

DOPPLER TRANSCRÂNIEN CHEZ L'ENFANT DRÉPANOCYTAIRE

S Verlhac (1), F Bernaudin (2) et P Brugières (3)

ABSTRACT

Transcranial color Doppler in children with sickle cell disease

Cerebral vascular disease in children with sickle cell disease is characterized by progressive stenosis of large arteries of the skull base, which can be detected sensitively, specifically and unexpensively by transcranial Doppler. Because sickle cell disease is responsible for basal high velocities, criteria used for diagnosis of stenosis are different than those used in non sickled children and moreover in adults. Mean velocity higher than 2 meters per second is predictive of a 40% risk for stroke in the three following years, but transfusion program maintaining hemoglobin S under 30%, reduces the risk to 2%. It is important to test each child with sickle cell disease by the age of one or two years, in order to detect cerebral vasculopathy before overt stroke and its residual deficits and to initiate appropriate treatment

Key words: Transcranial Doppler. Sickle cell disease. Stenosis. Cerebral arteries. Child. Stroke.

J Radiol 2003,84:138-8

RÉSUMÉ

La vasculopathie de l'enfant drépanocytaire est sténosante, progressive et détectable de manière fiable, non invasive et peu onéreuse par Doppler transcrânien. Les vitesses de base étant plus élevées chez l'enfant drépanocytaire que chez l'enfant non drépanocytaire et a *fortiori* que chez l'adulte, les critères vélocimétriques de sténose sont différents. Des vitesses moyennes > 2 m/sec sont prédictives d'un risque d'accident vasculaire cérébral (AVC) de 40 % dans les 3 ans, mais la mise en route d'un programme transfusionnel visant à maintenir un taux d'hémoglobine S < 30 % permet de réduire ce risque à 2 %. Il est essentiel d'explorer de manière systématique tous les enfants drépanocytaires dès l'âge de 12-18 mois, puis tous les ans, de façon à détecter la vasculopathie cérébrale avant la survenue d'accidents vasculaires cérébraux pourvoyeurs de séquelles et proposer une stratégie thérapeutique adaptée.

Mots-clés : Doppler transcrânien. Drépanocytose. Sténose artérielle. Vasculopathie cérébrale. Enfant. Accident vasculaire cérébral.

INTRODUCTION

Le Doppler transcrânien (DTC) est une technique d'exploration non invasive des artères intracrâniennes. Depuis sa première utilisation par Aaslid en 1982, ses indications n'ont cessé de s'élargir. Son utilisation chez l'enfant drépanocytaire découle des travaux d'Adams (1) qui en 1992 a montré que les enfants ayant des vitesses élevées au niveau des artères cérébrales moyennes ou carotides internes avaient un risque accru d'accident vasculaire cérébral. Au départ le DTC était fait à l'aveugle à l'aide d'un appareil dédié muni d'une sonde de 2 MHz, à émission pulsée. Les progrès technologiques ont permis l'intégration de sondes dédiées aux appareils d'échographie Doppler couleur permettant

une visualisation en temps réel des structures vasculaires intracrâniennes et une plus grande facilité d'utilisation. C'est cette technique que nous utilisons et que nous détaillerons.

LA DRÉPANOCYTOSE

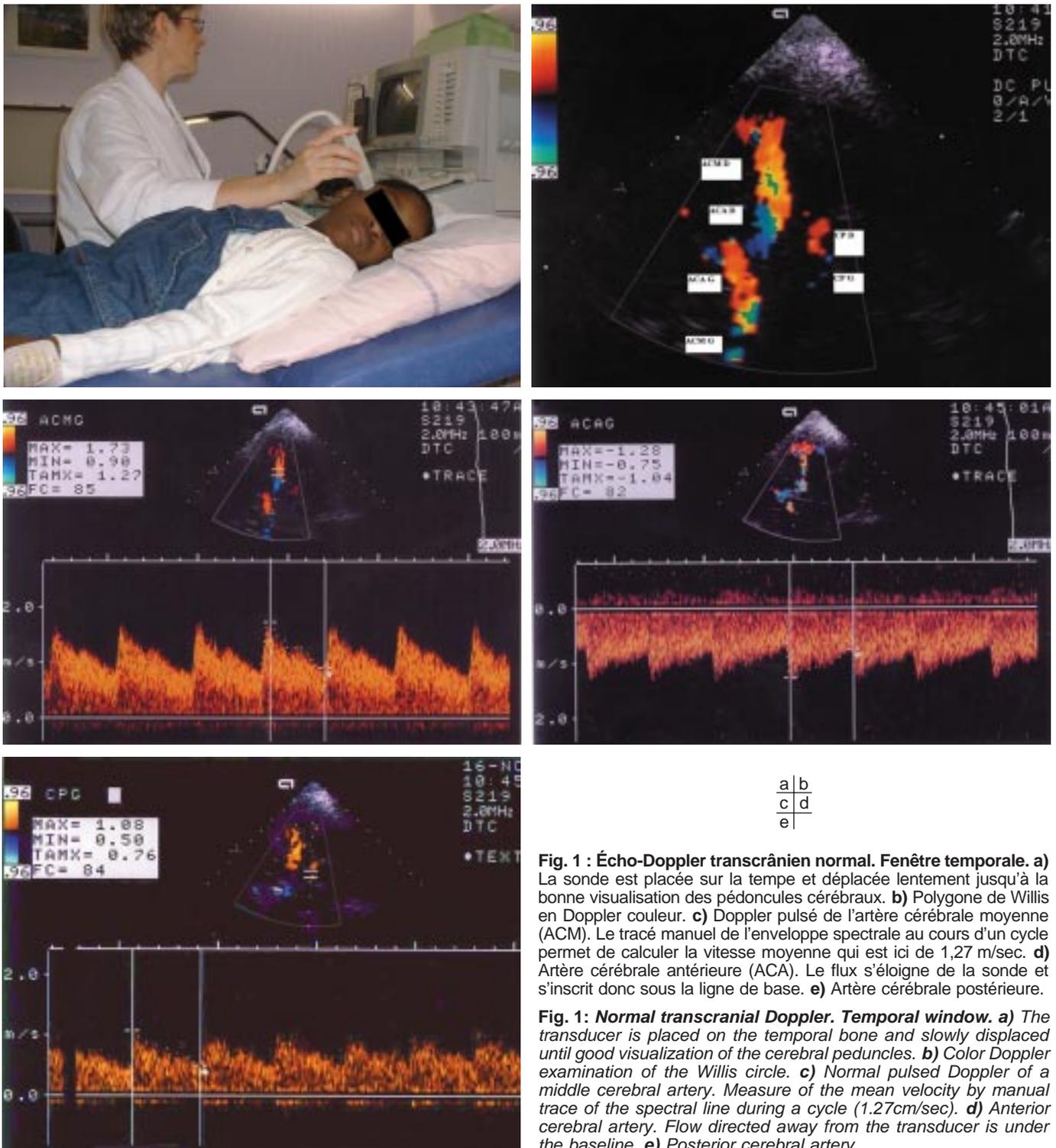
La drépanocytose est une anémie hémolytique chronique caractérisée par la survenue d'accidents graves vasocclusifs et infectieux. Très fréquente dans les régions tropicales (Afrique subsaharienne, Asie du Sud-Est), et le pourtour méditerranéen, elle est maintenant présente du fait des flux migratoires, dans les grandes métropoles du Nord de l'Europe, et est déjà la maladie génétique la plus fréquente en Ile de France, les syndromes drépanocytaires majeurs concernant 1/1 000 naissances. Première maladie monogénique décrite, elle présente une grande variabilité dans l'expression clinique de la maladie qui peut aller de formes profondément invalidantes jusqu'à des formes quasiment inapparentes.

ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL ET DRÉPANOCYTOSE

La drépanocytose multiplie par 220 le risque d'accident vasculaire cérébral (AVC) chez l'enfant avec un risque cumulatif de 17 % à 20 ans (2). L'AVC survient surtout entre 5 et 10 ans et chez les patients homozygotes SS ou doubles hétérozygotes Sbeta0thalassémiques. Les doubles hétérozygotes SC sont moins exposés que les SS et le risque chez les hétérozygotes AS ne diffère pas de celui de la population générale. L'évolution peut être le décès (deuxième cause de décès chez l'enfant après l'infection) mais dans 98 % des cas les enfants survivent à ce premier AVC. La plupart (62,5 %) récupèrent complètement sur le plan moteur mais les séquelles cognitives sont pratiquement constantes et comme nous l'avons montré s'aggravent avec le temps par trouble de l'apprentissage (3). En l'absence de traitement, l'AVC récidive dans 67 % des cas dans les 12 à 24 mois suivant le premier épisode. Les transfusions au long cours rédui-

(1) Service d'imagerie médicale, (2) Service de pédiatrie, Centre Hospitalier Intercommunal, (3) Service de neuroradiologie, Hôpital Henri Mondor, Créteil.

Correspondance : S Verlhac, Service d'imagerie médicale, Centre Hospitalier Intercommunal, 40 avenue de Verdun 94010 Créteil Cedex.
E-mail : suzanne.verlhac@chicreteil.fr



sent ce risque à 10 % (4). Les AVC sont de type ischémique dans 75 % des cas, hémorragique dans 25 % des cas et survenant alors habituellement chez l'adulte vers l'âge de 25 ans. Les facteurs de risque significatifs sont la présence d'une vasculopathie cérébrale proximale, l'anémie chronique sévère et la survenue récente d'un syndrome thoracique (2).

LES LÉSIONS ARTÉRIELLES INTRACRÂNIENNES

La vasculopathie cérébrale est le principal facteur et peut être détectée par l'exploration systématique par Doppler transcrânien. Les grosses artères (siphon et terminaison de la carotide interne (CI), artères cérébrales moyenne

(ACM) et antérieure (ACA) dans leur segment proximal) sont le siège d'une sténose progressive, circonférentielle par hyperplasie de l'intima et de la média, pouvant aboutir à l'occlusion, avec développement d'un réseau de collatérales de type Moya-Moya, notamment au niveau des vaisseaux lenticulo-striés (5). Le système vertébrobasilaire serait rarement touché (21). Les lésions

sont bilatérales dans la moitié des cas. Elles peuvent être précoces dès l'âge de 2 ans et progresser pendant des mois ou des années avant la survenue de l'accident clinique. Il est donc important de les dépister avant la survenue de l'AVC, d'autant que l'on dispose de traitements préventifs efficaces que sont les transfusions programmées et la greffe de cellules souches hématopoïétiques. Le mécanisme est multifactoriel. On évoque une adhésivité anormale et une activité procoagulante des drépanocytes, des perturbations des cellules endothéliales et de la réactivité vasculaire, des anomalies de l'hémostase et les barotraumatismes chroniques liés aux vitesses élevées et aux turbulences qui existent au niveau des artères du polygone de Willis chez ces patients anémiques. Ces sténoses entraînent une réduction de l'apport sanguin et en oxygène aux territoires d'aval et la survenue d'accidents ischémiques de la substance blanche et grise préférentiellement dans les zones frontières entre deux territoires artériels.

Certains AVC ne sont pas associés à une pathologie des gros troncs et sont expliqués par une obstruction des petits vaisseaux corticaux et sous corticaux. Il est probable que l'hypoxie et l'effet « sludge » c'est-à-dire le ralentissement et l'agglomération des drépanocytes dans les petits vaisseaux jouent un rôle.

TECHNIQUE DU DOPPLER TRANSCRÂNIEN COULEUR

Le DTC est réalisé avec un échographe Doppler couleur équipé d'une sonde de 2 MHz (6-8). L'opérateur se place à la droite du patient comme pour une échographie abdominale. Le patient est en décubitus dorsal, la tête tournée vers la droite pour l'exploration des artères gauches par fenêtre temporale et *vice versa*. Pour l'exploration du tronc basilaire, le patient est assis, cou légèrement fléchi, menton bien médian, tournant le dos à l'examineur, jambes pendantes hors du lit d'examen.

Trois fenêtres acoustiques sont utilisées, temporale, sous occipitale et orbitaire.

Pour la fenêtre temporale (*fig. 1a*), la sonde est placée sur la tempe au-dessus du zygoma et est déplacée sur une ligne allant du rebord orbitaire externe à l'oreille, jusqu'à ce que l'on obtienne en imagerie noir et blanc une bonne visualisation des pédoncules cérébraux, structure hypoéchogène en forme de cœur située à une profondeur d'environ 50 mm. L'absence de fenêtre acoustique est rare chez l'enfant, rencontrée dans

moins de 1 % des cas. Elle peut être unilatérale et variable d'un examen à l'autre. La meilleure fenêtre est antérieure permettant un bon alignement de la ligne de tir Doppler pulsé et de l'axe des artères, mais parfois seul un abord postérieur sus auriculaire est possible. Après passage en mode couleur, on obtient une vue complète du polygone de Willis (*fig. 1b*), l'ACM homolatérale étant codée en rouge si tel est le code du flux se rapprochant de la sonde, de même que l'artère cérébrale postérieure (ACP) homolatérale dans son segment P1 pré communicant, alors que l'ACA dans son segment A1 pré communicant est codée en bleu. C'est bien entendu l'inverse pour les artères controlatérales. Pour visualiser la CI terminale, la sonde est orientée légèrement vers le bas. On passe alors en mode pulsé (*fig. 1c, d, e*) qui seul permet une analyse quantitative des flux, en plaçant la porte d'échantillonnage Doppler pulsé sur l'artère examinée. La largeur de la porte est de 4 mm environ. On essaiera toujours de bien ajuster la ligne de tir et l'axe du vaisseau. Si ce n'est pas possible, notamment en cas de fenêtre postérieure, une correction d'angle sera appliquée en restant toujours en deçà de 30°, afin de ne pas majorer artificiellement les vitesses. En effet, l'angle intervient par son cosinus dans l'équation de base du Doppler et donc une surestimation d'angle de 60° entraîne une surestimation de la vitesse de 100 %.

La fenêtre sous-occipitale (*fig. 2*) permet de visualiser en coupe transversale la convergence des deux artères vertébrales et le tronc basilaire formant un Y codé en bleu, le flux s'éloignant de la sonde.

La fenêtre orbitaire permet l'étude du siphon carotidien dans ses deux segments, C3 avec un flux positif et C2 post ophtalmique avec un flux négatif. La sonde est placée sur la paupière supérieure fermée. La puissance d'émission est réduite en raison du risque potentiel de cataracte expérimentalement décrit chez l'animal pour des puissances nettement supérieures.

SPECTRE DES VITESSES ET PARAMÈTRE ÉTUDIÉ

Le flux des artères intracrâniennes est de type basses résistances, avec une forte composante diastolique. Le paramètre utilisé est la moyenne des vitesses maximales au cours d'un cycle, obtenu après tracé manuel de l'enveloppe d'un cycle (*fig. 1c*). La plupart des appareils permettent aussi un tracé automatique. Il n'est fiable que si le spectre obtenu est

de très bonne qualité sans bruit de fond et sans parasitage par une autre artère, ce qui n'est pas toujours le cas. Aussi nous préférons le tracé manuel. Insistons sur le fait que c'est la moyenne des vitesses maximales qui est prise en compte et non pas la vitesse systolique, comme c'est souvent le cas chez l'adulte. Chez l'enfant drépanocytaire, les vitesses intracrâniennes sont nettement supérieures à celles des enfants non drépanocytaires, indépendamment de toute sténose, du fait de l'anémie chronique par le biais de l'hypoxie tissulaire qui est responsable d'une diminution des résistances périphériques et d'une augmentation du débit cardiaque et du débit sanguin cérébral (*tableau I*). Il existe une corrélation nette entre le taux d'hématocrite et les vitesses (9, 10). De plus, les vitesses varient avec l'âge, chez l'enfant drépanocytaire homozygote SS (11), comme chez l'enfant non drépanocytaire (22). Elles sont plus hautes entre 3 et 12 ans avec un pic de vitesse vers 7-8 ans. Il est intéressant de noter que cette tranche d'âge est celle du risque maximum d'AVC. D'autres facteurs interviennent sur les vitesses à un moindre degré : l'hyperventilation volontaire, par l'intermédiaire de l'alcalose hypocapnique, provoque une diminution significative des vitesses. À l'inverse l'inhalation de CO₂ par l'intermédiaire de l'acidose hypercapnique provoque une importante augmentation des vitesses. Le sommeil entraîne une augmentation des vitesses de 10 % environ, vraisemblablement par l'hypoventilation et l'augmentation de la PCO₂.

Tableau I :

Tableau récapitulatif des vitesses moyennes normales des artères du polygone de Willis en cm/sec (6, 7, 9, 10, 17)

Table I:

Normal velocities at the circle of Willis in cm/sec (6, 7, 9, 10, 17)

Artères	Enfants AA	Enfants SS	Adultes AA
Cérébrale moyenne	80	115-130	65
Cérébrale antérieure	64	94	50
Cérébrale postérieure	55	90	40
Tronc basilaire	58	77	39
Carotide interne		100	

Enfants AA : enfants non drépanocytaires ;
Enfants SS : enfants drépanocytaires homozygotes avec hémoglobine SS ;
Adultes AA : adultes non drépanocytaires.

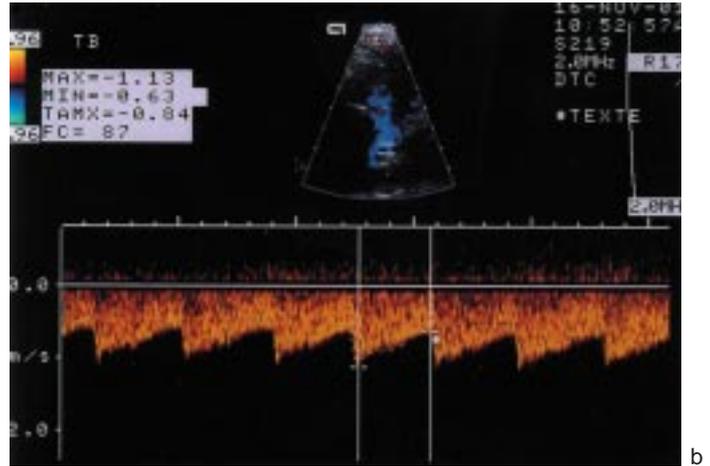


Fig. 2 : Fenêtre sous-occipitale. a) L'enfant est assis, tournant le dos à l'examineur. La sonde est médiane. **b)** Doppler pulsé. Spectre d'un tronc basilaire normal. Au dessus du spectre, image couleur de la terminaison des artères vertébrales et du tronc basilaire.

Fig. 2: Suboccipital window. a) The child is sitting, back to the examiner. The transducer is placed medially at the base of the skull. **b)** Pulsed Doppler. Doppler spectral waveform of the basilar artery. At top of figure color Doppler image of the termination of the vertebral arteries and the basilar artery.

DIAGNOSTIC DE STÉNOSE

Ce que l'on recherche par DTC, c'est une augmentation de vitesse traduisant un rétrécissement de la lumière artérielle (fig. 3). En effet, à débit constant, toute réduction de la lumière artérielle s'accompagne d'une augmentation de la vitesse de la colonne sanguine en proportion du carré de la réduction lumineuse. Mais une vitesse élevée peut aussi être en rapport avec une augmentation de débit, par exemple dans une collatérale par le jeu des anastomoses du polygone de Willis en présence d'une sténose ou obstruction artérielle ou simplement du fait d'une hypoxie tissulaire cérébrale sévère. Les vitesses de base étant plus élevées chez l'enfant drépanocytaire du fait du jeune âge et de l'anémie, les critères utilisés dans les autres applications du DTC (vasospasme, sténose athéromateuse de l'adulte) ne peuvent pas être utilisés tels

quels et doivent être adaptés. Adams a été le premier à évaluer la fiabilité du DTC dans le diagnostic des lésions artérielles intracrâniennes chez les enfants drépanocytaires (10). En comparant les vitesses de 6 enfants drépanocytaires ayant des antécédents d'AVC et des sténoses intracrâniennes prouvées par artériographie et celles de 115 enfants drépanocytaires sans antécédent neurologique, il a montré qu'une augmentation des vitesses de l'ACM, l'ACA ou de la CI terminale supérieure ou égale à 1,90 m/sec évoquait fortement une sténose focale. Dans une étude plus large portant sur 34 patients âgés de 2 à 30 ans (moyenne 12 +/-6) ayant eu un AVC, explorés par DTC et en utilisant l'artériographie comme « gold-standard », il note une sensibilité du DTC de 90 % et une spécificité de 100 % (12) avec les critères suivants : une vitesse moyenne supérieure ou égale à 2 m/sec évoque une sténose, l'absence de flux dans l'ACM ou un flux

lent inférieur à 0,70 m/sec dans l'ACM est en faveur d'une thrombose de la CI et/ou de l'ACM, le flux lent enregistré étant en rapport avec une circulation de suppléance de type Moya Moya. Il souligne l'importance de l'approche orbitaire qui lui a permis de détecter deux sténoses de la CI sans anomalie du flux des ACM. Adams et al. ont ensuite démontré la capacité du DTC à prédire la survenue d'AVC chez des enfants drépanocytaires asymptomatiques (1). Cent quatre vingt dix enfants ont été suivis pendant 29 mois en moyenne. Vingt-trois avaient une vitesse moyenne supérieure à 1,70 m/sec. Sept AVC sont survenus dont six parmi les 23 patients avec DTC anormal. Ce résultat a été confirmé par une étude ultérieure incluant 125 enfants supplémentaires, qui a retrouvé un risque d'AVC de 40 % dans les 3 ans chez les enfants ayant une vitesse moyenne dans la CI terminale ou l'ACM supérieure ou égale à 2 mètres par

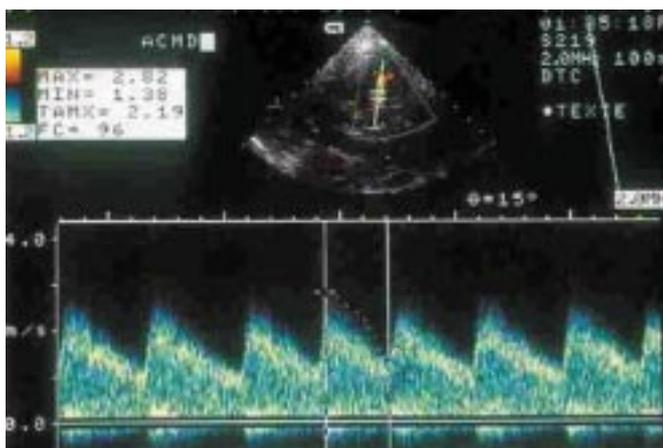


Fig. 3 : Sténose proximale de l'artère cérébrale moyenne. Enfant sans antécédent neurologique. En couleur, aspect en mosaïque du à l'aliasing. Flux de haute vitesse (2,19 m/sec) inchangé après 3 mois de programme transfusionnel. Sténose confirmée par artériographie.

Fig. 3: Proximal stenosis of the middle cerebral artery. Child without neurological history. High velocity flow (2.19m/sec) unchanged after three transfusions. Stenosis was confirmed by angiography.

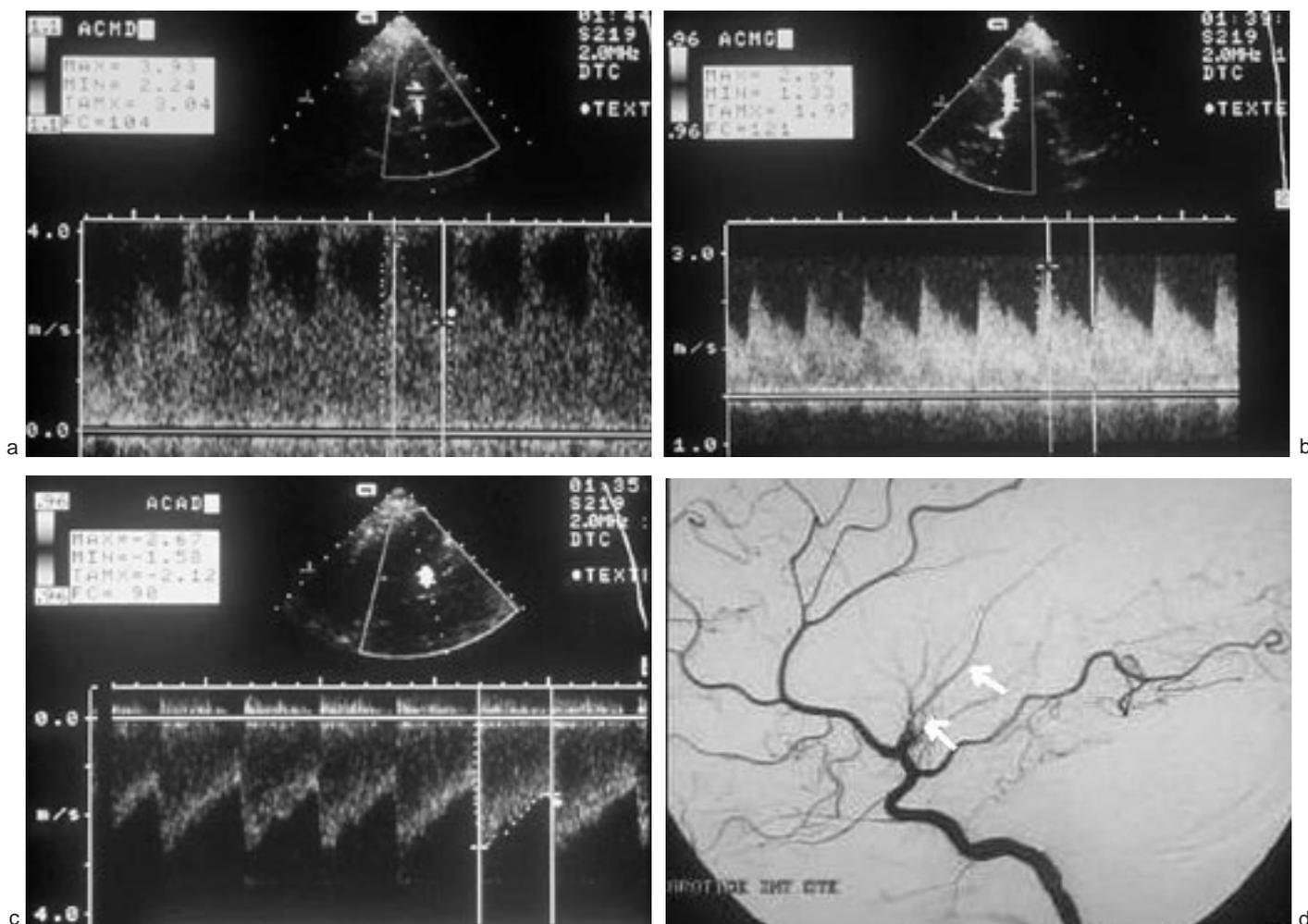


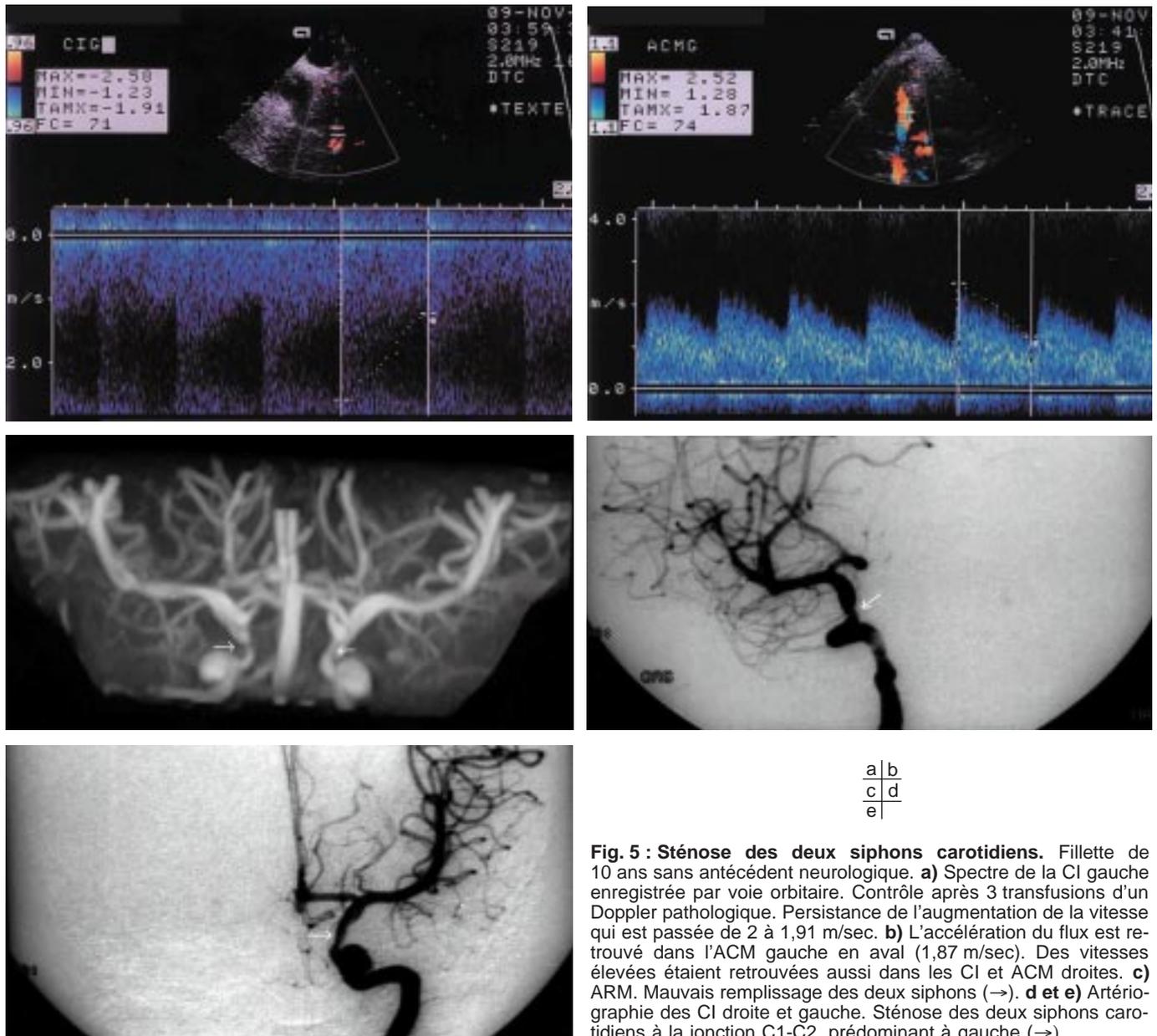
Fig. 4 : Sténose hyper serrée de l'ACM droite. Fillette de 8 ans sans antécédent neurologique. **a)** Doppler pulsé. Flux de l'ACM droite très rapide (3,04 m/sec), avec son piaulant de faible intensité et présence de turbulences. **b et c)** Accélération du flux de l'ACM gauche (1,97 m/sec) et de l'ACA droite (2,12 m/sec) par augmentation de débit de suppléance. **d)** Artériographie de la CI gauche (→). Sténose hyper serrée de l'ACM droite (→). Réseau Moya-Moya débutant. L'opacification de la CI gauche n'a pas montré d'anomalie.

Fig. 4: Severe stenosis of the right middle cerebral artery. Eight-year-old girl without neurological history. **a)** Pulsed Doppler of the right middle cerebral artery. High velocity, low intensity and turbulent flow (3.04m/sec). **b and c)** High velocity flow in the left middle (1.97m/sec) and right anterior (2.12m/sec) cerebral arteries which serve as collaterals. **d)** Arteriography of the right internal carotid artery. Severe stenosis of the right middle cerebral artery (→). Moya-Moya. Opacification of the left carotid artery did not show any abnormality.

seconde contre 2 % si le DTC était normal (13). En utilisant un Doppler couplé à l'échographie, nous avons vérifié que les critères décrits par Adams en Doppler aveugle pouvaient être utilisés en échographie Doppler (9). Alors que nous avons pris comme valeur seuil 1,70 m/sec, la vasculopathie suspectée par DTC chez 9 enfants sur une série de 58 enfants drépanocytaires a été confirmée par artériographie chez tous sauf un. Les quatre patients avec une vitesse supérieure à 1,90 m/sec avaient tous une sténose. Deux d'entre eux n'avaient pas d'antécédent neurologique. Le bénéfice thérapeutique du dépistage a été démontré par une étude américaine randomisée, multicentrique (14) concernant 130 enfants ayant un DTC pathologique avec une vitesse supérieure ou égale à 2 mètres par

seconde. La mise en route d'un programme transfusionnel visant à maintenir le taux d'hémoglobine S en dessous de 30 % permet de réduire le risque d'AVC à 2 %. Dix AVC et un hématome intracérébral sont survenus chez les 67 patients non transfusés contre un seul AVC chez les 63 transfusés. Nous avons précisé les indications des transfusions au long court en contrôlant de manière rapprochée sous programme transfusionnel les enfants ayant une vitesse supérieure à 2 m/sec (15, 16), en montrant que les enfants dont les vitesses se normalisaient rapidement sous transfusion n'avaient pas de sténose artérielle intracrânienne et n'avaient donc vraisemblablement pas de risque accru d'AVC. Quinze enfants ayant une vitesse supérieure à 2 m/sec ont bénéficié d'une transfusion mensuelle pen-

dant 3 mois suivie d'un DTC. Les vitesses sont restées élevées chez 11 d'entre eux et l'artériographie faite 9 fois a confirmé l'existence d'une sténose, justifiant la poursuite du programme transfusionnel. Chez 4 enfants, les vitesses ont baissé, l'artériographie faite 2 fois était normale et la décision a été prise d'arrêter les transfusions et de débuter un traitement par hydroxyurée, utilisé pour sa capacité à améliorer l'anémie et la rhéologie, sous couvert d'un suivi par DTC trimestriel. Au total, l'enregistrement d'une vitesse d'une artère intracrânienne supérieure ou égale à 2 m/sec permet d'affirmer que l'examen est anormal faisant suspecter une sténose. Lorsque l'on retrouve une vitesse comprise entre 1,70 et 2 mètres par seconde, l'examen est dit limite. Si toutes les artères du polygone de Willis



a	b
c	d
e	

Fig. 5 : Sténose des deux siphons carotidiens. Fillette de 10 ans sans antécédent neurologique. **a)** Spectre de la CI gauche enregistrée par voie orbitaire. Contrôle après 3 transfusions d'un Doppler pathologique. Persistance de l'augmentation de la vitesse qui est passée de 2 à 1,91 m/sec. **b)** L'accélération du flux est retrouvé dans l'ACM gauche en aval (1,87 m/sec). Des vitesses élevées étaient retrouvées aussi dans les CI et ACM droites. **c)** ARM. Mauvais remplissage des deux siphons (→). **d et e)** Artériographie des CI droite et gauche. Sténose des deux siphons carotidiens à la jonction C1-C2, prédominant à gauche (→).

Fig. 5: Stenosis of both carotid siphons. Ten-year-old girl without neurological history. **a)** Spectrum of the left carotid artery from an orbital access. Abnormal transcranial Doppler followed-up after three transfusions. Velocity remains high (1.91 vs 2m/sec). **b)** High velocity is found in left middle cerebral artery too (1.87m/sec). High velocities were found in right internal carotid and middle cerebral arteries too. **c)** MRA. Signal defect in both siphons (→). **d and e)** Right and left angiography. Stenosis of both carotid siphons at the C1-C2 junction more severe on the left (→).

sont perméables avec des vitesses inférieures à 1,70 m/sec, il est normal. La fréquence des examens DTC pathologiques parmi les enfants SS est de 10 % environ et celle des examens limites de 9 %. Dans notre expérience du suivi systématique des enfants dépistés en néonatal et explorés annuellement par DTC dès la deuxième année de vie, nous avons constaté que l'âge d'apparition d'une vitesse anormale variait de 1,5 à 12,5 ans avec une moyenne de 7,4 et que le risque de survenue d'une vitesse supérieure à 2 mètres par seconde était très significativement lié au phénotype SS et Sbeta0 (RR de 13 % vs 0 % chez SC et Sb +) (p

= 0,007), au degré de l'anémie évaluée par le taux basal d'hémoglobine à distance d'une crise vaso-occlusive et d'une transfusion (RR de 24 % en cas d'hémoglobémie inférieure à 7 g vs 6,5 % pour une hémoglobémie supérieure à 7 g ($p = 0,0005$), au VGM élevé (absence de risque en cas de VGM inférieur à 75 (en l'absence de carence en fer ou folate), et à l'absence d'alpha-déletion, alors que le sexe, le génotype beta, le taux d'hémoglobine F ne sont pas liés.

Nous avons remarqué que l'enregistrement d'un flux anormal dans une ACM ne correspond pas toujours à une sténose de cette artère mais peut être du à une sté-

nose de la CI homolatérale, l'accélération du flux étant retrouvé dans le segment d'aval (fig. 5) et que la bilatéralité des flux anormaux ne permet pas de différencier une sténose d'une augmentation de débit, les lésions artérielles de la drépanocytose étant bilatérales dans la moitié des cas.

DIAGNOSTIC DE THROMBOSE ARTÉRIELLE

Le DTC couleur permet aussi de suspecter une occlusion d'une artère de la base, lorsque celle-ci n'est pas visible en

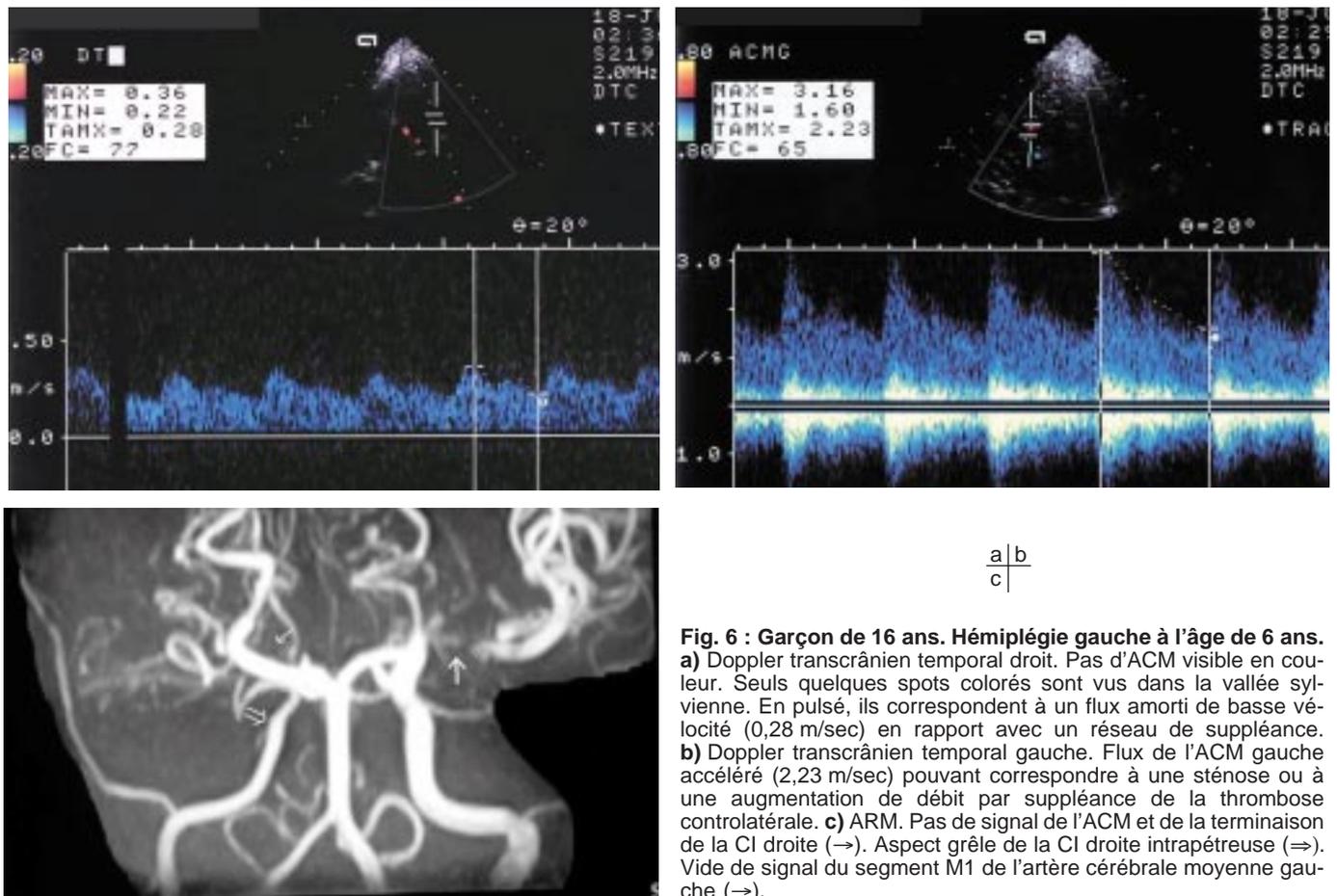


Fig. 6 : Sixteen-year-old boy. Left hemiplegia at the age of 6. a) Right temporal Doppler. Right MCA is not visible on color Doppler. A few colored signals are seen in Sylvian branches, corresponding to low velocity flow (0.28m/sec), related to collateral flow. b) Left temporal Doppler. Increased velocity in left MCA, which may be related to stenosis or increased flow in MCA acting as collateral artery. c) MRA. No signal in the right MCA and terminal CI (→). Right CI is thin (⇒). Void of signal in left M1 (→).

imagerie couleur alors que la fenêtre est satisfaisante permettant la visibilité des artères voisines (17). Des flux de dérivation peuvent être vus, par exemple au niveau des vaisseaux lenticulostris en présence d'une occlusion de l'ACM (fig. 6). Ils apparaissent comme des signaux de couleur sombre donc de basse vitesse ; le spectre des vitesses est souvent amorti avec un pic systolique moins abrupte et les vitesses calculées sont basses, inférieures à 0,50 m/sec.

INDICATION DU DTC ET PROTOCOLE DE SURVEILLANCE

Le dépistage néonatal de la drépanocytose est maintenant intégré à celui des maladies métaboliques dans l'ensemble de la France pour les populations ciblées (parents provenant d'ethnies dites à risque d'hémoglobinopathie). Ceci permet une prise en charge précoce des enfants drépanocytaires, essentielle

quand on sait que le taux de mortalité par infection aiguë ou séquestration splénique est très élevé dans les cinq premières années de vie et particulièrement entre 6 et 18 mois.

Nous proposons l'exploration par DTC systématique annuel de tous les enfants SS et Sbeta0thalassémiques dès l'âge de 12-18 mois.

Si le DTC est pathologique, après avoir éliminé par la NFS une vitesse élevée transitoire en rapport avec une anémie aiguë majeure, un programme mensuel de transfusion est entrepris et un contrôle est programmé trois mois plus tard comportant un DTC et une angiographie en résonance magnétique. La technique d'ARM qui nous semble la plus appropriée est la technique d'ARM 3D en temps de vol, avec acquisition de plusieurs volumes d'imagerie en utilisant le TE le plus court possible afin de limiter les artefacts liés au déphasage des spins en présence de flux turbulents, sans injection de Gadolinium. Nous avons constaté chez l'enfant drépanocytaire un nombre important de faux positifs en ARM, avec vide de signal au niveau des

siphons carotidiens et dans certains cas des segments M1 des artères cérébrales moyennes, liés aux vitesses élevées et aux turbulences du flux cérébral. Donc si l'ARM n'est pas strictement normale, nous pensons que l'artériographie conventionnelle après préparation par transfusion est indiquée. Si les vitesses restent supérieures à 1,70 m/sec, et/ou si l'ARM est anormale, une sténose est probable, que l'on confirmera éventuellement par artériographie conventionnelle (fig. 4). Le programme transfusionnel mensuel au long cours est poursuivi sous contrôle Doppler trimestriel et la greffe de cellules souches hématopoïétiques est envisagée (19), étant donné que le programme transfusionnel permet une stabilisation des lésions de vasculopathie mais non leur régression (18).

Si les vitesses sont descendues en dessous de 1,70 m/sec, il est probable qu'elles étaient liées à une augmentation de débit par hypoxie tissulaire cérébrale, et le remplacement progressif du programme transfusionnel par l'Hydroxyurée (20) capable d'améliorer de façon significative l'anémie dans plus de

50 % des cas, pourra être discuté, en prévoyant un contrôle Doppler tous les trois mois, la réascension des vitesses indiquant la reprise du programme transfusionnel, les vitesses rapides étant délétères par elles-mêmes.

Si l'on découvre au premier examen une vitesse comprise entre 1,70 et 1,99 m/sec, l'examen est suspect, d'autant plus s'il s'agit d'une autre artère que l'ACM. Après avoir vérifié que l'enfant n'est pas en crise d'anémie aiguë, on tiendra compte des autres complications éventuelles de la maladie et un contrôle à court terme (3 mois) pourra être proposé.

CONCLUSION

La vasculopathie cérébrale et sa conséquence, l'accident vasculaire cérébral, constitue une menace redoutable chez l'enfant drépanocytaire. Grâce au Doppler transcrânien, il est possible de la dépister avant la survenue d'accident clinique, ce qui permet une prise en charge appropriée et une nette amélioration du pronostic.

Références

- Adams RJ, McKie V, Nichols F et al. The use of transcranial ultrasonography to predict stroke in sickle cell disease. *NEJM* 1992;326:605-10.
- Ohene-Frempong K, Weiner SJ, Sleeper LA et al. Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: rates and risk factors. *Blood* 1998;1,91:288-94.
- Bernaudin F, Verlhac S, Fréard F et al. Multicenter prospective study of children with sickle cell disease: radiographic and psychometric correlation PHRC 95. *J Child Neurol* 2000;15:333-43.
- Russell MO, Goldberg HI, Hodson A et al. Effect of transfusion therapy on arteriographic abnormalities and on recurrence of stroke in Sickle Cell Disease. *Blood* 1984;63:162-9.
- Verlhac S. Exploration de la vasculopathie cérébrale drépanocytaire. *Path Biol* 1999;47:31-8.
- Fontaine S, Lafortune M, Cattin F, Patriquin H. Le rôle de l'écho-Doppler transcrânien en neuroradiologie diagnostique. *J Radiol* 1998;79:213-25.
- Cattin F, Fontaine S, Bonneville JF. Comment je fais un Doppler transcrânien couleur ? *Feuilles de Radiologie* 2000;40:232-7.
- Sadik JC, Riquier V, Koskas P et al. Écho-doppler transcrânien : mise au point. *J Radiol* 2001;82:821-31.
- Verlhac S, Bernaudin F, Tortrat D et al. Detection of cerebrovascular disease in sickle cell disease children by transcranial Doppler sonography. Correlation with MRI and MRA and conventional angiography. *Pediatric Radiology* 1995; 25:S14-S9.
- Adams RJ, Nichols FT, Aaslid et al. Cerebral vessel stenosis in sickle cell disease: criteria for detection by transcranial Doppler. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1990;12:277-82.
- Bernaudin F, Verlhac S, Lesprit E et al. Early cerebral exploration with transcranial Doppler in patients with sickle cell disease: effects of age and risk factors on velocities. *Blood* 2001;98(11S):784.
- Adams RJ, Nichols T, Ramon F et al. Transcranial Doppler correlation with cerebral angiography in sickle cell disease. *Stroke* 1992;23:1073-7.
- Adams RJ, McKie VC, Carl EM, et al. Long-term stroke risk in children with sickle cell disease screened with transcranial Doppler. *Ann Neurol* 1997;42: 699-704.
- Adams RJ, McKie VC, Hsu L et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. *NEJM* 1998;339: 5-11.
- Verlhac S, Bernaudin F et al. Suivi sous transfusion des vitesses intracrâniennes élevées chez les enfants drépanocytaires. *J Radiol* 2000;81:1375.
- Verlhac S, Bernaudin F, Lesprit E, Brugières P, Mage K. Children with sickle cell disease: remaining high velocities by transcranial Doppler under transfusion program are related to stenoses. *Pediatr Radiol* 2001;31:S29.
- Jones AM, Seibert JJ, Nichols T et al. Comparison of transcranial color Doppler imaging (TCDI) and transcranial Doppler (TCD) in children with sickle cell anemia. *Pediatr Radiol* 2001;31: 461-9.
- Bernaudin F, Souillet F, Vannier JP et al. For the SFGM. Bone Marrow Transplantation in 14 children with severe sickle cell disease: the French experience. *Bone Marrow Transpl.* 1993;12:118-21.
- Bernaudin F, Souillet G, Vannier JP et al. For the SFGM. Sickle cell disease and BMT: report of the French experience concerning 26 children transplanted for severe SCD. *Bone Marrow Transpl.* 1997;19:112-5.
- De Montalembert M, Belloy M, Bernaudin F et al. Three-year follow-up of hydroxyurea treatment in severely ill children with sickle cell disease. The French Study Group on Sickle Cell Disease. *J Pediatr, Hematol, Oncol* 1997; 19:313-8.
- Kandeel A, Zimmerman R, Ohene-Frempong K et al. Comparison of magnetic resonance angiography and conventional angiography in sickle cell disease: clinical significance and reliability. *Neuroradiology* 1996;38:409-16.
- Horiuchi I, Sanada S, Ohtahara S. Developmental and physiologic changes in cerebral blood flow velocity. *Pediatr Res* 1993;34:385-8.