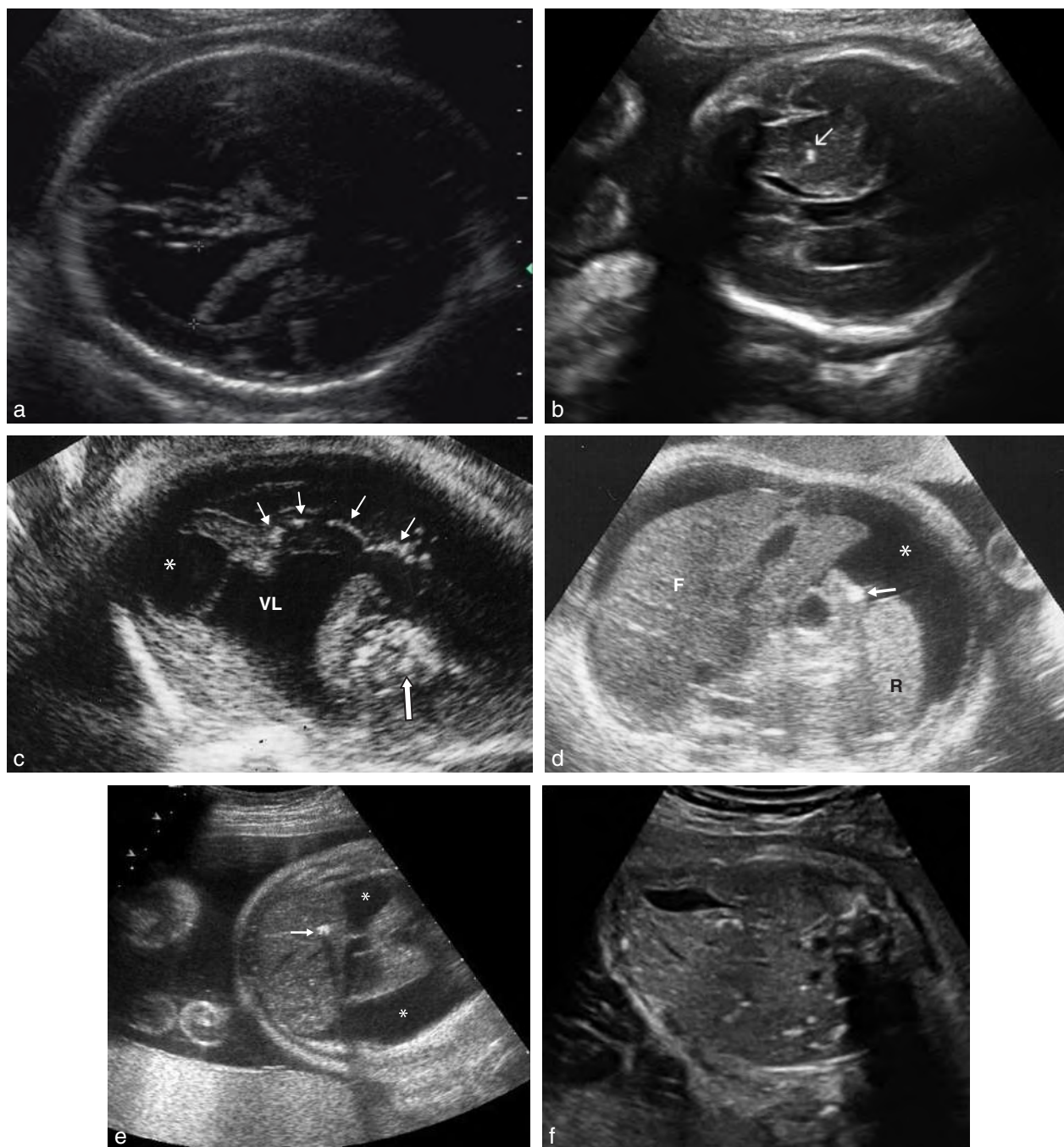


Fig. 17.1 Infection à cytomégalovirus. **a.** 32 SA. Dilatation ventriculaire mesurée à 10,5 mm, bilatérale et symétrique. L'association de cette ventriculomégalie à une diminution très importante du périmètre céphalique (< 1^{er} percentile) est caractéristique d'une infection à cytomégalovirus. **b.** 31 SA. Calcification (→) isolée dans la région thalamique. **c.** 32 SA. Réinfection sur terrain immunodéprimé. Voie vaginale, coupe sagittale oblique. Importante dilatation du ventricule latéral (VL). Image de bulle (*) dans la corne occipitale correspondant à un kyste sous-épendymaire (germinolyse). Grosses calcifications (⇒) au niveau du thalamus et calcifications linéaires (→) typiques au niveau cortical. **d.** 34 SA. Ascite fœtale (*) et calcification de 6 mm de diamètre, intra-abdominale (→) à distance du foie (F) et de la rate (R) ce qui évoque une localisation digestive. **e.** 31 SA. Ascite fœtale (*) et calcification intra-hépatique (→) avec un cône d'ombre sous-jacent. **f.** 22 SA. Calcifications intra-hépatiques diffuses, en « plein parenchyme ». Une partie d'entre elles sont de type linéaire.

maternelle est le plus souvent asymptomatique, mais il existe un syndrome pseudo-grippal dans environ 20 % des cas. La contamination du fœtus par le cytomégalo virus est relativement fréquente puisque 1 % des nouveau-nés sont porteurs du virus dans la salive ou les urines, du fait d'une infection maternelle en cours de grossesse. Dans la grande majorité des cas, cette contamination n'a aucune conséquence pathologique, seuls 5 à 10 % des enfants infectés sont porteurs de signes et/ou de séquelles à la naissance, principalement du fait de séroconversions maternelles survenues au 1^{er} trimestre (< 20 SA). Ces atteintes foetales sont variables dans leur présentation et leur pronostic : si la plupart sont auditives – surdité uni- ou bilatérale de sévérité variable se révélant parfois à distance de la naissance –, quelques-unes sont beaucoup plus lourdes : forme septicémique multiviscérale néonatale – maladie généralisée des inclusions cytomégaliennes –, atteintes cérébrales avec retard profond des acquisitions, mortalité néonatale.

Bien qu'un dépistage sérique maternel systématique soit théoriquement possible, celui-ci n'est pas recommandé. En effet, la séroconversion maternelle et l'infection foetale sont très fréquentes et l'instauration d'un dépistage de masse amènerait plus de problèmes nouveaux qu'il n'en résoudrait, puisque seulement 5 à 10 % des enfants présentent des problèmes réels en rapport avec cette infection. Le dépistage des infections graves à cytomégalo virus repose donc en principe sur la surveillance échographique standard. En cas d'atteinte foetale suspectée, la présence d'IgM maternelles est très évocatrice mais celles-ci peuvent manquer en cas de ré-infection. C'est seulement la recherche du virus dans le liquide amniotique qui apportera la réponse définitive. La PCR (*polymerase chain reaction*) pouvant parfois donner des résultats faussement négatifs – notamment avant 21 SA –, on attendra les résultats de la culture virale.

En pratique, un très grand nombre de dépistages « sauvages » sont prescrits ou demandés, alors que des recommandations nationales claires ont été émises en défaveur de cette pratique. Il faut alors « gérer » les séroconversions ainsi découvertes. Le choix de réaliser ou non une amniocentèse dépend à la fois de l'équipe médicale et du choix des patientes. L'infection foetale ne signifiant pas obligatoirement atteinte viscérale, la réalisation d'échographies régulières est actuellement le seul moyen pour dépister les atteintes foetales. Lorsque le fœtus est en présentation céphalique, la voie endovaginale permet de visualiser avec plus de facilité les atteintes cérébrales.

Signes échographiques

Les atteintes foetales sont tardives par rapport à l'infection foetale. Elles peuvent être cérébrales ou extracérébrales (digestive, rénale, hépatique, cardiaque), s'associer entre elles et prendre des formes très différentes qui peuvent se succéder : anasarque foetoplacentaire, ascite localisée, oligoamnios, retard de croissance intra-utérin harmonieux précoce. L'association de plusieurs signes entre eux rend le diagnostic d'infection à CMV plus probable.

Les signes cérébraux sont les plus fréquents. La microcéphalie est très évocatrice d'infection à CMV et traduit l'hypotrophie du parenchyme cérébral. Elle s'aggrave progressivement depuis le 2^e jusqu'au 3^e trimestre. Une dilatation ventriculaire associée à un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens est également très évocatrice, signe d'une atrophie cérébrale

débutante. Les images de nécrose et d'inflammation cérébrale – généralement appelées « calcifications », comme dans la toxoplasmose – doivent systématiquement être recherchées au niveau cérébral et au niveau abdominal (hépatique, intestinal ou surrénalien) car elles orientent fortement le diagnostic. Elles peuvent prendre la forme de zones hyperéchogènes dont la localisation, la structure en « doubles lignes parallèles » et/ou l'alignement selon le trajet des vaisseaux et de leurs embranchements (images en « candélabre ») sont très évocateurs. Pour ce qui concerne les images extracérébrales, signalons également la possibilité de reins hyperéchogènes par « néphrite à CMV », à mettre en rapport avec un oligoamnios qui – s'il s'associe à une anasarque – est très évocateur d'infection à CMV.

Des images intracérébrales de « décollement sous-épendymaire » ont été décrites et attribuées à l'existence d'une germinolyse sous-épendymaire d'origine infectieuse (fig. 17.1c et fig. 8.51). Ces zones hypo-échogènes sont situées immédiatement sous la paroi épendymaire des ventricules et pourraient correspondre à une lyse cellulaire, sans certitude. La signification pronostique de ces anomalies n'est pas clairement établie, puisqu'elles peuvent être retrouvées en dehors de toute infection foetale et de toute altération du développement ultérieur. En présence d'une infection anténatale à cytomégalo virus, la découverte de tels signes est quand même très préoccupante et doit conduire à réaliser une IRM cérébrale foetale, à la recherche de lésions qui auraient pu passer inaperçues en échographie.

Conduite à tenir, évolution

En dehors de ces anomalies sous-épendymaires, il est généralement admis que le pronostic foetal est très réservé lorsque des lésions cérébrales sont retrouvées : décès néonatal, retard de développement intellectuel et/ou surdité profonde sont à craindre. Dans ces cas, une interruption médicale de grossesse est généralement acceptée si elle est demandée. Pour ce qui concerne les lésions extracérébrales, elles ne sont pas toujours de mauvais pronostic et doivent amener à répéter les examens du pôle céphalique. Il est utile de demander une IRM cérébrale, afin de dépister d'éventuelles lésions de la giration ou de la substance blanche souvent invisibles en échographie.

La conduite à tenir en cas d'infection foetale sans lésion échographique décelable est difficile à déterminer, notamment lorsque l'infection est survenue avant 20 SA, authentifiée par une PCR positive sur liquide amniotique. Bien que la majorité des enfants soient totalement bien portants, la possibilité de surdités congénitales profondes indétectables en période anténatale ainsi que la possibilité d'une maladie généralisée des inclusions cytomégaliennes doivent être évoquées. Enfin, on ne peut totalement exclure la possibilité de séquelles neurologiques sérieuses à distance, indétectables par l'échographie, et la réalisation d'une IRM cérébrale au 3^e trimestre se discute au cas par cas. Enfin, l'administration d'un traitement antiviral par ganciclovir, actif sur le cytomégalo virus, fait actuellement l'objet de recherches.

Parvovirus B19 (fig. 17.2)

Généralités cliniques et biologiques

Il s'agit d'une infection maternofoetale par l'agent du mégalérythème épidémique ou cinquième maladie. L'infection des enfants et des jeunes adultes est très fréquente, bénigne

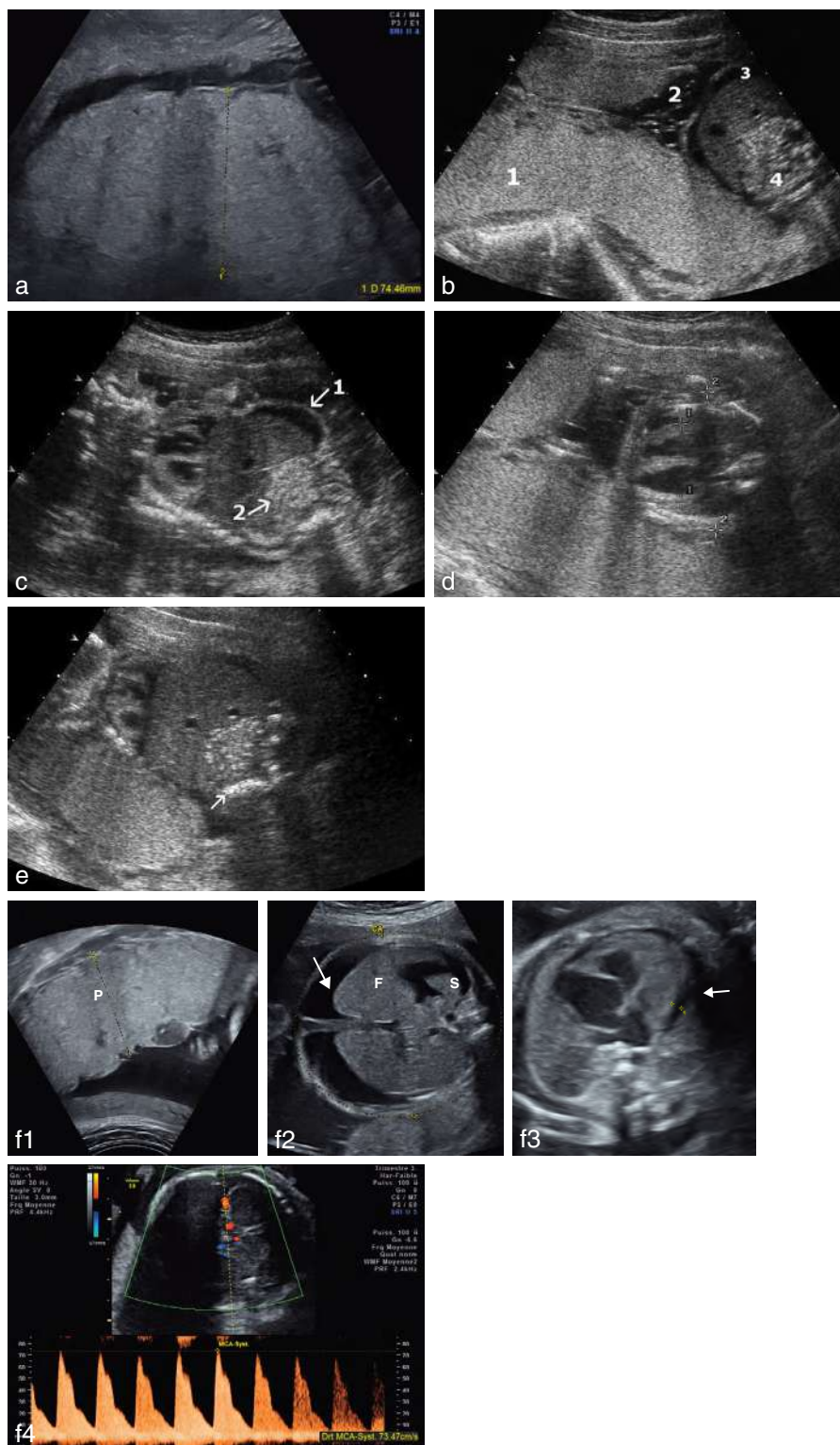


Fig. 17.2 Infection à parvovirus B19. **a.** 22 SA. Placenta épais (7,4 cm) dans le cadre d'une anasarque foetoplacentaire à parvovirus B19. En première approximation, retenir que le placenta est épais lorsqu'il dépasse 4 cm au 2^e trimestre, 6 cm au 3^e trimestre. **b.** 24 SA. Association très évocatrice : gros placenta (1) + absence d'hydramnios (2) + ascite (3) + intestin échogène (4). **c.** 24 SA. Lame d'ascite (1) et intestin hyperéchogène (2). **d.** 25 SA. Cardiomégalie et épanchement péricardique. Dans un tiers des cas environ, la cardiomégalie s'accompagne d'une hypokinésie cardiaque. **e.** 25 SA. Oligoamnios, intestin hyperéchogène : l'échogénicité intestinale est voisine de celle de l'aile iliaque (→). **f.** 28 SA : 1. Placenta (P) épais (70 mm). 2. Ascite d'importance moyenne (→). Noter qu'il n'y a pas d'œdème sous-cutané et que le foie (F) et la rate (S) ne paraissent pas hypertrophiés sur ce plan de coupe transversale. 3. Cardiomégalie avec petit épanchement péricardique (→). Noter qu'il n'y a pas d'épanchement pleural. 4. Vitesse maximale au niveau de l'artère cérébrale moyenne nettement supérieure à 1,5 MoM traduisant une anémie sévère.

et le plus souvent pauci-symptomatique (éruption des joues, éruption urticarienne des fesses et des cuisses surtout visible après l'effort ou le bain). Plus de la moitié des adultes sont protégés, le dépistage n'est pas justifié et le diagnostic est presque toujours évoqué à partir d'une découverte échographique au 2^e trimestre de la grossesse. Il s'agit d'une situation assez rare (environ 3/100 000 grossesses), mais qui doit être connue et reconnue pour être correctement prise en charge.

Les complications sont presque exclusivement le fait d'infections foetales survenues avant 20 SA. Chez 1 à 4 % des femmes infectées, l'infection maternofoetale est responsable d'anasarque foetoplacentaire entre 12 et 28 SA, qui survient par le biais d'une anémie foetale extrêmement sévère mais transitoire (le plus souvent comprise entre 2 et 5 g/dL). Cette anémie est responsable d'une mort *in utero* dans 30 à 70 % des cas, selon les séries. Pour les enfants qui passent le cap de cette anémie sévère *in utero*, le pronostic semble excellent à distance. Les anémies survenant au 3^e trimestre semblent guérir spontanément, sans passage par le stade d'anasarque.

Signes échographiques

Les signes échographiques sont ceux d'une *anasarque foetoplacentaire* non expliquée par l'existence d'une malformation foetale ou d'agglutinines irrégulières maternelles positives, avec une prédominance des signes échographiques évocateurs d'anémie : ascite et épanchement péricardique, absence d'épanchement pleural, œdème sous-cutané discret (inférieur à 10 mm), placenta épais, quantité de liquide amniotique normale. Une cardiomégalie, une hypertrophie des parois du cœur, une hypocontractibilité myocardique sont évocatrices d'une myocardite virale associée qui aggrave le pronostic. Devant ce tableau d'anasarque, la réalisation d'une vélocimétrie Doppler au niveau de l'artère cérébrale moyenne permet un diagnostic rapide de l'anémie, sa surveillance et la préparation d'une éventuelle transfusion (voir fig. 7.40 et 7.44).

Conduite à tenir, évolution

En cas d'anémie foetale suspectée (pic de vélocité élevé à l'artère cérébrale moyenne), la réalisation d'une transfusion *in utero* est nécessaire pour aider le fœtus à « passer le cap » et éviter la survenue d'un décès *in utero*. Ensuite, la surveillance du pic de vélocité à l'artère cérébrale moyenne cherche à repérer quelques cas, peu nombreux, pour lesquels une deuxième transfusion est nécessaire. Parfois, le pic de vélocité à l'artère cérébrale moyenne apparaît normal au moment du diagnostic, ce qui indique que l'anémie foetale – à l'origine de l'anasarque – est d'emblée en cours de correction spontanée, et permet d'éviter la transfusion *in utero*. Dans tous les cas où une anémie sévère a été mise en évidence (hémoglobine inférieure à 5 g/L), nous conseillons la réalisation d'une surveillance échographique et IRM du cerveau foetal au 3^e trimestre (de rares cas de ventriculomégalie et de polymicrogyrie secondaires ont été décrits).

Après contage d'une femme enceinte séronégative avant 20 SA, le risque d'anasarque foetale est faible (estimé à 4 % si la femme a réellement présenté une séroconversion). En l'absence d'anasarque foetoplacentaire, le pronostic de l'infection à parvovirus B19 est excellent. Dans la mesure où le délai moyen entre séroconversion à parvovirus B19 et

anémie foetale n'est pas connu, le suivi des mères séronégatives qui ont eu un contage à parvovirus B19 repose actuellement sur la réalisation d'un contrôle échographique rapide et hebdomadaire de l'absence d'ascite foetale jusqu'à 28 SA (il n'y a plus d'anasarque après cette limite). On y adjoindra une mesure hebdomadaire du pic de vélocité à l'artère cérébrale moyenne, à la recherche d'une anémie foetale qui pourrait théoriquement précéder l'anasarque. Dans notre expérience, nous n'avons jamais rencontré cette situation de pouvoir repérer une anémie à parvovirus B19 avant que l'anasarque ne survienne.

Toxoplasmose (fig. 17.3)

Généralités cliniques et biologiques

Le dépistage sérologique de la toxoplasmose est obligatoire en France et l'existence d'une séroconversion maternelle, presque toujours asymptomatique sur le plan clinique, concerne environ six femmes pour 1000 grossesses (apparition d'IgM puis d'IgG chez une femme antérieurement séronégative). En cas de doute sur la date de la séroconversion, le test d'avidité des IgG peut aider à préciser le caractère récent ou non de l'infection. La transmission foetale est en moyenne de 30 %, d'autant plus fréquente que la grossesse est avancée, mais les lésions foetales sont beaucoup plus rares et concernent essentiellement le cerveau et l'œil (choriorétinite). Dans cette situation, la recherche de lésions anténatales est généralement réalisée tous les mois.

Signes échographiques

Les signes anténataux de toxoplasmose congénitale sont d'autant plus fréquents que l'infection foetale est survenue précocement au cours de la grossesse. Ils ne sont néanmoins retrouvés que dans 3 % des cas. Une *dilatation ventriculaire bilatérale et symétrique* moyenne à sévère est alors individualisée huit fois sur dix. Avec la même fréquence, l'autre signe caractéristique est l'existence de *zones hyperéchogènes intracérébrales* arrondies, bien limitées et diffuses, se chargeant lentement en calcium (« calcifications » intracrâniennes dites « périventriculaires » mais pouvant se localiser en région thalamo-caudée ou dans l'ensemble du parenchyme cérébral). La présence de lésions intra-hépatiques de même nature et/ou d'une ascite est également possible, de même que l'existence d'un placenta augmenté de volume. La possibilité d'observer une anasarque foetoplacentaire ou un retard de croissance intra-utérin doit être connue, mais cette éventualité est rare.

Conduite à tenir, évolution

La prévention primaire (conseils d'hygiène alimentaire) réalisée chez les femmes séronégatives et la prescription de spiramycine en cas de séroconversion permettent de limiter le nombre de cas d'infection congénitale à un pour 1000 environ. La recherche d'un passage transplacentaire du parasite repose sur la recherche du parasite par PCR (de 1 % en période post-conceptionnelle à 90 % en toute fin de grossesse). En cas d'infection foetale, des traitements parasitocides lourds sont destinés à limiter l'importance des lésions foetales. L'efficacité et l'utilité de ces traitements font encore l'objet d'évaluations.

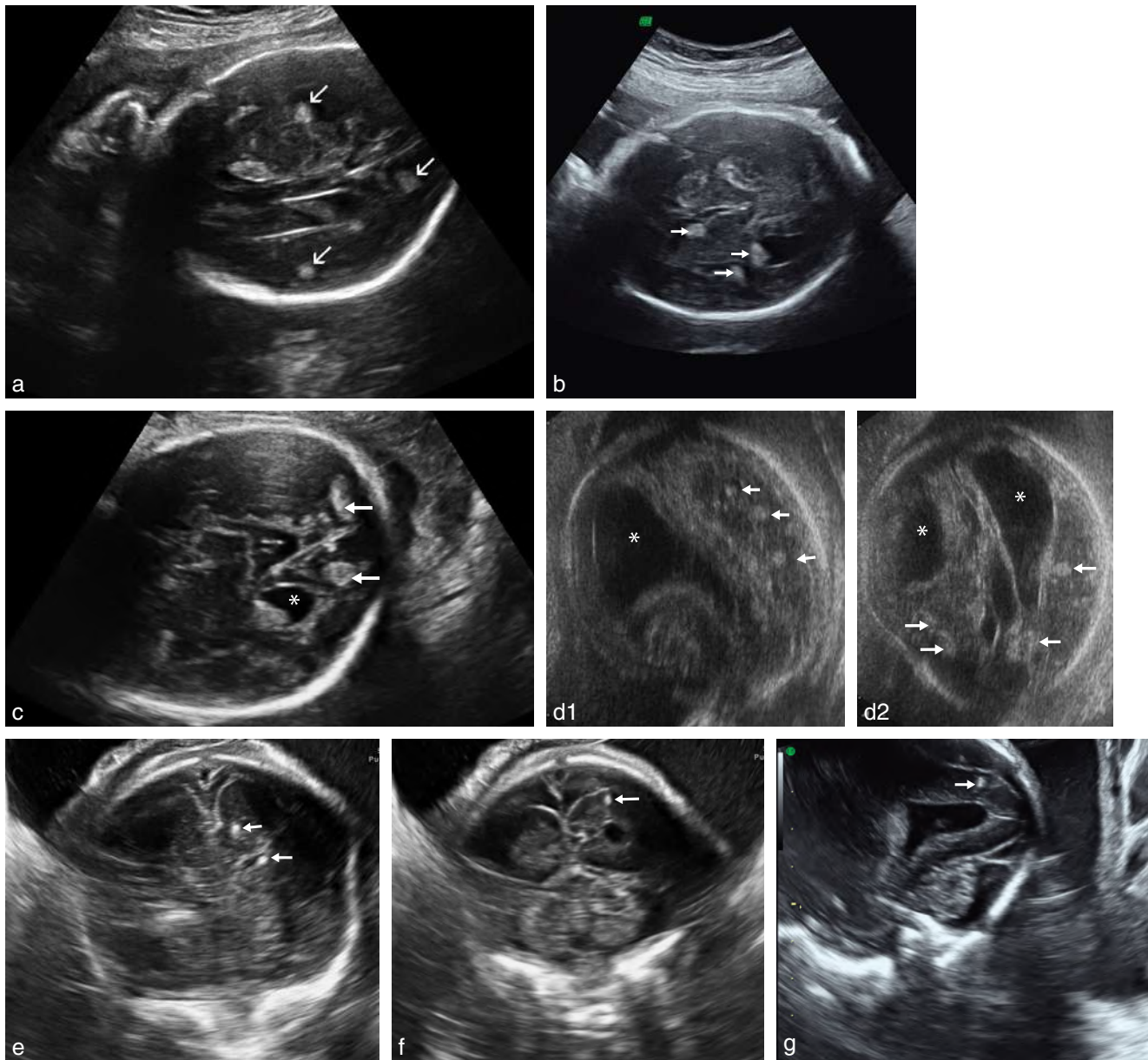


Fig. 17.3 Toxoplasmose. **a.** 31 SA. Lésions cérébrales. Plusieurs zones hyperéchogènes intracérébrales arrondies (→), bien limitées et dispersées. **b.** 30 SA. Lésions cérébrales. Foyers hyperéchogènes arrondis (→) et disséminés de plus de 3 mm de diamètre, sans cône d'ombre, nettement visibles dans la substance blanche qui jouxte les ventricules latéraux. **c.** 31 SA. Lésions cérébrales. Deux gros foyers échogènes (→) assez typiques au niveau occipital. Ventriculomégalie modérée (*). **d.** 33 SA. Lésions cérébrales. Coupe transversale à gauche et parasagittale à droite. Ventriculomégalie bilatérale (*) et présence dans le parenchyme cérébral de nodules disséminés (→). **e.** 29 SA. Lésions cérébrales. Coupe coronale médiane par voie vaginale. Deux foyers de nécrose (→) arrondis, hyperéchogènes, de 3 mm de grand axe, sans cône d'ombre postérieur. **f.** Même fœtus qu'en e, coupe coronale postérieure, voie vaginale. Foyer de nécrose (→) en plein parenchyme occipital, situé au niveau du cortex. **g.** Même patiente qu'en e et f, coupe longitudinale, voie vaginale. Foyer de nécrose (→) en plein parenchyme occipital. Noter l'aspect moins « arrondi » du foyer de nécrose sur ce cliché.

La rareté de ces toxoplasmoses congénitales avec lésions anténatales demande à ce que le pronostic soit établi par un pédiatre très au fait des différentes formes de toxoplasmose congénitale. En effet, s'il a été généralement accepté jusqu'ici que l'existence de lésions intracérébrales visibles en échographie pouvait faire admettre la réalisation d'une interruption médicale de grossesse,

cette attitude doit être largement nuancée lorsque les lésions se résument à quelques « calcifications » intracérébrales. Dans ces formes limitées, les résultats des différentes séries disponibles montrent que le pronostic est plus lié au degré de l'atteinte oculaire qu'au risque d'un retard mental, même si une épilepsie séquellaire peut être redoutée dans quelques cas.

Varicelle

Généralités cliniques et biologiques

Compte tenu de la fréquence élevée de la varicelle chez les enfants en bas âge, la situation de contagion varicelleuse est assez banale pendant la grossesse, et souvent (excessivement) angoissante. Il n'y a pas de vaccination systématique en France (à la différence des États-Unis) mais une large majorité (95 %) des femmes enceintes est naturellement immunisée, et cette immunité est heureusement solide.

Le risque foetal n'existe que pour les femmes initialement séronégatives. Globalement, cette foetopathie varicelleuse représente moins de quinze cas par an en France.

Avant 13 SA, le risque de foetopathie est estimé à 0,5 % ; il s'agit d'anomalies graves à type de RCIU sévère, d'atteintes neurologiques évidentes.

Entre 13 et 20 SA, le risque de foetopathie est estimé à 2 % mais les lésions sont beaucoup plus difficiles à dépister en échographie car elles suivent les trajets nerveux que le virus de la varicelle affectionne particulièrement (dermatomes, neurotomes) : lésions cutanées, atrophies musculaires localisées, pieds bots, hypotrophie d'un membre, atteintes neurologiques focalisées (œil, cervelet).

À partir de 20 SA, le risque de foetopathie devient pratiquement nul et on peut rassurer les femmes enceintes de ce point de vue (sauf varicelle néonatale en cas de varicelle maternelle dans la semaine précédant l'accouchement).

Pour la mère en revanche, on se rappellera qu'il existe un risque de pneumopathie grave chez les sujets fragiles (fumeurs, immunodépression) et en cas d'éruption très importante (plus de cent vésicules). En réalité, la pneumopathie varicelleuse de la femme enceinte ne représente pas plus de dix à quinze cas par an en France et sa mortalité reste heureusement exceptionnelle ; il convient de prévenir la femme enceinte qui fait une varicelle qu'elle doit consulter en urgence la maternité en cas de détresse respiratoire.

Signes échographiques

Si la varicelle est contactée avant 13 SA, les lésions constatées sont graves par atteinte généralisée : RCIU sévère, hydramnios, anasarque foetoplacentaire, hydranencéphalie, calcifications hépatiques, spléniques ou myocardiques. Ces formes sont rares (0,5 %) et de diagnostic échographique aisé.

Si la varicelle est contactée entre 13 et 20 SA, le retentissement foetal peut se traduire par des infections localisées secondaires à une atteinte virale d'un ou de plusieurs dermatomes. Les lésions cutanées, quasi constantes (cicatrices, atrophies, defects...) ne sont pas visibles par échographie, mais on peut en revanche observer des atteintes musculo-squelettiques (hypoplasie d'un segment de membre, malposition des extrémités), des atteintes neurologiques (microcéphalie, ventriculomégalie, hyperéchogénicité parenchymateuse) ou oculaires (microphthalmie, cataracte). Des occlusions digestives ainsi que des pathologies rénales à type d'hydronéphrose ou de reflux ont été retrouvées dans 20 % des cas.

Le diagnostic échographique des lésions varicelleuses reste néanmoins difficile : en cas de varicelle avérée à cette période de la grossesse, le passage transplacentaire est voisin

de 10 % : on peut proposer la réalisation d'une amniocentèse qui aura pour effet de rassurer en cas de négativité de la PCR, et de renforcer la recherche échographique de signes foetaux en cas de positivité (avec le risque de l'amniocentèse et d'inquiétude excessive de la patiente dans ce cas). Une autre solution est de ne pas prendre le risque de l'amniocentèse et de réaliser la même surveillance échographique attentive d'anomalies du galbe des membres, d'anomalies oculaires et d'anomalies cérébrales (en annonçant clairement que l'échographie peut être prise en défaut). Cette surveillance peut naturellement être répétée mais une échographie de référence à 32 SA prend tout son sens. Une IRM cérébrale peut être discutée en cas de doute.

Conduite à tenir, évolution

En cas de contagion, le premier réflexe est de demander à la patiente si elle a fait la varicelle dans l'enfance. Si ce n'est pas le cas ou en cas de doute, le contrôle de la sérologie révélera dans 80 % des cas que la patiente était immunisée sans le savoir. En cas de sérologie négative, une séroprévention (Varitect® dans les 48-72 heures, avec un coût élevé et des délais difficiles à respecter en raison des procédures administratives de délivrance) ou un traitement antiviral préventif (aciclovir pendant 8 jours) peuvent être envisagés. Ces mesures sont facultatives.

Rubéole

Grâce à la protection vaccinale instaurée dans les années 1980, la fréquence de la rubéole congénitale a chuté de manière très importante dans notre pays, et le nombre de cas est maintenant très inférieur à dix par an. Malgré cette prévention et l'obligation de déterminer le statut sérologique des femmes enceintes en début de grossesse, il faut garder à l'esprit que la découverte fortuite d'une rubéole congénitale est encore possible.

Seules les infections survenues avant 13 SA peuvent entraîner des signes échographiques théoriquement repérables. La rareté des cas et la pauvreté de ces signes (cataracte, microphthalmie, microcéphalie, calcifications intracrâniennes, sténose pulmonaire, coarctation de l'aorte, hépatosplénomégalie) rendent anecdotiques les cas de rubéole suspectés par échographie anténatale. Une foetopathie rubéolique généralisée peut se présenter sous la forme d'un retard de croissance harmonieux, sévère et inexplicable.

Remarque

En France, le taux d'incidence de rubéole congénitale malformative a été nul en 2006, 2007 puis 2008. Mais c'est une victoire fragile car la persistance d'une dizaine d'infections maternelles par an témoigne d'une circulation résiduelle du virus. Des cas de rubéole congénitale malformative sont réapparus en 2009 et 2011. Une partie de ces rubéoles gravidiques se produisent chez des femmes ayant précédemment accouché dans notre pays mais qui ont néanmoins et malheureusement échappé au protocole de prévention. Celles-ci doivent donc être rappelées : vacciner en post-abortionum ou post-partum toute patiente séronégative pour la rubéole.

Syphilis

Elle avait presque disparu en France, mais sa fréquence, bien que faible (moins d'un cas pour 100 000 naissances) est en sensible augmentation depuis les années 2000. On rappelle le caractère obligatoire du dépistage au 1^{er} trimestre et conseillé dans la population à risque à 28 SA.

Elle donne principalement lieu à une hépatosplénomégalie, à une augmentation de l'épaisseur du placenta et à des épanchements fœtaux localisés ou généralisés (ascite, anasarque fœtoplacentaire), le tout pouvant régresser totalement sous traitement antibiotique adapté. Nous avons observé un cas de syphilis congénitale révélé par une ascite fœtale associée à une hyperéchogénicité intestinale.

Herpes simplex

L'infection herpétique d'origine maternofoetale est généralement néonatale et elle est rarement évoquée pour expliquer des anomalies fœtales. Mais de très rares cas d'infection anténatale ont été décrits (hydranencéphalie, ventriculomégalie, agénésie du corps calleux). La possibilité de microcéphalie, microphtalmie, calcifications intracrâniennes doit également être connue et nous avons observé un cas exceptionnel d'anasarque développée à partir d'une primo-infection à Herpes simplex virus-1 avec éruption buccale.

Pour en savoir plus

Généralités, signes échographiques évocateurs d'une infection

- Benoist G, Ville Y. Examen échographique du haut risque infectieux. In : Bault JP, Coquel P, Ville Y, editors. *Pratique de l'échographie obstétricale au deuxième trimestre*. Sauramps Médical; 2008. p. 243–71.
- Cordier AG, Nedelle S, Benachi A, Frydman R, Picone O. Quels arguments pour déterminer l'origine infectieuse d'un retard de croissance intra-utérin ? *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2011; 40 : 109115.
- D'Ercole C. Aspects échographiques des infections fœtales. Université médicale virtuelle francophone, campus gynéco-obst, 3^e cycle : DIU Échographie. En ligne : www.uvp5.univ-paris5.fr/campus-gyneco-obst.
- O'Boyle MK, Pretorius DH. Fetal infections. In : Nyberg D, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. *Diagnostic imaging of fetal anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 745–76.

Cytomégalovirus et grossesse

- ANAES (voir HAS). Évaluation de l'intérêt du dépistage de l'infection à cytomégalovirus chez la femme enceinte en France. ANAES; septembre 2004.
- Barjot P, Jacquemard F, Vabret A, Freymuth F, Guillois B. Diagnostic prénatal de l'infection materno-fœtale à cytomégalovirus : mise au point et conduite à tenir. *Ref Gynecol Obstet* 2000; 7 : 147–62.
- Benoist G, Nizard J, Ville Y. Cytomégalovirus et grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; hors-série 1:F10–F16.
- Houfflin-Debarge V, Benoist G. CMV et grossesse, que faire ? In : Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF). *Mises à jour en gynécologie-obstétrique*. Vigot; 2012. p. 786.
- Picone O, Simon I, Benachi A, Brunelle F, Sonigo P. Comparison between ultrasound and magnetic resonance imaging in assessment of fetal cytomegalovirus infection. *Prenat Diagn* 2008; 28 : 753–8.
- Picone O, Vauloup-Fellous C, Cordier AG, Guitton S, et al. A series of 238 cytomegalovirus primary infections during pregnancy : description and outcome. *Prenat Diagn* 2013; 33 : 1–8.

Parvovirus et grossesse

- Benoist G, Herlicovitz M. Parvovirus B19 et grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; hors-série 1 : F17–F21.

- Brochot C, Debever P, Subtil D, Puech F. Quelles surveillances et thérapeutiques à appliquer en cas de contagion avec le parvovirus B19 en cours de grossesse ? *Gynecol Obstet Fertil* 2008; 36 : 204–11.
- Carbonne B, Nguyen A, Cynober E, Castaigne V, Cortey A, Brossard Y. Prenatal diagnosis of anoxic cerebral lesions caused by profound fetal anemia secondary to maternal red blood cell alloimmunization. *Obstet Gynecol* 2008; 112 : 442–4.
- Chauvet A, Dewilde A, Thomas D, Joriot S, Vaast P, Houfflin-Debarge V, et al. Ultrasound diagnosis, management and prognosis in a consecutive series of 27 cases of fetal hydrops following maternal parvovirus B19 infection. *Fetal Diagn Ther* 2011; 30 : 41–7.
- Enders M, Weidner A, Zoellner I, Searle K, Enders G. Fetal morbidity and mortality after acute human parvovirus B19 infection in pregnancy : prospective evaluation of 1 018 cases. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 513–8.
- Kempe A, Rosing B, Berg C, Kamil D, Heep A, Gembruch U, et al. First-trimester treatment of fetal anemia secondary to parvovirus B19 infection. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29 : 226–8.
- Mari G, Abuhamad AZ, Cosmi E, Segata M, Altaye M, Akiyama M. Middle cerebral artery peak systolic velocity : technique and variability. *J Ultrasound Med* 2005; 24 : 423–30.
- Nagel HT, de Haan TR, Vandenbussche FP, Oepkes D, Walther FJ. Long-term outcome after fetal transfusion for hydrops associated with parvovirus B19 infection. *Obstet Gynecol* 2007; 109 : 42–7.

Toxoplasmose et grossesse

- Gay-Andrieu F, Marty P, Pialat J, Sourmies G, Drier de Laforte T, Peyron F. Fetal toxoplasmosis and negative amniocentesis : necessity of an ultrasound follow-up. *Prenat Diagn* 2003; 23 : 558–60.
- Nizard J. Toxoplasmose et grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; hors-série 1 : F4–F9.
- Symposium européen sur la toxoplasmose congénitale. *Arch Pediatr* 2003; 10 : hors-série no 1 : 1–48.

Varicelle et grossesse

- Alcalay AL, Pomerance JJ, Rimoin DL. Fetal varicella syndrome. *J Pediatr* 1987; 111 : 320–3.
- Lamont RF, Sobel JD, Carrington D, Mazaki-Tovi S, et al. Varicella-zoster virus (chickenpox) infection in pregnancy. *BJOG* 2011; 118 : 1155–62.
- Macé G, Gallot V, Vauloup-Fellous C, Picone O. Varicelle pendant la grossesse : mise au point. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; hors-série 1 : F22–8.
- Mandelbrot L. Fetal varicella – diagnosis, management and outcome. *Prenat Diagn* 2012; 32 : 511–8.
- Mirlesse V, Lebon P. Varicelle et grossesse. In : Denis F, Les virus transmissibles de la mère à l'enfant. John Libbey Eurotext; 1999. p. 252–69.

Rubéole et grossesse

- Bilan de 10 années de surveillance des infections rubéoleuses durant la grossesse à travers le réseau de laboratoires Rénarub en France métropolitaine. 1997-2006. *BEH*; 2008; (14-15) : p. 102–6.
- Robert-Gnansia E. Syndrome de rubéole congénitale; décembre 2004. En ligne, www.orpha.net/data/patho/FR/fr-rubeole.pdf.

Syphilis et grossesse

- Carles G, Lochet S, Youssef M, El Guindi W, Helou G, Alassas N, et al. Syphilis et grossesse : étude de 85 cas en Guyane française. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; 37 : 353–7.
- Nizard J, Benoist G. Syphilis et grossesse : mise au point. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; hors-série 1 : F29–33.

Herpès et grossesse

- ACOG. Management of herpes in pregnancy. *Recommendations de l'ACOG*. *Obstet Gynecol* 2007; 109 : 1489–98.
- Diguet A, Patrier S, Eurin D, Chouchene S, Marpeau L, Laquerrière A, et al. Prenatal diagnosis of an exceptional intrauterine herpes simplex type 1 infection. *Prenat Diagn* 2006; 26 : 154–7.
- Dubois-Lebbe C, Houfflin-Debarge V, Dewilde A, Devisme L, Subtil D. Non immune hydrops fetalis due to herpes simplex virus type 1. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 188–9.
- Duin LK, Willekes C, Baldewijns MM, Robben SG, Offermans J, Vles J. Major brain lesions by intrauterine herpes simplex virus infection : MRI contribution. *Prenat Diagn* 2007; 27 : 81–4.
- Vasileiadis GT, Roukema HW, Romano W, Walton JC, Gagnon R. Intrauterine herpes simplex infection. *Am J Perinatol* 2003; 20 : 55–8.

Grossesses gémellaires et multiples

P. Vaast, B. Guérin, V. Debarge, Ph. Bourgeot, Y. Robert, C. Coulon

PLAN DU CHAPITRE

Rappels sur les grossesses multiples.

Définitions	616
Fréquence.	616
Deux mécanismes au départ.	616
Grossesse gémellaire dizygote.	616
Grossesse gémellaire monozygote	618
Grossesses multiples de haut rang	618
Trois formes anatomiques à l'arrivée.	618
Annexes fœtales	619
Le ou les placentas	619
Membranes et cloison	619
Localisation placentaire et cordons	619
Circulations placentaires et anastomoses	620
À retenir au total	621

Échographie du premier trimestre.

Diagnostic échographique et datation.	621
Diagnostic positif	621
Diagnostic de placentation	623
Grossesses multiples de haut rang	626
Diagnostic de zygosité	626
Datation des grossesses gémellaires.	626
Complications du premier trimestre.	628
Métrorragies, avortement	628
Môle gémellaire.	629
Grossesses hétérotopiques.	629

Malformations et pathologies précocement dépistables	630
--	-----

Échographie des deuxième et troisième trimestres

Surveillance échographique	632
Étude générale du contenu utérin	632
Étude des anatomies fœtales.	634
Biométrie et surveillance des croissances	635
Liquide(s) amniotique(s) et cloison interovulaire.	635
Insertion placentaire et cordons.	636
Col utérin.	637
Vaisseaux et vélocimétrie Doppler.	637
Compte rendu d'examen échographique	639
Complications non spécifiques.	639
Menace d'accouchement prématuré	639
Insertion basse du placenta.	639
Hydramnios subaigu et chronique.	639
Retard de croissance intra-utérin (RCIU).	639
Complications spécifiques des gémellaires monochoriales.	641
Syndrome transfuseur-transfusé (STT) et séquence anémie-polyglobulie (TAPS).	641
Hydramnios aigu	648
Malformations spécifiques	648
Mort <i>in utero</i> d'un jumeau	651
Conclusion	653

La grossesse gémellaire n'est peut-être pas une grossesse pathologique mais ce n'est pas non plus une grossesse normale! C'est avant tout une **grossesse à haut risque** responsable, à elle seule, d'une part importante de la mortalité et de la morbidité périnatale :

- la mortalité périnatale des grossesses gémellaires est six à sept fois plus élevée que celle des grossesses uniques ;
- la morbidité gravidique est également nettement accrue, par une fréquence plus élevée d'un certain nombre de

complications : avortement et surtout accouchement prématuré, hypertension artérielle, RCIU, mort *in utero* et, plus spécifiquement pour les monozygotes, syndrome transfuseur-transfusé ;

- l'accouchement gémellaire est également un accouchement à haut risque maternel (hémorragie de la délivrance, placenta prævia) et fœtal (présentation dystocique, proci-dence du cordon).

Ces risques justifient une **prise en charge spécifique**, souvent spécialisée, pour optimiser le pronostic materno-fœtal. Cette prise en charge débute dès le 1^{er} trimestre avec le diagnostic précoce de gémellité et la datation précise (*voir chap. 4, Datation, cas particulier des grossesses gémellaires*). On admet généralement que la grossesse gémellaire présente une avance de maturité d'environ 2 semaines (maturité pulmonaire, risque de la mortalité *in utero*) devant conduire à considérer que le terme est atteint vers 39 SA et à mettre en œuvre une surveillance de post-maturité au-delà de cette date.

Le pronostic dépend ensuite du type anatomique de gémellité, les formes monochoriales présentant le risque le plus élevé de complications. Ce diagnostic du type de gémellité doit impérativement se faire précocement, dès la première échographie, car il devient souvent très difficile ultérieurement.

Enfin, la qualité de la surveillance prénatale et celle de la conduite obstétricale sont évidemment essentielles. Elles nécessitent un travail en réseau et parfois le recours à des « hyperspécialistes » dans les domaines de la grande prématurité ou la prise en charge de formes complexes (on pense par exemple au fœtus acardiaque, au syndrome transfuseur-transfusé, à la mort *in utero*). Des recommandations de pratique clinique ont été établies en 2009 par le Collège national des gynécologues et obstétriciens Français (CNGOF) justifiant, en particulier, la réalisation jusqu'à l'accouchement d'un suivi échographique mensuel des grossesses gémellaires dichoriales et d'un contrôle bimensuel pour les grossesses monochoriales.

À tous les stades de la grossesse, l'échographie joue un rôle crucial dans la prise en charge, depuis le diagnostic initial jusqu'à l'accouchement du deuxième jumeau, devant souvent pallier les insuffisances et les limites de la surveillance clinique. La clinique est « clairement aveugle » et l'échographie pourrait, pour l'essentiel, tenir lieu de consultation prénatale pour surveiller presque tous les paramètres depuis le volume amniotique jusqu'à l'état du col, depuis la vitalité fœtale jusqu'au moral de la future mère.

Rappels sur les grossesses multiples

Remarques

1. Ne pas parler trop vite et « tourner sept fois sa langue... » avant de commenter et d'expliquer. Pour l'échographiste non surdoué, il faut bien réfléchir à chaque fois au mécanisme de la gémellité, consulter ou reconstruire mentalement le tableau de la [figure 18.1](#), pour répondre à la simple question « vrais ou faux jumeaux » sans proférer d'énormes bêtises.
2. Il est également essentiel de bien connaître l'anatomie et la physiologie des annexes fœtales (placenta, membranes, cordons, vascularisation placentaire) pour comprendre les risques et les complications.
3. La grossesse gémellaire est une grossesse difficile, fatigante et souvent angoissante pour la mère. Si la surveillance doit être attentive, elle ne doit pas être iatrogène et surtout elle doit être rassurante : l'échographie peut avoir ici le meilleur ou le pire des rôles. Il est paradoxal de prescrire le repos, de déconseiller la voiture, mais de faire déplacer les femmes deux ou trois fois par semaine pour des examens soi-disant indispensables,

d'interdire les rapports sexuels mais de multiplier les touchers vaginaux ou les échos vaginales, de conseiller le décubitus latéral mais de bloquer nos clientes sur le dos, le ventre comprimé par des capteurs, pour des heures de monitoring aussi peu confortables que souvent inutiles !

4. Sur le plan du vocabulaire, nous avons conservé les préfixes d'origine grecque mono-, di-, poly- (et non uni-, bi- ou multi-) comme dans le très classique *Précis d'obstétrique* de R. Merger (6^e éd., Masson, 2001), ce qui est logique pour des mots d'étymologie grecque comme chorion, amnios ou zygote...

Définitions

La grossesse gémellaire est le développement simultané de deux embryons puis de deux fœtus dans la cavité utérine. À partir de trois embryons, on parle de grossesse multiple de haut rang (GMHR).

L'association d'une grossesse extra-utérine et d'une grossesse intra-utérine ne constitue pas *stricto sensu* une grossesse gémellaire : on parlera de grossesse « hétérotopique » ou « ditopique ». Cette association est spontanément très rare (1/30 000 grossesses) mais en nette augmentation avec la fécondation in vitro (FIV) où elle atteindrait près de 1/100.

Fréquence

La fréquence des jumeaux est de l'ordre de 1 pour 80 accouchements (1,2 %), mais il s'agit là d'une fréquence « à l'arrivée », à la naissance. En fait, il existe un nombre beaucoup plus élevé de conceptions gémellaires qui vont évoluer vers des avortements totaux ou partiels. Pour certains auteurs, ce taux de conception gémellaire serait de l'ordre de 1/8.

Dans une population d'origine européenne, la fréquence des grossesses gémellaires spontanées est classiquement de 1 pour 89 et, selon la loi de Helin, la fréquence spontanée des grossesses multiples de rang n est égale à $(1/89)^{n-1}$, soit pour les grossesses triples spontanées $1/89^2$ (soit environ 1/8000), et $1/89^3$ au cube pour les grossesses quadruples (soit environ 1/700 000 donc une seule quadruple spontanée par an en France).

Dans le cadre des techniques de procréation médicalement assistée (PMA), la fréquence des gémellaires est considérablement augmentée : 30 % des grossesses gémellaires seraient issues de la PMA, avec des taux rapportés proches de 40 % après FIV/ICSI (mais aussi après stimulation de l'ovulation). La fréquence après insémination intra-utérine serait plus faible, proche de 16 %.

Deux mécanismes au départ (fig. 18.1)

Grossesse gémellaire dizygote (65 %) ou bi-ovulaire ou « faux jumeaux »

Elle résulte de la **fécondation simultanée** par deux spermatozoïdes de deux ovocytes issus des deux ovaires ou d'un seul, très habituellement à la suite d'un même rapport sexuel. Elle sera toujours dichoriale diamniotique.

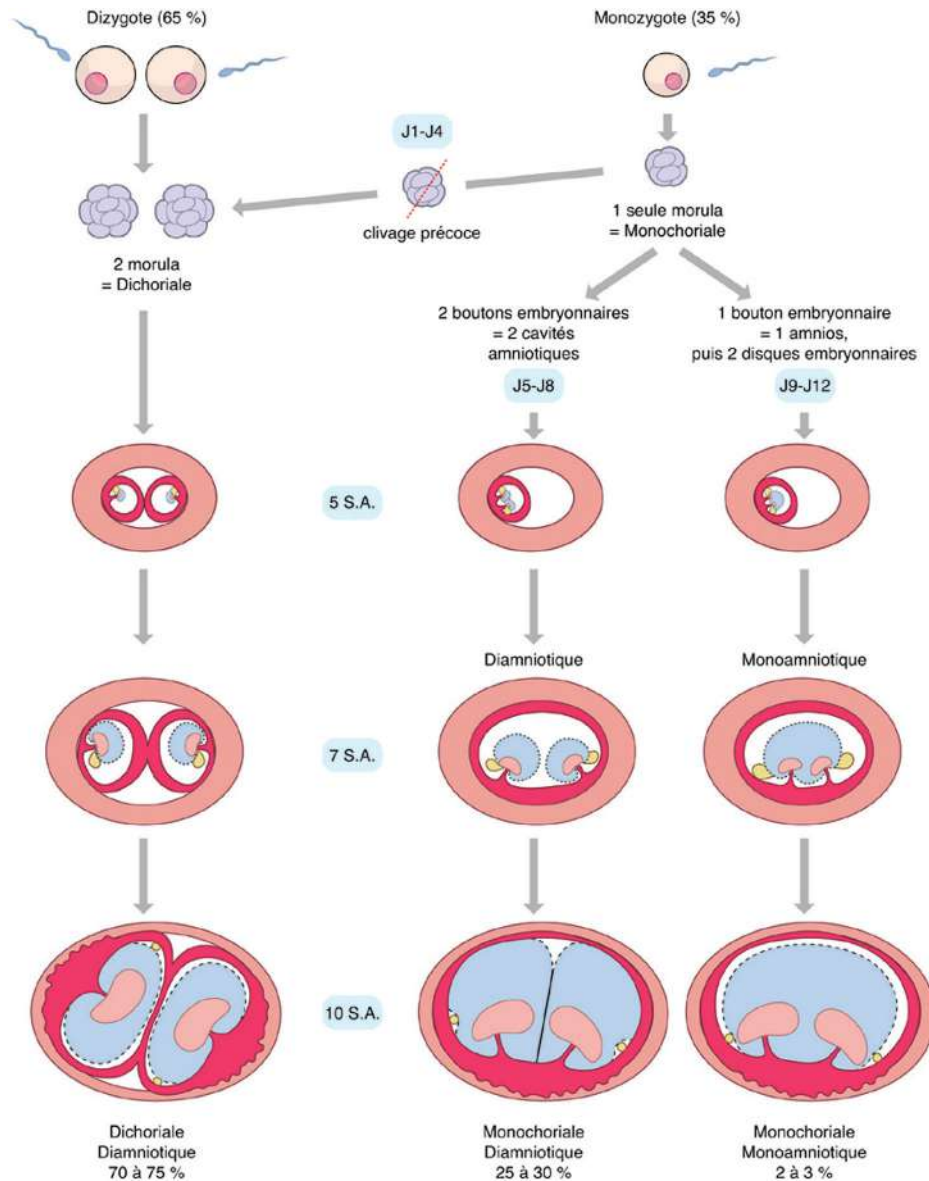


Fig. 18.1 Mécanismes et formes anatomiques des grossesses géminaires.

La **superfécondation** correspond théoriquement à la fécondation de deux ovules par deux spermatozoïdes issus de rapports différents dans un même cycle. C'est possible mais souvent difficile à démontrer (sauf lorsqu'il y a deux géniteurs différents et on parle de superfécondation hétéropaternelle).

La **superfoetation** (ou superfétation) correspondrait à des fécondations dans des cycles différents mais ce sont des observations exceptionnelles. Dans ce cas, il y aurait ovulation et fécondation alors qu'une grossesse est déjà en place dans l'utérus (voir remarque ci-dessous).

Dans tous les cas, les deux enfants ont un patrimoine génétique différent comme des frères et/ou sœurs issus de grossesses uniques distinctes (ou des demi-frères ou

demi-sœurs si le géniteur est différent dans le cas d'une superfécondation).

Les ovulations multiples sont favorisées par certaines conditions physiologiques, génétiques ou exogènes. Ainsi, leur fréquence croît avec l'âge et la parité et il existe une prédisposition familiale, liée au génotype féminin (fréquence multipliée par deux). L'influence de facteurs ethniques a pu être relevée (fréquence trois fois plus importante dans la population africaine que dans la population asiatique), avec implication possible de facteurs environnementaux ou nutritionnels. Toutefois, la cause principale des grossesses dizygotes est actuellement représentée par les traitements de la stérilité dans le cadre de la PMA (inductions d'ovulations multiples ± implantations multiples).

Superfécondation et superfœtation

La **superfécondation** est une évidence incontestable quand elle est hétéropaternelle aboutissant à des nouveau-nés très différents, en particulier de couleur différente (rapports successifs avec deux hommes de race différente). Les « observations » de ce phénomène sont anciennes et appartiennent même à la mythologie grecque : Hélène de Troie (La Belle Hélène) est une jumelle issue d'une superfécondation de sa mère (Léda) par Zeus déguisé en cygne (!) à l'insu du père officiel, le roi de Sparte. L'histoire est encore plus complexe, comme toujours avec les jumeaux, car elle décrit la naissance de deux paires de jumeaux ! Elle se termine tragiquement avec la guerre de Troie. Quant à l'insémination de Léda par un cygne, cela reste un petit détail technique qui ne troublera pas le gynécologue averti. Mais bien d'autres observations très solides ont été rapportées au fil des siècles, avec des superfécondations naturelles et, plus récemment, en AMP.

Après l'ovulation, la production de progestérone par le corps jaune entraîne assez rapidement une transformation de la glaire cervicale qui devient imperméable aux spermatozoïdes. Parallèlement, un rétrocontrôle hypophysaire vient bloquer toute nouvelle ovulation. Une nouvelle fécondation devient théoriquement impossible dans un délai assez bref.

La superfécondation hétéropaternelle est donc très rare : les fréquences évoquées dans la littérature se situent entre 0,2 et 2,5 % des grossesses dizygotiques mais les contrôles génétiques sont rares. Cette fréquence dépend bien sûr du taux d'ovulation multiples et surtout du « taux d'infidélité » qui peut largement varier selon les populations. En revanche, pour les biologistes, la superfécondation homopaternelle serait beaucoup plus fréquente – ce qui est quand même rassurant pour la moralité publique – et elle pourrait concerner jusqu'à 1/10^e des gémeaux dizygotiques.

La **superfœtation** est, de la même manière, impossible dans les conditions habituelles. Cette superfœtation existe cependant chez certains mammifères (lapin). Dans l'espèce humaine, elle est admise dans des circonstances très particulières : grossesses hétérotopiques, GIFT ou ZIFT sur grossesse préexistante, sinon on évoque surtout l'erreur de diagnostic. Cependant, en reproduction naturelle, quelques observations bien documentées et vraisemblables ont été publiées, répondant à des critères solides : échographie sérieuse très précoce avec un seul œuf, découverte secondaire mais précoce du deuxième œuf, décalage constant de 3 à 6 semaines des biométries fœtales avec des courbes de croissance régulières, sans signe d'hypotrophie, de malformation ou d'oligoamnios, et enfin décalage des scores de maturité chez les nouveau-nés.

En cas de dizygotie, on peut donc concevoir des **différences d'âge gestationnel**, réel ou apparent, entre les deux grossesses. On peut ainsi combiner des écarts de quelques jours entre les deux fécondations et des différences de patrimoine génétique entre les deux embryons jumeaux. Ces différences seront d'autant plus marquées que les sexes sont différents, et davantage encore s'il s'agit de demi-frères ou demi-sœurs en cas de superfécondation hétéropaternelle (par exemple, un premier géniteur de 1 m 50 et un deuxième de 1 m 95). Ces différences génétiques et la variabilité naturelle peuvent conduire à de fortes discordances dans les LCC et donc les âges apparents. En outre, la pathologie peut s'en mêler avec un RCIU précoce ne touchant qu'un seul des fœtus. Finalement, en tirant sur tous les élastiques, on pourrait arriver à des âges apparents différents de près de 2 semaines sans faire appel à la superfœtation.

Grossesse gémellaire monozygote (35 %) ou uni-ovulaire ou « vrais jumeaux »

Elles résultent de la division secondaire d'un œuf unique obtenu par fécondation d'un seul ovocyte par un seul spermatozoïde. Les deux fœtus sont nécessairement de même sexe et génétiquement identiques. Il y a une exception rarissime à cette règle de l'identité génétique parfaite, ce sont les *jumeaux monozygotes hétérocaryotes* dont les deux caryotypes ne sont pas identiques en totalité avec une différence limitée généralement à une seule paire de chromosomes : suite à une première division très précoce, il peut exister une perte mitotique d'un chromosome, Y en particulier, donnant des zygotés 46,XY et 46,XO dans le cas le plus classique.

La fréquence des monozygotes est stable et elle n'est pas influencée par des facteurs héréditaires ou environnementaux. Leur survenue serait favorisée par des cycles prolongés avec ovulation retardée ou fécondation tardive qui pourraient être responsables d'une surmaturité ovulaire. Deux pics de fréquence ont été relevés chez les femmes de moins de 18 ans ou de plus de 35 ans.

Le rôle des techniques de PMA est certes moins important mais toutefois non négligeable et il faut se garder de conclure trop hâtivement à un diagnostic de grossesse dizygotique sur le simple argument d'un contexte de FIV avec réimplantation de deux embryons.

Grossesses multiples de haut rang (polyzygotes)

Elles sont toujours le résultat de la fécondation simultanée de plusieurs ovocytes (polyzygotie). Parfois l'un des œufs subit une division plus ou moins précoce et l'on se trouve alors en présence d'un « panachage » des deux mécanismes et des deux formes : une grossesse di- ou polychoriale avec un des œufs contenant une paire de vrais jumeaux monochoriaux.

Trois formes anatomiques (placentations), à l'arrivée (fig. 18.1)

Gémellaire dichoriale et diamniotique ou DCDA (70 à 80 %) formée de deux œufs indépendants avec chacun leur sac amniochorial et leur placenta. Au départ il peut s'agir :

- le plus souvent (environ 9 fois sur 10) d'une dizygotie ;
- ou plus rarement (1 fois sur 10) d'une monozygotie par division très précoce de l'œuf au stade de morula (entre le 1^{er} et le 5^e jour).

Remarque

Une grossesse dichoriale est forcément diamniotique... La précision est *a priori* inutile mais on gagne sans doute en clarté.

Gémellaire monochoriale et diamniotique ou MCDA (20 à 30 %) avec deux embryons dans deux cavités amniotiques mais appendus à un seul placenta commun. Au départ il s'agit toujours d'une monozygotie avec division au stade du bouton embryonnaire (6–9^e jour).

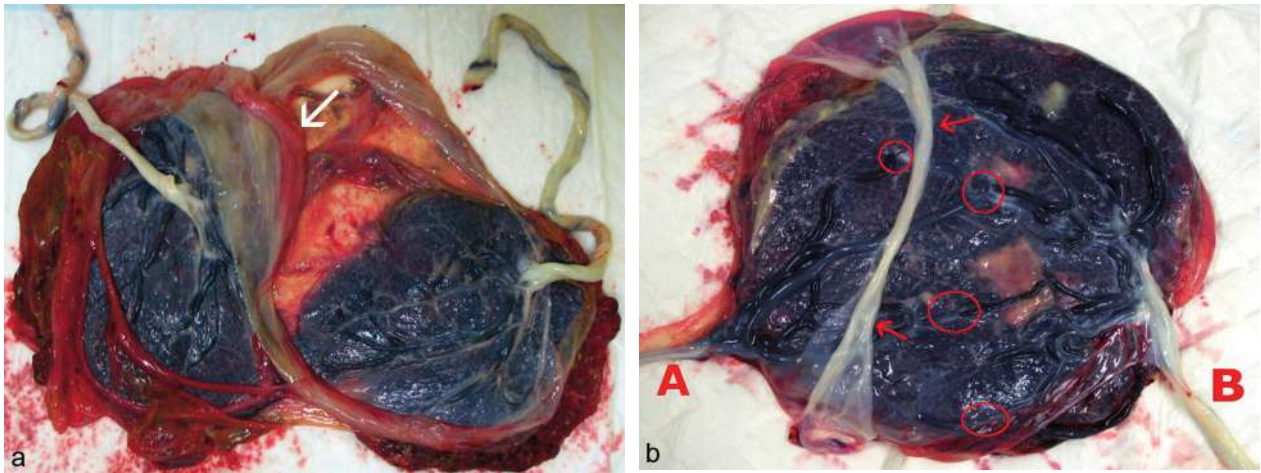


Fig. 18.2 Placentas géminaires à terme. **a.** Grossesse géminaire dichoriale avec deux placentas indépendants et reliés par un large pont de membrane. Cloison (→) épaisse entre les deux cavités (voir fig. 18.3b). **b.** Géminaire monochoriale avec une seule « galette ». Les cordons A et B ont une insertion marginale et même un peu vélamenteuse pour le A. La cloison amniotique (→) affaissée s'insère en position paramédiane et elle est fine (voir fig. 18.3b). On devine bien plusieurs anastomoses superficielles entre les deux circulations (cercles rouges).

Géminaire monochoriale et monoamniotique ou MCMA (1 %, donc très rare) où les deux embryons partagent la même cavité amniotique et le même placenta. Là encore, il s'agit toujours d'une monozygotie avec division plus tardive du disque embryonnaire (10–12^e jour). Au-delà du 13^e jour, la division du disque sera incomplète conduisant à la formation d'un monstre double (jumeaux conjoints) avec accolement plus ou moins important des deux embryons.

Annexes fœtales (placenta et circulations fœtales, membranes, cordons)

Autrefois, après l'accouchement, l'examen clinique du « délivre » (le ou les placentas, les cordons et les membranes) permettait de reconnaître le type de géminité et d'expliquer certaines complications. Mais l'ambition de l'échographie est maintenant de réaliser cette étude *in utero*.

Le ou les placentas (fig. 18.2)

Lorsque deux œufs (issus d'un seul ou de deux zygotes) arrivent dans l'utérus, la nidation se fait soit de manière séparée dans deux sites éloignés (50 % des cas) soit de façon contiguë (50 % des cas), et dans le dernier cas la masse placentaire peut apparaître unique.

S'il y a deux masses placentaires indépendantes et reliées anatomiquement par un pont de membranes (à l'examen clinique), c'est une géminaire DIchoriale.

S'il existe une masse placentaire unique, cela peut correspondre soit à un seul placenta (grossesse MONOchoriale), soit à deux placentas accolés (grossesse DIchoriale). Anatomiquement, on peut parfois trouver un sillon de séparation sur la face maternelle du placenta, mais il faut surtout examiner la face fœtale à la recherche d'anastomoses vasculaires qui permettent d'affirmer le caractère MONOchorial. En cours de grossesse, la structure échographique ne permet pas souvent de trancher, mais on

peut visualiser les anastomoses en mode Doppler. De plus, comme dans le cadre d'une grossesse monofœtale, ce placenta unique peut présenter des variations anatomiques et, en particulier, être *bipartita*, donnant ainsi un faux aspect de placentation dichoriale.

Membranes et cloison (fig. 18.3)

En cas de masse placentaire unique, s'il n'existe pas de cloison membraneuse implantée entre les deux cordons ou entre les deux fœtus, il s'agit d'une grossesse monoamniotique et donc monozygote. La grossesse monoamniotique est très rare, de l'ordre de deux cas toutes les 10 000 grossesses (donc bien peu de cas dans une carrière de radiologue ou d'obstétricien). L'examen doit être très attentif avant d'affirmer l'absence de cloison car il est beaucoup plus fréquent qu'il s'agisse d'une cloison cachée, excentrée ou moulée sur un des fœtus en cas de déséquilibre des quantités de liquide.

Dans le cas habituel, il existe une cloison et il faut essayer de compter les membranes qui la composent soit directement (après l'accouchement) en la disséquant doucement avec l'aide de compresses, soit indirectement en évaluant l'épaisseur échographique. S'il n'y a que deux membranes, l'épaisseur échographique est toujours très fine et il s'agit de deux amniotiques donc d'une DIamniotique MONOchoriale (on se reporte mentalement à la fig. 18.1). S'il existe anatomiquement quatre membranes (en pratique, plus de deux car le décompte n'est pas toujours facile), la cloison est souvent un peu plus épaisse en échographie et c'est une DIchoriale DIamniotique même si la masse placentaire est unique. Notons que la fusion des chorions est assez fréquente ce qui peut donner une impression d'une cloison à trois feuillettes lors de l'examen direct.

Localisation placentaire et cordons

En raison de la grande surface placentaire, l'insertion basse est plus fréquente. Les irrégularités de résorption

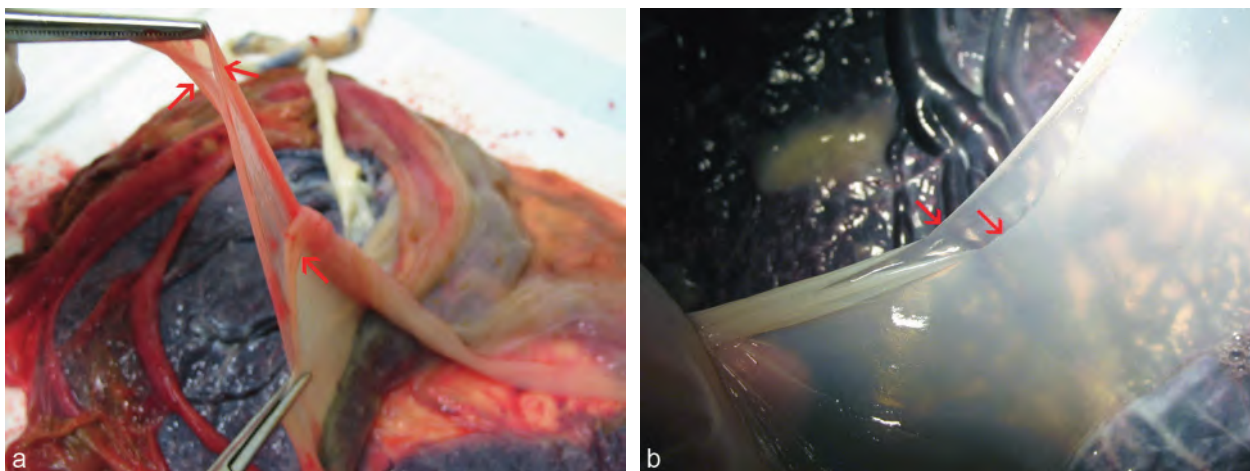


Fig. 18.3 Cloison interovulaire. **a.** Gémellaire dichoriale (placentas de la fig. 18.2a). Cloison étirée entre deux pinces, épaisse, avec au moins trois couches membraneuses (→). **b.** Même placenta qu'à la fig. 18.2b : étirée et doucement déchirée, la cloison montre bien qu'elle n'est formée que de deux fines membranes amniotiques (→).

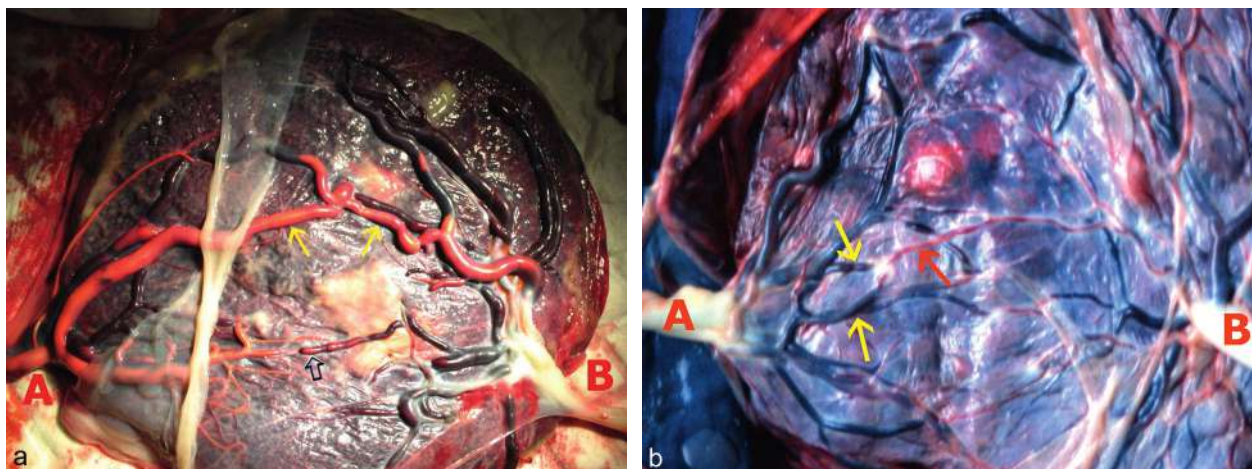


Fig. 18.4 Anastomoses vasculaires (gémellaires monochoriales) et implantations des cordons. **a.** Anastomoses artério-artérielle directe (AA-A) évidente (→), s'opacifiant immédiatement après injection d'une artère du cordon A (voir Doppler couleur de la fig. 18.25a). Il existe aussi, probablement, une anastomose artérioveineuse avec une opacification plus lente (⇨). Les deux cordons ont une implantation marginale. **b.** Anastomose unidirectionnelle, artérioveineuse, entre une artère (flèche rouge) qui pénètre la plaque chorale et l'une ou l'autre veine (flèches jaunes) qui émerge à proximité, avec une direction à peu près identique à celle de l'artère. Le cordon A a une implantation marginale et le B une implantation paracentrale.

trophoblastique rendent également plus fréquente l'implantation marginale ou vélamenteuse des cordons, avec le risque accru de procidence (voir plus loin fig. 18.24). En vertu de la règle « cordon bas inséré sur placenta bas inséré », il faut penser à étudier le bord inférieur du ou des placentas.

Circulations placentaires et anastomoses

Les grossesses DIchoriales ont deux systèmes circulatoires totalement indépendants. Chaque fœtus, via son placenta, établit sa propre relation vasculaire avec l'utérus maternel, sans aucune influence réciproque.

Le problème devient intéressant, fascinant même, dans la gémellaire MONOchoriale car il existe quasiment toujours des communications entre les deux circulations au niveau du

placenta commun. Ces anastomoses vasculaires entraînent des transfusions interfoetales qui sont un phénomène encore mal connu mais physiologique quand il est modéré et, surtout, équilibré. En cas de déséquilibre des échanges se réalise le syndrome transfuseur-transfusé (STT) ou *twin-twin transfusion syndrome* (TTTS) avec un fœtus en surcharge vasculaire (anasarque, hydramnios) et l'autre en restriction (retard de croissance).

Les **anastomoses vasculaires** sont de plusieurs types (fig. 18.4, et voir plus loin fig. 18.37c et d pour le fœtus acardiaque) :

- **bidirectionnelles**, artério-artérielles (AA-A) ou veino-veineuses (AV-V), superficielles et formant un *by-pass* direct entre deux artères ou deux veines. Le débit est normalement très faible, dans un sens ou dans l'autre,

si les pressions sont équilibrées dans les deux secteurs. Dans les anastomoses artério-artérielles, le « tuyau » est le siège de deux flux pulsatiles, de sens opposés, selon des rythmes cardiaques voisins mais différents : l'échographe doit se transformer en ingénieur hydraulicien pour comprendre le résultat. Selon que les rythmes des pulses est en phase, en opposition de phase ou entre les deux, le flux est variable en permanence. Il n'y a jamais d'annulation totale du flux car la concordance n'est jamais parfaite, mais surtout des périodes de flux alternatif, de va-et-vient en Doppler (*reverse flow*) très caractéristiques ;

- **unidirectionnelles** artérioveineuses (AA-V), profondes, par mise en commun d'un cotylédon placentaire alimenté par une artère du fœtus (transfuseur) et drainé par une ou des veines de l'autre fœtus (transfusé). Il peut y avoir une seule AA-V ou au contraire plusieurs dont les sens peuvent être identiques ou opposés. Si les sens sont opposés, les débits peuvent être égaux dans les deux sens (probablement le cas le plus fréquent) ou inégaux avec risque de STT. S'il n'y a qu'une seule AA-V, la situation est probablement plus défavorable car le déséquilibre est obligatoire à ce niveau. Le nombre, le sens et le calibre de ces anastomoses déterminent donc le risque de déséquilibre entre les deux secteurs vasculaires.

Les anastomoses bidirectionnelles superficielles auraient un rôle compensateur ou protecteur vis-à-vis du shunt artérioveineux : si le débit résultant de l'ensemble des AA-V penche trop d'un côté, si l'un des fœtus se remplit trop, les anastomoses superficielles serviraient de soupape, de « trop-plein » pour renvoyer à l'envoyeur une partie du volume sanguin excessif. Même si les choses sont probablement plus complexes qu'un simple problème de baignoire et de robinet, le STT serait alors le résultat soit d'un excès de transfusion dans une ou plusieurs anastomoses artérioveineuses, soit de l'absence ou de l'insuffisance des anastomoses superficielles compensatrices : ceci est important pour comprendre les tentatives de diagnostic et surtout de traitement. La mise en évidence, par écho-Doppler, d'une anastomose superficielle bidirectionnelle (essentiellement AA-A) est un facteur de bon pronostic (présence d'une soupape) car elle diminue considérablement le risque de STT. En revanche, en cas d'insuffisance cardiaque ou surtout de mort d'un des jumeaux, ces anastomoses bidirectionnelles deviennent unidirectionnelles entraînant une transfusion massive et brutale avec collapsus vasculaire chez le donneur.

Le STT est très rare en cas de grossesse monoamniotique, ce qui avait longtemps fait suspecter un rôle délétère de la cloison inter-amniotique dans l'équilibre hémodynamique entre les fœtus. On avait donc logiquement proposé la septostomie, c'est-à-dire l'ouverture de la cloison, comme méthode de traitement du STT car ce geste transforme une diamniotique en monoamniotique. Actuellement, on considère que la cloison n'a pas de rôle dans le STT, les résultats de la septostomie ne sont pas convaincants et il existe un risque de création de brides amniotiques : la méthode n'est plus proposée.

À retenir au total

- À la conception, il y a 65 % de dizygotes pour 35 % de monozygotes, en gros deux tiers de faux jumeaux pour un tiers de vrais.
- Anatomiquement, on a environ 75 % de dichoriales diamniotiques, 25 % de monochoriales diamniotiques, et seulement 1 à 2 % de monoamniotiques.
- La « monochorie » est un critère formel de monozygotie (les vrais jumeaux), elle se reconnaît à l'échographie précoce puis par l'examen du placenta et des membranes.
- À l'inverse, la « dichorie », n'est pas un critère formel même si elle correspond le plus souvent à un dizygotisme (les faux jumeaux), car 10 à 15 % des dichoriales sont monozygotes à l'origine.
- En cas de dichorie, seuls des sexes différents pourront permettre d'affirmer la dizygotie. Si les sexes sont semblables et si l'on veut une preuve formelle du type de géminaire, seule la réalisation de tests génétiques pourrait infirmer ou affirmer l'identité parfaite des deux enfants.

Échographie du premier trimestre

Diagnostic échographique et datation

Il s'agit à la fois de reconnaître la grossesse multiple, d'en déterminer le rang et d'en préciser le type anatomique. L'examen échographique initial est capital pour l'avenir de la grossesse : organisation pratique de sa surveillance, réalisation d'un éventuel diagnostic anténatal invasif (amniocentèse, choriocentèse, prélèvement de sang fœtal), compréhension et traitement d'une complication. On insiste encore sur l'identification du type anatomique car, passé le 1^{er} trimestre, cela devient difficile (parfois même impossible).

Diagnostic positif (fig. 18.5 et 18.6)

Le **diagnostic positif de géminité ou de grossesse multiple** impose la visualisation sur un même plan de coupe des embryons ou de segments embryonnaires identiques. Le diagnostic échographique de grossesse géminaire est en général facilement obtenu au 1^{er} trimestre, en rappelant que :

- très précocement, vers 4-5 SA, la géminaire monochoriale se présente sous la forme d'un sac unique mais avec rapidement la présence de deux vésicules ombilicales ;
- il sera donc prudent d'attendre 7 SA pour un diagnostic de certitude qui repose sur la visualisation de deux embryons avec deux activités cardiaques.

Les **erreurs par excès** ne sont pas rares dans les premières semaines de gestation bien que le plus souvent facilement évitables : artefact de dédoublement ovulaire qui s'efface en basculant la sonde (*voir fig. 1.13*), défaut temporaire d'accolement des caduques prolongeant la ligne cavitaire (*fig. 18.5d*), hématome décidual épousant le contour du sac (*voir fig. 4.35 à 4.40*), utérus double avec réaction déciduale dans l'hémio-utérus vide (*voir chap. 3*), fibrome œdémateux ou en nécrobiose, avec images liquidiennes internes (*voir chap. 2*).

Les **erreurs par défaut** peuvent résulter de l'examen trop précoce d'une forme monochoriale (erreur inévitable, voir ci-dessus). Un deuxième œuf ou un troisième œuf peuvent aussi être ignorés si l'on sacrifie à la mauvaise habitude de

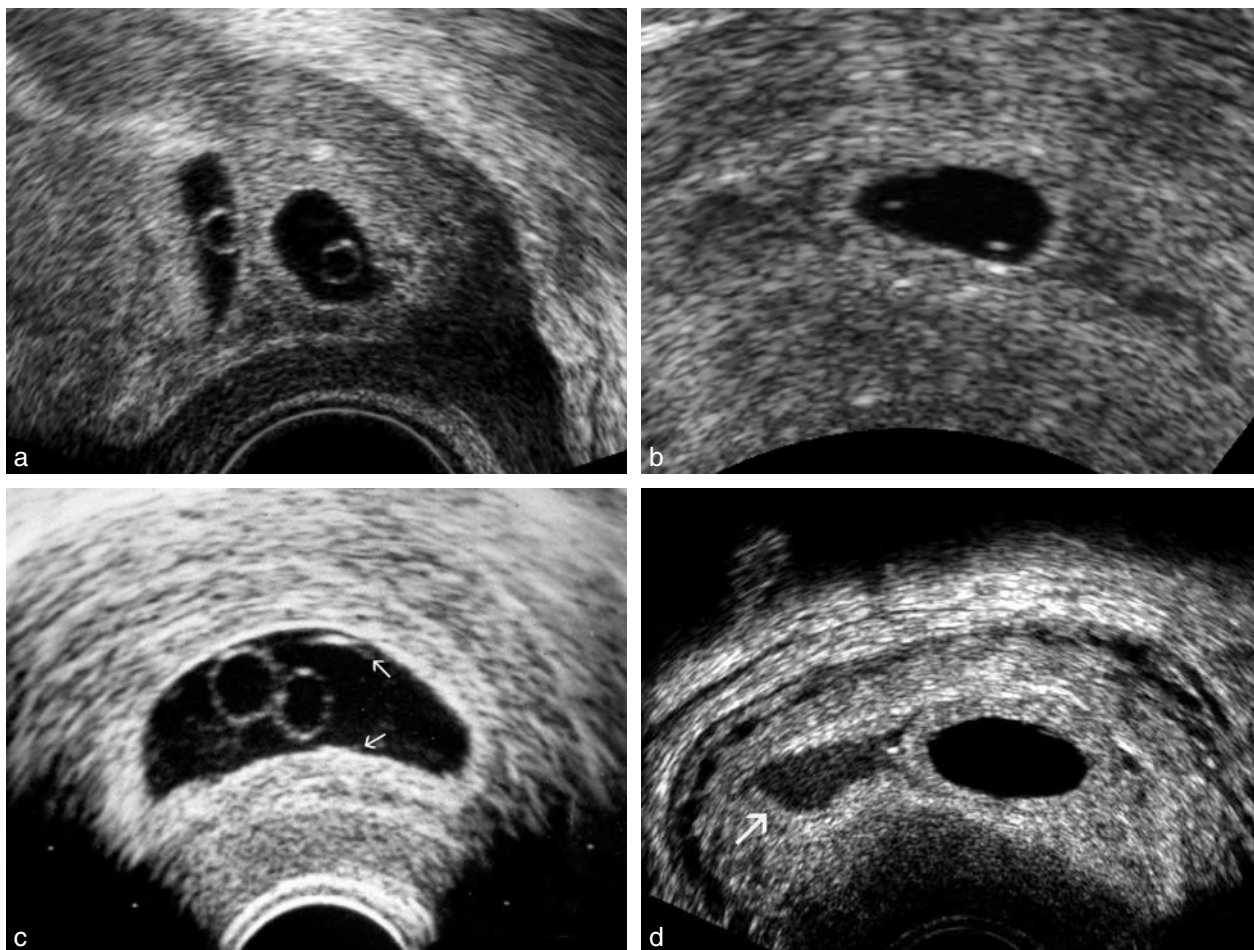


Fig. 18.5 Grossesse gémellaire vers 5-5,5 SA. **a.** Deux œufs bien séparés avec deux vésicules ombilicales, un peu avant 6 SA = gémellaire dichoriale. **b.** Petit œuf de 9 mm où l'on retrouve deux échos traduisant la présence de deux vésicules ombilicales = gémellaire monochoriale de 5 SA. **c.** Un seul sac ovulaire mais deux vésicules ombilicales d'environ 3 mm = c'est une monochoriale et il existe forcément deux embryons qu'il faut rechercher au contact des vésicules, soit d'emblée soit après quelques jours. On commence à deviner l'une des deux membranes amniotiques (→). **d.** Diagnostic différentiel (facile) avec ce défaut d'accolement des caduques à côté de l'œuf, contenant un peu de liquide échogène (→), réalisant un pseudo-deuxième sac.

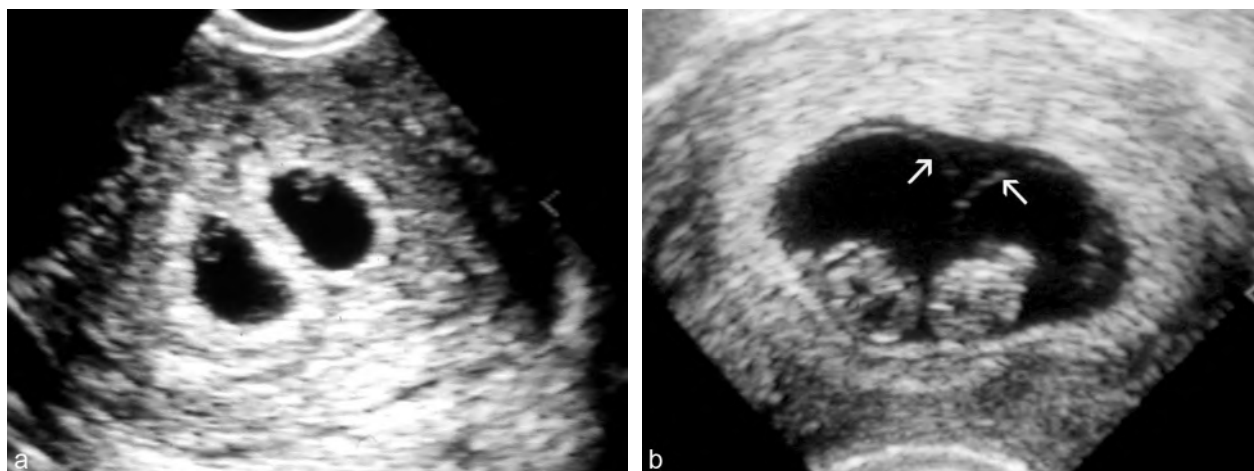


Fig. 18.6 Grossesses gémellaires à 6-8 SA. **a.** Dichoriale à 6,5 SA, avec deux œufs qui commencent à s'accoler. Les amnios ne sont pas encore visibles. **b.** Monochoriale à 7,5 SA : un seul sac, deux embryons et les deux bulles amniotiques (→) qui s'accolent en « v ».

la voie vaginale exclusive : un œuf ou un fœtus haut situé peut sortir du champ de la sonde, mais c'est une erreur de débutant ! Néanmoins, tout le monde devrait se considérer comme débutant et la recherche d'une grossesse multiple de rang supérieur doit être systématique, surtout dans un contexte évocateur de grossesse médicalement induite : on se rappellera un vieil adage de l'échographie – et des chemins de fer – selon lequel « deux trains peuvent en cacher un autre »...

Diagnostic de placentation (de type géllité ou de chorionicité)

Le diagnostic de placentation est indissociable de celui de grossesse multiple dont l'aspect échographique varie rapidement avec l'âge de la grossesse :

- **entre 5 et 7 semaines d'aménorrhée**, c'est très facile (fig. 18.5 et fig. 3.7). La grossesse dichoriale est évidente avec deux sacs ovulaires distincts et leurs couronnes trophoblastiques, au sein desquels une vésicule ombilicale puis un embryon peuvent être individualisés. La grossesse monochoriale présente toujours un seul sac ovulaire dans lequel vont apparaître successivement deux vésicules ombilicales puis deux embryons ;
- **entre 7 et 10 semaines d'aménorrhée**, la forme dichoriale présente deux œufs qui commencent à s'accoler mais restent séparés par une délimitation épaisse et échogène (fig. 18.6a). Les amnios deviennent visibles et le type de grossesse monochoriale peut être précisé : diamniotique si deux amnios autour des deux embryons sont visibles (fig. 18.6b), monoamniotique si une seule membrane entoure les deux embryons. Ainsi, le diagnostic de chorionicité peut être effectué de manière fiable et rapide entre 5 et 10 SA, en dénombrant le ou les sacs ovulaires et de préférence en utilisant une sonde endovaginale pour améliorer la résolution des structures membranaires intra- et interovulaires. L'échographie volumique est utilisable dès les termes précoces mais a toutefois un apport très modeste en termes de diagnostic de placentation ;
- **à partir de 10 semaines d'aménorrhée**, le trophoblaste s'épaissit dans la région du futur placenta. La cavité amniotique s'agrandit et sa membrane s'accrole progressivement à la paroi trophoblastique, la présence des deux embryons et leur vitalité sont évidentes. Les trois types anatomiques sont alors bien individualisables :
 - placentation DIChoriale DIamniotique (fig. 18.7). Dans 50 % des cas, les trophoblastes sont bien distincts sur des faces utérines opposées et les deux œufs sont séparés par une cloison épaisse, facile à visualiser, séparant les deux embryons. Dans 50 % des cas, les trophoblastes s'accolent, séparés initialement par une ligne de clivage qui disparaît progressivement pour donner l'impression d'une masse placentaire unique. La cloison épaisse s'implante à ce niveau avec présence de trophoblaste s'insinuant dans une zone de divergence, réalisant le **signe du lambda** (λ) pathognomonique d'une placentation dichoriale (fig. 18.9),
 - placentation MONOchoriale DIamniotique (fig. 18.8a et b). Dans la quasi-totalité des cas, la masse trophoblastique est unique et homogène mais il a été décrit (dans 2 à 3 %) des cas un aspect bilobé de ce placenta unique avec une partition pouvant être source de confusion. La cloison entre les deux embryons est fine, de visualisation parfois difficile, s'insérant directement de manière anguleuse, « en T », sans interposition de chorion sur la masse trophoblastique. Toutefois l'accolement partiel des deux feuillets amniotiques, en regard du trophoblaste, délimite souvent un espace libre triangulaire à contenu liquidien finement échogène, correspondant au cœlome extra-embryonnaire résiduel. Malgré sa forme potentiellement trompeuse, cet aspect ne doit pas être confondu avec un signe du lambda. Cette zone peut parfois être hétérogène rendant son interprétation difficile et il est alors recommandé de faire varier les sites d'étude et les incidences pour toujours rechercher l'image la plus démonstrative,
 - placentation MONOchoriale MONOamniotique (fig. 18.8b à e). Le trophoblaste est unique et, malgré un examen rigoureux, aucune cloison ne peut être mise en évidence entre les deux embryons dont la mobilité occupe l'ensemble de la cavité amniotique. Du fait de la rareté de cette forme anatomique, il doit s'agir ici d'un diagnostic d'élimination.

L'étude de la zone d'insertion de la cloison interovulaire (quand elle existe) entre 10 et 14 SA est pour la majorité des auteurs un paramètre essentiel permettant de différencier les différents types de placentation. Ainsi, les différents aspects décrits par Moon sont bien corrélés au type de placentation (fig. 18.9 et 18.10).

La **précision sur le type anatomique** est un point essentiel pour la suite de la grossesse. En raison des incertitudes dans sa détermination au-delà de 15 SA, le diagnostic de type anatomique, avec ses critères échographiques (lambda, cloison, zone d'implantation) doit être clairement mentionné dans le compte rendu échographique de toute grossesse multiple au 1^{er} trimestre (recommandation du Comité national technique de l'échographie de dépistage). Il faut produire une iconographie démonstrative. Il est même souvent conseillé d'annexer une bonne image de la cloison à la première page du dossier obstétrical, solidement collée ou agrafée, pour éviter toute discussion ultérieure. Si le diagnostic de chorionicité est établi au 1^{er} trimestre de manière appropriée et documentée, **il doit être considéré comme définitif** et ne devrait plus être remis en cause. Si le diagnostic de chorionicité ne peut être déterminé de manière formelle lors d'une échographie du 1^{er} trimestre, un contrôle s'impose rapidement, éventuellement orienté vers un échographiste référent en cas de nouvel échec.

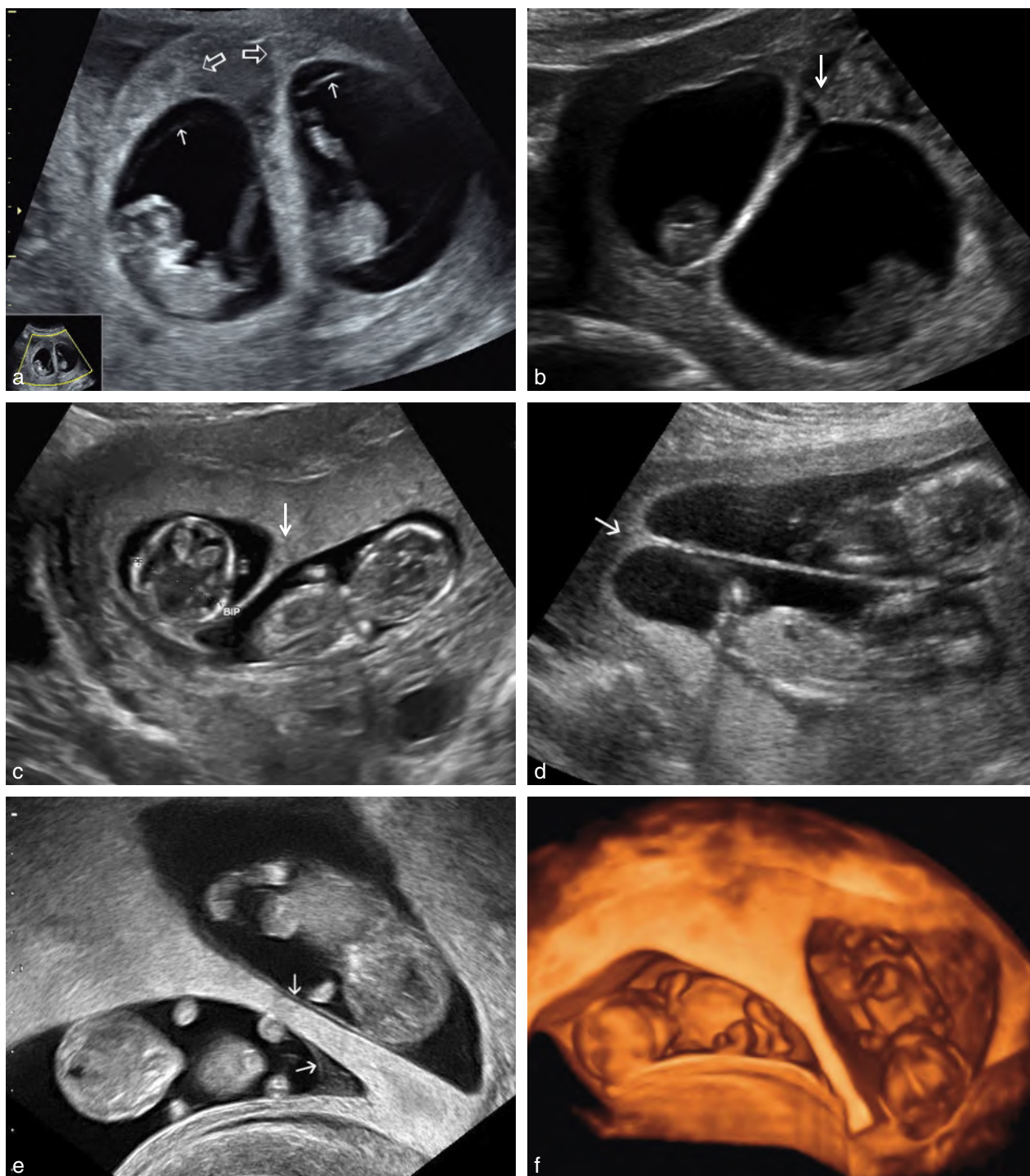


Fig. 18.7 Grossesses gémellaires dichoroniales. **a.** À 9,5 SA. Les deux sacs trophoblastiques (⇔) forment encore des parois épaisses et échogènes (les chorions) qui s'accolent en une cloison également épaisse. La bulle amniotique a gonflé et la membrane amniotique ou amnios (→) vient doubler le sac trophoblastique. **b.** À 10 SA. La cloison se raccorde à la paroi utérine en formant l'image de « lambda » avec une zone triangulaire contenant un tissu trophoblastique plus ou moins dense et donc plus ou moins liquidienne (→). **c.** À 12 SA. La cloison dessine encore un lambda dont le contenu est nettement trophoblastique, échogène (→), mais la signification est la mère. **d.** À 13 SA. La cloison est nettement plus fine (→), mais le raccord en lambda reste net et significatif. **e.** À 10,5 SA, en 2D. Cloison en double lambda caricatural. On note les membranes amniotiques (→) qui tapissent presque complètement les chorions, avec encore un peu de cœlome externe visible dans un angle, finement échogène. **f.** La même cloison en 3D. Plus spectaculaire mais sans intérêt supplémentaire sur le plan diagnostique.

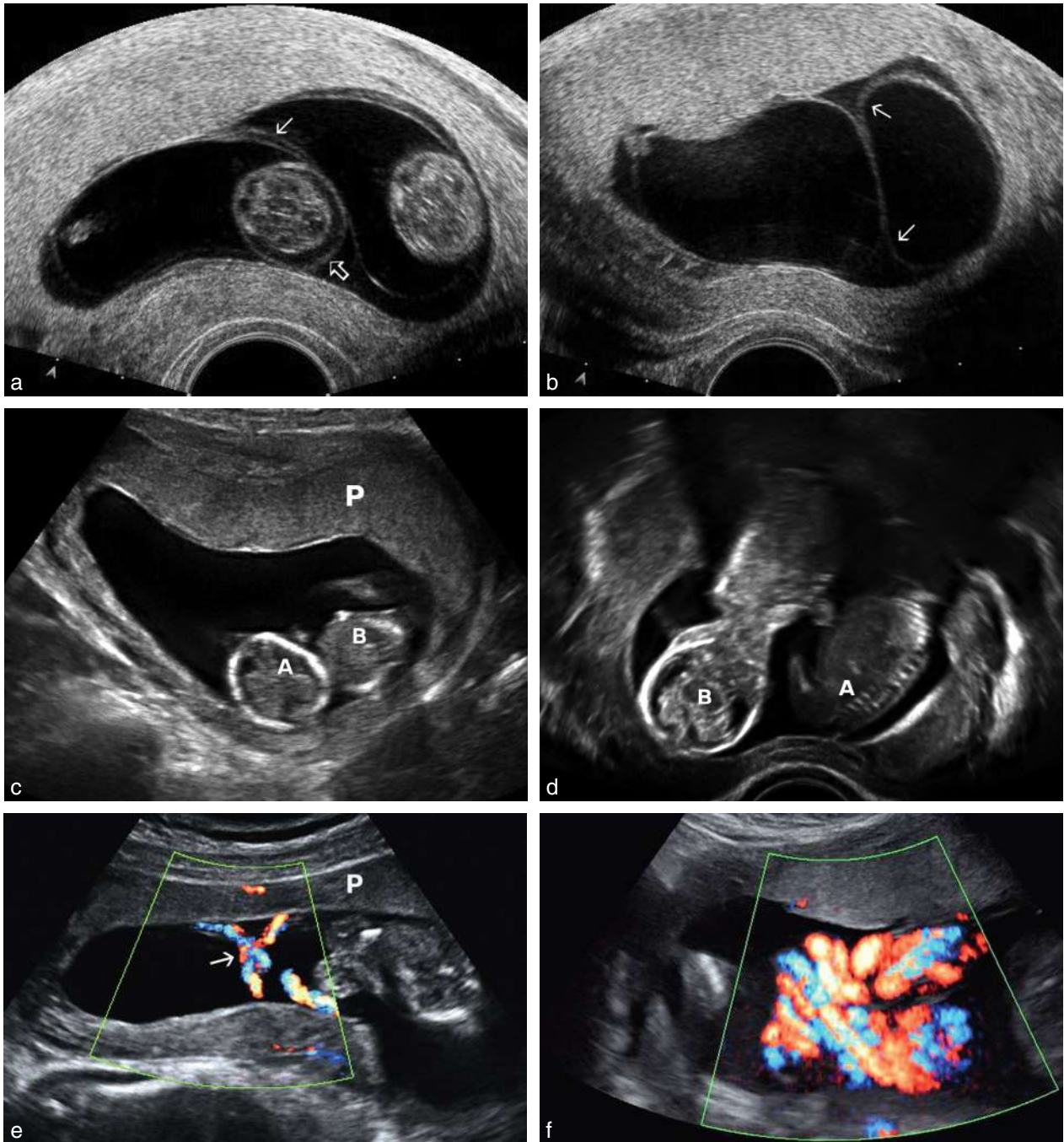


Fig. 18.8 Grossesses géminaires monozygales. **a.** MONOchoriale et DIamniotique à 11 SA. Un seul œuf avec deux poches amniotiques. Les amnios ne sont pas encore complètement collés à la paroi de l'œuf, ni entre eux au niveau de la cloison où l'on distingue bien les deux membranes (→). L'extrémité céphalique d'un des fœtus présente un œdème assez important (⇒) qui correspond ici à un STT très précoce. **b.** MONOchoriale et DIamniotique à 11 SA (même grossesse qu'en a). Le raccordement des deux bulles amniotiques dessine un pseudo-lambda (→) avec la paroi trophoblastique. **c.** MONOchoriale et MONOamniotique à 13 SA. Par voie abdominale : œuf unique et masse placentaire (P) antérieure unique ; PAS de cloison visible entre A et B. **d.** MONOchoriale et MONOamniotique à 13 SA (même grossesse qu'en c). Contrôle par voie vaginale : les deux fœtus A et B sont en position tête-bêche, avec une mobilité indépendante, ce qui élimine l'hypothèse de jumeaux conjoints. **e.** MONOchoriale et MONOamniotique à 15 SA. Placenta (P) antérieur unique. Implantation centrale mais séparée des deux cordons. Début d'enroulement des cordons (→), sans conséquence et sans raccourcissement : la situation pourrait devenir plus dangereuse si les deux fœtus avaient la mauvaise idée de faire « tourner le manège » toujours dans le même sens. **f.** MONOchoriale et MONOamniotique à 4 mois. Enroulement des cordons formant une image complexe, difficile à analyser. Pas de limitation de la mobilité des fœtus, issue normale de la grossesse.

Grossesses multiples de haut rang (fig. 18.11 et 18.12)

Les grossesses de rang supérieur à 2 sont toujours polyzygotes, trichoriales, tétrachoriales, etc., mais l'un des œufs peut se diviser ce qui vient inclure une gémellaire monochoriale. La combinaison la plus fréquente est le panachage (fig. 18.12) dichoriale + monochoriale aboutissant à une grossesse triple dichoriale et triamniotique. Le diagnostic repose sur le compte des œufs jusqu'à 6,5 SA, puis

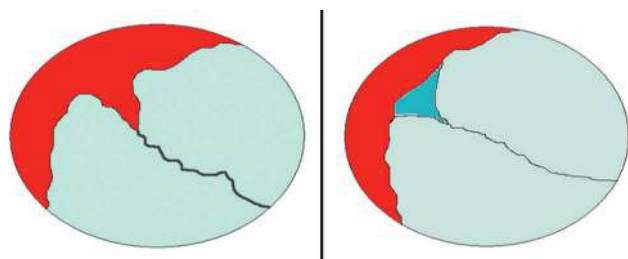


Fig. 18.9 Grossesse gémellaire : géométrie de la cloison interovulaire et signe du lambda. Schéma représentant un signe du lambda à gauche (insertion du trophoblaste « rouge » dans la zone d'implantation de la cloison) = grossesse dichoriale ; en opposition avec un « faux-lambda » à droite avec persistance du cœlome extra-embryonnaire (bleu foncé dans la zone de séparation des feuillets amniotiques) = grossesse monochoriale.

le compte des embryons dans chaque œuf, puis sur l'étude précoce des cloisons.

Diagnostic de zygotité

Comme nous l'avons vu, si une placentation monochoriale, qu'elle soit diamniotique ou non, correspond toujours à une grossesse monozygote (« la monochorie définit la monozygotie »), il est impossible de conclure en cas de placentation dichoriale : dans ce dernier cas, une *différence des sexes* fœtaux est le seul argument échographique permettant de trancher en faveur d'une grossesse dizygote.

Datation des grossesses gémellaires

Voir aussi chap. 4, *Datation de la grossesse*.

Elle repose comme pour les grossesses uniques sur la **mesure de la longueur cranio-caudale (LCC)** des embryons. Elle peut poser un problème en cas de différences dans la mesure des LCC. En effet, dans 90 % des cas, il existe au moins une petite différence entre les deux longueurs car la croissance embryofœtale n'est pas uniforme au 1^{er} trimestre : cette différence ne devrait pas dépasser 10 %, elle peut être transitoire et n'apparaît pas corrélée avec une discordance de poids à la naissance. En revanche, au-delà de 10 % (ou de 10 mm selon les auteurs), le risque d'anomalie chromosomique est augmenté pour l'embryon hypotrophe.

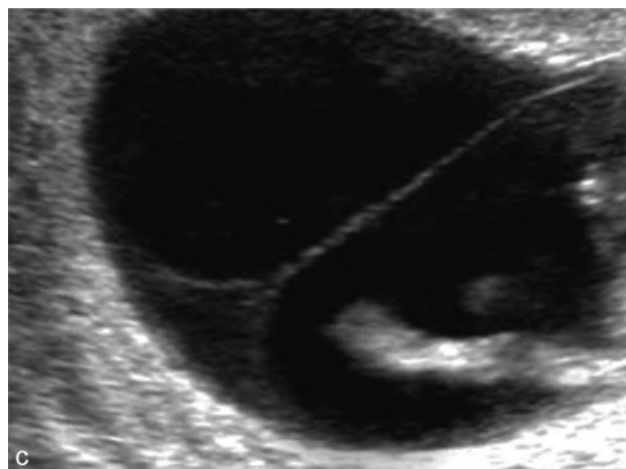
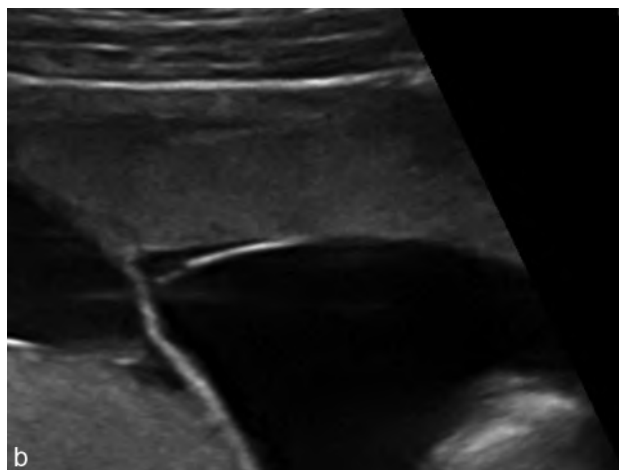
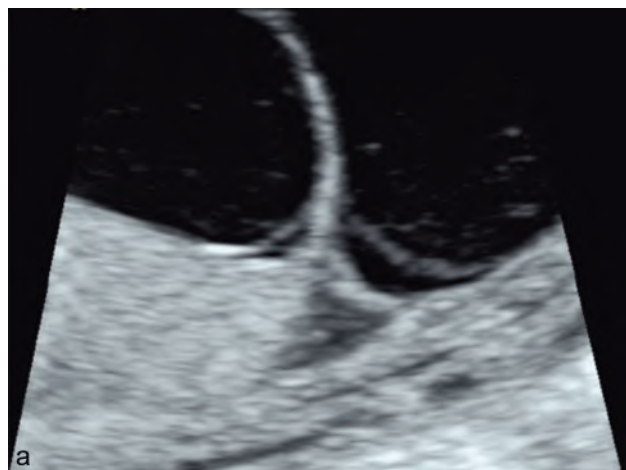


Fig. 18.10 Cloison interovulaire. **a.** Dichoriale : le pied de cloison dessine un double lambda. Divergence des deux chorions avec un triangle légèrement échogène, flanqué de part et d'autre des deux amnios. **b.** Dichoriale : on ne voit qu'une seule membrane amniotique mais la présence de plus de deux membranes permet d'affirmer le caractère dichorial. **c.** Monochoriale : divergence des deux fines membranes amniotiques. Le triangle contient du cœlome externe.

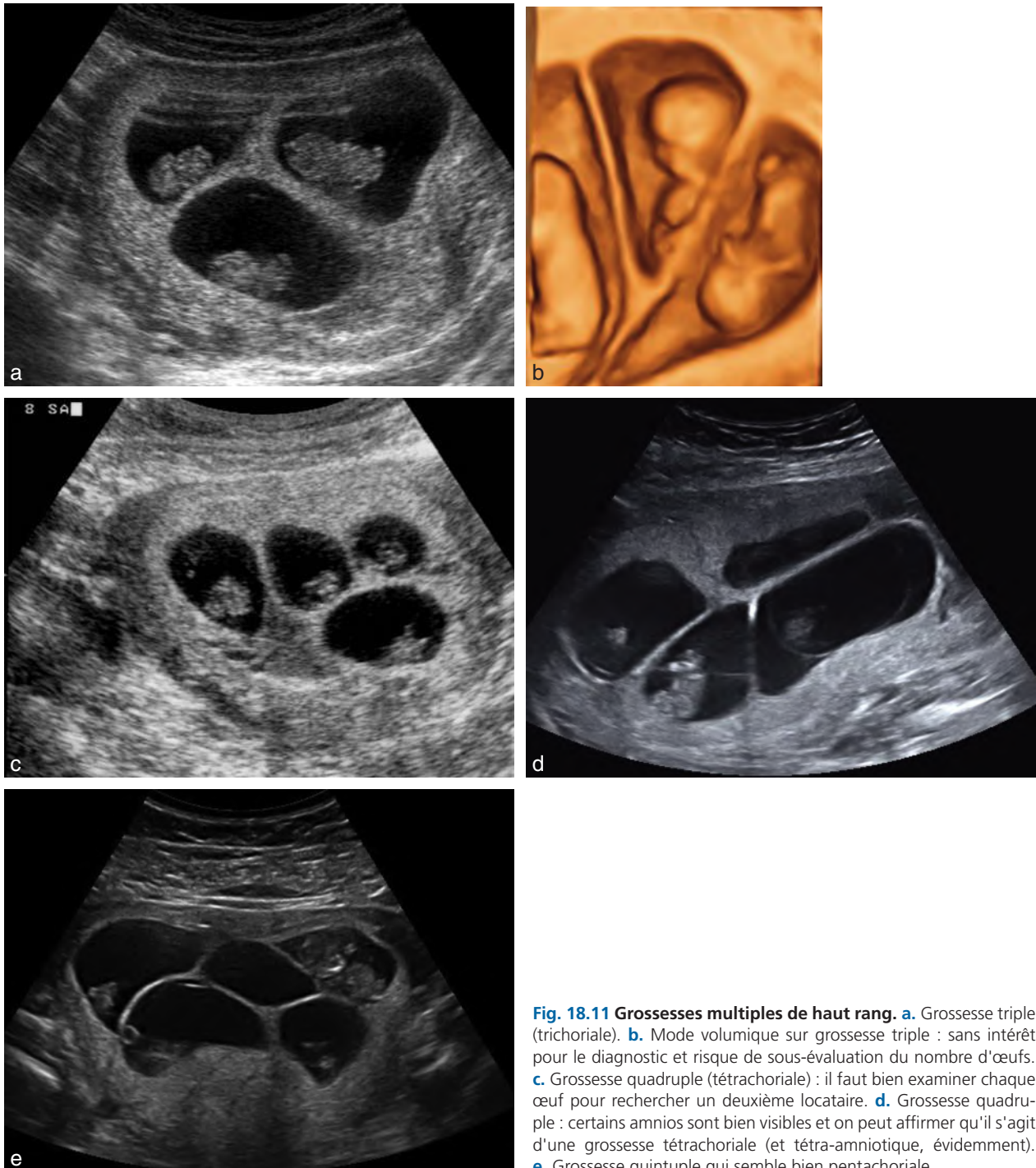


Fig. 18.11 Grossesses multiples de haut rang. **a.** Grossesse triple (trichoriale). **b.** Mode volumique sur grossesse triple : sans intérêt pour le diagnostic et risque de sous-évaluation du nombre d'œufs. **c.** Grossesse quadruple (tétrachoriale) : il faut bien examiner chaque œuf pour rechercher un deuxième locataire. **d.** Grossesse quadruple : certains amnios sont bien visibles et on peut affirmer qu'il s'agit d'une grossesse tétrachoriale (et tétra-amniotique, évidemment). **e.** Grossesse quintuple qui semble bien pentachoriale.

Si le caryotype est normal et en cas de placentation monochoriale, une évolution est possible vers un syndrome transfuseur-transfusé (surtout en cas d'hyperclarté nucale chez le plus grand fœtus).

Le **choix de l'embryon** utilisé pour fonder la datation peut être source de discussion :

- le consensus professionnel français est de toujours prendre en compte le plus petit (court) des embryons-fœtus, sauf

s'il existe une différence de plus de 8 mm. Dans ce dernier cas, c'est l'inverse et on se fonde sur le plus long ;

- au Canada, pour la SOGC, la recommandation est de toujours utiliser la plus grande LCC, considérant que le plus grand embryon est *a priori* le plus normal ;
- il n'est pas recommandé d'utiliser la moyenne des mesures de LCC (mais cela ne serait pas une erreur très grave).

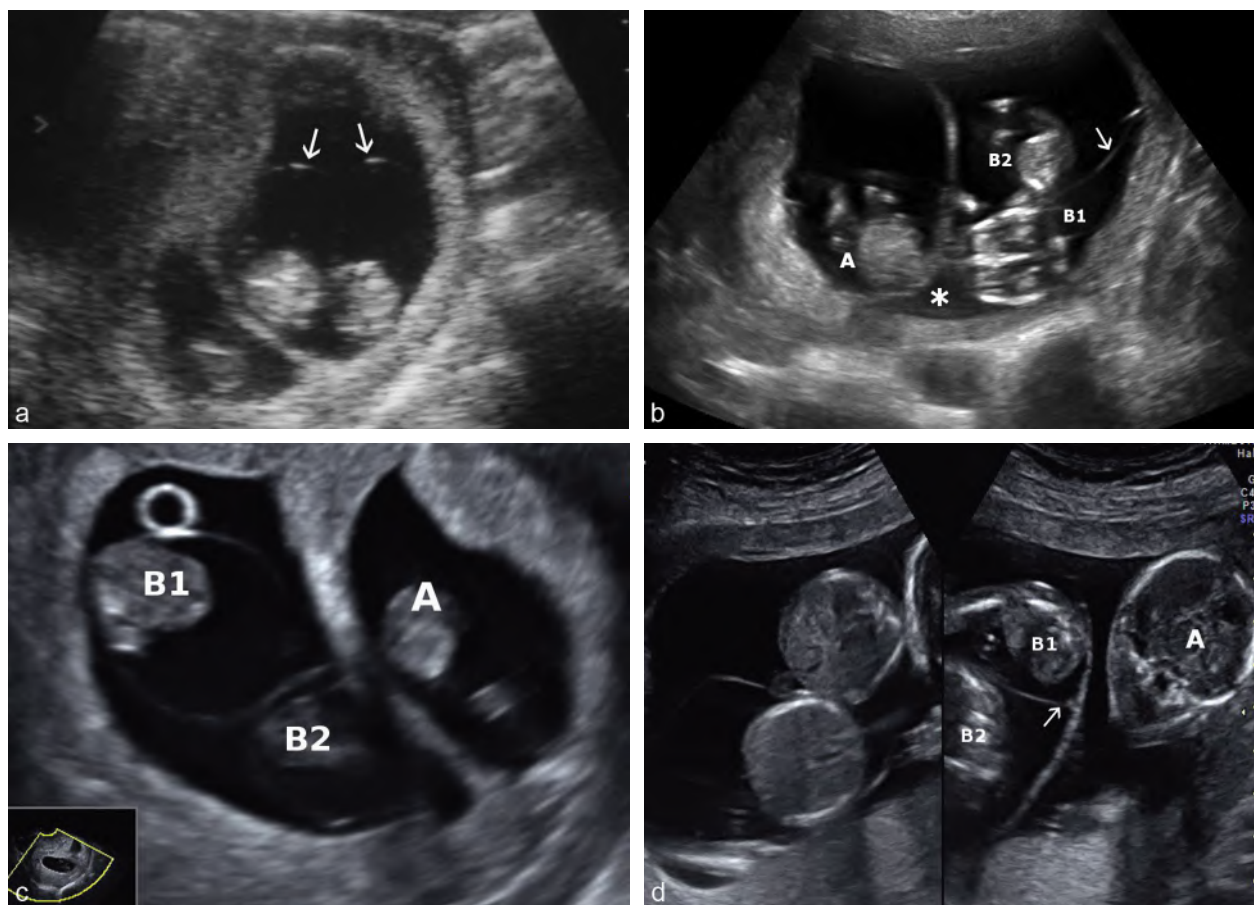


Fig. 18.12 Grossesse triple « panachée », dichoriale et triamniotique. **a.** À 2 mois. Une cloison épaisse (amniochoriale) et deux bulles amniotiques (→) dans l'un des œufs. **b.** À 2 mois et demi. Œuf simple à gauche (A) et grossesse diamniotique à droite (B1 et B2) avec une cloison fine (→). La cloison centrale est épaisse (amniochoriale) et se raccorde en lambda (*). **c.** Grossesse triple panachée : cloison épaisse entre A et B1-B2, double bulle amniotique dans l'œuf B. **d.** Grossesse triple panachée à 13 SA. On note une fine cloison (→) dans l'œuf B qui sépare B1 et B2 et qui se raccorde perpendiculairement à la cloison principale.

Complications du premier trimestre

Métrorragies, avortement ou menace d'avortement précoce

Comme pour la grossesse unique, la principale complication du 1^{er} trimestre est l'interruption spontanée de grossesse, avec sa traduction clinique assez univoque de métrorragies associées ou non à des contractions utérines.

En cas de **gémellaire monochoriale**, les deux grossesses s'arrêtent presque toujours de façon simultanée car elles souffrent *a priori* de la même anomalie (essentiellement chromosomique).

En cas de **gémellaire dichoriale**, l'arrêt d'évolution peut ne concerner qu'un seul des œufs réalisant un avortement partiel (fig. 18.13). On utilise aussi parfois le terme plus poétique de deuxième œuf « évanescent » (*vanishing twin*). Le plus souvent, l'interruption se fait très précocement et se traduit échographiquement par la juxtaposition d'un œuf normal et d'un sac vide plus ou moins déformé. Plus

tardivement, le deuxième œuf contient un petit embryon mort, de taille variable selon l'âge de l'interruption. Les examens successifs montreront l'aplatissement puis la disparition progressive, en quelques semaines, de ce deuxième sac. Des métrorragies peuvent se prolonger assez longtemps, jusqu'au 2^e trimestre. Il est assez rare de retrouver la trace du sac à l'examen du délivre après l'accouchement. Cependant, lorsque le décès survient après 13 SA, il se produit une momification du fœtus (fœtus papyraceus) que l'on visualise contre la paroi utérine, moulé par sa poche amniotique, et que l'on retrouve accolé dans les membranes après l'accouchement (fig. 18.13d).

Le **diagnostic différentiel** d'avortement partiel est parfois difficile avec un hématome décidual qui est un incident beaucoup plus fréquent (voir fig. 4.35 à 4.38). Le diagnostic de deuxième œuf mort est souvent porté par excès, avec des conséquences insoupçonnables et non négligeables pour la patiente (inquiétude inutile, culpabilité, réaction de deuil) ce qui doit conduire à une annonce prudente, voire à

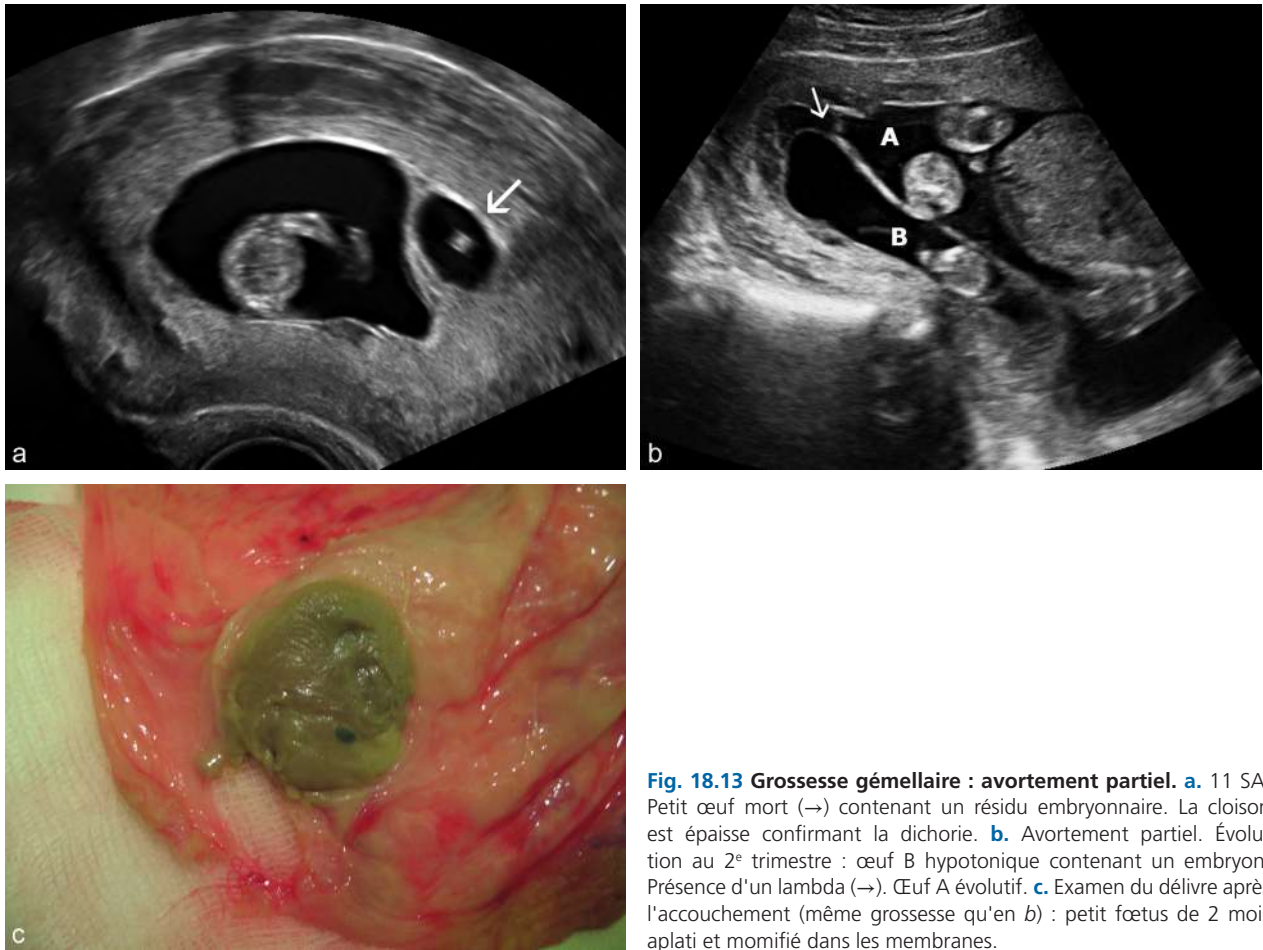


Fig. 18.13 Grossesse géminaire : avortement partiel. **a.** 11 SA. Petit œuf mort (→) contenant un résidu embryonnaire. La cloison est épaisse confirmant la dichorie. **b.** Avortement partiel. Évolution au 2^e trimestre : œuf B hypotonique contenant un embryon. Présence d'un lambda (→). Œuf A évolutif. **c.** Examen du délivre après l'accouchement (même grossesse qu'en *b*) : petit fœtus de 2 mois aplati et momifié dans les membranes.

l'omission au moindre doute. L'hématome n'a pas de paroi propre, se raccorde à angle aigu et présente une échogénéicité variable dans le temps. Un œuf mort est purement liquidien avec contour plus arrondi et parfois une ébauche de lambda (fig. 18.13b).

Globalement, le pronostic pour l'œuf restant est favorable : dans 75 % des cas l'évolution se fera jusqu'au terme sans problème. Le taux d'avortement précoce ou tardif est cependant plus élevé que dans une grossesse d'emblée unique, avec un pronostic d'autant plus réservé que l'interruption est tardive (> 11 SA) et l'œuf mort volumineux (> œuf vivant).

Môle géminaire (fig. 18.14)

En cas de géminaire dizygote, la coïncidence d'une môle hydatiforme avec une grossesse normale est rare mais déroutante sur le plan échographique. Le tissu trophoblastique en dégénérescence molaire occupe une partie parfois importante de la cavité à côté de l'œuf normal, il présente un aspect multivésiculaire plus ou moins caractéristique et l'examen attentif permet de repérer un placenta normal indépendant.

La conduite à tenir est discutée mais une attitude conservatrice peut être acceptée pour essayer de gagner la maturité foetale. La grossesse est toutefois à haut risque de

complications hémorragiques ou vasculorénales précoces et sévères. La mère est exposée à un risque vital non négligeable et l'enfant menacé de prématurité extrême. Cette situation rare et complexe doit conduire à une concertation immédiate avec le Centre de référence des maladies trophoblastiques de Lyon (www.mole-chorio.com).

Grossesses hétérotopiques (fig. 18.15)

Elles se caractérisent par l'association de grossesses intra- et extra-utérines. Les facteurs de risque sont ceux des grossesses extra-utérines. Leur fréquence naturelle est très rare (1/30 000 grossesses) mais elle est très augmentée en cas de procréation médicalement assistée et en particulier de fécondation *in vitro* où elle atteindrait près de 1/100.

Le diagnostic est souvent porté au cours du 1^{er} trimestre avec prédominance du tableau de grossesse extra-utérine classique (douleur, hémopéritoine) mais qui est inconstant. Le danger vient évidemment du risque de méconnaître l'œuf ectopique devant la constatation échographique formelle d'une grossesse intra-utérine embryonnée, évolutive ou non. Le pronostic est celui de la grossesse extra-utérine et un traitement coelioscopique peut être réalisé avec poursuite de la grossesse intra-utérine. Toutefois, l'avortement de l'œuf intra-utérin, certes aléatoire, est fréquent.

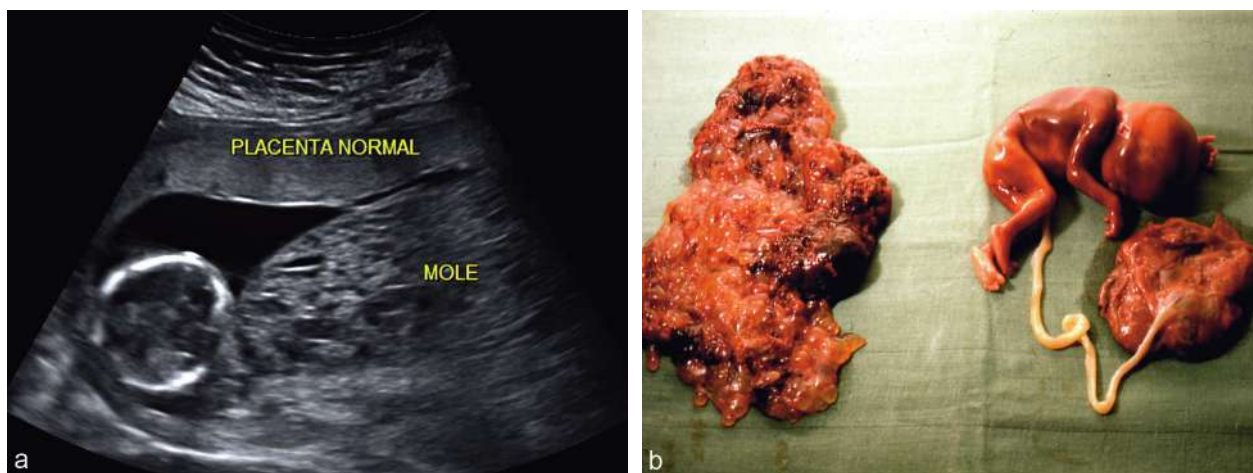


Fig. 18.14 Môle gémellaire. **a.** Masse échogène postérieure dont la structure multivésiculeuse est assez évocatrice de la môle hydatiforme. Le placenta normal est antérieur et la différence d'échogénicité est évidente. **b.** Après avortement médical (3 mois et demi). Fœtus et placenta normaux à droite, masse molaire vésiculeuse à gauche.

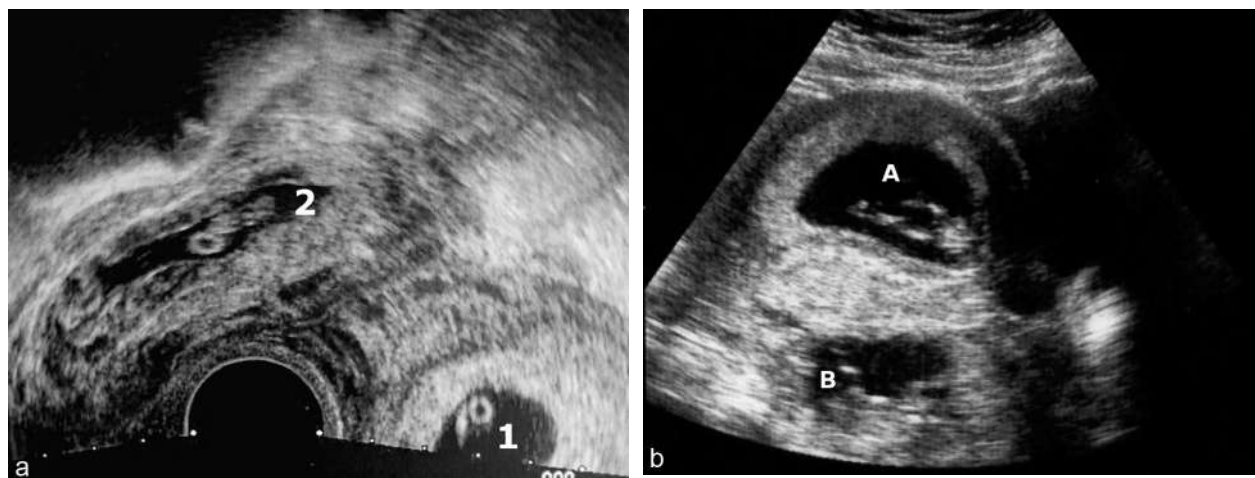


Fig. 18.15 Grossesse hétérotopique. **a.** 7,5 SA. Œuf intra-utérin (1) et œuf extra-utérin un peu aplati (2). Le premier œuf vu risque de faire négliger l'autre. **b.** 11 SA. L'œuf extra-utérin (B) est dans le Douglas. A : œuf intra-utérin.

En cas de localisation interstitielle, on peut reconnaître les deux œufs qui sont assez proches mais méconnaître que l'un des œufs siège dans la paroi utérine, dans la portion intramurale de la trompe, expliquant des douleurs souvent vives et précoces qui peuvent prélude à la rupture utérine.

En cas de localisation interstitielle ou intramurale, le piège est encore plus vicieux : on peut reconnaître les deux œufs qui sont assez proches mais ne pas repérer que l'un des œufs siège dans une cicatrice utérine ou la portion intramurale de la trompe. Un piège voisin est rencontré en cas de grossesse ectopique de siège intracervical.

Malformations et pathologies précocement dépistables

Comme pour les grossesses simples, l'échographie du 1^{er} trimestre permet une évaluation morphologique à part

entière, idéalement réalisée entre 11 SA et 13 SA et 6 jours (pour permettre une étude simultanée de la clarté nucale).

Cette étude devrait être systématique, associant la voie abdominale et la voie vaginale, car l'examen peut être beaucoup plus productif et plus facile qu'à la date habituelle de l'étude morphologique. On recherchera les malformations non spécifiques mais également des **malformations spécifiques** des grossesses monozygotes dont certaines sont accessibles précocement : jumeaux conjoints (fig. 18.16) ou fœtus acardiaque (fig. 18.17). Cette évaluation précoce prend encore plus d'importance en cas de grossesse gémellaire ou multiple car elle permet d'envisager la réalisation d'une éventuelle interruption sélective de la grossesse, si la patiente en fait la demande, à un terme où les conséquences néfastes pour le second fœtus sain sont légèrement moins fréquentes.

Le **dépistage des dyschromosomies** sera effectué pour chaque embryon par la mesure de la clarté nucale

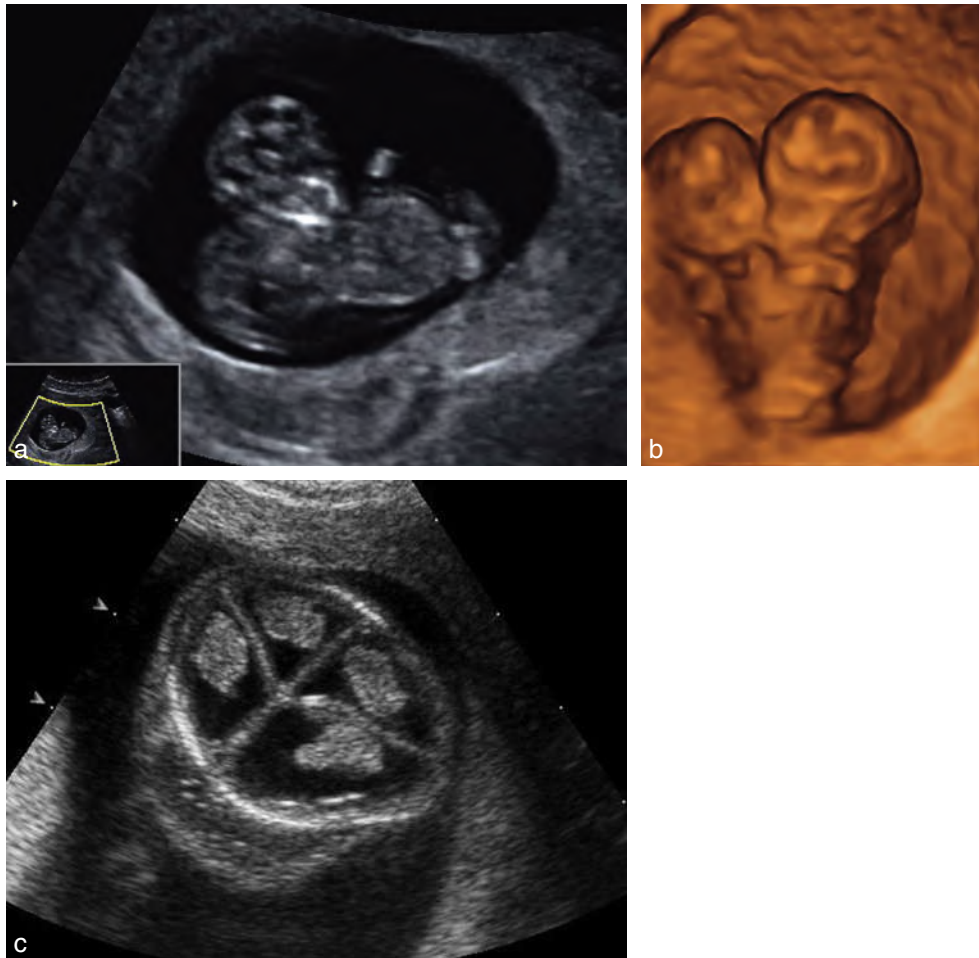


Fig. 18.16 Jumeaux conjoints (monstres doubles) au 1^{er} trimestre. **a.** 12 SA. Accolement ou fusion des troncs (en Y), avec deux pôles céphaliques bien séparés. Lymphoedème associé. **b.** 2 mois et demi. Accolement abdominal antérieur (monomphalien) que l'on devine malgré la mauvaise qualité de l'image. **c.** 2 mois et demi. Monstre craniothoracopage (en λ), coupe du pôle céphalique montrant la fusion des encéphales (quatre ventricules latéraux et quatre plexus choroïdes).

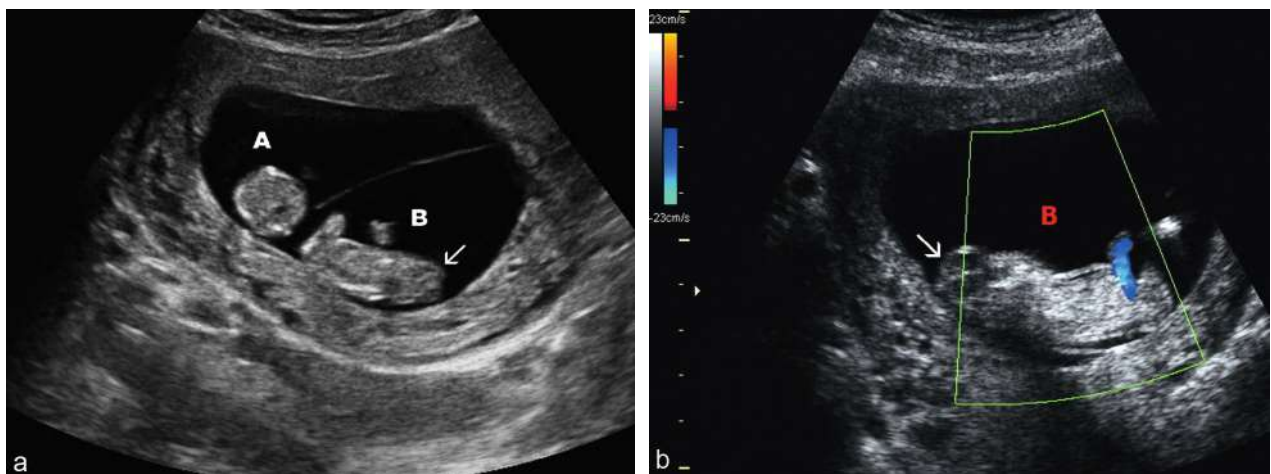


Fig. 18.17 Fœtus acardiaque au 1^{er} trimestre (séquence TRAP). **a.** Première échographie à 12 SA. Géminaire monochoriale, un fœtus normal (A) de 55 mm et un petit fœtus mort (B) de 34 mm, sans activité cardiaque, avec un pôle céphalique (\rightarrow) non ossifié et trop petit. Le diagnostic retenu est celui de deuxième fœtus anencéphale et mort. **b.** Contrôle à 13,5 SA. Bonne vitalité du fœtus normal. Pour le deuxième fœtus (B), l'anencéphalie se confirme (\rightarrow) de même que l'absence d'activité cardiaque. MAIS ce fœtus mort a bien grandi et il mesure 52 mm. En Doppler, on retrouve au niveau ombilical un flux artériel pulsatile mais inversé, entrant dans le fœtus (en bleu en Doppler couleur). Le diagnostic de séquence TRAP est évoqué.

selon les recommandations de bonne pratique habituelles (fig. 18.8a et revoir 18.18a). Les valeurs de clarté nucale (interprétées en fonction de la longueur crano-caudale de chaque embryon selon les procédures habituelles) devront être combinées à l'âge maternel. Elles s'avèrent fondamentales dans la mesure où les marqueurs sériques du 1^{er} trimestre ne sont pas utilisables en cas de grossesse multiple. De plus, l'utilisation des marqueurs du 2^e trimestre n'est pas recommandée si les mesures de clarté nucale sont valides. Pour les grossesses dichororiales, l'estimation du risque doit prendre en compte les mesures individuelles de clarté nucale de chaque embryon. Pour les grossesses monochoriales, l'estimation du risque sera rendue sous forme d'une échelle dont les bornes correspondent aux calculs effectués à partir des clartés nucales de chaque embryon.

En cas de grossesse monochoriale, une augmentation de la clarté nucale doit également conduire à intensifier la surveillance en raison des risques d'apparition d'un **syndrome transfuseur-transfusé précoce**.

Enfin, les **troubles de croissance ou de production du liquide** peuvent s'exprimer dès le 1^{er} trimestre, ils sont d'autant mieux repérables que l'on dispose en permanence d'une comparaison, chaque embryon servant de référence pour l'autre (fig. 18.18b et c).

Échographie des deuxième et troisième trimestres

Surveillance échographique

Étude générale du contenu utérin

Présentations, positions et identifications des fœtus

Le premier temps de l'examen permet de confirmer les vitalités et de préciser la présentation des fœtus, préalable essentiel à toute étude biométrique et morphologique pour associer chaque élément visualisé au fœtus correspondant. Cette démarche évidente prend toute son importance pour un suivi de croissance ou en cas de découverte d'une malformation, conduisant à un geste invasif de diagnostic anténatal dont le résultat devra être attribué avec certitude au bon fœtus. L'étude générale est complétée par la recherche de la cloison interovulaire et la localisation du ou des placentas.

Le site d'implantation des cordons au niveau placentaire constitue le paramètre « géographique » le moins variable au cours de l'évolution de la grossesse. L'idéal serait de repérer et de noter la localisation des deux implantations (avec un ou des schémas) puis d'attribuer cette implantation à l'un ou l'autre fœtus en début de chaque examen. On a décidé par consensus que le fœtus dont le site d'implantation funiculaire est localisé le plus à droite serait dénommé A et l'autre B.

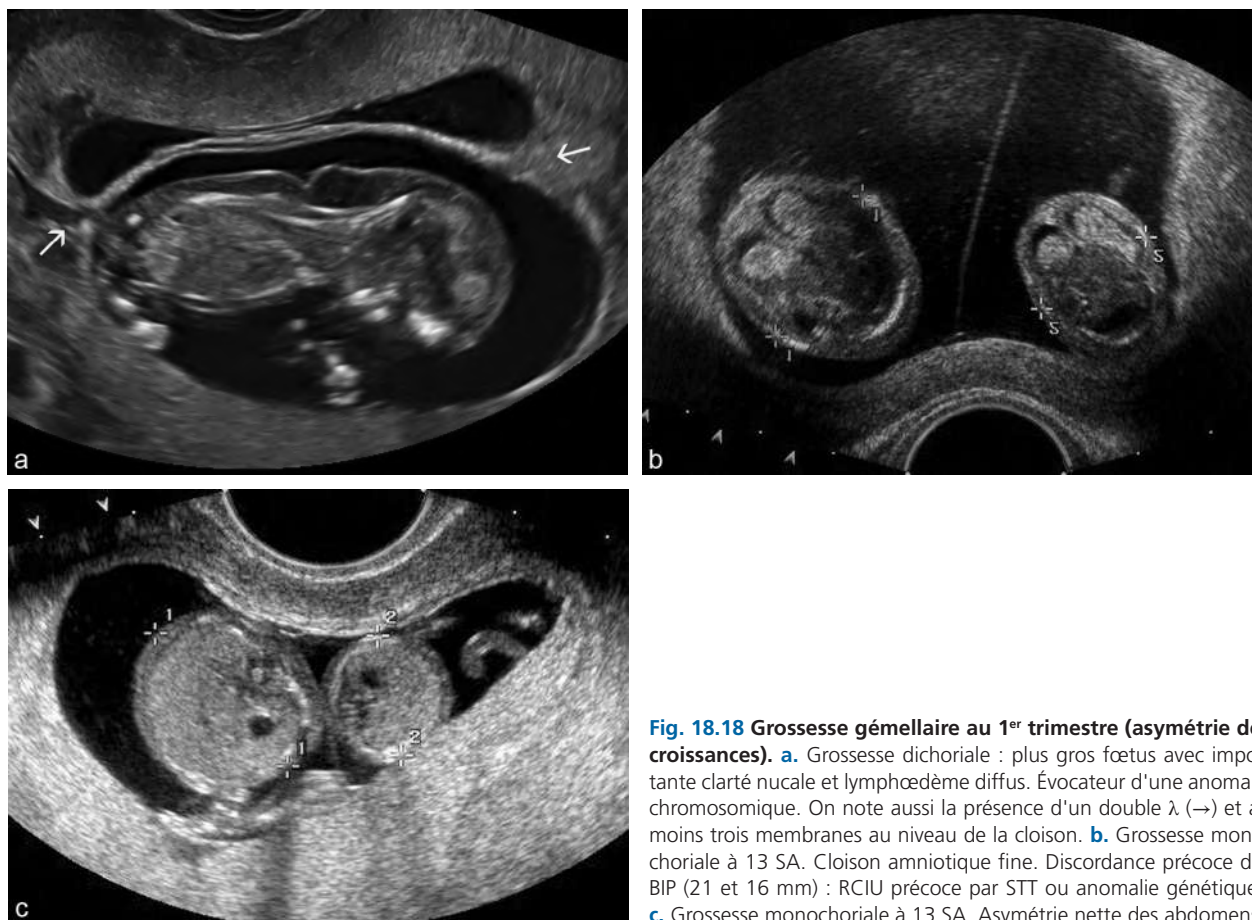


Fig. 18.18 Grossesse gémellaire au 1^{er} trimestre (asymétrie des croissances). **a.** Grossesse dichororiale : plus gros fœtus avec importante clarté nucale et lymphoedème diffus. Évocateur d'une anomalie chromosomique. On note aussi la présence d'un double λ (\rightarrow) et au moins trois membranes au niveau de la cloison. **b.** Grossesse monochoriale à 13 SA. Cloison amniotique fine. Discordance précoce des BIP (21 et 16 mm) : RCIU précoce par STT ou anomalie génétique ? **c.** Grossesse monochoriale à 13 SA. Asymétrie nette des abdomens.

Cette convention est d'application difficile en pratique car le repérage et l'attribution des implantations sont parfois difficiles, voire impossibles. De plus, elle ne tient pas compte de la classification obstétricale pour laquelle le « premier » jumeau est celui dont la présentation est la plus proche du col utérin.

Diagnostic du type anatomique (étude de la placentation)

Passé le 1^{er} trimestre, le **type anatomique** devient beaucoup plus difficile à diagnostiquer. Il ne doit être réévalué que si l'échographie du 1^{er} trimestre n'a pu être effectuée ou si la détermination précoce est douteuse ou peu fiable (normalement on devrait toujours retrouver dans le dossier une image démonstrative du 1^{er} trimestre). Le diagnostic échographique repose alors sur les mêmes critères qu'en début de gestation mais ces critères deviennent inconstants ou mal identifiables :

- pour une fois cependant, on peut attaquer directement par l'**étude des sexes fœtaux** ! Seul argument formel, la différence de sexe fœtal implique la dizygotie, donc la dichorie ;
- **deux masses placentaires** nettement individualisées et séparées sont en faveur d'une grossesse dichoriale, mais les sites d'insertion placentaire peuvent être proches voire fusionnés. Dans ce dernier cas de masse placentaire semblant unique (fig. 18.19), on peut essayer de repérer une zone de séparation ou une différence d'échogénicité entre deux territoires distincts mais ces signes sont inconstants donc peu fiables pour affirmer la dichorie.
- Le **raccordement de la cloison** à la paroi utérine ou à la surface placentaire peut être encore caractéristique :
 - perpendiculaire en « T » (fig. 18.20a), directement sur la masse placentaire, d'une fine cloison amniotique dans les grossesses monochoriales ;
 - signe du lambda avec raccordement évasé, triangulaire, d'une cloison épaisse amniochoriale, dans les grossesses dichoriales, devenant toutefois incertain même si son équivalent, décrit sous le nom de « *twin-peak* », peut persister jusqu'à la fin du 2^e trimestre (fig. 18.20b).

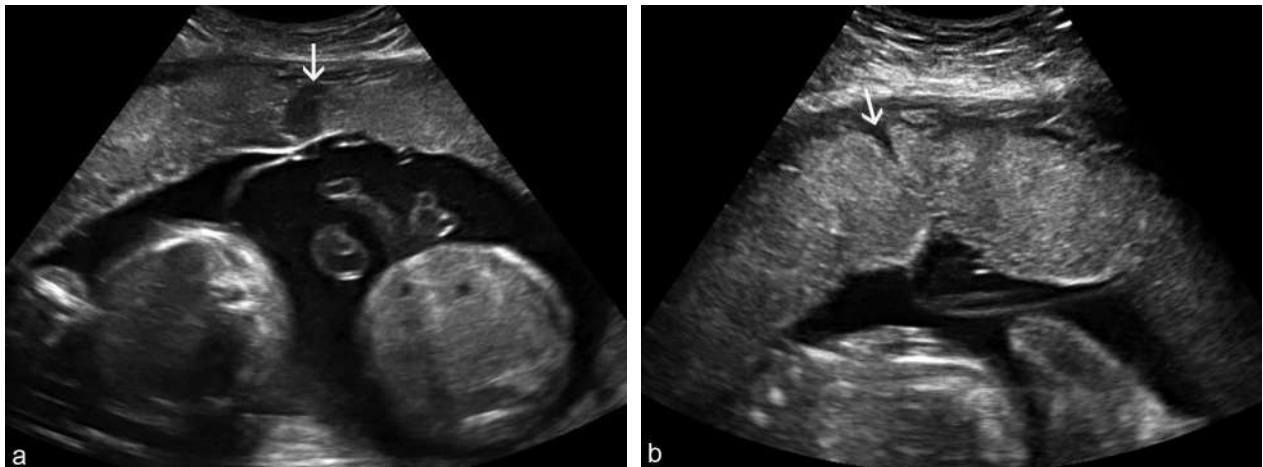


Fig. 18.19 Grossesse dichoriale au 2^e trimestre. **a.** Vers 5 mois, masses placentaires juxtaposées mais qui semblent séparées (→) par une petite travée hypo-échogène (absence de villosités trophoblastiques). **b.** Incisure basale (→) sous l'implantation de la cloison.

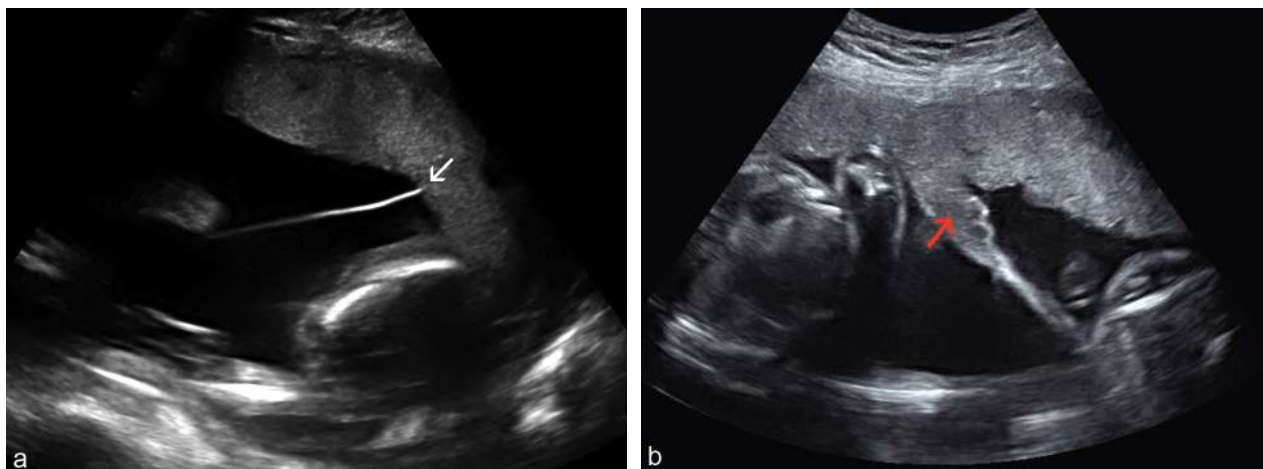


Fig. 18.20 Aspect de la cloison interovulaire au 2^e trimestre. **a.** Raccordement perpendiculaire et direct d'une fine cloison amniotique sur la masse placentaire homogène (→) : aspect assez typique d'une grossesse monochoriale. **b.** Vers 5 mois, masse trophoblastique unique et continue mais le raccordement de la cloison est évasé, triangulaire, échogène, réalisant le *twin-peak* (→) équivalent du signe du lambda au 2^e trimestre.

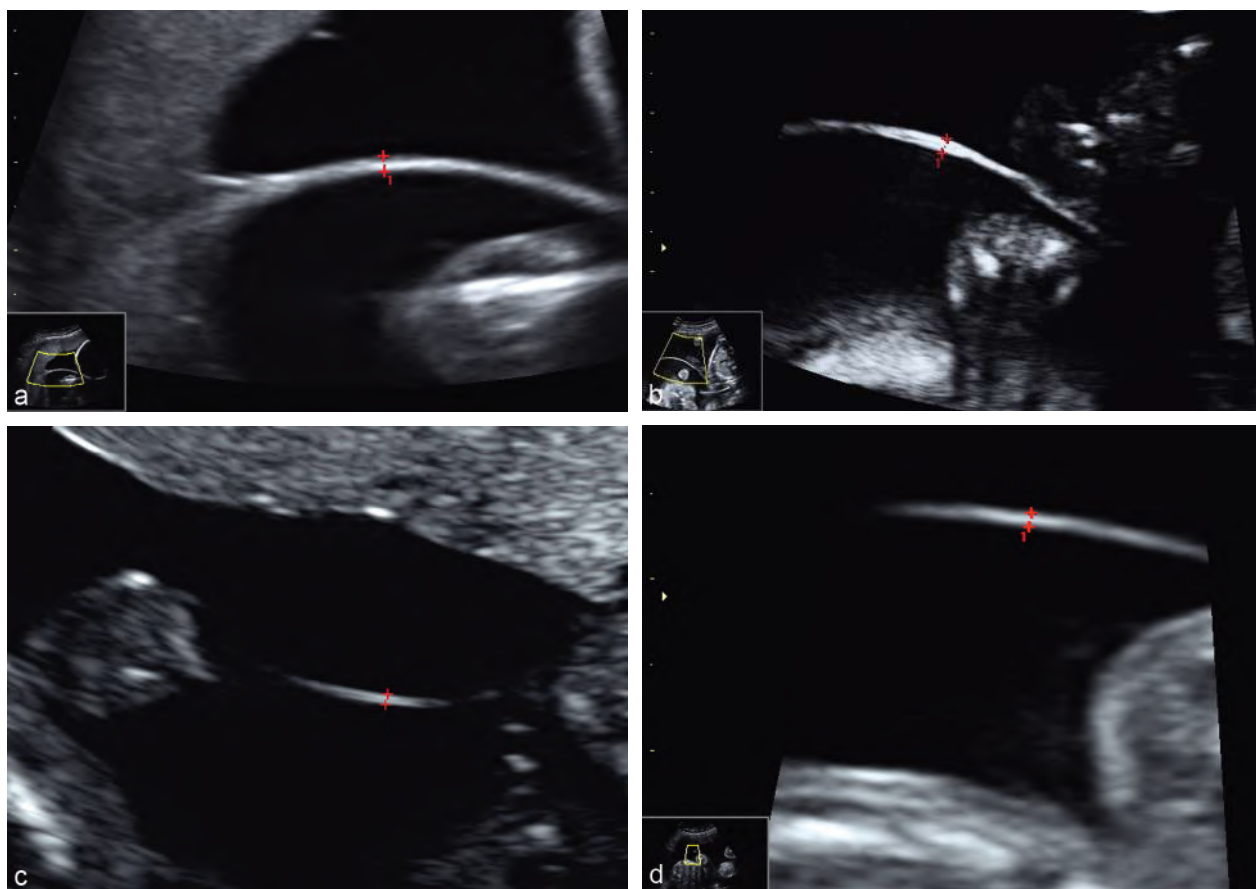


Fig. 18.21 Épaisseur de la cloison. **a.** Dichoriale à 23 SA. Épaisseur entre 1,5 et 2 mm donc non discriminante, mais le raccordement présente un λ caractéristique. **b.** Dichoriale à 23 SA. Épaisseur entre 2 et 2,5 mm. L'aspect dédoublé de la cloison est trompeur car il y a quatre membranes en réalité. **c.** Monochoriale à 19 SA. Cloison fine, mesurée à 0,9 mm. Aspect dédoublé des deux amnios. **d.** Monochoriale à 25 SA. Mesure au zoom à 0,8 mm.

- **L'épaisseur de la cloison** interovulaire (fig. 18.21) peut être mesurée mais il faut rester prudent et modeste : les interfaces sont souvent un peu floues, le placement des calipers est délicat et on se situe nettement à la limite du pouvoir séparateur du faisceau US, même en haute fréquence. On sera très réservé pour établir un diagnostic de chorionicité sur ce seul critère car la « finesse » n'est pas un critère formel. Pour autant, au 2^e trimestre, une membrane très fine, inférieure à 1 mm (fig. 18.21b), flottante et faseyante dans le liquide est très probablement purement amniotique, donc monochoriale. Inversement, une cloison plus raide, et de plus de 2,5 mm, fait pencher vers la dichoriale. Au 3^e trimestre, la cloison dichoriale tend souvent à s'affiner de plus en plus sous l'effet de l'étirement et de la régression du tissu chorial.
- **Le compte des feuillets de la cloison** interovulaire, préconisé par plusieurs auteurs, est parfois évident en fin de 1^{er} trimestre quand les amnios ne sont pas parfaitement accolés (fig. 18.18a). Aux 2^e et 3^e trimestres, il faut d'excellentes conditions d'échogénicité et l'utilisation d'une sonde à haute fréquence (sonde vaginale quand la cloison est proche). L'image doit être optimisée en réduisant

l'angle de balayage, en utilisant le zoom numérique et un gain faible, et surtout une orientation du faisceau ultrasonore perpendiculaire à la zone membranaire étudiée. La visualisation d'au moins trois feuillets bien différenciés affirme, *a priori*, la grossesse dichoriale. Dans tous les cas, l'entreprise est incertaine quelle que soit la qualité du matériel.

La non-visualisation de la cloison interovulaire ne doit pas d'emblée faire porter un diagnostic de grossesse mono-amniotique mais, par argument de fréquence, faire évoquer en premier lieu une grossesse monochoriale diamniotique avec une cloison moulée sur l'un des fœtus (souvent dans le cadre d'un STT, voir fig. 18.22 et 18.23e). Cette dernière hypothèse sera renforcée en cas d'hydramnios et/ou de mobilité réduite d'un des fœtus.

Ces difficultés diagnostiques viennent encore souligner l'importance d'une bonne échographie du 1^{er} trimestre...

Étude des anatomies fœtales

Elle ne diffère en rien de celle d'une grossesse simple, même si sa conduite peut être plus difficile en raison de la position des fœtus et de leur juxtaposition, et ce d'autant que le terme

est avancé. Le compte rendu doit spécifier les différents éléments en individualisant chaque jumeau et doit être illustré par un jeu de clichés propre à chacun. Il peut donc être recommandé de pratiquer une première étude précoce puis de répéter l'examen échographique au cours du 2^e trimestre jusqu'à visualisation complète de l'anatomie fœtale. Cette analyse systématique et exhaustive permet de dépister les malformations congénitales des grossesses multiples avec une bonne sensibilité.

Le risque malformatif individuel de chaque fœtus est en effet peu modifié en cas de dizygotisme : il est donc approximativement doublé pour une grossesse gémeillaire dichoriale. Les grossesses monozygotes ont par contre un risque malformatif nettement plus élevé, multiplié par deux ou trois, se situant entre 5 et 10 % selon les études. On souligne classiquement qu'une attention particulière doit être portée à l'étude du système neurologique, de l'anatomie cardiaque, de l'appareil urinaire, des membres et à la recherche d'association malformatives (VACTERL...) : en bref, il faut bien tout regarder !

On gardera aussi à l'esprit que dans les grossesses pluri-zygotes, la probabilité qu'un enfant soit porteur d'une dyschromosomie est multipliée par le nombre de fœtus. La probabilité reste inchangée en cas de grossesse gémeillaire monozygote mais, dans ce cas, les deux enfants sont atteints : l'expressivité clinique est cependant variable et les deux fœtus peuvent ne pas présenter les mêmes anomalies échographiques.

La découverte d'une malformation (ou seulement le soupçon) conduit à des situations extrêmement difficiles à gérer sur les plans technique, psychologique et éthique, surtout si la prise en charge initiale a été bâclée. C'est l'occasion de souligner à nouveau :

- la nécessité absolue de la détermination précoce et précise du type anatomique ;
- l'importance de la rigueur dans la conduite de l'examen (en particulier repérage du fœtus pathologique), ce qui impose de prendre le temps nécessaire et d'organiser la consultation en conséquence ;
- la difficulté de l'évaluation précise du pronostic global de la grossesse et du pronostic du jumeau sain : c'est évidemment un travail d'équipe multidisciplinaire (CPDPN), sans pour autant multiplier à l'excès le nombre d'intervenants et les déplacements de la future mère.

Biométrie et surveillance des croissances

Les paramètres biométriques sont identiques à ceux habituellement utilisés en cas de grossesse unique, à savoir le diamètre bipariétal, la circonférence céphalique, la circonférence abdominale, la longueur fémorale. Même si la mesure de la circonférence abdominale est bien représentative de la trophicité fœtale, l'estimation du poids fœtal permet une appréciation plus globale de la croissance, et elle est devenue, malgré son imprécision, un outil décisionnel important en cas de pathologie survenant à un terme précoce, mieux adapté à une réflexion multidisciplinaire.

Il est classiquement admis que la croissance des jumeaux est sensiblement superposable à celle d'un fœtus unique jusqu'à 6 mois et demi ou 7 mois, puis subit un ralentissement

qui ne justifie pas néanmoins l'utilisation de courbes spécifiques actuellement abandonnées. Il s'agit surtout d'un ralentissement de la croissance staturale car les jumeaux sont normalement « plus courts et non plus maigres » que les fœtus uniques. On propose donc, après 7 mois, d'utiliser les tables de références habituelles : sans changement pour la circonférence abdominale, mais en considérant pour le BIP et le fémur que le 50^e percentile des jumeaux se situe au 10^e percentile des courbes.

La comparaison des croissances entre les jumeaux est aussi un paramètre important de la surveillance. Il existe pratiquement toujours une différence de croissance liée à des facteurs génétiques ou à une perfusion placentaire asymétrique. En fin de grossesse, on considère comme acceptables ou physiologiques des différences allant jusqu'à 5 mm pour BIP et fémur, et 30 mm pour la CA.

Liquide(s) amniotique(s) et cloison intervulaire

Sans doute plus encore que dans les grossesses uniques, le liquide amniotique est le paramètre essentiel du bien-être des fœtus. L'évaluation à l'estime est souvent suffisante, sinon la mesure verticale de la plus grande citerne amniotique est la méthode la plus utilisée (*voir chap. 7*) car l'index amniotique n'est pas adapté dans le cas des grossesses multiples.

En pratique, on s'attache surtout à rechercher une asymétrie des volumes entre les deux cavités amniotiques et ensuite il est souvent évident de voir s'il s'agit d'un excès d'un côté ou d'une insuffisance de l'autre. Pour dépister

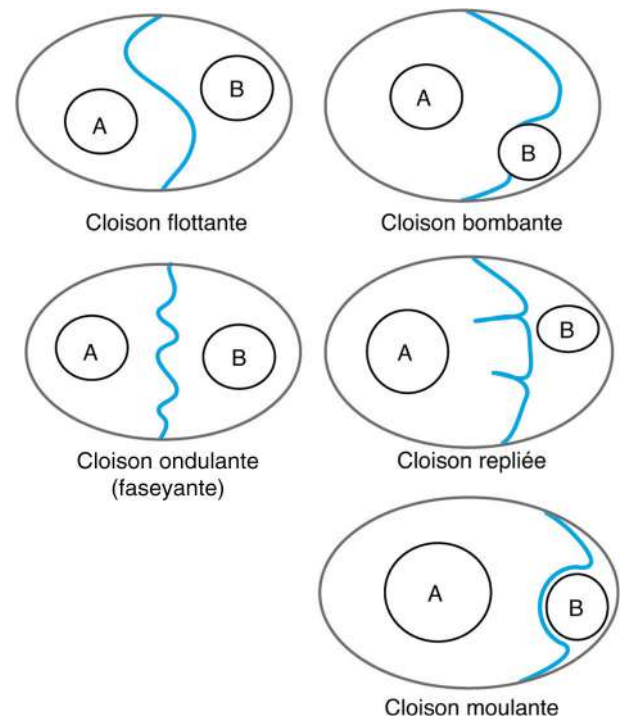


Fig. 18.22 Les différentes « présentations » de la cloison intervulaire.

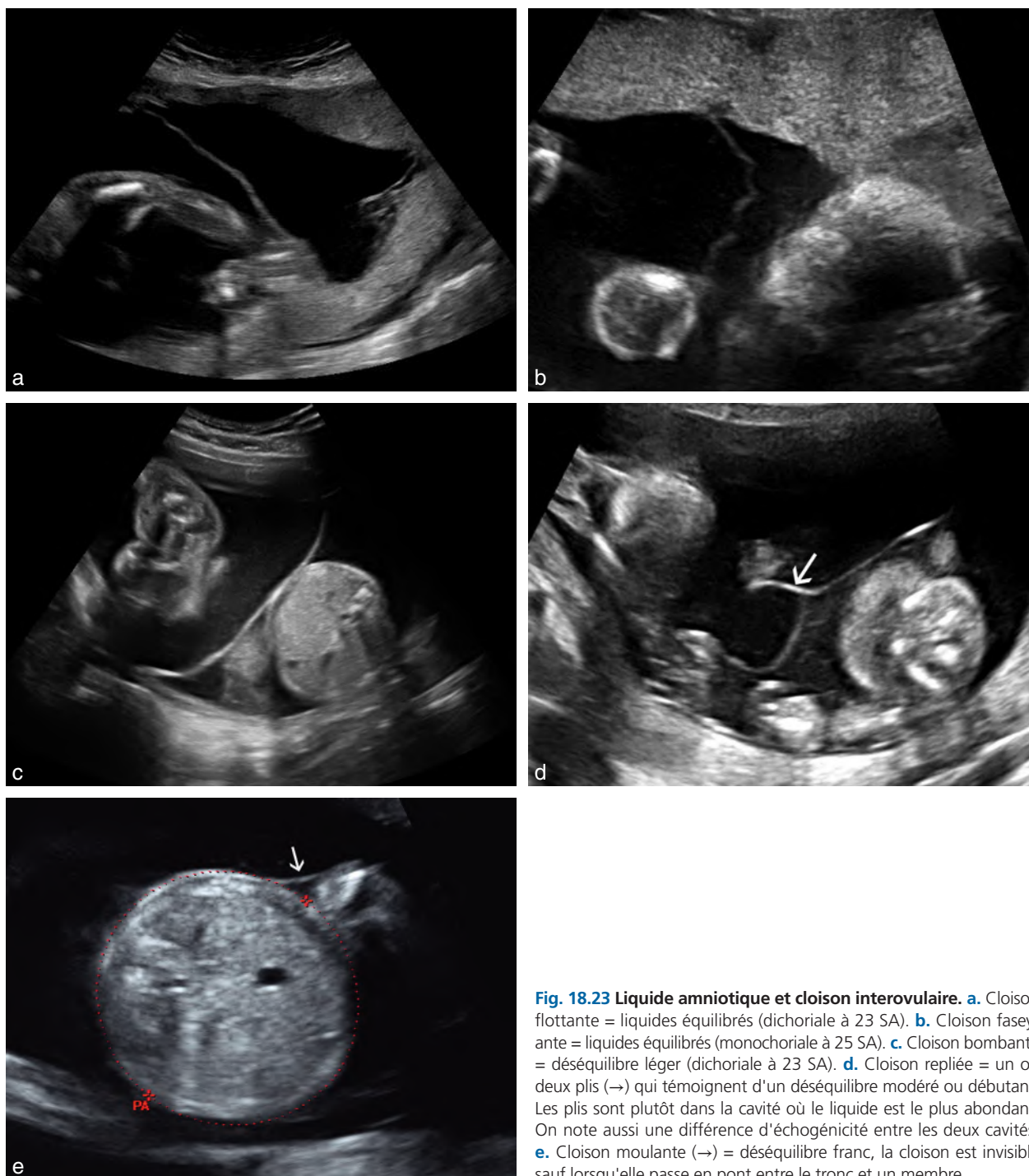


Fig. 18.23 Liquide amniotique et cloison interovulaire. **a.** Cloison flottante = liquides équilibrés (dichoriale à 23 SA). **b.** Cloison faseyante = liquides équilibrés (monochoriale à 25 SA). **c.** Cloison bombante = déséquilibre léger (dichoriale à 23 SA). **d.** Cloison repliée = un ou deux plis (→) qui témoignent d'un déséquilibre modéré ou débutant. Les plis sont plutôt dans la cavité où le liquide est le plus abondant. On note aussi une différence d'échogénéicité entre les deux cavités. **e.** Cloison moulante (→) = déséquilibre franc, la cloison est invisible sauf lorsqu'elle passe en pont entre le tronc et un membre.

cette asymétrie, il faut étudier la **géométrie de la cloison** (fig. 18.22 et 18.23) :

- flottante ou ondulante (faseyante comme une voile) en cas de liquides équilibrés ;
- bombante, repliée (les plis se trouvent plutôt du côté où le LA est plus abondant) ou moulante en cas d'asymétrie de production.

Mais attention, il faut tester la cloison à plusieurs niveaux car l'aspect peut être différent, bombant ou moulant à un endroit et l'inverse un peu plus loin.

Le cas extrême est constitué par le « jumeau coincé » ou *stuck-twin*, en oligoamnios, collé à la paroi utérine par la cloison qui se moule sur lui (comme un film plastique sur une denrée alimentaire sous vide). Il s'agit presque toujours de l'expression d'un syndrome transfuseur-transfusé qui sera envisagé plus loin.

Insertion placentaire et cordons

Une attention particulière devra être portée au dépistage des **insertions basses du placenta** qui, du fait du volume

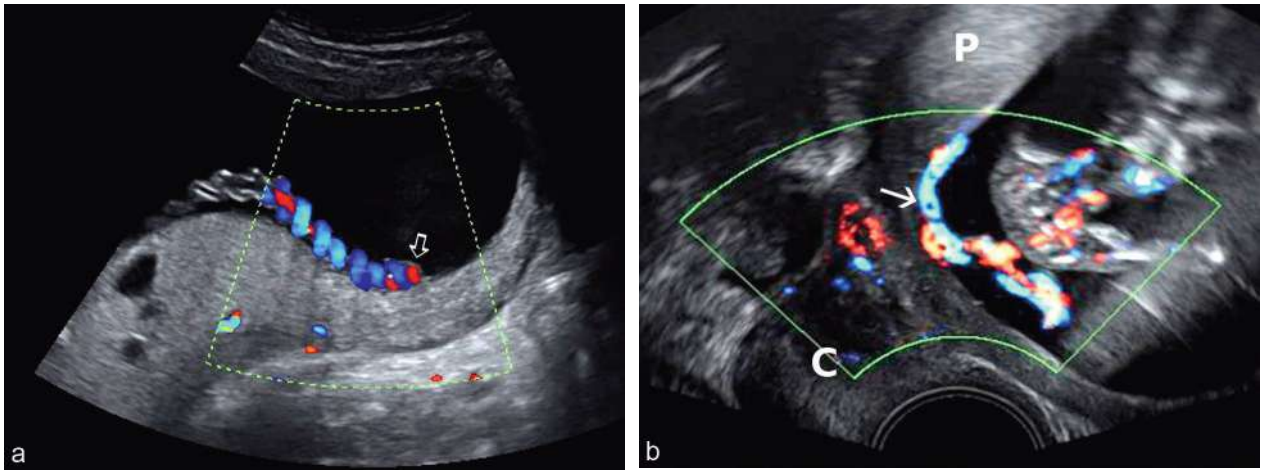


Fig. 18.24 Insertions ou implantation des cordons en Doppler couleur. **a.** Insertion marginale (↔) en bordure du placenta. **b.** Insertion vélamenteuse et basse du cordon. Les vaisseaux du cordon (→) cheminent dans les membranes en regard du col utérin avec un double risque en début de travail : d'une part la procidence car le cordon peut descendre dans le col, d'autre part l'hémorragie de Benckiser par déchirure d'un des vaisseaux présent dans les membranes (C : col ; P : placenta).

placentaire, sont plus fréquentes en cas de grossesse multiple. La surveillance et la prise en charge ne diffèrent pas de celles d'une grossesse monofœtale.

Les irrégularités de résorption trophoblastique rendent également plus fréquentes les **insertions marginales** (fig. 18.24a, et voir plus haut fig. 18.2 et 18.4) ou **vélamenteuses** (fig. 18.24b) **des cordons** (cordon bas inséré sur placenta bas inséré). Cette forme d'insertion augmente le risque de procidence ou d'hémorragie de Benckiser (voir fig. 5.35) mais peut parfois se repérer au 2^e trimestre, à condition de la rechercher : le Doppler couleur est ici particulièrement intéressant. Par ailleurs, c'est cette localisation qui permet la dénomination des fœtus (voir plus haut).

Dans les exceptionnels cas de grossesse monoamniotique, il faudra rechercher le très rare « enchevêtrement » funiculaire (voir fig. 18.8e et f), ou **enroulement des cordons**, qui pourrait conduire à l'anoxie et la mort de l'un ou l'autre des fœtus. Cette complication est particulièrement redoutée dans la littérature et elle serait la première cause de mortalité périnatale dans cette forme de géminaire. Dans les monoamniotiques, les insertions des cordons sont souvent très proches ce qui facilite l'enroulement réciproque qui est un phénomène logiquement fréquent (jusqu'à 80 % des cas). Cet enroulement peut produire une réduction progressive et importante de la longueur des cordons : en fin de grossesse, l'enroulement ne s'accroît plus faute de mobilité fœtale mais la croissance staturale des fœtus peut entraîner des tractions fortes et un étranglement circulatoire. Tant qu'il persiste assez de liquide, l'enchevêtrement des cordons peut se repérer assez facilement en mode Doppler couleur mais il est impossible de prévoir la survenue d'une restriction circulatoire qui pourrait se traduire au début par une augmentation brutale des résistances artérielles avec inversion diastolique. Pour ce type de complications (et pour les risques de dystocie), il est souvent proposé une surveillance très rapprochée et une extraction prématurée par césarienne. Cependant, il s'agit d'accidents rares pour des grossesses rares, et ces accidents sont sans doute surreprésentés dans les publications (peu de séries sérieuses, beaucoup d'observations isolées).

Col utérin

L'examen échographique du col utérin réalisé par voie vaginale conserve une prédictivité équivalente à celle des grossesses uniques pour le risque d'accouchement prématuré (voir chap. 2). Il s'agit donc d'un examen important dans le cadre d'une grossesse multiple, dont la prématurité représente la principale complication (fréquence multipliée par 7). Toutefois, les données de la littérature ne permettent actuellement pas de recommander la réalisation systématique d'une mesure échographique de la longueur cervicale chez des patientes asymptomatiques.

Vaisseaux et vélocimétrie Doppler

Artères utérines

Si une relation statistiquement significative entre la présence d'anomalies du Doppler utérin et l'apparition de pathologies vasculaires est acquise dans les grossesses uniques, sa valeur prédictive semble moindre dans les grossesses multiples. Les résistances utérines et l'index de résistance sont plus bas, avec une variation des valeurs qui augmente avec la surdistension utérine (effet de la compression aortique maternelle). La présence d'un *notch* après 24 SA reste un argument en faveur d'une insuffisance vasculaire utéroplacentaire (voir chap. 7).

Compte tenu de cette plus faible sensibilité et des conséquences non démontrées sur une diminution de mortalité et de morbidité, la pratique d'un Doppler des artères utérines n'est pas recommandée en dépistage pour les grossesses géminaires.

Artères ombilicales

Les indications et les conditions de mesure sont identiques à celles d'une grossesse monofœtale (voir fig. 7.36 à 7.40). Il en est de même pour les courbes de référence et l'interprétation des résultats. Dans la mesure du possible, l'enregistrement se fait comme pour une grossesse unique au niveau de l'insertion funiculaire placentaire. Toutefois, au 3^e trimestre et en l'absence de repérage préalable,

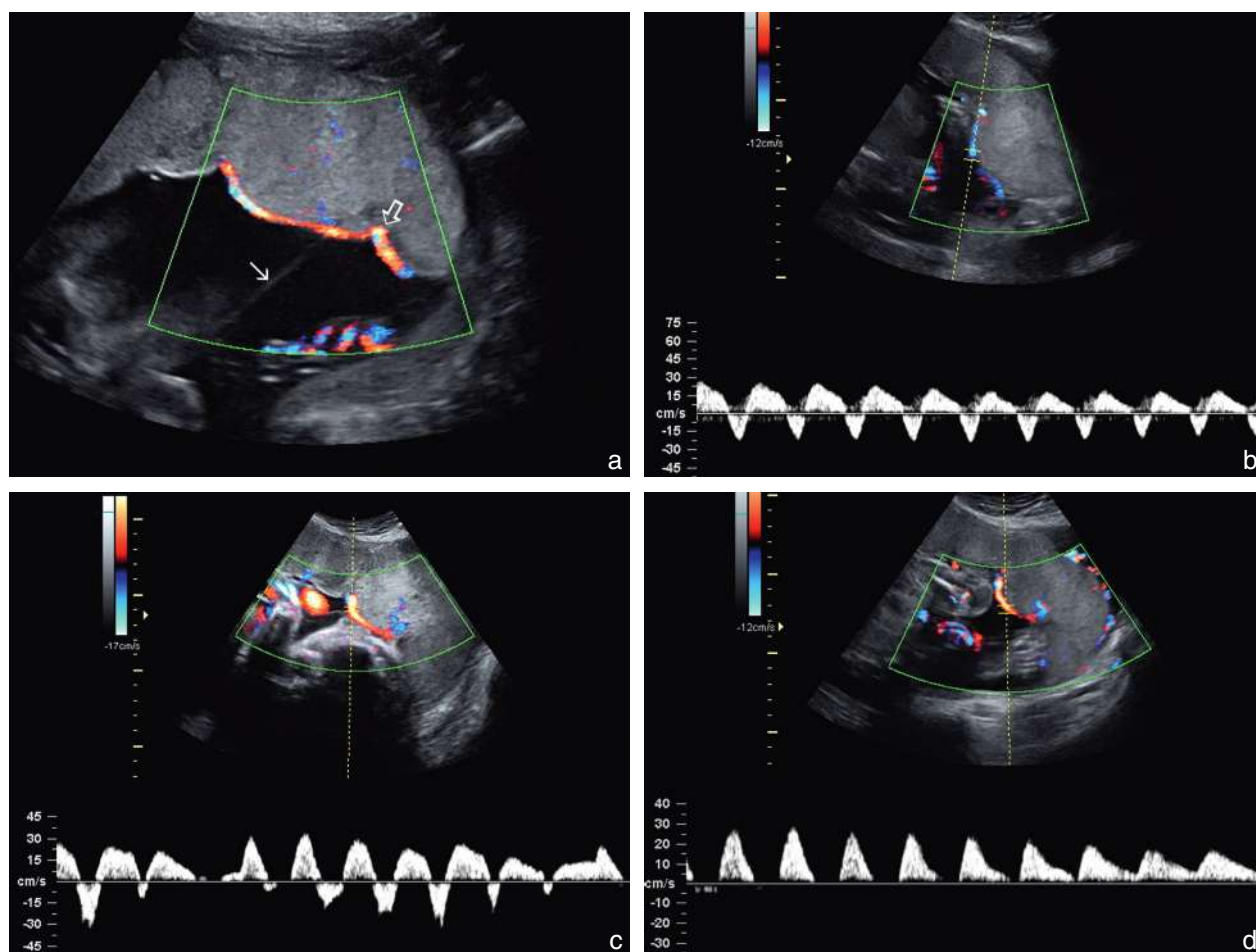


Fig. 18.25 Étude de la plaque chorale en mode Doppler : anastomose artério-artérielle (AA-A) à 25 SA. **a.** L'anastomose artério-artérielle chemine sur la plaque chorale, en passant sous la fine cloison amniotique (→). Il s'agit d'un flux artériel en raison de sa vitesse (> 10 cm/sec). Les flux opposés engendrent un écoulement alternatif : successivement bicolore (bleu puis orange) ou localement tourbillonnaire (↔), bleu et orange simultanément (voir placenta de la fig. 18.4a). **b.** Flux alternatif, en va-et-vient régulier, dans l'anastomose de l'image a ce qui donne sur le spectre un aspect de *reverse flow* important. **c.** Dans la même anastomose, mélange de flux alternatifs, unidirectionnels ou annulés. **d.** Dans la même anastomose, passage d'une diastole nulle à un profil de résistance moyenne.

l'attribution certaine d'un cordon au fœtus correspondant est parfois difficile et oblige à effectuer un enregistrement au niveau de son implantation abdominale ou en paravésical : les résistances propres du cordon sont alors ajoutées à celles du placenta et il faudrait en tenir compte dans l'interprétation des résultats (tolérance d'une résistance un peu plus élevée).

Dans le cadre des grossesses monochoriales, l'existence d'une ou de plusieurs anastomoses vasculaires placentaires entre les artères des deux fœtus peut modifier les résistances et rendre difficile l'interprétation d'une diastole nulle ou d'un *reverse flow* dont la signification n'est pas automatiquement péjorative.

Artères cérébrales et ductus venosus

L'étude vélocimétrique est réalisée et doit être interprétée comme pour les grossesses monofœtales (voir fig. 7.42 et 7.43). Toutefois, les décisions qui découlent de la découverte d'une valeur pathologique, prédictive d'une souffrance

foetale aiguë chez un jumeau, seront nuancées par le souci de préservation du second fœtus.

Recherche des anastomoses vasculaires placentaires (fig. 18.25)

Cette étude ne concerne que les grossesses monochoriales et elle n'est pas proposée systématiquement, car elle est parfois impossible en fonction de la position du placenta ou des fœtus. Elle est longue avec un résultat très aléatoire (une partie seulement des anastomoses est repérable). Enfin, son interprétation n'est pas toujours très claire quant aux implications pronostiques.

Il faut s'efforcer de repérer les insertions des deux cordons et faire un balayage de la plaque chorale entre les deux, en mode Doppler couleur (fig. 18.25a), de part et d'autre d'un axe grossièrement représenté par les deux insertions, en allant jusqu'à la périphérie du placenta. Cette cartographie vasculaire de la surface placentaire est une opération longue et difficile.

Rappelons que ces anastomoses sont de trois types (voir plus haut fig. 18.4) :

- les **anastomoses veinoveineuses** (AV-V) sont superficielles, sur la plaque chorale, et contiennent un flux sanguin par définition très lent, avec un débit faible ou nul quand les pressions sont identiques chez les deux fœtus. Il n'y a pas de changement quand on passe d'un secteur à l'autre. Le rôle de ces anastomoses est mal connu mais il est sans doute important en cas de déséquilibre des pressions, soit pour compenser, soit pour aggraver. Dans tous les cas, leur présence est presque impossible à démontrer en échographie ;
- les **anastomoses artérioveineuses** (AA-V) sont essentielles car ce sont elles qui sont à l'origine des transfusions importantes. Elles sont profondes, c'est-à-dire qu'elles se font sous la plaque chorale, par l'intermédiaire du réseau capillaire d'un cotylédon irrigué par une artère d'un fœtus et drainé par une veine de l'autre. Les émergences des deux vaisseaux sont assez proches sur la plaque chorale mais il y a une solution de continuité en surface. Les directions sont souvent alignées mais leur repérage reste très difficile car rien ne distingue clairement l'artère entrante des autres artères du voisinage, ni la veine sortante de ses voisines ;
- les **anastomoses artério-artérielles** (AA-A) sont superficielles, elles présentent des flux assez rapides et sont assez facilement repérables quand on les voit passer d'un secteur placentaire à l'autre, sous la cloison (voir fig. 18.25a). On affirmera le diagnostic par les variations de flux très caractéristiques : inversion de couleur et inversion du spectre type *reverse flow*, variabilité rapide (fig. 18.25b à d). On les retrouve en Doppler dans environ 60 % des monochoriales (mais dans 80 % à l'étude du placenta, par injection de colorant). La visibilité dépend évidemment du diamètre et on peut considérer qu'une anastomose bien visible peut probablement jouer un rôle significatif. Enfin, lorsque l'anastomose est d'un calibre suffisant, une onde de reflux peut se transmettre dans les artères du cordon entraînant un *reverse flow* intermittent.

Compte rendu d'examen échographique

Un document spécifique est préférable pour les grossesses gémellaires, avec un schéma de repérage qui permet à l'échographiste d'exprimer enfin ses talents artistiques ! Conformément aux recommandations figurant dans le rapport du Comité national technique de l'échographie de dépistage, les informations relatives à chacun des fœtus doivent être clairement individualisées et associées à un jeu d'iconographie par fœtus.

Au chapitre 1, la figure 1.33 propose un exemple de formulaire pré-rédigé.

Complications non spécifiques

Menace d'accouchement prématuré

Grossesse gémellaire ou multiple avec contractions utérines régulières et douloureuses. On attend de l'échographie :

1. une estimation de la sévérité de la menace par l'étude du col (longueur < 20 mm ou > 25 mm, ouverture ou non de l'OI) ;

2. le contrôle des vitalités fœtales, et parfois de la placentation et de la datation si l'on ne dispose pas d'un bon examen précoce ;
3. la recherche d'une étiologie évidente sous forme d'un hydramnios ;
4. l'estimation des poids fœtaux : ce paramètre, associé à l'âge gestationnel, est important pour décider d'un transfert *in utero* vers une structure adaptée à la prise en charge des nouveau-nés.

Insertion basse du placenta

Elle doit être recherchée systématiquement au niveau du segment inférieur, sans hésiter à compléter l'examen par voie vaginale. Elle peut provoquer des hémorragies en fin de grossesse ou en per-partum, et elle augmente le risque d'accouchement prématuré et/ou de rupture prématurée des membranes, de présentation(s) dystocique(s), mais aussi les risques d'hémorragie de la délivrance.

Hydramnios subaigu et chronique

Un hydramnios est décrit dans environ 10 % des grossesses multiples et 25 % des grossesses monozygotes.

Comme dans les grossesses uniques, un hydramnios peut se développer dans une des poches amniotiques. On recherchera une malformation fœtale oropharyngée (syndrome de Pierre Robin), digestive (atrésie de l'œsophage, sténose duodénale) ou neurologique (trouble de déglutition) chez l'un ou l'autre des fœtus ou une insuffisance cardiaque. Le diabète maternel avec une ou des macrosomies peut entraîner des excès de liquides symétriques ou non. Le diagnostic est en règle facile mais le problème sera parfois de décider s'il y a excès ou insuffisance relative de liquide dans l'une ou l'autre cavité.

Lorsqu'il s'agit avec certitude d'une gémellaire monochoriale, l'hydramnios sera *a priori* attribué à un STT plus ou moins sévère. Dans tous les cas, la présentation clinique de l'hydramnios chronique est totalement différente de l'hydramnios aigu, l'évolution est progressive, le ventre reste souple.

Retard de croissance intra-utérin (RCIU)

Le RCIU serait la deuxième cause (après la prématurité) de mortalité et de morbidité des grossesses multiples. Sa fréquence est mal évaluée et variable selon les séries, allant jusqu'à 50 % dans certaines publications. En réalité, il s'agit d'un symptôme que l'on confond trop souvent avec une cause.

Le **diagnostic de retard de croissance** repose sur la mesure des abdomens (CA) et l'estimation des poids fœtaux. Le RCIU peut concerner chaque fœtus, mais cette atteinte est le plus souvent asymétrique ou n'affecte qu'un des fœtus : dans ce dernier cas, on parle de **RCIU sélectif**. Comme dans le cadre d'une grossesse monofœtale, la croissance de chaque jumeau peut être influencée par des paramètres constitutionnels parentaux : on peut utiliser les courbes personnalisées de Gardosi ou celles de l'AUDIPOG, mais ces courbes sont basées sur l'étude des grossesses monofœtales. Dans tous les cas, il est habituel de constater une différence de croissance et le pourcentage de discordance doit être calculé par rapport au plus gros fœtus. Globalement, une discordance de

plus de 20 % est associée à un diagnostic de RCIU dans près de 50 % des cas et le risque de mort *in utero* est significativement plus élevé lorsqu'elle atteint 25 % : une surveillance rapprochée s'impose donc. L'augmentation de la mortalité et celle de la morbidité du jumeau hypotrophe sont encore plus importantes en cas de grossesse monochoriale.

Sur le plan étiologique, le type de placentation est un paramètre essentiel car, selon les cas, on évoquera :

- une étiologie « spécifique » si la grossesse est monochoriale, et en priorité le STT (voir plus bas) ;
- les autres étiologies non spécifiques si la grossesse est dichoriale : malformation ou anomalie chromosomique avec atteinte d'un seul fœtus, insuffisance placentaire dans un contexte vasculorénal, infection virale, etc.

En cas de grossesse monochoriale, un RCIU est constaté à la naissance deux fois plus souvent qu'en cas de grossesse dichoriale. Pendant la grossesse, une discordance de croissance significative supérieure à 25 % est également diagnostiquée deux fois plus souvent (environ 20 % des cas). Cependant, même si l'on a une certitude de monochorie, une discordance de croissance constatée à partir du 2^e trimestre ne doit pas être rapportée systématiquement à un syndrome transfuseur-transfusé car il peut aussi s'agir d'un RCIU sélectif. Une étude morphologique soignée du fœtus hypotrophe doit être effectuée à la recherche d'une pathologie malformative, non génétique ou même génétique mais d'expression différente chez les deux jumeaux. De même, l'hypothèse exceptionnelle de jumeaux **monozygotes hétérocaryotes** peut dans ce cas être évoquée. Une **mauvaise répartition de l'involution trophoblastique** périphérique (fig. 18.26, et voir fig. 5.33) au moment de la placentation peut être à l'origine d'une franche asymétrie des territoires vasculaires dédiés à chaque fœtus dans un placenta monochorial. Cette asymétrie d'involution détermine souvent

une implantation marginale voire vélamenteuse d'un cordon (fig. 18.26 et voir plus haut et fig. 18.24) : une insertion funiculaire vélamenteuse est significativement associée à une discordance pondérale supérieure à 20 % avec un risque relatif supérieur à 3. Au total, selon les publications, on retrouve un RCIU sélectif dans 12 à 25 % des gemellaires monochoriales.

En cas de RCIU sur grossesse monochoriale, il est important de différencier un RCIU sélectif d'un STT car la prise en charge et le pronostic sont assez différents. Dans le cas d'un RCIU sélectif sévère, le fœtus hypotrophique peut, comme dans une grossesse monofoetale, réduire sa diurèse avec une vessie peu visible et un oligoamnios mais, dans ce cas, le second fœtus eutrophique aura une diurèse et un volume de liquide amniotique normal (pas d'excès de liquide, voir fig. 18.31e). L'évaluation Doppler (fig. 18.27) permet de retrouver trois types de RCIU selon la valeur de la diastole ombilicale et son évolution :

- type 1 : index de résistance ombilical normal ou légèrement élevé mais diastole non nulle ;
- type 2 : diastole ombilicale nulle ou *reverse flow* de manière permanente ;
- type 3 : *reverse flow* intermittent avec succession de phases de *reverse flow*, de diastole nulle puis de diastole faible avec une faible périodicité sur le même tracé (pour observer le phénomène, la vitesse de défilement du spectre doit être réduite et le temps d'exploration prolongé).

Plusieurs publications concordantes font état d'un pronostic satisfaisant dans les RCIU avec Doppler de type 1. On retrouve une morbidité nettement augmentée pour les RCIU avec Doppler de type 2 avec un risque proche de 15 % de complications cérébrales pour le fœtus hypotrophique (hémorragie intraventriculaire et lésions de leucomalacie).

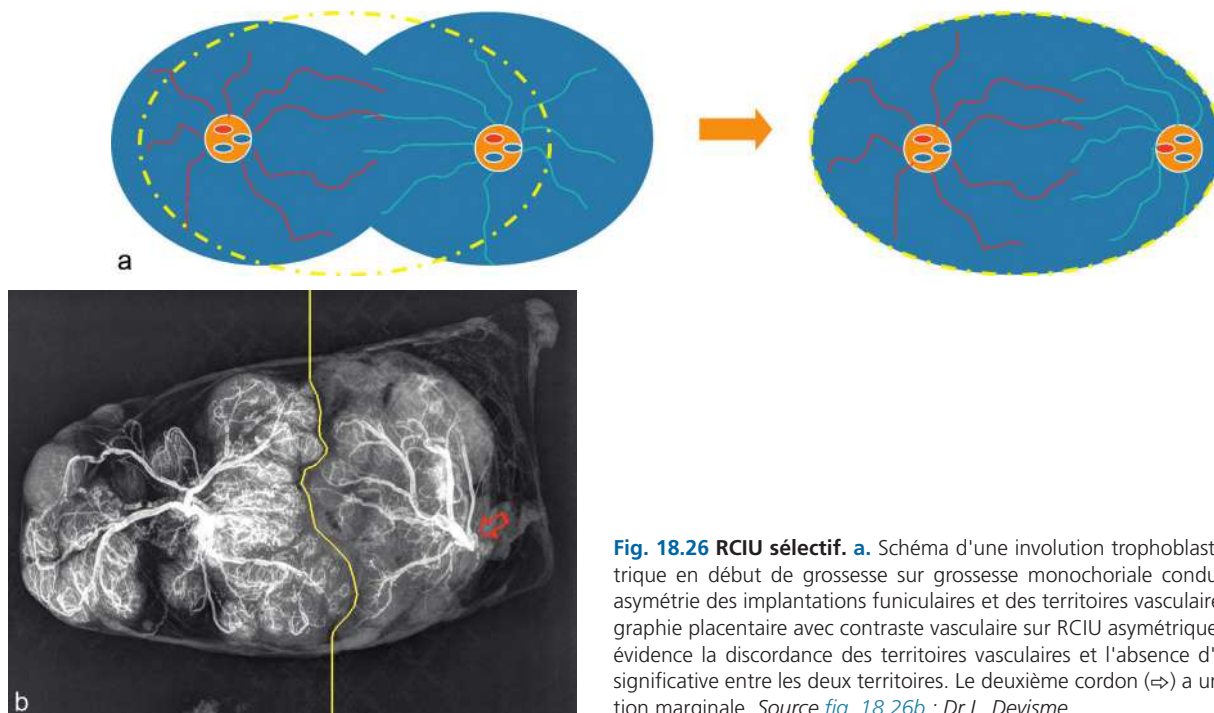


Fig. 18.26 RCIU sélectif. a. Schéma d'une involution trophoblastique asymétrique en début de grossesse sur grossesse monochoriale conduisant à une asymétrie des implantations funiculaires et des territoires vasculaires. b. Radiographie placentaire avec contraste vasculaire sur RCIU asymétrique mettant en évidence la discordance des territoires vasculaires et l'absence d'anastomose significative entre les deux territoires. Le deuxième cordon (⇨) a une implantation marginale. Source fig. 18.26b : Dr L. Devisme.

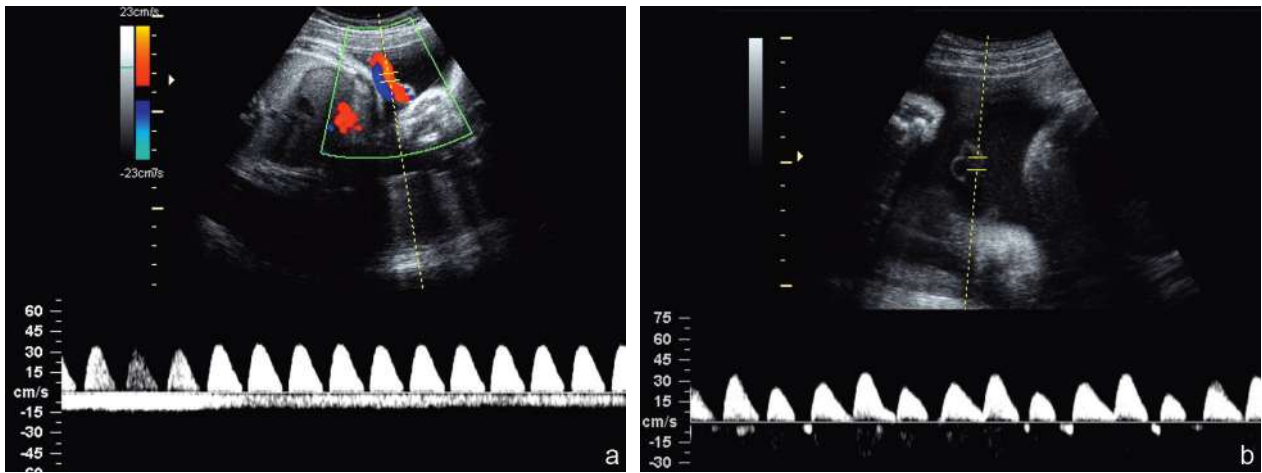


Fig. 18.27 RCIU sélectif, Doppler ombilical. **a.** Type 2 : diastole nulle en permanence. **b.** Type 3 : *reverse flow* intermittent avec succession de phases de *reverse flow*, de diastole nulle puis de diastole faible. Monochoriale à 33 SA : poids fœtaux un peu déséquilibrés (PFE à 1500 et 1800 g) mais bonnes courbes de croissance et liquide amniotique en bonne quantité des deux côtés.

Dans les RCIU avec Doppler de type 3, il existe souvent de larges anastomoses bidirectionnelles artério-artérielles et des insertions funiculaires proches : l'étude Doppler du flux dans ces anastomoses est possible dans environ 75 % des cas mais n'a actuellement pas de conséquences sur la prise en charge. Il ne s'agit pas ici de syndrome transfuseur-transfusé au sens strict mais plutôt d'un phénomène de bascule hémodynamique entre les deux circulations, avec un risque d'hypotension intermittente dangereuse. Pour ces RCIU avec Doppler de type 3, le risque de mort *in utero* et de mortalité néonatale est également augmenté (15 à 23 %), mais il existe également une augmentation importante significative du risque de lésion cérébrale ischémique chez l'autre fœtus eutrophique (20 à 38 %). Il est donc essentiel dans cette dernière situation de surveiller en échographie de manière rigoureuse et répétée la normalité des structures cérébrales de ce jumeau, et d'y associer une exploration complémentaire par IRM à partir de 30 SA.

À l'évidence, ces RCIU avec Doppler de type 3 font parties des complications spécifiques que nous abordons ci-dessous.

Complications spécifiques des géminaires monochoriales

Syndrôme transfuseur-transfusé (STT) et séquence anémie-polyglobulie (TAPS)

Le **syndrôme transfuseur-transfusé** est LA complication redoutée des grossesses géminaires et c'est une complication spécifique de la gémellaire monochoriale diamniotique. On retiendra facilement et schématiquement qu'il survient dans 15 % des monochoriales (qui représentent un tiers des géminaires) et qu'il tue 15 % de l'ensemble des jumeaux, toutes formes confondues. On lui doit aussi une part importante de la morbidité (handicaps neurologiques, prématurité, RCIU) chez les jumeaux. Il est très rare en cas de grossesse monoamniotique ce qui avait longtemps fait suspecter un rôle délétère de la cloison interamniotique dans l'équilibre hémodynamique entre les fœtus.

La **séquence anémie-polyglobulie** (TAPS pour *twin anemia polycythemia sequence*) est une forme *a minima* de STT, plus récemment décrite, sans transfert liquidien important entre les deux fœtus

Physiopathologie (fig. 18.28)

Nous avons vu plus haut que le STT serait lié à un déséquilibre fonctionnel intraplacentaire entre des anastomoses unidirectionnelles artérioveineuses, considérées comme pathogènes, et des anastomoses bidirectionnelles artério-artérielles ou veinoveineuses qui dans ce cas auraient un rôle protecteur (voir plus haut, Circulations placentaires). Ce déséquilibre hémodynamique est à l'origine d'un transfert de liquide d'un *jumeau transfuseur* ou « donneur » qui devient hypotrophique, hypovolémique et oligo-anurique vers l'autre *jumeau* dit *transfusé* ou « receveur », hypovolémique, hypertrophique (surtout par œdème diffus) et polyurique. Les urines fœtales étant nettement hypo-osmolaires, le fœtus transfusé présente rapidement une hémococoncentration et une hyperviscosité sanguine, qui associées à la surcharge vasculaire rend compte de sa décompensation cardiaque fréquente, encore majorée par une hypertension artérielle fœtale induisant une cardiomyopathie. Les mécanismes de régulation hormonale mis en place par le jumeau transfuseur permettent le maintien de son hémodynamique mais souvent au prix de lésions rénales pouvant se pérenniser.

Clinique

Le STT apparaît en général au 2^e trimestre et il est d'autant plus sévère qu'il est précoce (début du 2^e, voire fin du 1^{er} trimestre) : en l'absence d'intervention médicale, les formes précoces aboutissent à une mortalité proche de 100 % pour les deux fœtus. Il peut se révéler cliniquement de manière brutale par une augmentation rapide du volume utérin en rapport avec un hydramnios aigu qui assombrit beaucoup le pronostic. Mais l'évolution peut être progressive, et le diagnostic se confirme et se complète au fur et à mesure de la surveillance échographique. Dans tous les cas, le pronostic doit être réservé pour l'un et

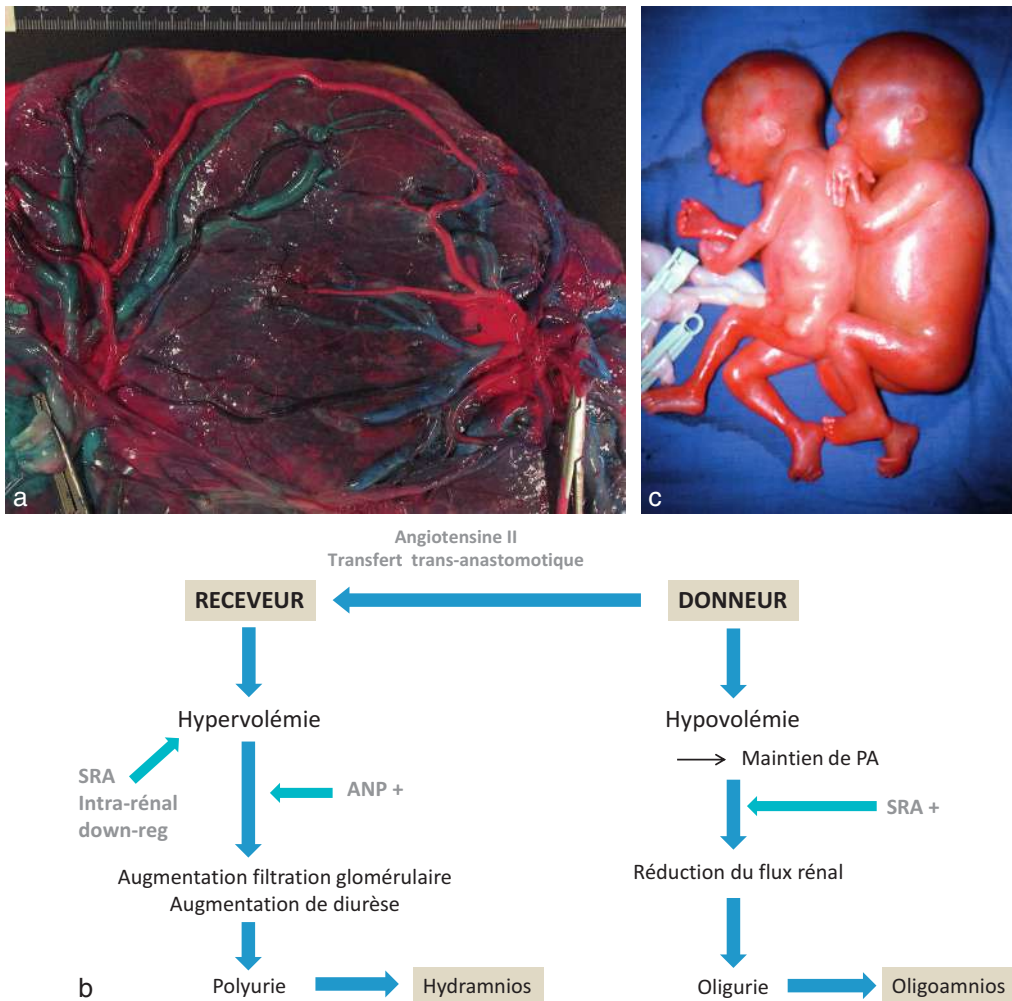


Fig. 18.28 Syndrome transfuseur–transfusé. **a.** Injections vasculaires intracordales sur placenta monochorial diamniotique mettant en évidence des anastomoses entre les deux circulations fœtales (artères en coloration rouge, veines en bleu et vert). **b.** Schéma synthétisant la physiopathologie du STT (PA : pression artérielle; ANP : *atrial natriuretic peptide*; SRA : système rénine–angiotensine). **c.** Jumeaux à 22 SA après avortement spontané lié à une poussée d'hydramnios aigu. À gauche, le fœtus transfuseur hypotrophique et, à droite, le jumeau dit transfusé ou « receveur », hypertrophique, gonflé d'œdème diffus.

l'autre fœtus, à la fois en raison de leur propre souffrance mais aussi en raison du risque de prématurité ou d'avortement tardif. Les recommandations récentes pour la surveillance bimensuelle des grossesses monochoriales (à partir de 16 SA : volumes amniotiques, vessies, Doppler) devraient permettre une orientation plus précoce vers un centre de compétence adapté.

Remarque

Une surveillance tous les 15 jours peut paraître lourde et même difficile à organiser faute de place ou de moyens (cela représente huit à dix échographies). Cependant, il ne s'agit pas de répéter à chaque fois une étude morphologique complète des deux fœtus. Quelques secondes suffisent pour détecter un déséquilibre flagrant au niveau des liquides amniotiques, visualiser les vessies, et quelques minutes pour mesurer trois ou quatre paramètres biométriques.

Diagnostic

Le diagnostic du STT est échographique et repose sur certains **critères considérés comme obligatoires** :

1. grossesse monochoriale diamniotique (exceptionnellement monoamniotique), donc jumeaux de même sexe et masse placentaire unique;
2. différence de volumes vésicaux (fig. 18.29) traduisant l'asymétrie des diurèses fœtales (grosse vessie chez le receveur, vessie petite ou mal visible pour le donneur);
3. différence nette des quantités de liquide (fig. 18.30 et 18.31) dans les deux poches, la cloison amniotique faisant nettement saillie dans un sens pour se « mouler » plus ou moins sur l'un des fœtus. L'excès de liquide correspond au plus gros fœtus polyurique considéré comme receveur, le fœtus donneur oligoanurique se trouvant dans une poche oligoamniotique. Par convention, le diagnostic d'oligoamnios sera retenu sur une mesure verticale de la plus grande citerne amniotique inférieure à 20 mm et celui d'hydramnios sera pris en compte sur une mesure

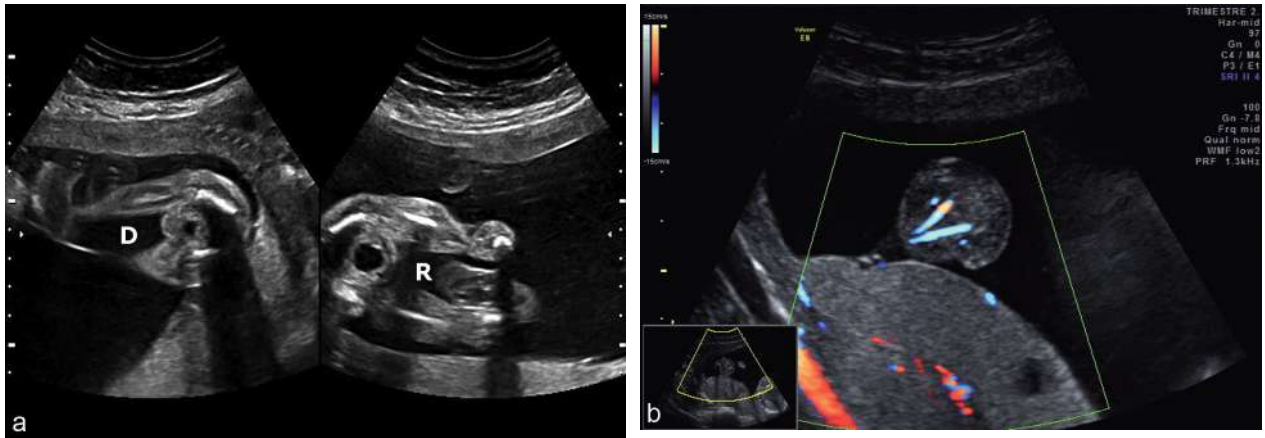


Fig. 18.29 Syndrom transfuseur-transfusé (STT). Asymétrie des vessies. **a.** STT à 22 SA. Petite vessie et oligoamnios chez le donneur (D), en comparaison avec le receveur (R) dont on devine le cordon assez gros = stade 1 car la vessie du donneur est quand même bien visible. **b.** Aide du codage Doppler couleur des artères ombilicales intra-abdominales pour objectiver la vessie vide du transfuseur en anamnios = stade 2.

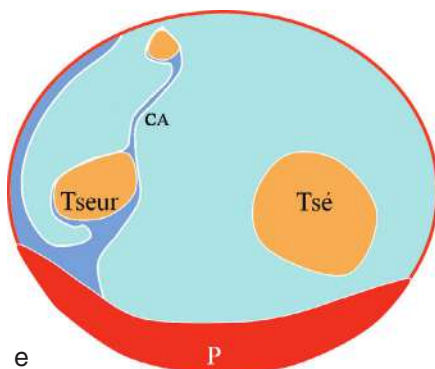
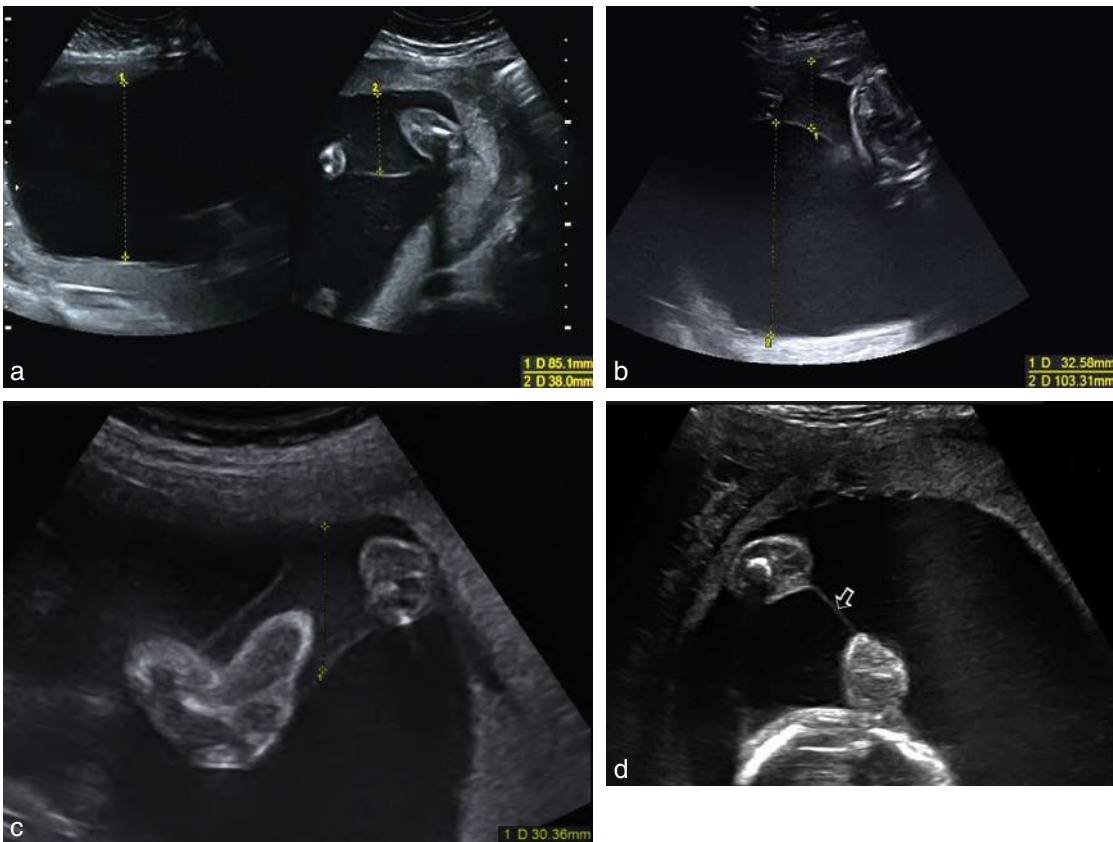


Fig. 18.30 Syndrom transfuseur-transfusé (STT). Asymétrie des liquides. **a.** STT à 22 SA. Nette discordance de volume amniotique. **b.** Très importante asymétrie, surtout liée à un excès de liquide d'un côté alors que l'oligoamnios est modéré de l'autre côté. **c.** STT stade 1. Discordance des volumes amniotiques : l'oligoamnios devient sévère pour le transfuseur, la cloison amniotique se plaque sur le transfuseur et commence à « habiller » les membres. **d.** La cloison amniotique (⇒) se replie sur elle-même après avoir enveloppé les segments de membre ou le tronc du transfuseur, en anamnios total, donnant l'impression d'une cloison unique séparant deux poches de volume satisfaisant. **e.** Schéma mettant en évidence le repli de la cloison autour du transfuseur, pouvant laisser croire à un volume amniotique faussement normal (Tsé : transfusé ; Tseur : transfuseur ; P = : placenta ; CA : cloison amniotique).

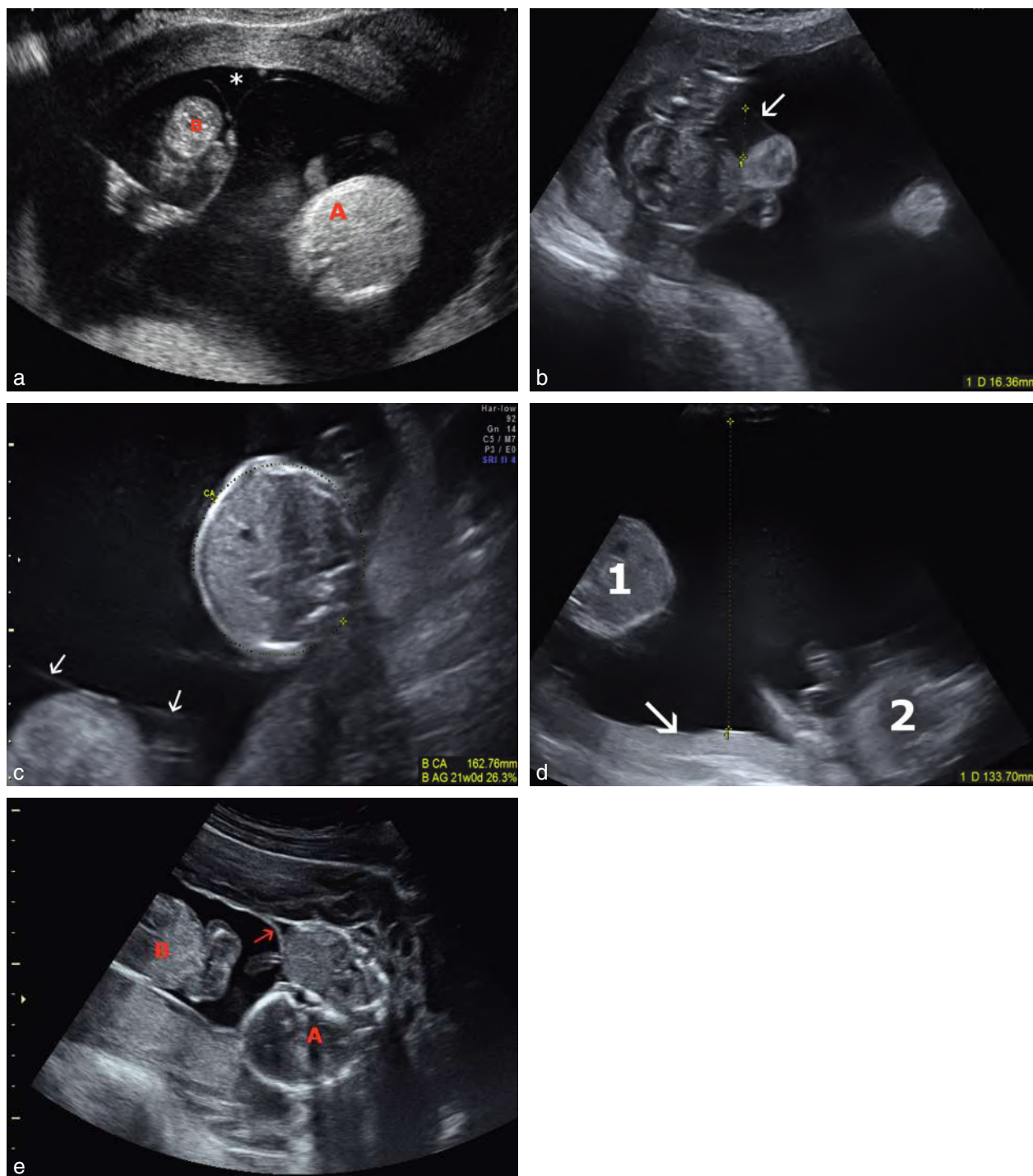


Fig. 18.31 Syndrome transfuseur–transfusé (STT). Hydramnios et jumeau « coincé » (*stuck-twin*). **a.** Hydramnios important autour du fœtus A. Le fœtus B présente une hypotrophie nette avec un oligoamnios et un aspect inhabituellement « suspendu », ce qui constitue une ébauche de *stuck-twin*. Les amnios dessinent un faux lambda (*). **b.** Hydramnios subaigu et jumeau « coincé » suspendu par la cloison plaquée (→). **c.** *Stuck-twin* : transfuseur suspendu contre la paroi utérine à droite de l'image, plaqué par la cloison amniotique qui n'est pas visible. Un artefact de faisceau accessoire (→) dessine une fausse image de cloison. **d.** Transfuseur (1) suspendu à gauche de l'image; cloison amniotique non visible moulée sur le transfuseur; hydramnios aigu pour le transfusé (2) dont l'exploration peut être difficile à cause de l'éloignement; amincissement du placenta (→). **e.** Asymétrie des liquides, mais c'est l'oligoamnios du fœtus A qui domine. La cloison (→) se moule sur le fœtus hypotrophique, « coincé » et replié sur lui-même. Autour du B, la quantité de liquide est normale. Source *fig. 18.31d* : Dr J.-Ph. Bault.

verticale de la citerne amniotique maximale supérieure à 80 mm avant 20 SA et supérieure à 100 mm après 20 SA.

Au début de son installation, le STT peut n'apparaître que sous la forme d'un déséquilibre modéré des volumes amniotiques entraînant un refoulement de la cloison interamniotique vers le futur fœtus donneur, commençant à se plaquer sur quelques segments fœtaux et formant ainsi le « signe du plissement », les plis membranaires se formant en direction de la poche en excès de liquide (voir fig. 18.23d). Une différence d'échogénicité des liquides amniotique peut souligner cet aspect. L'évolution vers un réel STT pouvant être rapide, cette constatation doit conduire à rapprocher la surveillance de façon au moins hebdomadaire.

À l'extrême, l'aspect échographique réalise un tableau de *stuck-twin* (fig. 18.31) dont le STT représente l'étiologie principale. L'échographie objective un hydramnios évident associé à un oligoamnios dans la poche du fœtus transfuseur : celui-ci, « moulé » dans sa cavité amniotique,

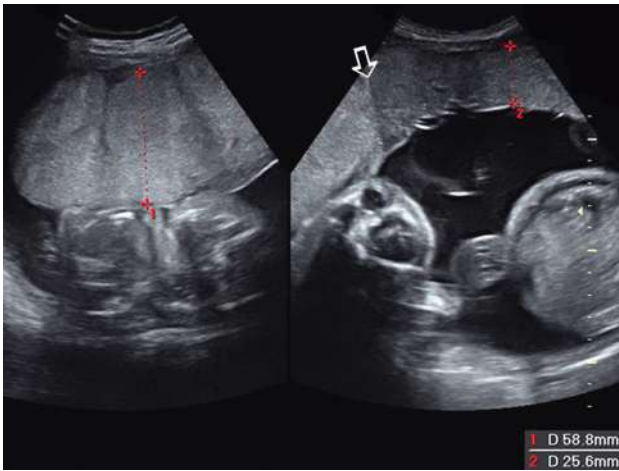
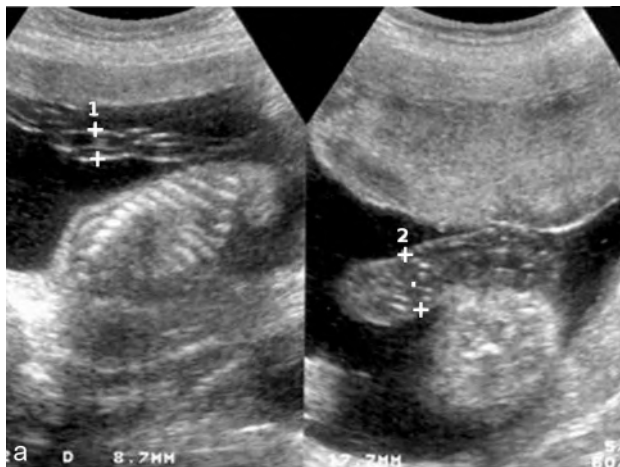


Fig. 18.32 Syndrome transfuseur–transfusé (STT). Échogénicité du placenta. Différence d'échogénicité (⇔) et d'épaisseur placentaire entre les territoires du transfuseur (image de droite, 25 mm) et du transfusé (image de gauche, 60 mm).



apparaît plaqué contre la paroi utérine ou le placenta, anormalement suspendu comme en apesanteur. Compte tenu de l'hyperpression majeure dans la poche amniotique du receveur, le placenta est étiré et apparaît souvent très fin. La cloison interamniotique, plaquée sur un fœtus, n'est plus spontanément visible, donnant un faux aspect de grossesse monoamniotique. Elle doit être recherchée au contact du fœtus transfuseur, parfois visualisable dans les régions articulaires fœtales ou dans les zones de contact entre le fœtus et la paroi utérine.

D'autres critères viennent conforter le diagnostic mais sont **facultatifs** :

- divergence souvent précoce des croissances fœtales (RCIU pour le donneur, voir plus haut fig. 18.18b et c) ;
- différence d'échogénicité entre deux secteurs placentaires, à comparer au pied de chaque cordon (fig. 18.32) ;
- diamètres funiculaires différents : cordon grêle d'un côté, œdématisé de l'autre (fig. 18.33) ;
- apparition de signes d'insuffisance cardiaque chez le fœtus receveur : une lame d'ascite est souvent le premier symptôme (fig. 18.34c) puis le tableau se complète d'une cardiomégalie hypertrophique (fig. 18.34a et b) et hypokinétique (insuffisance tricuspide et reflux veineux en Doppler) avec œdèmes, épanchements importants conduisant à l'anasarque (fig. 18.34d).

Le respect de ces critères devrait permettre de différencier un STT des rares tableaux cliniquement proches mais non spécifiques car non liés aux anastomoses placentaires : RCIU d'origine vasculaire (voir ci-dessus RCIU dit sélectif), infectieuse ou génétique ne touchant qu'un seul fœtus avec asymétrie des liquides, mais aussi différences de croissance chez des faux jumeaux de même sexe.

Surveillance échographique du STT

Le bilan et la surveillance échographique du STT suspecté ou confirmé comporteront :

- biométries fœtales complètes, comparatives et rapprochées : surveillance hebdomadaire dès que le diagnostic de STT est posé ou évoqué ;

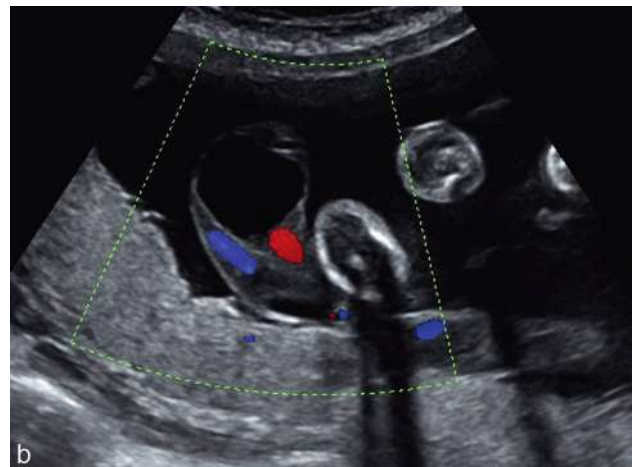


Fig. 18.33 Syndrome transfuseur–transfusé (STT). Aspect des cordons. a. Asymétrie des cordons : aspect grêle à gauche, volumineux et œdématisé à droite. b. Cœdème majeur du cordon du fœtus transfusé, avec images pseudo-kystiques dans la gelée de Wharton.

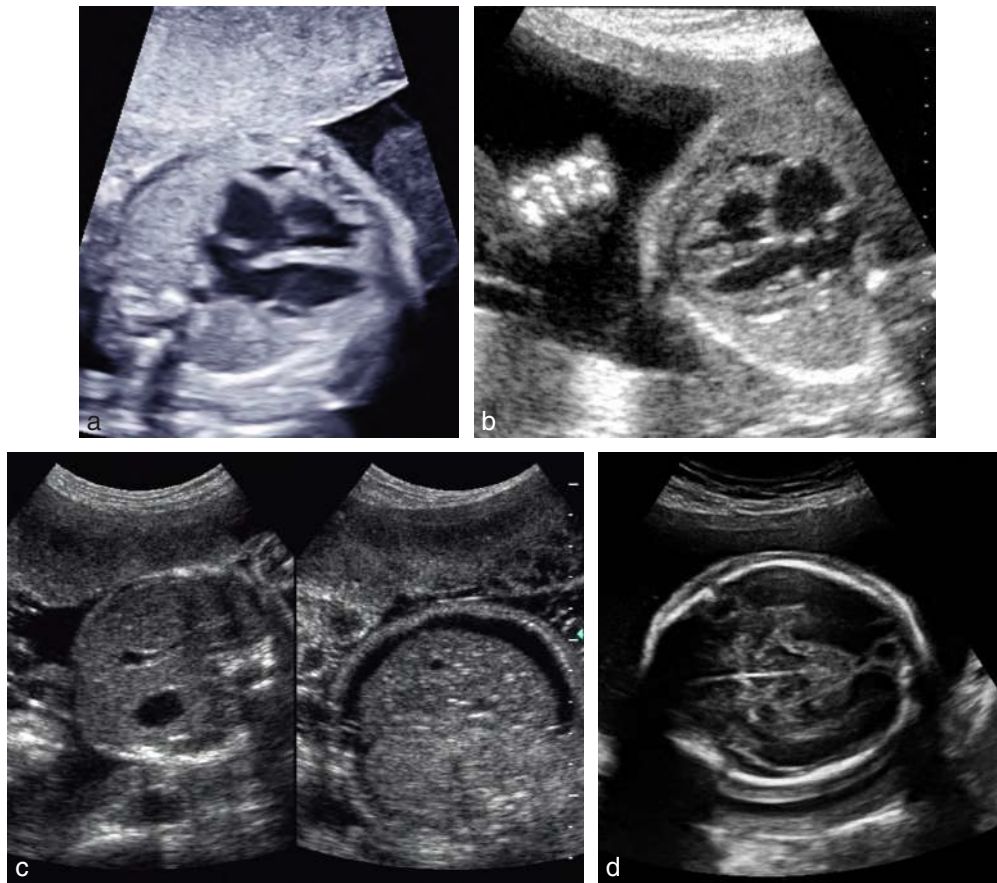


Fig. 18.34 Syndrome transfuseur–transfusé (STT), stade 4. **a.** Petit épanchement péricardique chez le fœtus transfusé. **b.** Cardiomégalie hypertrophique, asymétrie ventriculaire et lame de péricardite chez un fœtus transfusé. **c.** STT stade 4, à 26 SA. Apparition d'une ascite chez le fœtus receveur (image de droite). **d.** Anasarque du fœtus transfusé avec œdème péricéphalique.

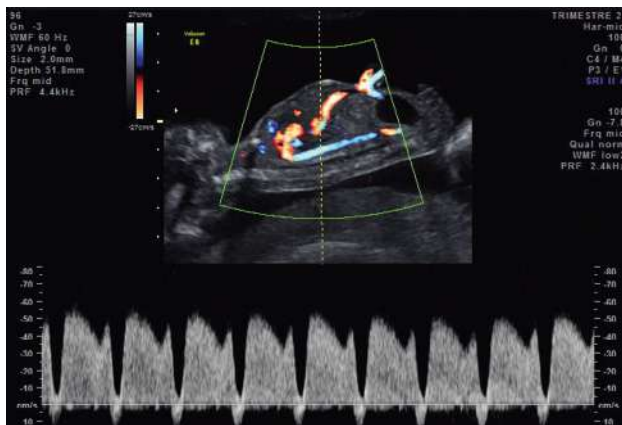


Fig. 18.35 Syndrome transfuseur–transfusé (STT), stade 4 : Doppler du canal d'Arantius. Ductus venosus pathologique avec onde négative chez un fœtus transfusé à 17,5 SA.

- évaluation des volumes amniotiques : c'est certainement la méthode la plus fiable et la plus fine pour évaluer le bien-être fœtal via l'évaluation comparative des diurèses ;

- étude des vessies : évaluation comparative à l'estime, simple et rapide ;
- étude des cordons : diamètre et œdème ;
- étude des Doppler fœtaux en commençant par l'artère ombilicale puis, si elle est pathologique, en approfondissant avec le secteur cérébral (ACM) et le secteur veineux (veine ombilicale et canal d'Arantius) :
 - au niveau cérébral, la baisse des résistances témoigne d'une souffrance fœtale avec circulation d'épargne (voir chap. 7),
 - au niveau veineux, l'insuffisance cardiaque droite entraîne un reflux au niveau du canal d'Arantius (onde négative, fig. 18.35) et un flux pulsatile dans la veine ombilicale,
 - la vitesse systolique dans l'artère sylvienne (ACM) permet d'évaluer le degré d'anémie ou de polyglobulie du sang fœtal (fig. 18.36) ;
- cartographie Doppler couleur des vaisseaux de la plaque chorale pour rechercher les anastomoses (voir plus haut, fig. 18.25) : la présence d'une AA-A est peu fréquente en cas de STT (car ces anastomoses semblent avoir un effet protecteur), elle serait plutôt considérée comme rassurante et pourrait intervenir dans les orientations thérapeutiques.

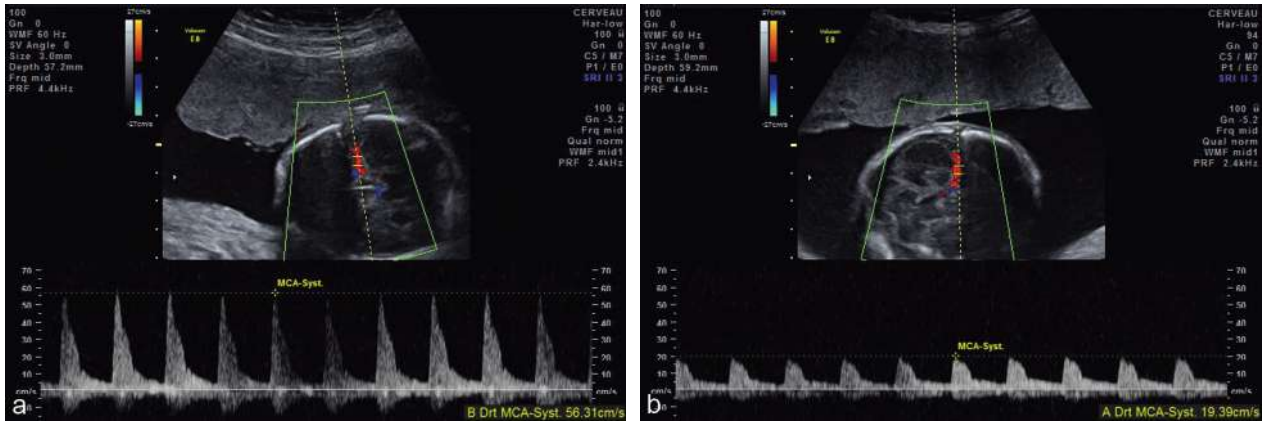


Fig. 18.36 Séquence anémie–polyglobulie ou TAPS. Doppler cérébral. Vitesse systolique maximale dans l'artère cérébrale moyenne (VSM-ACM) élevée chez le fœtus anémique (a) et faible chez le fœtus polyglobulique (b), respectivement 56 et 19 cm/s.

Pronostic et classification

Les principaux **facteurs pronostiques** sont :

- la date d'apparition des premiers symptômes cliniques et échographiques, la sévérité est en effet d'autant plus importante que le terme est plus précoce ;
- l'hydramnios aigu constituant une urgence thérapeutique ;
- l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque avec anasarque chez le fœtus receveur (souvent précédée d'un retentissement sur l'hémodynamique dans le ductus veinosus et la veine ombilicale) ;
- signes d'une insuffisance placentaire relative dans le territoire du jumeau transfuseur (avec flux diastolique nul ou un *reverse flow*).

La **classification en cinq stades de Quintero** est une manière assez simple de préciser la gravité du STT :

- stade 1 : vessie bien visible chez le donneur (transfuseur, plus petit) ;
- stade 2 : vessie non ou mal visible chez le donneur (anurie foetale) mais tous les Dopplers normaux ;
- stade 3 : apparition d'anomalie(s) du Doppler foetal chez le donneur (diastole nulle ou un *reverse flow* ombilical, ou un *reverse flow* sur le ductus veinosus avec une onde a négative, ou une veine ombilicale pulsatile) ;
- stade 4 : signes de décompensation cardiaque chez le receveur ;
- stade 5 : MFIU d'un des jumeaux.

Séquence anémie–polyglobulie (TAPS)

Une anémie chez un fœtus associée dans le même temps à une polyglobulie chez l'autre fœtus constitue une *twin anemia polycythemia sequence* (TAPS). Ce syndrome résulte du transfert progressif d'hématies d'un fœtus vers l'autre à travers des anastomoses le plus souvent unidirectionnelles, de petit calibre, insuffisantes le plus souvent pour entraîner des variations hémodynamiques majeures. Il survient spontanément dans environ 3 % des grossesses monochoriales et dans près de 10 % des cas après coagulation Laser des

anastomoses d'un STT : dans ce dernier cas, il est fréquemment observé une inversion des flux, l'ex-receveur devenant anémié et l'ex-donneur polyglobulique.

Une TAPS est définie par l'observation simultanée d'une VSM-ACM supérieure à 1,50 MoM chez un fœtus et d'une VSM-ACM inférieure à 1 MoM chez l'autre (voir fig. 18.36). La constatation d'une seule vitesse perturbée n'est pas retenue comme critère diagnostique. Il devient nettement significatif et impose une prise en charge urgente dans le cas d'une association d'une VSM-ACM supérieure à 1,70 MoM d'un côté et inférieure à 0,80 MoM de l'autre.

Comme pour le STT, une classification en cinq stades a été établie en fonction de l'association ou non de Doppler « critiques » ombilicaux ou veineux et de signes d'anasarque.

Conduite à tenir (STT et TAPS)

Cette prise en charge est l'affaire d'**équipes très spécialisées**, multidisciplinaires, et elle sera définie selon chaque cas particulier en fonction du terme, de l'estimation pondérale foetale, des critères de sévérité échographiques et vélocimétriques et de la surveillance de la vitalité foetale. Par ailleurs, cette prise en charge est **une urgence**, elle doit être quasi immédiate dès le diagnostic posé. Enfin, la conduite doit être **d'emblée optimale** pour ne pas compromettre les gestes ou explorations suivants.

- Actuellement, la prise en charge d'un STT ou d'un TAPS précoce relève avant 26 SA d'une *photocoagulation Laser in utero* des vaisseaux anastomotiques. Ce geste est réalisé sous foétoscopie et il doit être réalisé en premier, avant les amniodrainages qui risquent de faire saigner et d'empêcher le guidage endoscopique. Seule la prise en charge du STT de stade 1 reste controversée et fait actuellement l'objet d'évaluations complémentaires, l'évolution pouvant se faire dans un tiers des cas vers un stade supérieur, mais pouvant également se faire vers la stabilité voire une normalisation. Après le traitement Laser, la surveillance échographique montrera une normalisation rapide des diurèses foetales et donc des volumes amniotiques, dans

les cas favorables. Cette surveillance sera poursuivie de manière rapprochée à la recherche d'une récurrence du STT ou de signes de TAPS qui peuvent être rapides ou décalés de plusieurs semaines. Devant l'impossibilité d'évaluer précisément l'importance des perturbations hémodynamiques qui ont précédé la prise en charge et leurs conséquences potentielles, une attention particulière sera portée à la recherche d'éventuelles lésions hypoxo-ischémiques chez l'un ou l'autre des jumeaux, en règle décalées dans le temps d'au moins 2 à 3 semaines, surtout cérébrales mais également d'autres localisations (reins, cœur, extrémités...).

- Au-delà de 26 SA (ou 28 SA pour certaines équipes), la réalisation d'*amniodrainages itératifs* reste pour le moment la seule solution thérapeutique permettant d'attendre le moment optimal d'extraction fœtale.
- La réalisation de *septostomies*, un temps envisagé, est à ce jour abandonnée.
- Dans certaines conditions extrêmes, la réalisation d'un *fœticide sélectif* est un traitement radical du STT et peut apparaître comme la « moins pire » des solutions, quand on prévoit une mort *in utero* à court terme d'un des jumeaux (avec les risques hémodynamiques pour l'autre enfant). Le fœticide est réalisé par oblitération funiculaire (photocoagulation Laser).
- Des *transfusions in utero* itératives peuvent être utilisées pour traiter la séquence anémie-polyglobulie.

Dans tous les cas, en raison du risque majeur de naissance prématurée, la réalisation d'une *corticothérapie préventive* sera envisagée dès que le terme et l'estimation pondérale des fœtus rendent une naissance envisageable.

Une revue Cochrane publiée en juin 2008¹⁷ fait un point assez précis sur les résultats. La septostomie (actuellement abandonnée) et les drainages répétés ont des résultats identiques : une mortalité totale d'environ 60 %, une mortalité périnatale d'environ 45 %. La photocoagulation des anastomoses améliore assez nettement les résultats avec une mortalité totale un peu inférieure à 50 % (RR = 0,81) et une mortalité périnatale vers 25 % (RR = 0,59). Mais surtout, la survie sans séquelles neurologiques est nettement plus fréquente en cas de photocoagulation (50 % *versus* 30 %). Quand elle est réalisable, la *coagulation des anastomoses est la première option thérapeutique à tous les stades du STT*.

Hydramnios aigu

C'est une complication rare et quasi spécifique de la grossesse gémellaire monochoriale (fig. 18.30 et 18.31). Le syndrome transfuseur-transfusé en est le mécanisme habituel. Le plus souvent, il s'agit d'une grossesse diamniotique et l'hydramnios accompagne le jumeau « transfusé ». Cependant, l'hydramnios aigu peut également se rencontrer en cas de grossesse monoamniotique.

La définition de l'hydramnios aigu n'est pas très précise car elle est surtout clinique et évolutive. Survenant habituellement en fin de 2^e trimestre, l'hydramnios aigu se traduit par une augmentation importante et brutale (en 1 à 2 semaines)

du volume utérin : l'excès de liquide amniotique peut atteindre 10 à 15 litres et entraîne rapidement une intolérance cardiorespiratoire maternelle puis souvent un avortement tardif, spontané ou provoqué. C'est l'intolérance clinique et la nécessité d'une intervention médicale rapide (ponctions évacuatrices) qui définit le mieux l'hydramnios aigu.

L'hydramnios aigu peut être inaugural, amenant la découverte de la grossesse gémellaire (c'est de plus en plus rare) ou venir compliquer la surveillance d'un STT connu.

En cas d'oligoamnios important chez le co-jumeau transfuseur, on aboutit au syndrome de « jumeau coincé » ou *stuck-twin* : second fœtus dans une poche amniotique presque vide, plaqué contre la paroi utérine, paraissant ainsi suspendu, moulé par la cloison interamniotique qui devient presque invisible (voir fig. 18.31).

Le diagnostic échographique devrait être facile. Cependant, le second fœtus, très périphérique et plus petit, sera parfois « oublié » si le balayage échographique n'est pas complet. L'existence de la cloison n'est pas toujours facile à affirmer mais elle est déduite logiquement en cas de *stuck-twin*. Par ailleurs, le *stuck-twin* peut trouver un équivalent en cas de grossesse dichoriale avec un anamnios malformatif (agénésie rénale bilatérale par exemple) mais, dans ce cas, la quantité de liquide est normale dans l'autre poche.

Malformations spécifiques

L'époque est moderne et tout change... La pathologie malformatrice était classiquement étudiée et classée dans les complications des 2^e et 3^e trimestres. Actuellement, les malformations, surtout dans le cadre des gémellaires, sont ou devraient être reconnues ou dépistées vers 2 mois et demi (voir plus haut) : c'est encore souligner l'importance de l'échographie de 11-13 SA comme dernière « écho de datation » et comme première « écho morpho ».

Les grossesses gémellaires présentent globalement un risque de malformation plus élevé (2 %) et ce risque est surtout marqué pour les grossesses monozygotes (10 %). Les anomalies cardiaques viennent au premier rang des malformations non spécifiques.

Les malformations spécifiques sont rares, anecdotiques et surreprésentées en raison de leur originalité, mais l'intérêt est très faible en termes de santé publique. Il s'agit surtout des exceptionnels monstres doubles, classiques et connus de tous dans la forme de doubles égaux : ce sont les historiques phénomènes de foire des « frères siamois » qui sont toujours – hélas ! – très médiatisés de nos jours en raison des pousseuses chirurgicales nécessaires à leur séparation. Les monstres doubles inégaux sont généralement des monstres parasites (le parasite est dépourvu de système circulatoire fonctionnel et doit être alimenté par un fœtus normal dans le cadre d'une gémellité) : la forme la plus typique est celle du jumeau acardiaque. Enfin, et même si elles n'ont (échographiquement) qu'un rapport lointain avec une grossesse gémellaire, les tumeurs dites « parasitaires » sont également classées dans ce chapitre¹⁸.

¹⁷ Roberts D *et al.* Interventions for twin-twin transfusion syndrome : a Cochrane review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 31(6) : 701-11.

¹⁸ Duhamel B. *Morphogenèse pathologique*. Paris : Masson ; 1966, chap. VIII.

Jumeaux conjoints

Les jumeaux conjoints ou monstres doubles (ou jumeaux siamois) sont toujours des jumeaux monozygotes (filles le plus souvent, 70 % des cas). On invoque soit un dédoublement partiel de la ligne primitive, soit un accolement précoce de deux embryons.

Les jumeaux sont toujours accolés par les mêmes régions (en miroir) et il existe de nombreuses classifications selon le mode (face à face, côte à côte, dos à dos), la forme (en X, en Y ou en λ), la zone d'accolement (craniopage, ischiopage...), l'existence d'un ou de deux ombilics (monomphaliens ou eusomphaliens). Dans 70 % des cas, l'accolement est thoracique antérieur, type thoracopage. La fréquence serait de l'ordre de 1/75 000.

Actuellement, le diagnostic doit être réalisé au 1^{er} trimestre (voir fig. 18.16) : les deux embryons étudiés dans les trois plans présentent une continuité cutanée, sont

indissociables et se mobilisent en bloc. L'analyse précise du site d'union et des organes communs est améliorée par la voie transvaginale, voire par l'imagerie 3D et le Doppler. Une demande d'interruption de grossesse d'indication médicale est recevable dans ce contexte.

Fœtus acardiaque (fig. 18.37 et 18.38)

Le fœtus acardiaque (ou **monstre acardiaque** ou monstre « omphalosite » dans la terminologie classique) constitue une malformation extraordinaire et exceptionnelle. Le monstre acardiaque se présente typiquement comme un corps tronqué auquel manque la moitié supérieure thoraco-céphalique, avec un ou des membres inférieurs très déformés (fig. 18.37a et b). Diverses formes de célosomie peuvent s'associer et une touffe de poils coiffe souvent l'ensemble. Il existe habituellement une infiltration œdémateuse importante (on parle également de fœtus « amorphe », voir fig. 18.38a à d) et dans

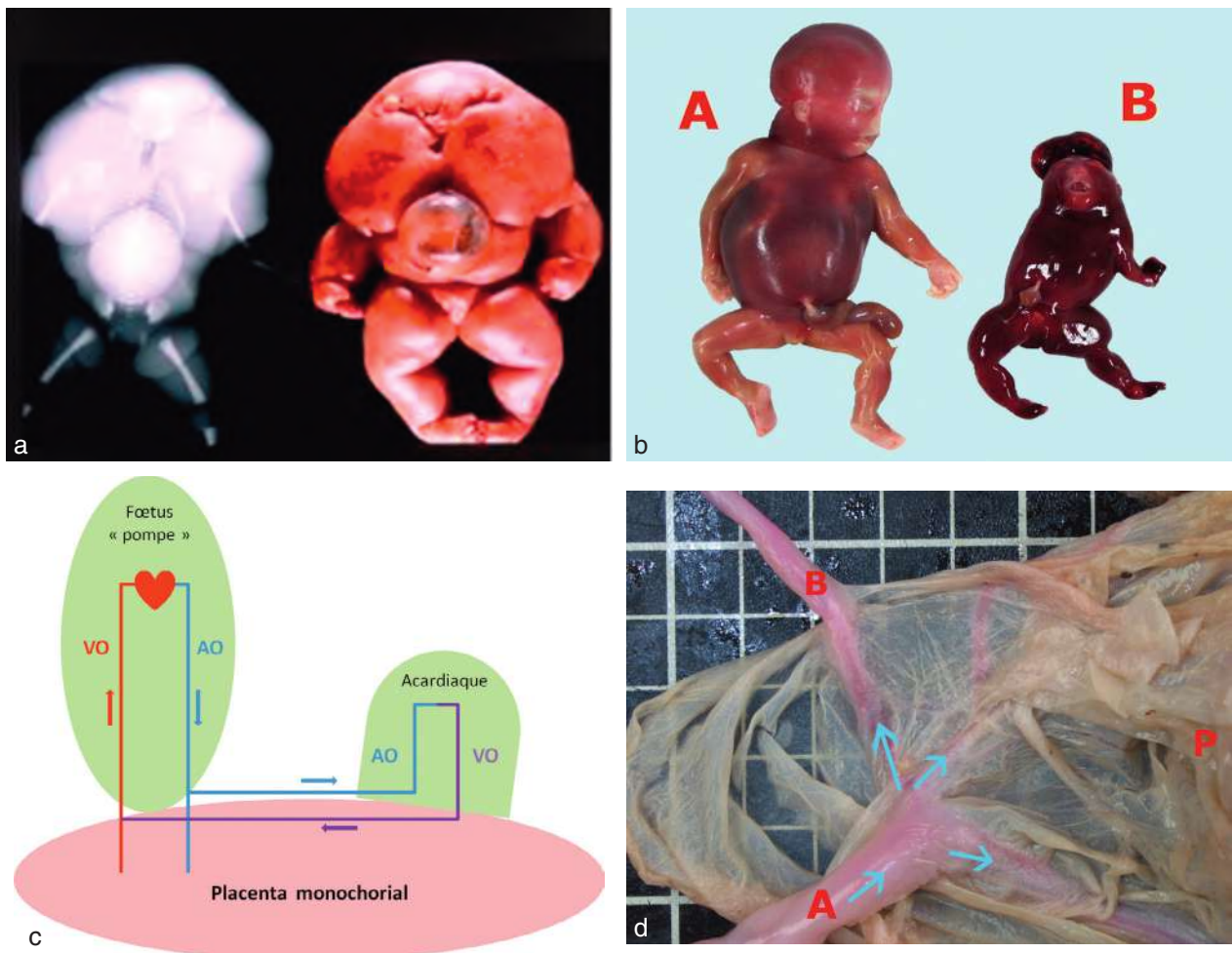


Fig. 18.37 Fœtus acardiaque. **a.** Aspect typique de fœtus acardiaque, réalisant l'aspect de fœtus « amorphe ». Absence de développement de la moitié supérieure du corps et infiltration œdémateuse importante. **b.** 22 SA. Après la mort brutale du fœtus « pompe » (A) dans un tableau d'anasarque évoquant une insuffisance cardiaque. L'expulsion confirme, chez le fœtus B, la malformation complexe à type d'acardiaque–anencéphale avec aplasie d'un membre supérieur et hypoplasie de l'autre : pour les puristes, on parlera de monstre omphalosite paracéphale ectromèle partiel ! **c.** Séquence TRAP : schéma de la vascularisation ombilicale et de la perfusion des fœtus. **d.** Le cordon A est celui du fœtus normal qui fait « pompe ». Il perfuse normalement le placenta (P) par une insertion vélamenteuse. Le cordon A présente une anastomose artérielle qui dérive une partie du sang A vers le cordon B pour irriguer le fœtus acardiaque. Ce double travail du cœur A est ici à l'origine d'une insuffisance cardiaque avec anasarque. Source fig. 18.37a : Dr L. Devisme.

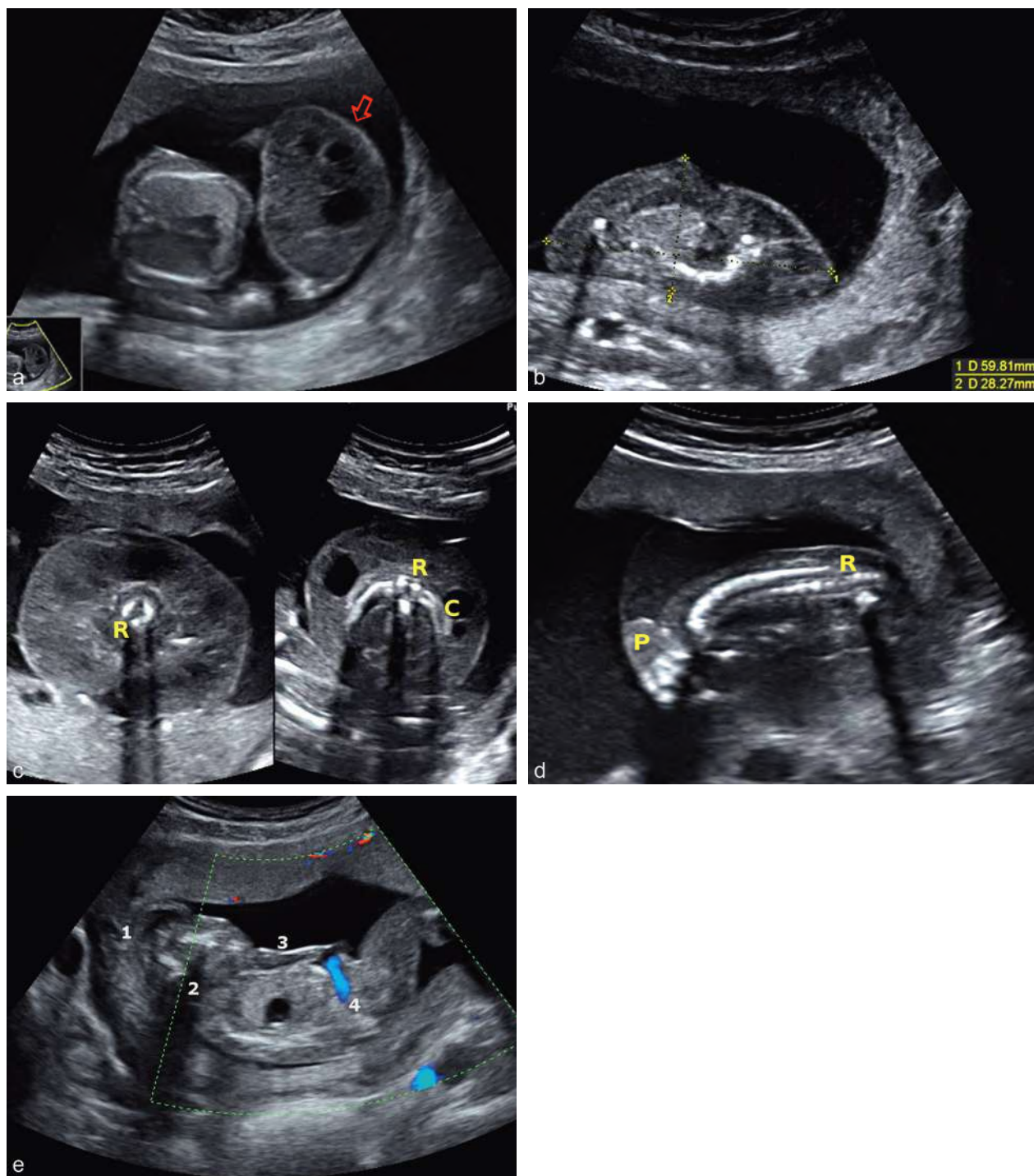


Fig. 18.38 Foetus acardiaque : séquence TRAP. **a.** 19 SA. Grossesse monoamniotique avec foetus acardiaque (\Rightarrow) à structure bien limitée hétérogène avec plages liquidiennes internes, à proximité du jumeau sain sans zone de jonction. Coupe axiale thoracique du jumeau sain à gauche. **b.** 15 SA. Grossesse monozygote diamniotique. Foetus acardiaque modelé dans une cavité amniotique en oligoamnios. Une ébauche de structure thoracique est reconnaissable. **c.** Foetus acardiaque, en coupe axiale, mettant en évidence une ébauche de thorax avec des côtes rudimentaires (C) et des vertèbres thoraciques (R). L'aspect très caractéristique est dominé par l'œdème majeur avec plages liquidiennes incluses (jumeau « amorphe »). **d.** 22 SA. Le foetus acardiaque se trouve dans une cavité en oligoamnios avec un liquide plus échogène et une cloison fine partiellement plaquée. Un axe rachidien (R) est reconnaissable. Pas de structure crânienne identifiable mais seulement une ébauche de membre (P). **e.** 18 SA. Foetus acardiaque caractérisé par une absence de développement encéphalique (1) ainsi qu'une absence de cou et de structure cardiaque (2) réalisant un « acardiaque-acéphale ». On note aussi un œdème généralisé (3) et des membres inférieurs courts boudinés. Au niveau ombilical, le Doppler retrouve un flux artériel (4) pulsatile unique et inversé (flux entrant par une artère ombilicale unique).

tous les cas le cœur est absent ou rudimentaire... et en plus il est sourd, affirmait gravement un de nos grands professeurs! Des formes moins complètes laissent persister une partie de l'extrémité céphalique (base du crâne) et des membres supérieurs plus ou moins complets, réalisant le monstre acardiaque-acéphale ou anencéphale (voir fig. 18.37b).

Le jumeau acardiaque ne peut survivre que par l'existence d'un jumeau bien portant qui assure sa vascularisation au travers des anastomoses placentaires (fig. 18.37c). La pathogénie de cette monstruosité n'est sans doute pas univoque et elle reste mystérieuse, mystère qui s'épaissit quand on sait que les sexes pourraient être différents malgré une masse placentaire unique (fusion précoce des placentas?). Plusieurs processus tératologiques peuvent probablement aboutir à ce résultat, comme la fécondation d'un globule polaire issu de la méiose. Mais l'hypothèse pathogénique actuellement privilégiée incrimine un déséquilibre hyperprécoce des flux sanguins à travers des anastomoses vasculaires bidirectionnelles. Il existe une anastomose artério-artérielle qui est devenue unidirectionnelle et le jumeau principal (encore appelé jumeau « pompe ») envoie une partie de son sang artériel directement et à contre-courant dans une artère ombilicale de l'autre jumeau devenu parasite. Le résultat est une perfusion-oxygénation inversée du parasite (*reverse flow* dans l'artère ombilicale), de bas en haut et insuffisante pour la moitié supérieure du corps ce qui provoque une régression des segments concernés (*TRAP sequence* pour *twin reversed-arterial-perfusion*).

Le fœtus acardiaque présente en échographie (fig. 18.38) des aspects très variables :

- au 1^{er} trimestre (voir plus haut, fig. 18.17), dans le cadre d'une grossesse monochoriale, la découverte d'une structure embryonnaire anormale, mal définie, sans activité cardiaque visible, ne doit pas faire conclure trop hâtivement à une évanescence embryonnaire avec un embryon en voie de lyse, mais impose de contrôler l'échographie dans un délai de 2 semaines afin de juger de son évolutivité;
- ultérieurement (fig. 18.38a à d), on visualisera une masse oedématisée, présentant des éléments anatomiques désorganisés, très hypoplasiques pour la partie supérieure (souvent acéphale), associant des zones liquidiennes (segments digestifs occlus) et échogènes (structures osseuses désorganisées). L'hémicorps inférieur est souvent mieux conservé dans sa structure avec des membres inférieurs individualisables. Un oligoamnios progressif est souvent constaté.

La vitalité de l'acardiaque est objectivée par sa croissance et la présence d'un flux ombilical : pulsatilité inversée si l'on peut observer l'implantation du cordon en Doppler (fig. 18.38e). En raison du vol vasculaire qu'il entraîne, la grossesse peut se compliquer d'un hydramnios et d'une insuffisance cardiaque chez le second jumeau qui devra bénéficier d'une surveillance rigoureuse, avec parfois nécessité d'une « exclusion » (« foeticide sélectif ») de l'acardiaque par oblitération funiculaire.

Fœtus *in fœtu*

Le fœtus *in fœtu* peut être considéré comme une complication exceptionnelle et spécifique des grossesses monoamniotiques. Il fait partie ontogénétiquement des monstres doubles parasitaires, comme l'acardiaque, mais il s'est produit une

incorporation précoce du parasite au sein du jumeau principal, dans la cavité abdominale ou thoracique par exemple, aboutissant d'un tératome parasitaire. L'épignathus (voir fig. 9.16 et 9.34) et le tératome sacro-coccygien (voir fig. 10.25 à 10.28) sont aussi considérés comme des tumeurs parasitaires. Le terme de fœtus *in fœtu* serait plutôt réservé aux tumeurs contenant un axe rachidien identifiable.

Le diagnostic peut être évoqué en anténatal, par échographie et éventuellement IRM, devant une tumeur fœtale hétérogène, en continuité avec le fœtus ou complètement internalisée, présentant des structures osseuses plus ou moins identifiables et une vascularisation importante. L'évolution peut poser le problème d'une dystocie mécanique, d'une anémie fœtale par hémorragie ou d'une insuffisance cardiaque du fœtus hôte.

Mort *in utero* d'un jumeau

Le risque de mort *in utero* est multiplié par 7 en cas de grossesses multiples par rapport aux grossesses monofœtales. Il est par ailleurs multiplié par 3 à 6 en cas de grossesses monochoriales par rapport aux dichoriales, surtout dans le dernier mois.

C'est toujours un problème très particulier car la prise en charge de cette mort fœtale doit tenir compte du ou des fœtus survivants (et de la santé psychologique et physique de la mère). En cas de décès tardif dans la seconde moitié de la grossesse, le fœtus mort subira d'abord une macération identique à celle d'un fœtus unique : lyse tissulaire (rapide au niveau cérébral), aspect en double contour sous-cutané, déformation et chevauchement des os du crâne (fig. 18.39a). Avec l'installation d'un oligoamnios, le corps se plaque contre une paroi utérine. À la différence d'une grossesse unique, la rétention de fœtus mort peut se prolonger très longtemps, tant que le fœtus survivant n'est pas à terme. L'évolution se fait vers la momification qui peut donner des images trompeuses lorsqu'on les découvre sans avoir la notion d'une grossesse antérieurement géminaire : les images du crâne en « coquilles d'œuf cassé » sont quand même assez évocatrices (fig. 18.39b).

Les conséquences de la mort *in utero* d'un jumeau sont variables en fonction de la placentation et de l'existence d'anastomoses vasculaires.

En cas de **grossesse dichoriale**, le pronostic néonatal du jumeau survivant est en général satisfaisant. La grossesse peut toujours se compliquer d'un arrêt complet de la grossesse, d'autant plus que la mort *in utero* est tardive et que sa cause reste mal expliquée (les facteurs étiologiques peuvent persister sans pouvoir être contrôlés). La surveillance de la vitalité du ou des fœtus survivants est donc essentielle et on essaiera de prolonger la grossesse pour atteindre la maturité fœtale, voire un travail spontané au 9^e mois. La lutte contre la prématurité sera de règle, le risque étant proche de 50 %. Par contre les conséquences hémodynamiques de la MFIU sont quasi inexistantes et le risque de séquelles cérébrales potentiellement imputables est au maximum de 1 %.

En cas de **grossesse est monochoriale**, il existe un risque majeur de lésions ischémiques chez le jumeau survivant : lésions cérébrales surtout (leucomalacie périventriculaire), mais aussi digestives (atrésies) ou rénales (nécroses corticales). Pour le survivant, la mortalité globale est de plus de 10 % et la morbidité périnatale proche de 20 %, et ce risque

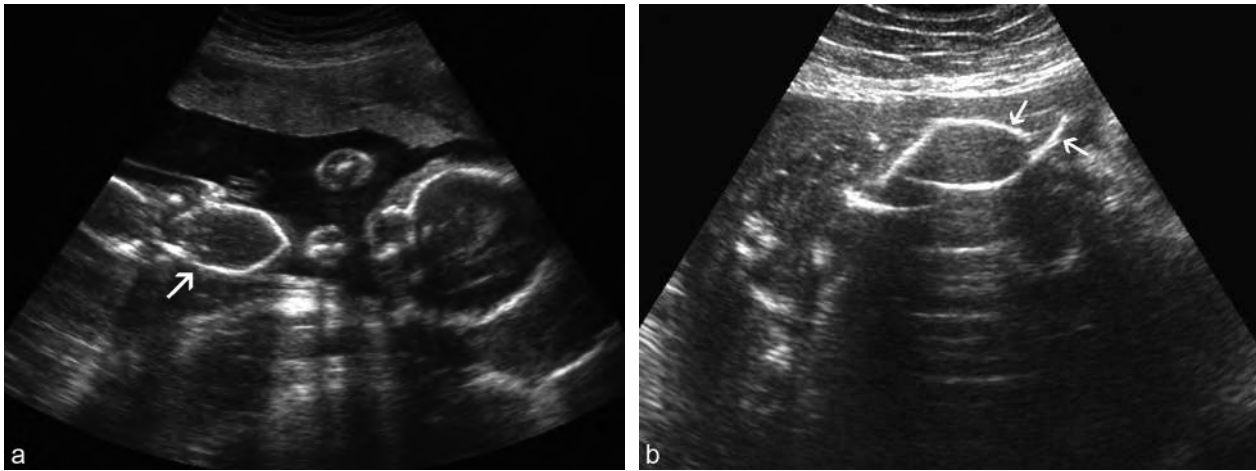


Fig. 18.39 Mort *in utero* d'un jumeau. **a.** Grossesse gémellaire dichoriale vers 5 mois. Fœtus mort (→) avec déformation du crâne et oligoamnios. **b.** Grossesse gémellaire dichoriale vers 7 mois. Avortement partiel tardif vers 4 mois : le fœtus mort s'aplatit, se momifie et disparaît plus ou moins en périphérie, sauf les os du crâne (→) qui présentent un chevauchement extrême donnant cette image qu'il faut connaître, en « coquille d'œuf cassé ». On note aussi un artefact de réverbération en arrière de deux coquilles qui forment un système de double miroir.

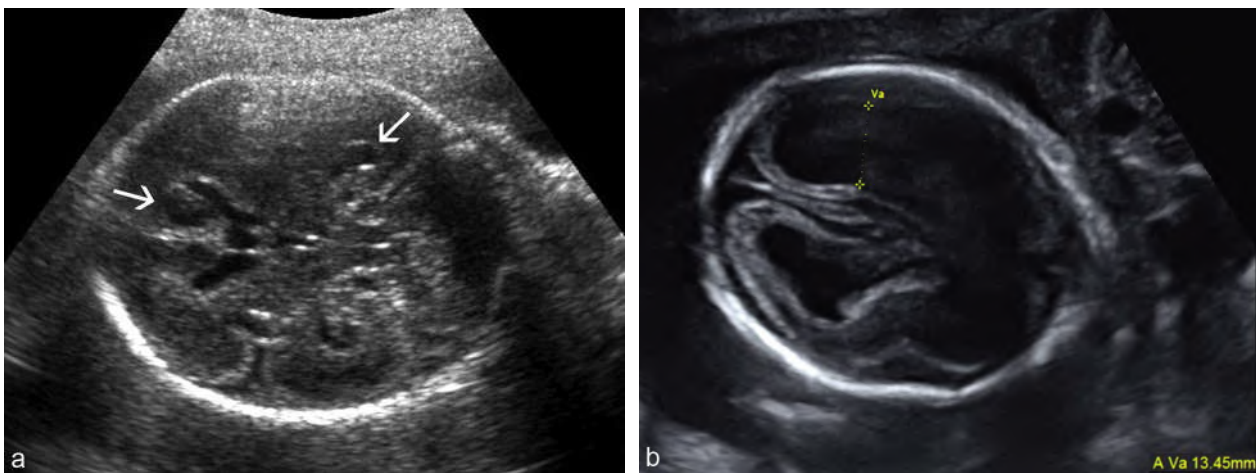


Fig. 18.40 Mort *in utero* d'un jumeau sur grossesse gémellaire monochoriale : lésions cérébrales du jumeau survivant. **a.** Discrète dilatation des cornes frontales et apparition de cavités porencéphaliques au voisinage des ventricules (→) : leucomalacie périventriculaire. **b.** Ventriculomégalie bilatérale par « atrophie » cérébrale chez le fœtus survivant, un mois après le décès foetal. La rétraction du tissu cérébral entraîne également un élargissement des espaces péri-cérébraux. Hyperéchogénéité du parenchyme périventriculaire.

augmente avec le terme de la grossesse (5 fois plus élevé aux 2^e et 3^e trimestres qu'au 1^{er}). L'hypothèse étiopathogénique aujourd'hui retenue est celle du collapsus *pré-mortem* entraînant, par le biais des anastomoses, une exsanguination transitoire et un collapsus brutal chez le survivant. En cas de syndrome transfuseur-transfusé, le décès du fœtus transfuseur est le plus fréquent et le risque de séquelles neurologiques chez le transfusé est de 10 à 15 %.

Une fois le décès constaté, l'extraction systématique du fœtus survivant n'est plus indiquée. La crainte (plus ou moins inavouée) est que les lésions ischémiques, particulièrement cérébrales, soient déjà constituées mais encore invisibles. Il est par contre utile de rechercher des signes d'anémie foetale aiguë par la mesure de la VSM-ACM pour discuter une transfusion *in utero*, en urgence, dans l'espoir de limiter les dégâts.

La surveillance échographique (volontiers complétée par une IRM) s'attachera à rechercher des signes en faveur d'un processus clastique cérébral pouvant n'apparaître qu'après un délai de 3 à 4 semaines et parfois de visualisation difficile. Tous les types de lésions ischémiques peuvent être décrits : élargissement des espaces péri-cérébraux et/ou ventriculomégalie (atrophie cérébrale), kystes de germinolyse, lésions de leucomalacie périventriculaire (porencéphalie), signes d'hémorragie ventriculaire ou parenchymateuse, voire troubles de giration (fig. 18.40 et 18.41). D'autres localisations doivent également être explorées avec attention avec recherche d'une nécrose corticale rénale, d'une atrésie digestive, d'une ischémie myocardique ou de lésions des extrémités.

Une interruption médicale de grossesse se discute en cas de lésions cérébrales visibles.

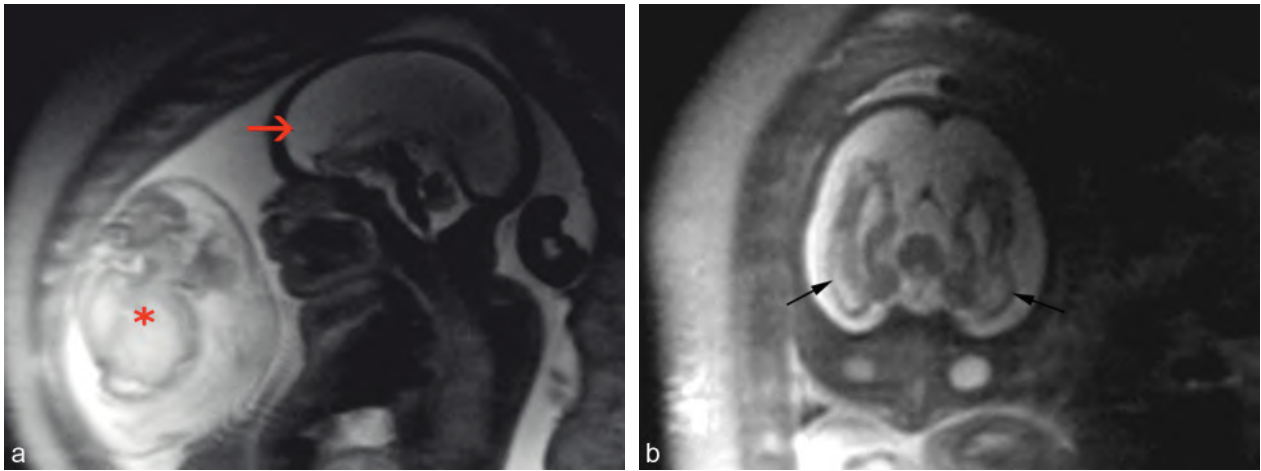


Fig. 18.41 Syndrome transfuseur-transfusé avec décès du jumeau transfuseur : IRM fœtale. **a.** Coupe sagittale. Jumeau transfuseur (*) de petite taille en hypersignal dans sa petite cavité amniotique, visible en avant du jumeau survivant. Sur la coupe sagittale du pôle céphalique, on voit l'importance des espaces sous-arachnoïdiens (→), faisant suspecter l'atrophie cérébrale. **b.** Ceci est confirmé par les coupes transversales : amincissement du parenchyme cérébral (→) dont les contours sont lisses et le signal anormalement élevé, témoignant de phénomènes œdémateux ou nécrotiques.

Conclusion

Deux impératifs pour améliorer la prise en charge des grossesses gémellaires : **d'abord une bonne échographie précoce et ensuite une bonne échographie précoce!** Pour les équipes qui ont rencontré le problème d'une grossesse gémellaire compliquée (en particulier mort *in utero* ou malformation, discussion d'interruption sélective, mais aussi hydramnios ou anomalie de croissance), sans connaissance du type anatomique, c'est la première évidence à retenir..., de la même façon qu'une datation fiable améliore, à elle seule, le pronostic de toutes les grossesses. Il s'agit bien ici de la pratique quotidienne et pas d'histoires de chasse ou de monstruosités exceptionnelles! Il faut que l'échographiste qui intervient au début de l'histoire, radiologue ou gynécologue, comprenne bien l'importance de son rôle dans la « fin de l'histoire » même s'il n'intervient plus directement.

Pour en savoir plus

Grossesses gémellaires et multiples, généralités, physiologie

- Bajoria R. Abundant vascular anastomoses in monoamniotic versus diamniotic monochorionic placentas. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179 : 788–93.
- Blickstein I. Multiple pregnancy, epidemiology, gestation, and perinatal outcome. Chapter 16. In : Superfecundation and superfetation. CRC Press; 2005. p. 102–7.
- Blondel B. Increase in twin maternities and consequences on health. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2009; 38(8 Suppl) : S7–17.
- Ferraretti A.P, Goossens V, de Mouzon J, Bhattacharya S, et al. European IVF-monitoring (EIM); Consortium for European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE). Assisted reproductive technology in Europe, 2008 : results generated from European registers by ESHRE. *Hum Reprod* 2012; 27(9) : 2571–84.
- Gold F, Bénifla J.L. Gémellité et jumeaux. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2002; 31 : 2S7–2S45.
- Lewi L, Cannie M, Blickstein I, Jani J, Huber A, Hecher K, et al. Placental sharing, birthweight discordance, and vascular anastomoses in monochorionic diamniotic twin placentas. *Am J Obstet Gynecol* 2007; 197(6) : 587, e1–8.

- Little J Bryan E. Congenital anomalies in twins. *Semin Perinatol* 1986; 10 : 50–64.
- Vaast P Lucot J.P, Chauvet M.P, Puech F. Grossesses multiples. Étude anatomoclinique et prise en charge. In : Obstétrique. *Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier*; 5-030-A-10. 2000.
- Vayssière C, Benoist G, Blondel B, Deruelle P, et al. French College of Gynaecologists and Obstetricians. Twin pregnancies : guidelines for clinical practice from the French College of gynaecologists and obstetricians (CNGOF). *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2011; 156(1) : 12–7.

Diagnostic et suivi échographique, placentation

- El Kateb A, Nasr B, Nassar M, Bernard J.P, Ville Y. First-trimester ultrasound examination and the outcome of monochorionic twin pregnancies. *Prenat Diagn* 2007; 10 : 922–5.
- Kayem G, Maillard F, Popowski T, Haddad B, Sentilhes L. Uterine cervical length measurement by endovaginal ultrasonography : technique and main utilizations. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2010; 39(4) : 267–75.
- Moon M.H, Park S.Y, Song M.J, Yang J.H, Kim M.Y, Hong S.R, et al. Diamniotic twin pregnancies with a single placental mass; prediction of chorionicity at 11 to 14 weeks of gestation. *Prenat Diagn* 2008; 28(11) : 1011–5.
- Quarello E, Ville Y. Sauramps Médical : Imagerie des grossesses gémellaires; 2005.
- Sebire N.J, Sepulveda W, Jeanty P, Nyberg D.A, Nicolaides K.H. Multiple gestations. In : Nyberg D, editors. McGahan J.P. Pretorius D.H : Pilu G. *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 777–813.
- Senat M.V, Quarello E, Levailant J.M, Buonomano A, Boulvain M, Frydman R. Determining chorionicity in twin gestations : three-dimensional (3D) multiplanar sonographic measurement of intra-amniotic membrane thickness. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28(5) : 665–9.
- Sentilhes L, Bouhours A.C, Bouet P.E, Boussion F, et al. Prevention of spontaneous preterm birth in asymptomatic twin pregnancies. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009; 38(8 Suppl) : S61–75.
- Sherer D.M. First trimester ultrasonography of multiple gestations : a review. *Obstet Gynecol Surv* 1998; 53 : 715–26.
- Stagiannis K, Sepulveda W, Southwell D, Price D, Fisk N.M. Ultrasonographic measurement of the dividing membrane in twin pregnancy during the second and third trimesters : a reproducibility study. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173 : 1546–50.
- Vayssière C, Favre R, Audibert F, Chauvet M.P, et al. Research Group in Obstetrics and Gynecology (GROG). Cervical assessment at 22 and 27 weeks for the prediction of spontaneous birth before 34 weeks in twin pregnancies : is transvaginal sonography more accurate than digital examination? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26(7) : 707–12.

Vayssi re C.F, Heim N, Camus E.P, Hillion Y.E, Nisand I.F. Determination of chorionicity in twin gestations by high-frequency abdominal ultrasonography : counting the layers of the dividing membrane. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175(6) : 1529–33.

Pronostic MCBA

Hack K.E, Derks J.B, Elias S.G, Franx A, Roos E.J, Voerman S.K, et al. Increased perinatal mortality and morbidity in monochorionic versus dichorionic twin pregnancies : clinical implications of a large Dutch cohort study. *BJOG* 2008; 115(1) : 58–67.

Lewi L, Deprest J, Hecher K. The vascular anastomoses in monochorionic twin pregnancies and their clinical consequences. *Am J Obstet Gynecol* 2013; 208(1) : 19–30.

Lewi L, Gucciardo L, Van Mieghem T, de Koninck P, Beck V, Medek H, et al. Monochorionic diamniotic twin pregnancies : natural history and risk stratification. *Fetal Diagn Ther* 2010; 27(3) : 121–33.

Lewi L, Jani J, Blickstein I, Huber A, Gucciardo L, Van Mieghem T, et al. The outcome of monochorionic diamniotic twin gestations in the era of invasive fetal therapy : a prospective cohort study. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 199(5) : 514, e1–8.

Lewi L, Lewi P, Diemert A, Jani J, Gucciardo L, Van Mieghem T, et al. The role of ultrasound examination in the first trimester and at 16 weeks' gestation to predict fetal complications in monochorionic diamniotic twin pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 199(5) : 493, e1–7.

Grossesses h t rotopiques

Diallo D, Aubard Y, Piver P, Baudet J.H. Grossesse h t rotopique :   propos de 5 cas et revue de la litt rature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2000; 29 : 131–41.

Harrington J.C, Lyons E.A Heterotopic pregnancy; 1993. En ligne, www.thefetus.net.

RCIU

Gratac s E, Lewi L, Carreras E, Becker J, Higuera T, Deprest J, et al. Incidence and characteristics of umbilical artery intermittent absent and/or reversed end-diastolic flow in complicated and uncomplicated monochorionic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23(5) : 456–60.

Gratac s E, Lewi L, Mu oz B, Acosta-Rojas R, et al. A classification system for selective intrauterine growth restriction in monochorionic pregnancies according to umbilical artery Doppler flow in the smaller twin. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30(1) : 28–34.

Ishii K, Murakoshi T, Takahashi Y, Shinno T, et al. Perinatal outcome of monochorionic twins with selective intrauterine growth restriction and different types of umbilical artery Doppler under expectant management. *Fetal Diagn Ther* 2009; 26(3) : 157–61.

Lemerle S, et al. Mise en  vidence des anastomoses vasculaires par v locim trie Doppler dans les grossesses g mellaires monochoriales. *Revue de la litt rature   propos de trois cas. J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2007; 36 : 777–85.

Russell Z, Quintero R.A, Kontopoulos E.V. Intrauterine growth restriction in monochorionic twins. *Semin Fetal Neonatal Med* 2007; 12(6) : 439–49 Review.

Salomon L.J, Cavicchioni O, Bernard J.P, Duyme M, Ville Y. Growth discrepancy in twins in the first trimester of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26(5) : 512–6.

Syndrome transfuseur–transfus  et TAPS

Chalouhi G.E, Essaoui M, Stirnemann J, Quibel T, Deloison B, Salomon L, et al. Laser therapy for twin-to-twin transfusion syndrome (TTTS). *Prenat Diagn* 2011; 31(7) : 637–46.

Gucciardo L, Lewi L, Vaast P, Debska M, De Catte L, Van Mieghem T, et al. Twin anemia polycythemia sequence from a prenatal perspective. *Prenat Diagn* 2010; 30(5) : 438–42.

Habli M, Bombrys A, Lewis D, Lim F.Y, Polzin W, Maxwell R, et al. Incidence of complications in twin-twin transfusion syndrome after selective fetoscopic laserphotocoagulation : a single-center experience. *Am J Obstet Gynecol* 2009; 201(4) : 417, e1–7.

Kagan K.O, Gazzoni A, Sepulveda-Gonzalez G, Sotiriadis A, Nicolaides K.H. Discordance in nuchal translucency thickness in the prediction of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29(5) : 527–32.

Lopriore E, Oepkes D. Fetal and neonatal haematological complications in monochorionic twins. *Semin Fetal Neonatal Med* 2008; 13(4) : 231–8.

Quarello E, Ville Y. Syndrome transfuseur–transfus  : diagnostic et traitement. *Obst trique. Encycl M d Chir. Paris : Elsevier ; 5-031-A-60. 2006.*

Quintero R.A, et al. Staging for twin-twin transfusion syndrome. *J Perinatol* 1999; 19(8 Pt 1) : 550–5.

Roberts D, et al. Interventions for twin-twin transfusion syndrome : a Cochrane review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31(6) : 701–11.

Salomon L.J, Nasr B, Nizard J, Bernard J.P, Essaoui M, Bussieres L, et al. Emergency cerclage in cases of twin-to-twin transfusion syndrome with a short cervix at the time of surgery and relationship to perinatal outcome. *Prenat Diagn* 2008; 28(13) : 1256–61.

Sebire N.J, Souka A, Skentou H, Geerts L, Nicolaides K.H. Early prediction of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Hum Reprod* 2000; 15(9) : 2008–10.

Senat M.V, Deprest J, Boulvain M, Paup A, et al. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 2004; 351(2) : 136–44.

Slaghekke F, Kist W.J, Oepkes D, Pasman S.A, et al. Twin anemia-polycythemia sequence : diagnostic criteria, classification, perinatal management and outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010; 27(4) : 181–90.

Van Klink J.M, Koopman H.M, van Zwet E.W, Oepkes D, Walther F.J, Lopriore E. Cerebral injury and neurodevelopmental impairment after amnioreduction versus laser surgery in twin-twin transfusion syndrome : a systematic review and meta-analysis. *Fetal Diagn Ther* 2013; 33(2) : 81–9.

Wee L, Taylor M.J.O, Vanderheyden T, Wimalasundra R, Gardiner H.M, Fisk N. Reversal of twin-twin transfusion syndrome : frequency, vascular anatomy, associated anomalies and outcome. *Prenat Diagn* 2004; 24 : 104–10.

Wee L.Y, Taylor M, Watkins N, Franke V, Paik K, Fisk N.M. Characterisation of deep arterio-venous anastomoses within monochorionic placentae by vascular casting. *Placenta* 2005; 26 : 19–24.

MIU d'un jumeau

Barjoria R, et al. Outcome of twin pregnancies complicated by single intrauterine death in relation to vascular anatomy of the monochorionic placenta. *Hum Reprod* 1999; 14 : 2124–30.

Lee Y.M, Wylie B.J, Simpson L.L, D'Alton M.E. Twin chorionicity and the risk of stillbirth. *Obstet Gynecol* 2008; 111(2 Pt 1) : 301–8. Erratum in. *Obstet Gynecol* 2008; 111(5) : 1217.

Loureiro T, Cunha M, Beires J, Montenegro N. Recipient's vascular doppler pattern immediately following death of the donor in a case of untreated severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Fetal Diagn Ther* 2008; 24(2) : 96–8.

Nicolini U, Poblete A. Single intrauterine death in monochorionic twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14 : 297–301.

Ong S.S, Zamora J, Khan K.S, Kilby M.D. Prognosis for the co-twin following single-twin death : a systematic review. *BJOG* 2006; 113(9) : 992–8 Review.

Senat M.V. Intrauterine death and twin pregnancy. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009; 38(8 Suppl) : S100–3.

Simonazzi G, Segata M, Ghi T, Sandri F, Ancora G, Bernardi B, et al. Accurate neurosonographic prediction of brain injury in the surviving fetus after the death of a monochorionic co-twin. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27 : 517–21.

Jumeaux conjoints

Brizot M.L, Liao A.W, Lopes L.M, Okumura M, Marques M.S, Krebs V, et al. Conjoined twins pregnancies : experience with 36 cases from a single center. *Prenat Diagn* 2011; 31(12) : 1120–5.

Duhamel B. Monstres doubles (diploterata). In : *Morphog n se pathologique. Paris : Masson ; 1966. p. 223–73.*

Pajkrt E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn* 2005; 25 : 820–6.

Spencer R. Parasitic conjoined twins : external, internal (fetuses in fetu and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat* 2001; 14 : 428–44.

Acardiaque, TRAP s quence

Baron M, Verspyck E, Digu t A, Eurin D, Marpeau L. S miologie  chographique du f etus acardiaque au premier trimestre de la grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2000; 29 : 684–6.

Bieber F.R, et al. Genetic studies of an acardiac monster : evidence of polar body twinning in man. *Science* 1981; 213 : 775–7.

- Hecher K, Lewi L, Gratacos E, Huber A, Ville Y, Deprest J. Twin reversed arterial perfusion : fetoscopic laser coagulation of placental anastomoses or the umbilical cord. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28(5) : 688–91.
- Quintero R.A, Chmait R.H, Murakoshi T, Pankrac Z, et al. Surgical management of twin reversed arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2006; 194(4) : 982–91.
- Lee H, et al. Efficacy of radiofrequency ablation for twin-reversed arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2007; 197 : 557–8.
- Lewi L, Valencia C, Gonzalez E, Deprest J, Nicolaides K.H. The outcome of twin reversed arterial perfusion sequence diagnosed in the first trimester. *Am J Obstet Gynecol* 2010; 203(3) : 213, e1-4.
- Rohilla M, Chopra S, Suri V, Aggarwal N, Vermani N. Acardiac-acephalus twin : a report of 2 cases and review of literature. *Medscape J Med* 2008; 10(8) : 200.
- Sogaarda K, Skibsted L, Brocksb V. Acardiac twins : pathophysiology, diagnosis, outcome and treatment : six cases and review of the literature. *Fetal Diagn Ther* 1999; 14 : 53–9.

Gémellaires monoamniotiques

- Allen V.M, et al. Management of monoamniotic twin : a case series and systematic review of the literature. *Br J Obstet Gynaecol* 2001; 108 : 931–6.
- Riethmuller D, et al. Pronostic obstétrical et néonatal des grossesses gémellaires monoamniotiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004; 33 : 632–6.

Môle gémellaire

- Fishman D.A, Padilla L.A, Keh P, Cohen L, Frederiksen M, Lurain J.R. Management of twin pregnancies consisting of a complete hydatidiform mole and normal fetus. *Obstet Gynecol* 1998; 91 : 546–50.
- Massardier J, Golfier F, Journet D, Frappart L, et al. Twin pregnancy with complete hydatidiform mole and coexistent fetus : obstetrical and oncological outcomes in a series of 14 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2009; 143 : 84–7.
- Sebire N.J, Foskett M, Paradinas FJ, Fisher R.A, et al. Outcome of twin pregnancies with complete hydatidiform mole and healthy co-twin. *Lancet* 2002; 359 : 2165–6.

Index

A

- Abdomen foetal, 234
Abdominoschisis. *Voir* Laparoscchisis
Abouchement ectopique de l'uretère, 506, 508
Absorption, 6
Acalvaria, 297, 298
Accouchement prématuré, dépistage échographique, 57
Acétylcholinestérase, 379
Acheirie, 538
Achondrogenèse, 301, 543
Achondroplasie, 343, 537, 547
Acide
– folique, 361
– rétinolique, 559
– valproïque, 362, 559
Acrânie, 114, 297
Acrocéphalosyndactylie. *Voir* syndrome d'Apert
Adactylie, 538
Adams-Oliver. *Voir* Syndrome
Adénomyose, 85
Adzick. *Voir* Classification
Âge maternel, 595
Agence de biomédecine, 570
Agnésie
– bronchopulmonaire, 407
– des extrémités, 538
– des valves pulmonaires, 447
– du canal d'Arantius, 478
– du corps calleux, 323, 329, 397, 594
– – acquise, 308
– – génétique, 308
– – partielle, 332, 375
– – – antérieure, 308
– – – postérieure, 308
– – secondaire, 308
– longitudinale, 536, 538
– péronière, 553
– prémaxillaire, 350
– radiale, 554, 555, 592
– rénale, 150, 478, 539
– – bilatérale, 509
– – unilatérale, 509
– septale isolée, 311, 314
– sternale, 466
– tibiale, 553
– transverse, 536, 537
– vermienne, 329
Agent tératogène, 338
Aglossie-adactylie. *Voir* Syndrome
Agyrie, 314
Aicardi. *Voir* Syndrome
Aile iliaque, 600
AINS. *Voir* Anti-inflammatoire non stéroïdien
Akinésie foetale, 315
Alagille. *Voir* Syndrome
Alcoolisation foetale. *Voir* Syndrome
Aliasing, 14, 429, 479, 579
Allantoïde, 121, 124
Allo-immunisation érythrocytaire, 293
Amélie, 466, 537
Amniocentèse, 541
Amniodrainage, 648
Amnio-infusion, 5, 151
Amnios, 151, 623
Amputation, 153
Amyoplasie, 557
Analyse spectrale, 12
Anamnios, 149, 298, 502, 503, 507
Anasarque, 434, 443, 449, 479, 543, 562
– foetale, 148, 282, 300, 353, 393, 404, 645
– foetoplacentaire, 318, 387, 472, 517, 607, 609, 611, 613, 614
– immunologique, 473
– non immunologique, 473
Anastomose
– artério-artérielle, 620, 639
– artério-veineuse, 621, 639
– vasculaire placentaire, 620, 621, 638, 639, 646, 648, 651
– veino-veineuse, 620, 639
Anémie
– de Fanconi, 554
– foetale, 148, 292, 293, 387, 393, 473, 479, 486, 607, 611
Anencéphalie, 114, 148, 149, 297
Aneuploidie, 444, 562
Anévrisme
– de la veine de Galien, 315, 318, 473
– du septum interauriculaire, 427
Angiome. *Voir aussi* Hémangiome
– orbitaire, 351
– télangiectasique du rhombencéphale, 330
Angle
– facial
– – fronto-maxillaire, 201, 578, 579
– – – osseux, 274
– – – technique de mesure, 579
– – inférieur, 201, 274, 342
– – supérieur, 201, 274, 342
– iliaque, 600
Aniridie, 351
Anomalie
– chromosomique, 134, 136, 311, 320, 323, 328, 338, 344, 349, 350, 379, 395, 397, 438, 479, 486, 505, 517, 519, 520, 521, 536, 540, 553, 562, 583
– – cacul de risque, 571
– de l'appareil génital, 592
– de l'oreille, 352
– de la biométrie céphalique, 295
– de la face, 313
– de la giration, 296, 311, 314, 320, 329, 602
– de la jonction pyélo-urétérale, 497
– de la migration neuronale, 311, 314, 329, 332
– de quantité de liquide amniotique, 632
– des arcs aortiques, 448
– des contours du crâne, 297
– des extrémités, 397, 602
– des membres, 384
– des organes, 510, 588, 589
– des organes externes, 591
– des voies excrétrices urinaires, 495
– du gène TCF2/HNF1 β , 513, 515
– du rayon
– – cubital, 557
– – radial, 554
– faciale, 320, 384, 397
– génitale, 588
– squelettique, 397
– urogénitale, 384
Anophtalmie, 349
Anoxie cérébrale, 476
Anti-inflammatoire non stéroïdien, 150, 439, 516
Aorte
– abdominale, 241
– thoracique ascendante, 227, 289
– thoracique descendante, 231, 289
AOU. *Voir* Artère ombilicale unique
Apert. *Voir* Syndrome
Aplasia
– cutanée, 367
– – congénitale, 298
– de l'oreille, 352
– du péroné, 546
Apodie, 538
Appareil
– digestif, 234
– urinaire, 241, 493
Appendicite et grossesse, 71
Aproscéphalie, 297, 313
Aqueduc du mésencéphale, 114, 315
Arc de Cupidon, 201
Arhinencéphalie, 313, 343
Arhinie, 343
Artefact, 8
– de repliement. *Voir* Aliasing
Artère
– cérébrale
– – moyenne, 210, 288, 611
– – postérieure, 210

- hyaloïdienne, 349
 - mésentérique, 289
 - - supérieure, 241
 - ombilicale, 241, 245, 287
 - - unique, 186, 510, 583, 585, 589
 - pulmonaire, 227, 290
 - rénale, 241, 245, 289
 - sous-clavière droite aberrante, 600
 - sylvienne. *Voir* Artère cérébrale moyenne
 - utérine, 286, 290
 - - du post-partum, 61
 - - et grossesse, 52
 - Arthrogrypose, 537, 557, 592
 - Arythmie, 449, 473
 - Ascite, 406, 472 592, 607, 609, 611, 614, 645
 - maternelle, 40
 - urinaire, 474, 502
 - Aseptie, 26
 - Asplénie, 477
 - Association
 - MURCS, 379, 381
 - VACTERL, 379, 381, 409, 476, 505, 555
 - Astérion, 199
 - Asymétrie des ventricules cérébraux, 303
 - Atélocéphalie, 297, 313
 - Atélostéogenèse, 549
 - Atrésie
 - bronchique, 406
 - de l'œsophage, 148, 475, 591
 - du pylore, 479
 - duodénale, 598
 - intestinale, 466
 - laryngotrachéale, 405
 - pulmonaire
 - - à septum intact, 434
 - - avec communication interventriculaire, 445
 - tricuspide, 433
 - urétrale, 505, 520
 - Atrophie
 - cérébrale, 378, 609
 - de l'endomètre, 63
 - musculaire, 613
 - scapulo-humérale unilatérale, 550
 - Atténuation, 6
 - Auto-anticorps maternel anti-Ro, 452
 - Avortement
 - partiel, 138, 628
 - spontané précoce, 84, 132, 593
 - Axial (plan), 195
- B**
- Bâillement, 200
 - Banana sign*, 374
 - Bande modératrice, 426
 - Bardet-Biedl. *Voir* Syndrome
 - Bassinot, 278, 495
 - Béance cervico-isthmique, 56
 - Beckwith-Wiedemann. *Voir* Syndrome
 - Benkiser. *Voir* Hémorragie de
 - Bertin, colonnes de, 495
 - Bickers-Adams. *Voir* Syndrome MASA
 - Bicuspidie aortique, 438
 - Bifidité urétrale, 508
 - Binder. *Voir* Syndrome
 - Biologie moléculaire, 541
 - Biométrie osseuse, 541
 - Biopsie de trophoblaste, 541
 - BIP. *Voir* Diamètre bipariétal
 - Blastocyste, 120, 132
 - Béclard. *Voir* Point d'ossification fémoral épiphysaire inférieur
 - Bloc
 - auriculoventriculaire
 - - complet, 439, 453
 - vertébral, 379
 - BMI. *Voir* Index de masse corporelle
 - Bochdalek. *Voir* Hernie de coupole diaphragmatique
 - Bonnevie-Ullrich. Syndrome
 - Bouchon de champagne. *Voir* Thorax étroit
 - Bourgeon caudal, 384
 - Bourneville. *Voir* Sclérose tubéreuse de Bourrelets génitaux, 529
 - Bouton embryonnaire, 111, 120, 121, 139
 - Bowman, capsule de, 494
 - Brachycéphalie, 199, 301, 302, 592, 600
 - Brachymésophalangie, 600
 - Bradycardie, 284
 - sinusale, 453
 - Bregma, 198
 - Bride amniotique. *Voir* Maladies des brides amniotiques
 - Brièveté
 - des membres, 539
 - osseuse, 541
 - Bulbe rachidien, 211
- C**
- CA. *Voir* Circonférence abdominale
 - Caduque, 132, 136
 - basale, 155, 161
 - Cal osseux, 546
 - Calcification
 - articulaire, 549
 - cérébrale, 488, 613
 - hépatique, 235, 488, 607
 - intra-abdominale, 607, 609
 - intracrânienne, 606, 609, 611, 613, 614
 - intra-hépatique, 611
 - placentaire, 162
 - Calcul
 - rénal maternel, 69
 - urétéral maternel, 69
 - vésiculaire, 237, 287
 - Calcul vésiculaire, 237
 - Campodactylie, 559
 - Campomélie, 546, 558, 559
 - Canal
 - anal, 240
 - artériel, 228, 423
 - atrioventriculaire, 466, 585, 597
 - - complet, 437
 - - partiel, 435
 - d'Arantius, 236, 290, 478, 579
 - de Cloquet. *Voir* Canal hyaloïdien
 - de Wolff, 494
 - hyaloïdien, 201
 - omphalo-mésentérique, 188
 - rachidien, 219, 220
 - restrictif, 439
 - semi-circulaire, 204
 - thoracique, 395
 - vitellin, 121, 461
 - Cancer de l'ovaire et grossesse, 41
 - Cantrell, pentalogie de, 466
 - Cardiomégalie, 434, 440, 607, 611, 645
 - Cardiopathie, 297, 328, 379, 393, 397, 479, 537, 539, 555, 563, 580, 594, 597, 602, 613
 - conotruncale, 600
 - Caroli. *Voir* Maladie
 - Carrefour ventriculaire. *Voir* Ventricule latéral
 - mesure, 303
 - Caryotype, 524
 - Cataracte, 351, 549, 613
 - CAV. *Voir* Canal atrioventriculaire
 - Caverne placentaire, 163
 - Cavité
 - amniotique, 111, 120, 122
 - utérine du post-partum, 62
 - Cavum
 - du septum
 - - lucidum, 206, 214, 217
 - - pellucidum, 205, 323
 - - - absent, 323
 - - - large, 323
 - vergae, 217, 323
 - CC. *Voir* Circonférence céphalique
 - Cébocéphalie, 343, 350
 - Célosomie, 189, 297, 384, 463
 - inférieure, 471
 - moyenne, 464
 - supérieure, 466
 - Céphalocèle, 296-298, 329
 - Cervelet, 114, 205, 211, 270, 329
 - aplasie
 - hypoplasie, 329
 - Chamberlain, 146
 - CHARGE. *Voir* Syndrome
 - Cheveux, 199
 - Chiari II. *Voir* Syndrome
 - Chiasma optique, 210
 - CHILD. *Voir* Syndrome
 - Chlamydia trachomatis*, 93
 - Cholécystite lithiasique et grossesse, 71
 - Chondrodysplasie, 536, 537
 - létale, 541
 - ponctuelle, 345, 548
 - Chorio-angiome placentaire, 171, 473
 - Choriocarcinome, 140
 - placentaire, 171
 - Choriocentèse, 537
 - Chorioretinite, 611
 - Chylothorax, 395, 403
 - CIA. *Voir* Communication interauriculaire
 - Cicatrice de césarienne, 103
 - étude échographique, 58
 - Ciliopathie, 512
 - Cimeterre. *Voir* Syndrome
 - Cinq cavités (coupe)
 - Circonférence
 - abdominale, 131, 262
 - céphalique, 295-297
 - thoracique, 275

- Circonvolution péricalléuse, 214
 Circulaires du cordon. *Voir* Cordon
 Cisterna magna. *Voir* Grande citerne
 CIV. *Voir* Communication interventriculaire
 Clarté
 – cérébrale, 582
 – nucale, 27, 194, 562, 563
 – – augmentée, 571
 – – excessive, 543
 – – mesure de la, 568
 Classification
 – d'Adzick, 401
 – d'Altman, 385
 – de Denhes, 178
 – de Grannum, 166, 282
 – de Sillence, 544
 – de Stocker, 401
 Clastique (lésion), 324
 Clavicule, 249
 – longueur de la, 276
 Clinodactylie, 253
 CLIP. *Voir* Collection liquidienne intraplexuelle
 Cloaque, 382, 485, 505
 Cloison gémellaire, 619, 623, 632, 634, 636, 642
 CMV. *Voir* Cytomégalovirus
 COACH. *Voir* Syndrome
 Coagulopathie, 479
 Coarctation de l'aorte, 438, 592
Cobblestone cortex, 314
 Cocaïne, 297
 Coelioscopie, 104
 Cœlome
 – externe, 121
 – extra-embryonnaire, 122
 Cœlosomie. *Voir* Célosomie
 Cœur, 115, 224, 274
 Coffin-Lowri. *Voir* Syndrome
 COFS. *Voir* Syndrome
 Col utérin
 – du post-partum, 61
 – et grossesse, 53
 – fœtal, 246
 Collection liquidienne intraplexuelle, 322
 Colobome, 349, 351
 Côlon, 239
 Colonnes de Bertin, 242
 Colpocéphalie, 309
 Communication
 – interauriculaire, 430, 466
 – – de type ostium primum, 435
 – interventriculaire, 436, 438, 439, 445, 446, 448, 466, 591
 Compte rendu d'examen échographique, 27, 639
 Cône
 – d'ombre, 6
 – terminal, 219
 Consentement éclairé, 28
 Constriction du canal artériel, 439
 Continuité mitro-aortique, 228
 Conus cardiaque, 443
 Convulsion, 329
 Cordes vocales, 218
 Cordon
 – circulaire du, 189, 198
 – court. *Voir* Syndrome
 – enroulement du, 637
 – insertion
 – – marginale, 620
 – – vélamenteuse, 620
 – nœud du, 187
 – ombilical, 124, 184, 461
 – procidence du, 189
 – procubitus du, 189
 – varice du, 189
 Cornelia de Lange. *Voir* Syndrome
 Coronal (plan), 195
 Corps
 – calleux, 214, 216, 273
 – – court, 311
 – – épais, 311
 – – fin, 311
 – – hypotrophie, 308
 – – incomplet, 311
 – jaune, 74, 94
 – – gravidique, 38
 – vertébral, 219
 – – aplati, 541
 Corticale externe, 495
 Côte, 224
 – courte, 548
 – longueur d'une, 277
 Cotylédon
 – aberrant, 63, 156
 – placentaire, 44, 48
 Cou, 218
 Coupe des trois vaisseaux, 228, 418
 Courbe vélocimétrique, 13
 Courbure
 – du vertex, 112
 – nucale, 113, 115
 – osseuse, 537
 Couronne trophoblastique, 81
 Crâne
 – déformation du, 541
 – en forme de trèfle, 302, 542
 – fœtal, 197, 537
 Cranioschisis, 300
 Craniosténose, 301, 315, 351, 537, 552
 Craniosynostose, 296, 350. *Voir aussi* Craniosténose
 Cristallin, 203
 Croissance fœtale, asymétrie, 645
 Crosse de l'aorte, 228, 229
 – interruption de la, 447
 Crouzon. *Voir* Syndrome
Crown-rump lenght. *Voir* Longueur cranio-caudale
 Cryptorchidie, 520, 525, 591, 594
 Cubitus, 251, 278
 Cul-de-sac œsophagien supérieur, 476
 Currarino. *Voir* Syndrome
 CVR. *Voir* Cystic adénomatoïd malformation volume ratio, 401
 Cyclopie, 273, 340, 343, 350
 Cystadénome séreux et grossesse, 41
 Cystatine C, 505
Cystic adénomatoïd malformation volume ratio, 401
 Cystinurie, 486
 Cystite et grossesse, 71
 Cytomégalovirus, 297, 320, 324, 329, 349, 351, 474, 486, 488, 513, 606–609
 Cytotec®, 105
D
 3D-4D. *Voir* Mode 3D-4D
 Dacryocystocèle, 351
 Dandy-Walker. *Voir* Syndrome
 Datation de la grossesse, 25, 26, 125, 574
 – erreur de, 296, 297
 – tardive, 282
 Dates des examens échographiques, 26, 194
 DBP. *Voir* Diamètre bipariétal
 Décidualisation, 76
 Décollement ovulaire, 136
 Dédoublage d'image (artefact de), 10
 Défaut
 – d'accrolement des caduques, 621
 – d'ossification, 543, 546
 – de masculinisation, 546
 Déficit
 – en pyruvate déshydrogénase, 311
 – en vitamine K, 345
 Déformation des os, 541
 – longs, 546
 Déglutition, 200, 283
 – lente, 476
 Dekaban-Arima. *Voir* Syndrome
 Délimitation, 112, 461
 Denhes. *Voir* Classification
 Dépakine®. *Voir* Acide valproïque
 Dépassement de terme, 151
 Dépistage
 – combiné, 571, 575
 – séquentiel, 575
 Dérivation
 – thoraco-amniotique, 395, 402, 404
 – vésico-amniotique, 525
 Dermoïde. *Voir* Kyste
 Désinfection des sondes, 26
 Déviation du gros orteil, 303
 Dextrocardie, 407, 415
 Dextroposition, 415
 Dextrorotation utérine, 43
 Diabète, 148, 269
 – insulino-dépendant, 312
 – MODY5, 516
 Diamètre
 – abdominal
 – – moyen, 261
 – – transverse, 261
 – bipariétal, 5, 113, 130, 205, 206, 258, 282, 295, 297
 – céphalique, 197
 – cérébelleux, 270
 – interorbitaire, 201, 273
 – occipito-frontal, 260
 – ovulaire, 129
 Diaphragme, 233
 Diastématomyélie, 381, 382
 Différenciation cortico-médullaire, 512, 515
 Diffusion des US, 6

- DiGeorge. *Voir* Syndrome
 Dilatation
 – auriculaire droite, 434
 – de l'urètre postérieur, 503
 – des cavités droites, 438
 – pyélique. *Voir* Pyélectasie
 – pyélocalicelle, 495
 – urétérale, 499, 502. *Voir* Méga-uretère
 – ventriculaire, 303, 314
 DIO. *Voir* Diamètre interorbitaire
 Discordance atrioventriculaire, 439
 Dispositif intra-utérin. *Voir* Stérilet
 Disque embryonnaire, 111, 112, 120, 121, 127
 Diverticule
 – allantoïdien, 121
 – de l'ouraque, 523
 – de Meckel, 121, 483
 – vésical, 520
 Dizygotie, 616, 621, 633
 DOF. *Voir* Diamètre occipito-frontal
 Doigt, 252
 Dolichocéphalie, 6, 199, 296, 301
 Doppler, 2, 4
 – cérébral, 288, 611
 – couleur, 13, 82, 189, 318, 357, 404, 429
 – de la valve tricuspide, 580
 – des artères pulmonaires, 399
 – du canal d'Arantius, technique de mesure, 579
 – énergie, 13, 470
 – indications, 27
 – mode *HD-flow*, 13
 – obstétrical
 – – indications, 292
 – – interprétation, 292
 – ombilical, 287
 – pulsé, 12, 428, 449
 – utérin, 286
 – veineux, 290
 Double arc aortique, 448
 Double bulle, 84
 Down. *Voir* Syndrome
 Drash. *Voir* Syndrome
 DSO. *Voir* Dysplasie septo-optique
 Dubowitz. *Voir* Syndrome
 Ductus venosus. *Voir* Canal d'Arantius
 Duplication
 – de la voie excrétrice, 499, 506, 508
 – digestive, 382, 483
 – linguale, 348
 – œsophagienne, 409, 476
 – rénale, 483
 – urétérale, 507
 Duplicité urétérale, 507
 Dyschromosomie. *Voir* Anomalie chromosomique
 Dysgénésie
 – du corps calleux, 296, 308, 322, 324, 378, 602
 – gonadique, 525
 – tubulaire rénale, 298
 Dysmorphie faciale, 539, 541, 548, 549, 556, 592, 594, 599, 601–602
 Dysostose, 297, 540
 – acro-faciale de Nager, 556
 – cléidocrânienne, 301, 343
 – craniofaciale, 344
 – spondylo-costale, 380
 – spondylo-thoracique, 380
 Dysplasie
 – campomélique. *Voir* Nanisme
 – cérébelleuse, 322
 – chondro-ectodermique. *Voir* Syndrome d'Ellis-Van Creveld
 – corticale, 297, 314, 557
 – diastrophique, 549
 – facio-auriculo-vertébrale. *Voir* syndrome de Goldenhar
 – maxillo-nasale. *Voir* Syndrome de Binder
 – multikystique, 497
 – oculo-auriculo-vertébrale, 381
 – osseuse, 344
 – otomandibulaire, 352
 – rénale
 – – multikystique, 150, 466, 485, 499, 505
 – – obstructive, 502, 503, 505, 513, 524
 – septo-optique, 313, 324, 333
 – thanatophore, 343
 – thoracique asphyxiante de Jeune, 548
 – valvulaire tricuspide, 434
 Dysraphie
 – ouverte. *Voir* Spina bifida
 – spinale. *Voir* Spina bifida
 – – formes anatomiques, 364
 – tecto-cérébelleuse, 333
 Dystocie des épaules, 269
 Dystrophie
 – mandibulofaciale, 352
 – musculaire congénitale de Fukuyama, 314
 – rétinienne, 329
- E**
- Ebstein. *Voir* Maladie, 439
 Écart type, 257
 Échocardiographie en mode TM, 427
 Écran (réglage), 3
 Ectasie de la veine ombilicale, 479
 Ectopie
 – cardiaque, 466
 – croisée rénale, 511
 – testiculaire, 511
 Ectrodactylie, 556
 EEC. *Voir* Syndrome
 Effet Doppler, 12
 Ellis-Van Creveld. *Voir* Syndrome
 Embolisation artérielle, 65
 Embryologie
 – appareil digestif, 471
 – appareil génito-urinaire, 493–534
 – appareil locomoteur, 535
 – cervico-faciale, 337
 – écho-anatomie embryonnaire, 110
 – gastrulation et neurulation, 363
 – pulmonaire, 392
 – emphysème lobaire congénital, 406
 Encéphale, 205
 Encéphalocèle, 153, 298, 517
 Encéphalopathie multikystique, 317
 Enchevêtrement funiculaire, 637
- Endomètre décidualisé, 76, 85, 93, 136
 Endomètre décidualisé. *Voir aussi* Caduque
 Endométriome. *Voir* Kyste endométriosique et grossesse
 Endométrite, 85
 – du post-partum, 63
 Ensellure nasale, 200
 – marquée, 343
 Entérolithiase, 486, 521
 Enzyme digestive, 486, 521
 – de côte, 276
 – des os longs, 278
 – du pied, 130, 278
 – du rein, 277
 Épaississement
 – de la nuque. *Voir* Nuque, épaissement
 – myométrial, 44
 Épanchement
 – des séreuses, 488
 – péricardique, 353, 443, 472, 607
 – pleural, 393, 592, 607
 – thoracique, 400
 Épendymite, 315
 Épidermolyse bulleuse, 479
 Épignathus, 346, 354, 651
 Épispadias, 525
 Épulis, 355
 – congénital, 348
 Erreurs de mesure. *Voir* Mesure
Esophageal pouch. *Voir* Cul-de-sac œsophagien supérieur
 Espace péricérébral, 296
 Estomac, 119, 238, 475
 – dilaté, 479
 Ethmocéphalie, 343, 350
 Évaluation
 – de la fonction rénale fœtale, 524
 – du volume pulmonaire, 397
 Évanescence du deuxième œuf, 628
 Événtration
 – abdominale, 466
 – diaphragmatique, 395, 400
 Exencéphalie, 297, 384
EXIT procedure, 346, 347, 354, 357
 Exophtalmie, 351
 Exstrophie
 – cloacale, 379, 463, 470, 472, 522, 523
 – vésicale, 463, 471, 478, 521, 522
 Extrasystole, 450
 Extrémité osseuse fine, 547
- F**
- Face, 199
 Faisceau
 – accessoire, 8
 – de Probst, 309
 – focalisation du, 3
 Fanconi. *Voir* Anémie et Syndrome
 Faux du cerveau, 205, 206, 209
 Fécondation *in vitro*, 38
 Fémur, 130, 251
 – courbe, 548
 – court, 264, 540, 548, 585, 598
 – extrémités en biseau, 548

- Fenêtre aortopulmonaire, 447
 Fente
 – colobomateuse, 351
 – de Bichat, 210
 – faciale, 300
 – labiale, 300, 338
 – – bilatérale, 340
 – labionarinaire, 338
 – labiopalatine, 297, 338, 466, 589
 – médiane, 340
 – palatine, 338, 339, 344, 546
 Fermeture anténatale du canal artériel, 439
 Feston frontal, 303, 332, 374
Fibroblast growth factor receptor-related, 302
 Fibroélastose de l'endocarde, 302
 Fibrome, 85, 621
 – cardiaque, 443
 – en nécrobiose aseptique
 et grossesse, 48
 – et grossesse, 46
 – prævia, 47
 – transformation œdémateuse
 et grossesse, 48
 – utérin, 48
 Fibrose parenchymateuse hépatique, 488
 Fibula. *Voir* Péroné
 Filum terminal, 220, 364
 Fistule
 – de l'œsophage, 405
 – trachéo-œsophagienne, 475
 – urodigestive, 486
 – vasculaire intra-hépatique, 479
 – vésico-cutanée, 520
 Flutter auriculaire, 453
 Flux
 – artériel. *Voir* Doppler
 – diastolique nul, 647
 – laminaire. *Voir* Doppler
 – turbulent. *Voir* Doppler
 – veineux. *Voir* Doppler
 Foeticide sélectif, 648
 α-Fœtoprotéine, 362, 379, 516, 574
 Fœtus
 – cardiaque, 649
 – constitutionnellement petit, 296
 – *in fœtu*, 651
 – papyraceus, 628
 Foie, 119, 234, 278
 Fond d'œil virtuel, 351
 Fontanelle
 – antérieure (grande), 198
 – postérieure (petite), 198
 Foramen de Lubscka, 205
 Fosse
 – cérébrale postérieure, 211, 217, 374
 – nasale, 283
 – rhombencéphalique, 114, 115
 Fowler. *Voir* Syndrome
 Foyer intracardiaque
 – échogène. *Voir* Nodule
 intraventriculaire hyperéchogène
 – hyperéchogène, 425
 Fracture osseuse, 537, 541, 544, 546, 547
 Franceschetti. *Voir* Syndrome
 Fraser. *Voir* Syndrome
 Fréquence
 – cardiaque, 115, 357
 – d'émission, 3, 24
 – de répétition des
 pulses, 4, 12, 14, 429
 – Doppler, 12
 Frontal (plan), 195
 Fryns. *Voir* Syndrome
 Fukuyama. *Voir* Syndrome
- G**
- Gain (réglage), 3
 Gastroschisis. *Voir* Laparoschisis
 Gastrulation, 112, 362
 Gelée de Wharton, 184, 464
 Gémellaire
 – dichoriale, 618, 623, 633
 – monochoriale, 633, 641
 – – diamniotique, 642
 – – monoamniotique, 619, 623, 637
 – – monochoriale, 618
 – monozygote hétérocaryote, 640
 Gène SRY, 528
Genetic scan, 204, 584
 Germinolyse, 320, 609
 GEU. *Voir* Grossesse extra-utérine
 Giration. *Voir* Anomalie
 Glossoptose, 344
 Goitre
 – fœtal, 348
 – hyperthyroïdien, 357
 – hypothyroïdien, 357
 – thyroïdien, 355
 Golabi-Rosen. *Voir* Syndrome
 Goldenhar. *Voir* Syndrome
 Grande citerne, 211, 213, 273, 326
 Grande veine azygos, 231
 Grande vessie. *Voir* Mégavessie
 Grannum. *Voir* Classification
 Granulosa, 38
 Grebe. *Voir* Syndrome
 Grossesse
 – abdominale, 103
 – ampullaire, 91
 – angulaire, 98
 – cervicale, 104
 – cornuale, 99
 – datation, 132, 626
 – ectopique, 91
 – extra-amniotique, 151
 – extra-utérine, 38, 60, 74, 91,
 94, 629
 – gémellaire
 – – dépistage trisomie 21, 630
 – – diagnostic échographique
 au 1^{er} trimestre, 621
 – – diagnostic échographique
 au 2^e trimestre, 634
 – – dichoriale, 618
 – – dizygote, 616
 – – Doppler ombilical, 640
 – – monochoriale, 298, 331, 618, 619
 – – monozygote, 317
 – hétérotopique, 104, 629
 – interstitielle, 98, 104, 630
 – intramurale, 103
 – isthmique, 91
 – ovarienne, 103
- H**
- Hamartome
 – hépatique, 488
 – thoracique, 410
 Harmoniques (fréquences), 3, 25, 569
 HCG. *Voir* Hormone chorionique
 gonadotrope
 Hémangiome, 355
 – de la paroi abdominale, 466
 – de la voûte du crâne, 301
 – du cordon, 189
 – hépatique, 488
 – sous-cutané, 301
 – – céphalique, 346
 – thoracique, 410
 Hématome
 – décidual, 136, 151, 621, 628
 – – marginal, 168
 – de la fosse cérébrale
 postérieure, 330
 – de la surrenale, 509
 – du cordon, 188
 – marginal du placenta, 151, 168
 – pelvien du post-partum, 65
 – péri-ovulaire, 136
 – rétroplacentaire, 62, 166
 – sous-dural, 320, 330
 – surrénalien, 483, 530
 Hématométrie, 85
 Hématosalpinx, 96
 Hémimégalocéphalie, 297, 311, 314
 Hémimélie, 538
 Héli-vertèbre, 379, 537
 Hémopéritoine, 97
 Hémorragie
 – de Benckiser, 156, 189, 637
 – fœtomaternelle, 331
 – intracrânienne, 324
 – intratumorale, 387
 – sous-épendymaire, 320
 – surrénalienne, 519
 Hépatoblastome, 488
 Hépatocèle, 464
 Hépatomégalie, 320, 472, 488
 Hépatosplénomégalie, 607, 613, 614
 Herman. *Voir* Score
 Hernie
 – antérieure parasternale, 395
 – de coupole diaphragmatique, 393, 476,
 581, 591, 594
 – – bilatérale, 397
 – – droite, 397
 – – gauche, 395
 – hiatale, 401
 – inguinale, 525
 – méningée. *Voir* Méningocèle
 – ombilicale, 466
 – – physiologique, 119, 461
 – parasternale de Morgani, 400
 Herpès, 297, 320, 325, 488, 614
 Hétérotaxie, 415, 479
 Hétérotopie
 – cérébelleuse, 297
 – neuronale, 314, 322
 – périventriculaire, 314
 – sous-épendymaire, 324

- Hexadactylie, 515
 Hippocampe, 210
 Hirschprung. *Voir* Maladie
 Holoprosencéphalie, 296, 311, 338, 340, 343, 350, 351, 581, 587, 594
 – lobaire, 312
 – lobaire, 313, 324
 – semi-lobaire, 313
 Holt-Oram. *Voir* Syndrome
 Hormone
 – anti-müllérienne, 529
 – chorionique gonadotrope, 74, 76, 77, 140, 574
 HPE. *Voir* Holoprosencéphalie
 Humérus, 251, 264
 – court, 585, 598
 Hydramnios, 148, 298, 325, 329, 341, 344, 354, 357, 400, 401, 406, 408, 470, 473, 475, 476, 479, 521, 537, 541, 543, 546, 548, 551, 556, 557, 585, 589, 601, 602, 607, 639, 647
 – aigu, 149, 387, 648
 Hydranencéphalie, 297, 315, 607, 613, 614
 Hydrocalice, 509
 Hydrocèle, 249, 472, 525
 Hydrocéphalie, 297, 303, 315, 327, 329, 537, 541
 Hydrocolpos, 526
 Hydrométrie, 85
 Hydrométricolpos, 382, 526
 Hydronéphrose, 378, 483, 485, 495, 506, 524, 539
 – et grossesse, 68
 Hydrothorax, 393, 404, 472
 Hygroma
 – cervical postérieur, 300, 543
 – kystique, 353, 472, 562, 592, 596
 Hyperclarté nucale. *Voir* Clarté nucale augmentée
 Hyperéchogénicité
 – du grêle. *Voir* Intestin hyperéchogène
 – intestinale, 614
 – intracérébrale. *Voir* Calcification
 – rénale, 512, 515, 516, 548
 Hyperglycémie, 311
 Hyperplasie des surrénales
 – congénitale, 529
 Hyperstimulation ovarienne, 139
 Hypertélorisme, 273, 349
 Hypertrophie compensatrice rénale, 506
 Hypodysplasie rénale, 512
 Hypophosphatasie, 301, 547
 Hypophyse, 210
 Hypoplasie
 – cérébelleuse, 327, 587, 589
 – – unilatérale, 329
 – cérébrale, 599
 – de l'oreille externe, 352
 – des membres, 538, 613
 – des os propres du nez, 342, 599
 – diaphragmatique, 395, 400
 – du cœur gauche, 399, 430, 587
 – du corps calleux, 297
 – du péroné, 546
 – fémorale, 539
 – globale et symétrique, 329
 – ponto-cérébelleuse, 329
 – pulmonaire, 149, 150, 284, 384, 395, 409, 537, 548, 551
 – rénale, 512
 – ventriculaire droite, 433
 – vermienne, 327
 Hypospadias, 511, 525, 594
 Hypotélorisme, 273, 313, 340, 350, 589
 Hypothyroïdie fœtale, 348
 Hypotonie pyélique, 498
 Hypotrophie
 – du chiasma optique, 314
 – fœtale, 6, 62
 – fœtale. *Voir* Retard de croissance intra-utérin
 – ovulaire, 134
 Hypoxo-ischémie
 cérébrale, 320, 325, 557
- I**
- Iléus méconial, 486
 Image
 – échographique (orientation), 5
 – en miroir, 10
 – fantôme, 10
 Immobilisme fœtal, 476, 602. *Voir aussi* Syndrome
 Immobilité des membres inférieurs, 378
 Impédance acoustique, 6
 Imperforation
 – anale, 484
 – hyménéale, 526
 Implantation, 111, 121, 125–127, 134
 – abdominale du cordon, 185, 234, 463
 – placentaire du cordon, 184
 Incidence
 – de la crosse
 – – de l'aorte, 421
 – – du canal artériel, 423
 – des dômes vasculaires, 419
 – des quatre cavités, 416
 – des veines caves, 423
 – du canal artériel, 420
 – parasagittale du cœur, 421
 – par les cavités droites du cœur, 424
 – petit axe par les ventricules cardiaques, 424
 – sagittale
 – – des trois vaisseaux, 424
 – – du cœur, 421
 – transversale des cinq cavités, 418
 Incurvation pathologique des os, 558
 Index
 – amniotique, 146
 – céphalique, 260
 – cérébroplacentaire, 289
 – de masse corporelle, 5
 – de pulsatilité, 14
 – de résistance, 14
 – diastolique, 14
 – Doppler, 14
 – mécanique, 26
 – thermique, 26
 Infarctus placentaire, 165
 Infection
 – fœtale, 393, 605
 – ovulaire, 149
 Information de la patiente, 28
 Inienéphalie, 300, 384
 Insertion
 – abdominale, 185
 – marginale, 189
 – vélamenteuse, 173, 185, 189
 Insuffisance
 – cardiaque, 148, 318, 473, 479, 647
 – rénale, 519
Intensity spatial peak temporal average, 26
 Interruption volontaire de grossesse, 105, 125
 Intestin, 119
 – grêle, 238, 470, 484
 – hyperéchogène, 485, 598, 607
 Involution utérine, 61
 IRM
 – cérébrale, 296, 297, 310, 314, 317, 318, 320, 322, 324, 326, 327, 329, 331, 378, 602, 609, 611, 613, 641
 – digestive, 521
 – fœtale, 370, 381, 387, 485, 521, 525, 541
 – placenta accreta, 183
 – pulmonaire, 537
 – thoracique, 397, 399
 Ischémie
 – cérébrale, 641
 – du parenchyme cérébral, 320
 Iso-immunisation érythrocytaire, 148
 Isomérisme
 – droit, 415
 – gauche, 415
 I-SPTA. *Voir* Intensity spatial peak temporal average
 IVG. *Voir* Interruption volontaire de grossesse
- J**
- Jeune. *Voir* Dysplasie thoracique
 Jonction pyélo-urétérale, 497
 Joubert. *Voir* Syndrome
 Jumeau
 – acardiaque, 651
 – coïncé, 636, 648
 – conjoint, 619
- K**
- Klinefelter. *Voir* Syndrome
 Klippel Feil. *Voir* Syndrome
 Klippel-Trenaunay. *Voir* Syndrome
 Kyste
 – allantoïdien, 188, 466
 – arachnoïdien, 315, 322, 327
 – – rétro-cérébelleux, 320
 – bronchogénique, 382, 408, 476
 – colobomateux, 349
 – cytotrophoblastique, 171
 – d'hyperstimulation ovarienne, 38
 – de l'ouraue, 188, 481, 523
 – de l'ovaire fœtal, 480, 526
 – de la plaque choriale, 170
 – de la poche de Blake, 327
 – dermoïde et grossesse, 40
 – des cornes frontales, 320

- des plexus choroïdes, 322, 591
- du cavum
- - du corps jaune. *Voir* Kyste lutéinique
- - du septum pellucidum, 323
- - du velum interpositum, 323
- du cholédoque, 482
- du cordon, 125, 188, 469, 585, 589
- du cortex rénal, 320
- du mésentère, 481
- du pancréas, 481
- du rein, 483
- endométrial, 76, 81, 85
- endométriosique et grossesse, 41
- épendymaire, 322
- épidermoïde de la voûte crânienne, 301
- fonctionnel, 38
- - et grossesse, 42
- hémorragique du corps jaune, 38
- hépatique, 482
- intradural, 364
- lacrymal, 351
- lingual, 346
- lutéinique et grossesse, 38
- mucoïde et grossesse, 41
- neurentérique. *Voir* Neuro-entérique
- neuro-entérique, 364, 381, 409, 476
- neuro-entoblastique, 364
- organique de l'ovaire et grossesse, 40
- organique et grossesse, 42
- ovarien fonctionnel, 139
- rénal, 509, 515-517
- séreux et grossesse, 41
- solitaire du rein, 517
- sous-épendymaire, 320
- splénique, 482
- sublingual, 346
- surrénalien, 483

L

- Lac sous-chorial, 163
- Lambda. *Voir aussi* Signe
- fontanelle, 198
- Lame
- latérale, 219, 220
- palatine, 338
- Langer-Saldino. *Voir* Syndrome
- Langue, 283
- Laparoschisis, 463, 469, 582
- Larsen. *Voir* Syndrome
- LCC. *Voir* Longueur cranio-caudale
- Lécithocèle, 111, 119, 121, 461
- Lemon sign. *Voir aussi* 374 Feston frontal
- Leucomalacie périventriculaire, 320, 321, 651
- Leucopathie, 317
- Lévocardie
- extrême, 415
- Lèvre supérieure, 201
- LF. *Voir* Longueur fémorale
- LHR. *Voir* Lung over head ratio
- Likelihood ratio. *Voir* Rapport de vraisemblance
- Limb body wall complex. *Voir* Syndrome
- Lipomatose encéphalo-cranio-cutanée
- Lipome
- de la voûte crânienne, 301

- intracrânien, 325
- intrarachidien, 367
- Lipomyéломéningocèle, 367, 370
- Liquide amniotique, 122, 143, 144, 146
- aspect, 479
- Lissencéphalie, 296, 297, 314, 557
- Lithiase
- urinaire et grossesse, 69
- vésiculaire et grossesse, 71
- Lobstein. *Voir* Maladie
- Longueur, 6, 24
- cranio-caudale, 126, 563
- - mesure de la, 568
- d'onde, 6, 24
- de l'aile iliaque, 600
- de la diaphyse
- - fémorale, 130, 262
- - humérale, 264
- Lowe. *Voir* Syndrome
- L-transposition des gros vaisseaux. *Voir* Transposition des gros vaisseaux
- Luciani-Wenckebach, périodes de, 452
- Lung over head ratio, 275, 537
- observé/attendu, 276, 397
- Lupus érythémateux, 454
- Lymphangiome
- du thorax, 410
- kystique, 347, 353, 354, 476
- - du mésentère, 485
- - lingual, 347
- - médiastinal, 476
- Lymphoedème, 592
- généralisé, 562

M

- Macrocéphalie, 297, 311, 541, 546, 548
- Macrocrânie, 297, 301, 325, 543
- Macroglossie, 348
- Macrosomie, 6, 264, 269, 281, 297
- Main, 252
- bote, 541, 549, 553, 592
- crispée, 557, 592
- en moufle, 302, 552
- en trident, 548
- Maladie
- adénomatoïde kystique, 401, 404, 473
- amniotique, 153
- amniotique. *Voir* Maladies des brides amniotiques
- d'Ebstein, 434, 439
- de Caroli, 482
- de Crouzon. *Voir* Syndrome de
- de Hirschprung, 485
- de Lobstein, 544
- de Porak et Durante, 544
- de Rendu-Osler, 65
- de Steinert, 148
- de Willebrand, 330
- des brides amniotiques, 151, 153, 468, 469, 470, 522, 523, 537
- des os de verre, 544
- épiphyse ponctuées. *Voir* Chondrodysplasie ponctuée
- épiphyses ponctuées. *Voir* Chondrodysplasie ponctuée, 548
- kystique rénale, 512
- trophoblastique, 139
- Malair (os), 568
- Malformation
- adénomatoïde kystique. *Voir* Maladie adénomatoïde kystique
- - pulmonaire, 393
- artérioveineuse utérine, 65
- association malformative, 353
- conotruncale, 443
- - sans communication interventriculaire, 447
- de Chiari, 331, 367
- - type II, 303, 372
- des membres, 535
- du sinus
- - dural, 331
- - urogénital, 524
- faciale, 328
- génito-urinaire, 328
- oculaire, 348
- rénale, 507
- schizis type, 383
- urogénitale, 507, 526
- utérine et grossesse, 48
- Malpighi, pyramide de, 242, 495
- Manning. *Voir aussi* Score
- Mardini-Nyhan. *Voir* Syndrome
- Marqueur(s)
- faibles de trisomie 21, 582, 584, 598
- forts de trisomie 21, 585
- sérique, 574
- Masse
- orbitaire et péri-orbitaire, 351
- sus-rénale, 530
- Maturité pulmonaire, 282
- Maxillaire, 578
- Meckel-Gruber. *Voir* Syndrome
- Méconium, 144
- Médico-légal, 27, 264, 572
- Megacystis microcolon intestinal hypoperistaltism syndrom. *Voir* Syndrome mégavessie-microcolon
- Méga-grande citerne, 218, 326, 587, 589
- Mégalencéphalie, 297, 314
- Mégalo-urètre, 525
- Méga-uretère, 485, 499
- Mégavessie, 150, 378, 479, 480, 499, 502, 519, 520, 524, 526
- médicamenteuse, 521
- transitoire, 521
- Membrane
- amniotique, 79, 84, 151
- géminaire, 619
- ovulaire, 151
- Membre, 249, 278, 535
- court, 536
- embryon, 113
- Menace
- d'accouchement prématuré, 56, 639
- d'avortement, 134

Méningocèle, 148, 298, 353, 364,
367, 368, 377
– antérieure, 382
Méningo-encéphalocèle, 298
– antérieure, 345
Mésocardie, 415
Mésonéphros, 494
Mesure, 24, 25
Métanéphros, 494
Métaphyse élargie, 558
Métastase placentaire, 171
Méthode des quatre quadrants, 146
Méthotrexate, 104
Microcéphalie, 296, 313, 314, 329, 366,
378, 466, 554, 587, 594, 602, 606, 609,
613, 614
– à giration simplifiée, 297
– vera, 297
Microdélétion du chromosome 22, 312,
444, 447, 600
Microdélétion du chromosome 22. *Voir*
aussi Syndrome de DiGeorge
Microgastrie, 477
β2-microglobuline, 503, 505, 524
Micromélie, 543, 546
Micropénis, 525, 594
Microphtalmie, 340, 349, 351, 589,
613, 614
Micropilule, 93
Microtréognathisme, 344
Mifégyne®, 74, 105
Mifépristone, 74, 105
Migration neurale. *Voir* Anomalie de la
Miller-Dieker. *Voir* Syndrome
Minéralisation
– du squelette, 537, 541
– osseuse, 537, 541
Mirena®, 93
MMIH. *Voir* Syndrome
mégavessie-microcolon
Mode
– 3D-4D, 2, 14, 199
– Doppler. *Voir* Doppler
– TM, 427, 449
– volumique. *Voir* Mode 3D-4D
Moebius. *Voir* Syndrome
Moelle, 221
Môle
– de Breus, 169
– géminaire, 139
– hydatiforme, 38, 138, 629
– invasive, 139
– partielle, 139
Mongolisme. *Voir* Trisomie 21
Monosomie X, 353, 395, 469, 472, 571,
592. *Voir* Syndrome de Turner
Monozygotie, 618, 621, 635
Monstre
– acardiaque-acéphale, 298
– double. *Voir aussi* Jumeau conjoint
Mort *in utero*, 284, 387, 449, 611, 641, 651
Morula, 111, 126
Mouvement
– actif du fœtus, 282, 298, 357
– oculaire, 283
– respiratoire, 283, 284

Mucoviscidose, 486
Mutation du gène TCF2, 506
Myélocèle, 368–370, 377. *Voir* Spina plan
Myélocystocèle, 364, 372
Myélodysraphie, 114
Myéломéningocèle, 364, 366, 368, 369,
377, 466
Myéloschisis, 377
Myocarde, 227
Myocardiopathie
– dilatée, 440
– hypertrophique, 440
– restrictive, 440
Myome
intramural et grossesse, 46
sous-muqueux et grossesse, 46
sous-séreux et grossesse, 46
Myomètre, 156
– corporel du post-partum, 61
– normal et grossesse, 44

N

Nager. *Voir* Syndrome
Nanisme, 537, 540
– acromélique, 541
– campomélique, 546
– diastrophique, 536, 549. *Voir aussi*
Dysplasie
– mésomélique, 541
– métatropique, 558
– micromélique, 541
– rhizomélique, 541, 548
– thanatophore, 343, 541
Natriurèse, 505
Nécrobiose aseptique (fibrome), 85
Néphrite à cytomégalovirus, 607, 609
Néphroblastomose, 518
Néphroblastome, 488, 518
Néphrome mésoblastique, 517
Neu-Laxova. *Voir* Syndrome
Neuroblastome, 409, 488, 530
– surrénalien, 517
Neurofibromatose, 297
Neurulation, 112, 364
Nez, 200, 201
Nidation, 111
Nievergelt. *Voir* Syndrome
Nodule intraventriculaire
hyperéchogène, 599
Nœud du cordon, 189
Noonan. *Voir* Syndrome
Notch, 14, 286, 287, 290
Notochorde, 409
Notochordodysraphie, 362, 379
Nuque, 212
– épaissement, 281, 352, 585, 596
– œdème, 281

O

Obésité, 5
Obstruction laryngotrachéale, 405
Occlusion
– colique, 484
– intestinale, 613
– trachéale sous foetoscopie, 397

Œdème, 472
– du cordon, 186, 473
– sous-cutané, 281
OEIS. *Voir* Syndrome OEIS
Œil, 283
Œsophage, 218, 232, 475
Œuf clair, 84, 134
Oligoamnios, 149, 282, 470, 478, 488, 503,
507, 512, 515, 520, 557, 592, 607,
609, 636
Oligoamnios, 149, 509, 512
Oligohydramnios, 149
Omoplate, 249
– longueur de l', 276
Omphalocèle, 348, 379, 463, 464, 581, 585,
591, 594
Omphalosite (monstre), 649
Onze paires de côtes, 600
OPN. *Voir* Os propre du nez
Orbite, 201
– absence orbitaire, 349
Oreille, 203
– externe, 274
Oreillette, 225, 416
Orifice
– externe du col. *Voir* Col utérin
– interne du col. *Voir* Col utérin
Origine tératogène, 344
Os
– iliaque, 249
– long incurvé, 536
– propre du nez, 200, 274, 597
– – absence, 585
– – hypoplasie, 585
– – technique de mesure, 578
Ostéochondrodysplasie, 224, 296, 297,
315, 409, 540
Ostéogenèse imparfaite, 301, 544
Ostéolyse, 540
Ouraque, 495, 523
Ouverture du col. *Voir* Col utérin
Ovaire
– dans le post-partum, 61
– et grossesse, 37
Ovulation (induction), 38
Overgrowth syndrome, 297

P

Pachygyrie, 314
Pachymicrogyrie, 297
Palais, 202
– osseux, 338
– primaire, 338
– velaire, 338
Pallister-Hall. *Voir* Syndrome
Papillome du plexus choroïde, 325
Parenti-Fracarro. *Voir* Syndrome
Paroi abdominale, 234, 463
Parvovirus, 474, 609
Pathologie néphro-urologique
et grossesse, 66
PC. *Voir* Circonférence céphalique
Peau, 199
Pédoncule cérébral, 209
Pena-Shokeir II. *Voir* Syndrome

- Pénis, 248
 Pentalogie de Cantrell. *Voir* Cantrell
 Pepper. *Voir* Syndrome
 Percentile, 257
 Péricarde, 227
 Périmètre crânien, 260
 Période embryonnaire, 109
 Péritonite
 – chimique, 469
 – méconiale, 474, 484, 486, 525, 607
 Perméabilité capillaire, altération de la, 607
 Péroné, 252, 278
 Persistance hyperplasique du vitré primitif, 349
 Peters. *Voir* Syndrome
 Petite taille constitutionnelle, 536
 PFE. *Voir* Poids fœtal estimé
 Pfeiffer. *Voir* Syndrome
 PHACE. *Voir* Syndrome
 Phacomatose, 311
 Phelan et Rutherford, 146
 Phénylcétonurie, 297
 Philtrum, 200, 201
 – court, 345
 Phlébite pelvienne, 40
 Phocomélie, 538
 Photocoagulation Laser, 647
 Pied, 130, 253, 278
 – bot, 466, 536, 541, 546, 549, 552, 592, 594, 613
 – malposition, 372, 378
 Pierre Robin. *Voir* Syndrome
 Placenta, 155
 – accreta, 178
 – annulaire, 156
 – bifobé, bilobé. *Voir* Bipartita
 – bipartita, 156, 619
 – circummarginé, 156
 – circumvallata, 156
 – différence d'échogénicité, 645
 – fenêtré, 156
 – gémeilaire, 619
 – increta, 178
 – inséré bas, 173, 636, 639
 – insertion
 – – marginale, 637
 – – vélamenteuse, 637
 – localisation, 171
 – microkystique, 594
 – percreta, 178
 – prævia, 173
 – succenturiata, 156
 – vacuolaire, 582
 Placentation, 123
 Placentomégalie, 166, 516, 594, 607, 611, 614
 Plagiocéphalie, 302
 Plaque
 – basale, 155
 – chorale, 155
 Plexus choroïde, 114, 205, 206, 209
 Plexus veineux, 52
 PLUG. *Voir* Occlusion trachéale sous fœtoscopie
 Poche de Blake, 211, 217, 320
 Poids
 – de naissance, 266, 268
 – fœtal, 264, 265, 269
 Point
 – d'ossification, 252, 279, 282, 357
 – fémoral épiphysaire inférieur, 279
 – tibial supérieur, 279
 Poland. *Voir* Syndrome
 Polydactylie, 466, 517, 536, 541, 548, 550, 589
 Polyhydramnios, 148
 Polykystose rénale, 150, 329 548
 – dominante, 488, 513, 515
 – infantile. *Voir* Polykystose renale récessive
 – récessive, 488, 513, 514
 Polype
 – glandulo-kystique, 85
 – placentaire, 63
 – utérin, 85
 Polysplénie, 477
 Polysyndactylie, 328, 329
 Pont cérébral, 272
 Porak et Durante. *Voir* Maladie
 Porencéphalie, 317
 Potter
 – faciès de, 509
 – séquence de, 509
 Potter, séquence de, 298, 384
 Pouce
 – absence de, 555
 – subluxation, 549
 Poumon fœtal, 230, 275
 Prader-Willi. *Voir* Syndrome
 Précision. *Voir* Mesure
 Prématurité, 150
 Présentation
 – céphalique, 196
 – de la face, 196, 218
 – du fœtus, 196
 – du front, 196, 218
 – du siège, 196
 – transverse, 197
 PRE. *Voir* Fréquence de répétition des pulses
 Prise d'anticoagulants, 345
 Proboscis, 340, 343
 Procidence du cordon, 189
 Procréation médicalement assistée, 38
 Procubitus du cordon, 189
 Profil biophysique fœtal. *Voir* Score de Manning
 Profil fœtal, 200, 342
 Progesterone, 74, 78
 Prognathisme maxillaire inférieur, 344
 Prolifération trophoblastique persistante, 139
 Pronéphros, 494
 Protée. *Voir* Syndrome
 Prune belly. *Voir* Syndrome
 Pseudo-décollement péricardique, 426
 Pseudo-kyste sous-épendymaire, 320
 Pseudo-obstruction intestinale chronique, 485
 Pseudo-sac ovulaire, 84, 85
 Psychologie, 5, 195
 Ptériorion, 198
 Pyélectasie, 245, 278, 495, 516, 524, 599
 Pyélonéphrite aiguë et grossesse, 69
 Pyométrie, 85
 Pyramide nasale. *Voir* Nez
 Pyramides de Malpighi, 242
- ## Q
- Quatre cavités (coupe), 225
 Quatre quadrants, 146
 Quatrième ventricule, 114, 211
 Queue de cheval, 220
 Queue de comète (images en), 11
- ## R
- Rachis fœtal, 115, 219
 Rachischisis, 297, 362
 – antérieur, 364
 – dorsal limité, 371
 – étendu, 382
 Radiographie, 541
 Radius, 251, 278
Rapid involuting congenital hemangioma, 466
 Rapport
 – cardiothoracique, 416, 537
 – de vraisemblance, 578, 584
 Rashkind, méthode de, 449
 Rate, 237
 RCIU. *Voir* Retard de croissance : intra-utérin
 Récessus
 – ombilical, 236
 – urétral, 503
 Rectum, 240
 Réflexion. *Voir* Image en miroir
 Reflux
 – vésico-urétéral, 498, 499, 505, 506, 508, 511, 521
 Réfraction (ombre de), 10
 Régurgitation, 476
 Rein, 120, 277, 485
 – ectopique, 509, 510
 – en fer à cheval, 511
 – fœtal, 241, 245
 – hyperéchogène, 506, 512
 – maternel, 69
 – multikystique. *Voir* Dysplasie rénale multikystique
 Reinhault. *Voir* Syndrome
 Renforcement postérieur, 6
 Répétition (artefact de), 8
 Replis de membranes, 151
 Résolution
 – axiale, 24
 – latérale, 24
 Résonance, 6, 11
 Retard de croissance
 – intra-utérin, 150, 270, 296, 470, 479, 486, 537, 540, 554, 585, 589, 592, 601, 602, 607, 609, 613, 632, 639
 – précoce, 582
 Rétention
 – aiguë d'urine, 43

- d'œuf mort, 134
 - ovulaire partielle, 106, 133
 - placentaire, 63
 - Retour veineux anormal total, 443
 - Rétrognathisme, 343, 539, 554
 - Rétroversion utérine, 43
 - Réverbération (artefact de), 8
 - Reverse flow*, 580, 621, 639, 647
 - Rhabdomyome cardiaque, 442
 - Rhabdomyosarcome, 351
 - Rhesus. *Voir* Allo-immunisation érythrocytaire
 - Rhombencéphale, 114
 - Rhombencéphalosynapsis, 315, 333
 - RICH. *Voir* *Rapid involuting congenital hemangioma*
 - Roberts. *Voir* Syndrome
 - Rubéole, 297, 320, 325, 338, 349, 351, 488, 613
 - Rupture
 - prématurée des membranes, 137, 150
 - utérine, 98
 - vésicale, 502
 - Rythme cardiaque
 - embryonnaire, 79, 135
 - fœtal, 284, 582
- S**
- Sac lymphatique jugulaire, 562, 582
 - Sagittal (plan), 195
 - Sang fœtal, prélèvement de, 505, 555
 - Scanner 3D, 381, 541, 548
 - Scaphocéphalie, 302
 - Schisis antérieur, 382
 - Schizencéphalie, 314
 - de type I, 317
 - de type II, 317
 - Schizis type*. *Voir* Malformation
 - Scintigraphie, 499
 - Scissure
 - calcarine, 207
 - interhémisphérique, 214, 216
 - pariéto-occipitale interne, 207
 - sylvienne, 206, 210
 - Sclérose tubéreuse de Bourneville, 314, 315, 324, 442, 513
 - Score
 - CFEF, 571
 - de Herman, 25, 30, 570, 571
 - de Manning, 284
 - Scrotum, 248
 - Seckel. *Voir* Syndrome
 - Segment inférieur, 57, 173
 - du post-partum, 61
 - épaisseur du, 58
 - Sénescence placentaire, 162
 - Septum
 - interauriculaire, 225
 - interventriculaire, 225
 - lucidum, 206
 - Séquence
 - de Pierre Robin. *Voir* syndrome
 - de Potter, 384, 509
 - TAPS, 641
 - Séquestration
 - extralobaire, 403, 509
 - intralobaire, 403
 - pulmonaire, 393, 403, 488
 - Sexe fœtal
 - Siamois (jumeaux), 649
 - Siège. *Voir* Présentation du siège
 - Signal Doppler. *Voir* Doppler
 - Signe
 - de la sandale, 600
 - du candélabre, 606
 - du lambda, 623, 633
 - Sillon
 - cingulaire, 207
 - du corps calleux, 207
 - Sinus
 - coronaire, 429
 - dermique, 367
 - droit, 318
 - jugulaire, 562
 - porte, 236
 - transverse, 290
 - urogénital, 495
 - Sirénomélie, 384, 539
 - Situs
 - abdominal, 415, 477
 - inversus, 415
 - solitus, 415
 - Smith-Lemli-Opitz. *Voir* Syndrome
 - Snow flake sign*, 479
 - Sonde
 - d'échographie, 2
 - multifréquences, 3
 - Sonogramme génétique. *Voir* *Genetic scan*
 - Sotos. *Voir* Syndrome
 - Sphincter anal, 240
 - Spina
 - bifida, 114, 213, 223, 303, 328, 361, 362, 366, 368, 397, 521, 553, 582
 - - occulta, 364, 367, 371, 381
 - - pronostic, 376
 - lipome, 364, 370
 - plan, 364, 366, 369, 370
 - Sténose
 - aortique valvulaire, 441
 - de l'aqueduc du mésencéphale, 322
 - de l'intestin grêle, 484
 - duodénale, 148, 479
 - pulmonaire, 439
 - - valvulaire, 442
 - Stérilet, 93
 - et grossesse, 60
 - Sternum, 224
 - Stickler. *Voir* Syndrome
 - Stocker. *Voir* Classification
 - STT. *Voir* Syndrome transfuseur-transfusé
 - Stuck-twin*, 149, 636, 645, 648
 - Sturge-Weber. *Voir* Syndrome
 - Stüve-Wiedemann. *Voir* Syndrome
 - Superfécondation, 617
 - Superfoetation, 617
 - Surdité congénitale, 609
 - Surface pulmonaire, 537
 - Surrénale, 241, 243, 530
 - Surveillance échographique, grossesse
 - normale, 26
 - pathologique, 26
 - Suture métopique, 203
 - Syndactylie, 153, 303, 536, 541, 552, 594
 - Syndrome
 - aglossie-adaactylie, 538
 - *apple peel syndrome*, 484
 - branchio-oto-rénal, 512
 - cardiosplénique, 477
 - cérébro-hépto-rénal de Zellweger, 320
 - cérébro-oculo-musculaire, 329
 - CHARGE, 205, 312, 329, 333, 349, 351, 352, 601
 - *CHILD syndrome*, 538
 - COACH, 329
 - COFS, 558
 - d'Adams-Oliver, 298
 - d'Aicardi, 308, 311, 324, 333, 380, 381
 - d'Alagille, 477
 - d'alcoolisation fœtale, 297, 311, 312, 329, 345, 349
 - d'Apert, 302, 343, 350, 537, 552
 - d'asplénie. *Voir* Isomérisme droit
 - d'Edwards. *Voir* Trisomie 18
 - d'Ellis-Van Creveld, 329, 333, 552
 - d'Hanhart. *Voir* Syndrome hypoglossie-hypodactylie
 - d'immobilisme fœtal, 149, 557
 - d'Ivemark, 477
 - de Bardet-Biedl, 488, 513, 515, 517, 552
 - de Bartter, 148
 - de Beckwith-Wiedemann, 348, 358, 466, 513, 517, 518
 - de Beemer, 551
 - de Binder, 344
 - de Bonnevie-Ullrich, 473. *Voir* Monosomie X
 - de cimenterre, 407
 - de Coffin-Lowry, 311
 - de Cornelia de Lange, 329, 333, 344, 397, 538, 557
 - de Crouzon, 302, 350, 352
 - de Currarino, 381, 382
 - de Dandy-Walker, 213, 297, 315, 327, 328, 397
 - de Debakan, 329
 - de Dekaban-Arima, 329
 - de DiGeorge, 312, 340, 358, 600
 - de Down. *Voir* Trisomie 21
 - de Drash, 515, 518
 - de Dubowitz, 296, 333
 - de Fanconi, 349
 - de Fowler, 316
 - de Franceschetti, 352, 554
 - de Fraser, 349, 358, 406, 512, 552
 - de Fryns, 349, 358, 397, 477
 - de Fukuyama, 333
 - de fusion spondylo-carpo-tarsienne, 381
 - de Golabi-Rosen, 397
 - de Goldenhar, 329, 349, 352, 381
 - de Gougerot-Sjögren, 454
 - de Grebe, 553
 - de Holt-Oram, 552, 555
 - de Jarcho-Levin, 380
 - de Jeune, 513
 - de jonction, 508
 - - pyélo-urétérale, 497
 - de Joubert, 300, 328
 - de Kalmann-de Morsier, 513
 - de Klinefelter, 525, 584
 - de Klippel-Feil, 380, 381

- de Klippel-Trenaunay, 297, 314, 333, 346, 355, 540, 550
 - de Langer-Saldino, 543
 - de Larsen, 350
 - de Lowe, 349
 - de Majewski, 551
 - de Mardini-Nyhan, 408
 - de Meckel-Gruber, 300, 329, 350, 513, 517, 552
 - de Miller-Dieker, 314, 333, 602
 - de Moebius, 329
 - de Morris, 528
 - de Nager, 344, 358
 - de Neu-Laxova, 315, 333
 - de Nievergelt, 539
 - de Noonan, 345, 350, 353, 358
 - de Pallister-Hall, 312, 512, 552
 - de Pallister-Killian, 594
 - de Parenti-Fracarro, 543
 - de Patau. *Voir* Trisomie 13
 - de Pena-Shokeir II, 148, 351, 358
 - de Pepper, 488, 530
 - de Perlman, 513, 517
 - de Peters, 349
 - de Pfeiffer, 303, 344, 350
 - de Pierre Robin, 148, 344, 358, 476
 - de Poland, 550, 552
 - de polysplénie. *Voir* Isomérisme gauche
 - de Prader-Willi, 329, 602
 - de Protée, 297, 314, 333
 - de *prune belly*, 466, 480, 505, 520, 525
 - de pseudo-grossesse de Halban, 93
 - de régression caudale, 372, 384, 505, 539
 - de Reinhardt, 539
 - de Roberts, 333, 353, 538
 - de Robinow, 539
 - de Saldino-Noonan, 551
 - de Seckel, 333, 556
 - de Smith-Lemli-Opitz, 296, 312, 329, 333, 351, 513, 528, 552
 - de Sotos, 297, 333
 - des ptérygiums multiples, 557
 - de Stickler, 344
 - de Strickler, 358
 - de Sturge-Weber, 324, 333
 - de Stüve-Wiedemann, 559
 - de Townes-Brocks, 381, 385, 512
 - de Treacher Collins, 344, 358
 - de Turner, 353, 438, 511, 592
 - de Varadi-Papp, 329
 - de Verma-Naumoff, 551
 - de Verner, 553
 - de Walker-Warburg, 297, 300, 314, 329, 513
 - de Weaver, 297, 333
 - de Williams-Beuren, 602
 - de Wolf-Hirschhorn, 297, 585, 601
 - de Zellweger, 513
 - des brides amniotiques. *Voir* Maladie
 - du cordon court, 384, 468, 470
 - du cri du chat, 602
 - EEC, 556
 - FFU, 557
 - hypoglossie-hypodactylie, 538
 - *limb body wall complex*, 298, 384, 468, 522, 523
 - MASA, 311, 315
 - mégavessie-microcôlon, 480, 505, 525
 - *muscle eye brain syndrome*, 314
 - néphrotique finlandais, 513, 515, 516
 - neurocutané, 297, 301
 - OEIS, 379, 381, 385, 466, 522, 523
 - oro-facio-digital, 322, 329
 - oro-facio-mandibulaire. *Voir* Syndrome de Franceschetti
 - *overgrowth syndromes*, 297
 - PHACE, 329, 351
 - polydactylie-côtes courtes, 513, 551
 - polymalformatif, 344
 - rein-colobome, 512
 - *split notochord syndrome*, 362
 - TAR, 555
 - transfuseur-transfusé, 148, 149, 331, 620, 621, 632, 648
 - diagnostic échographique, 642
 - VACTERL. *Voir* Association VACTERL
 - vélo-cardio-facial, 344, 358, 600. *Voir aussi* Syndrome de DiGeorge
 - WAGR, 518
 - Warfarin, 343
 - Synéchie utérine, 151
 - et grossesse, 60
 - Syntélocéphalie, 311
 - Syphilis, 614
- T**
- Table de mesure
 - antéropostérieure, 278
 - du rein, 278
 - du pont, 273
 - de la circonférence abdominale, 262
 - de la diaphyse
 - humérale, 265
 - radiale, 279
 - de la distance interorbitaire, 274
 - de la hauteur
 - du foie, 278
 - du vermis, 272
 - de la longueur
 - du pied, 280
 - du rein, 277
 - fémorale, 264
 - des os propres du nez, 274
 - du corps calleux, 273
 - du diamètre
 - bipariétal, 258
 - orbitaire, 274
 - transversal du cervelet, 272
 - du périmètre
 - crânien, 261
 - thyroïdien, 276
 - du thymus, 276
 - du volume des poumons, 276
 - Tachycardie
 - jonctionnelle, 453
 - sinusale, 453
 - Tente du cervelet, 211
 - Téatogénicité, 469, 516, 559
 - Tératome
 - buccal, 347
 - cardiaque, 443
 - cervical, 354
 - du cordon, 189
 - intracrânien, 325
 - nasopharyngé, 340. *Voir* Épignathus
 - orbitaire congénital, 351
 - parasitaire, 651
 - pariétal, 410
 - sacro-coccygien, 149, 346, 385, 488, 651
 - thoracique, 409
 - Terme dépassé, 151
 - Testicule, 249, 525
 - Tétralogie de Fallot, 444, 448, 466
 - Tétrasonie 12p, 397, 594
 - Thalamus, 206
 - Thalidomide, 559
 - Thoracocentèse, 395
 - Thorax
 - étroit, 409, 537, 541, 543, 546, 547
 - fœtal, 224
 - Thrombocytopenie, 330, 555
 - Thrombophlébite du post-partum, 66
 - Thrombose
 - de la veine
 - porte, 488
 - rénale, 513, 515, 516, 519, 530
 - -- gauche, 530
 - des carotides internes, 316
 - du cordon, 188
 - intervilleuse, 165
 - sous-choriale massive, 169
 - Thymus, 231, 276
 - Thyroïde, 218
 - fœtale, 276, 355
 - Tibia, 252, 278
 - Tissu
 - adipeux, 281
 - sous-cutané, 281
 - Todt. *Voir* Point d'ossification tibial supérieur
 - Toit du cotyle inhabituel, 548
 - Tomographic ultrasound imaging*, 18
 - Tonus fœtal, 284
 - Torcular, 318
 - Town-Brockes. *Voir* Syndrome
 - Toxoplasmose, 320, 324, 474, 486, 488, 606, 611
 - Trachée, 218, 231
 - Transformation œdémateuse (fibrome), 48
 - Transfusion *in utero*, 611, 648
 - Transparence osseuse, 541
 - Transposition des gros vaisseaux, 439, 449
 - TRAP sequence*, 651
 - Treacher Collins. *Voir* Syndrome
 - Trigonocéphalie, 302
 - Triploïdie, 139, 169, 469, 557, 593
 - Trisomie
 - 13, 340, 469, 513, 515, 517, 540, 557, 571, 586
 - 18, 323, 340, 344, 353, 469, 511, 540, 553, 557, 571, 589
 - 21, 264, 274, 281, 343, 348, 353, 395, 426, 435, 476, 479, 499, 540, 562, 583, 595
 - calcul de risque, 25, 571
 - Troisième ventricule, 114, 205, 206, 214, 304
 - mesure, 304
 - Tronc artériel commun, 446
 - Trophoblaste, 123

Troubles
 – de la déglutition, 342, 344, 354, 476
 – de la migration neuronale, 296, 297, 311, 375, 378
 – du rythme cardiaque, 284, 393, 434, 449
True tail, 366
 Truncus arteriosus, 446
 Tubercule
 – génital, 529
 – prétragien, 352
 Tubers corticaux. *Voir* Sclérose tubéreuse de Bourneville
 TUI. *Voir* Tomographic ultrasound imaging
 Tumeur
 – de Bolande, 517
 – de la face, 345
 – de Wilms, 518
 – du cœur, 442
 – médiastinale, 409
 – neuro-épithéliale, 325
 – rénale, 517
 – trophoblastique gestationnelle, 139
 Turner. *Voir* Syndrome
 Turricephalie, 302, 552
Twin-peak. *Voir* Signe du lambda, 302
Twin-twin transfusion syndrome. *Voir* Syndrome transfuseur–transfusé

U

Ulna. *Voir* Cubitus
 Ultrasons
 – diffusion des, 6
 – effets biologiques, 25
 – physique des, 6
 – réflexion des, 6
 Uretere, 244, 485
 Urétérocèle, 499, 505, 508
 – et grossesse, 69
 Urétéro-hydronephrose, 485, 495, 499, 502, 503, 520, 524, 594
 – et grossesse, 68
 Urètre, 501, 502, 525, 526
 Urinome, 497, 502, 503
 Uro-IRM, 499
 Urographie, 297, 552, 587, 591, 592, 594, 602, 613
 Utérus
 – bicorne, 50, 621
 – – et grossesse, 50
 – cloisonné, 151
 – – et grossesse, 50
 – du post-partum, 61

– foetal, 246
 – gravide, 43
 – pseudo-unicorne et grossesse, 50
 – unicorne et grossesse, 50

V

V3. *Voir* Troisième ventricule
 V4. *Voir* Quatrième ventricule
 VACTERL. *Voir* Association
 Valve
 – auriculoventriculaire, 225
 – de l'urètre postérieur, 520, 525
 – de Vieussens, 226
 – tricuspide
 – – régurgitation dans la, 580
 – – technique de mesure, 580
 – urétrale, 150, 480, 501, 502, 520, 525, 526
 Valvule d'Eustachi, 426
Vanishing gut, 470
Vanishing twin, 628
 Varadi-Papp. *Voir* Syndrome
 Variabilité de flux, 639
 Varicelle, 349, 488, 537, 613
 Vasa previa, 189
 Vasculopathie lenticulo-striée, 307
 Veine
 – cave
 – – inférieure, 229, 241, 290
 – – – anormale, 479
 – – supérieure, 228, 229
 – – – gauche, 429
 – de Galien, 318
 – hépatique, 237
 – ombilicale, 235, 236, 290, 464
 – – dilatation de la, 189
 – – droite, persistance, 478
 – – ectasie, 479
 – pulmonaire, 226
 – utérine et grossesse, 52
 Ventricule
 – droit à double issue, 446
 – latéral, 114, 206, 207, 209, 215, 273
 – unique, 430
 Ventriculomégalie, 209, 296, 300, 301, 303, 318, 323, 331–333, 374, 377, 587, 594, 599, 602, 606, 611, 613, 614
 – cérébrale
 – – acquise par destruction, 306
 – – bilan échographique, 304
 – malformative, 308
 Verge, 525, 529
 Vermis cérébelleux, 211, 214, 217, 272
 Verner. *Voir* Syndrome
 Vernix, 144

Version par manœuvre externe, 189, 196, 198

Vertèbre, 219
 – aspect en H, 541
 – papillon, 379
 Vésicule
 – biliaire, 237
 – – absence de, 477
 – – échogène, 488
 – cérébrale, 113
 – ombilicale, 79, 119, 121, 135, 461
 – vitelline, 79, 111, 121, 124
 Vessie, 120, 278, 471, 478, 479, 642
 – de grande taille. *Voir* Mégavessie
 – de lutte, 502
 – neurologique, 521
 – non visible, 522
 Viscéromégalie, 348
 Vitesse de propagation du son, 6, 24
 VME. *Voir* Version par manœuvre externe
 Voie
 – d'éjection
 – – droite, 227
 – – gauche, 227
 – excrétrice urinaire et grossesse, 68
 Volume
 – acquisition d'un, 14
 – partiel (effet de), 8
 – pulmonaire, 537
 – utérin, 43
Volume contrast imaging, 18
 Volumique (mode). *Voir* Mode 3D-4D
 Volvulus du grêle, 484
 Vomissement, 476
 Vulve, 245

W

WAGR. *Voir* Syndrome
 Walker-Warburg. *Voir* Syndrome
 Warfarine, 559
 Weaver. *Voir* Syndrome
 Wiedemann. *Voir* Syndrome de Beekwith-Wiedemann
 Willis, polygone de, 210
 Wolf-Hirschhorn. *Voir* Syndrome

Y

Yolk Sac, 121
 Yoo (coupe de), 228

Z

Zellweger. *Voir* Syndrome
 Zygoma, 568