

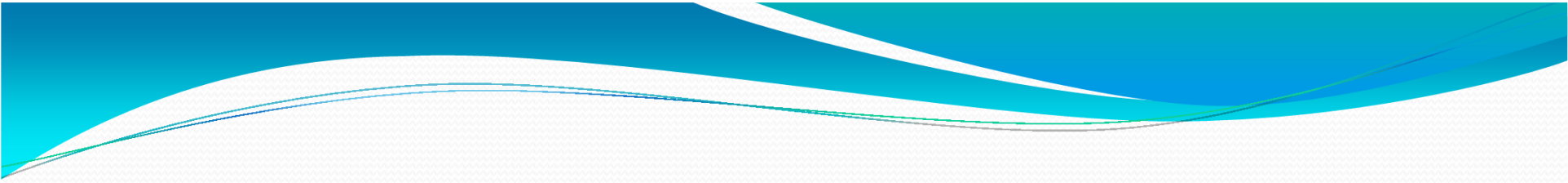
Les anomalies des parois

IRM

Service de radiopédiatrie
Hôpital de Hautepierre

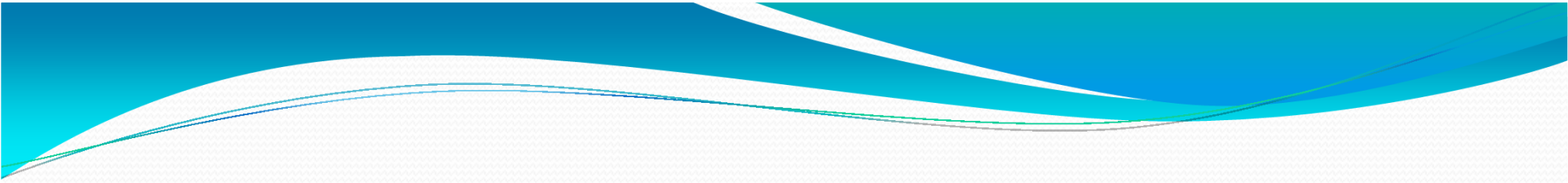
Dr Valérie Hoeffler-Douzal
Dr Flaviu Gabor
Dr Consuelo Sebastia Sancho

8 journée annuelle du CPDPN de Strasbourg 6 octobre 2017



IRM FOETALE

- Utile pour l'évaluation de détails anatomiques dans les malformations complexes
- Evaluation de l'insertion du cordon par rapport au défaut de la paroi
- Spécialement utile pour l'évaluation des autres malformations au niveau spinal et anomalies anorectales associées

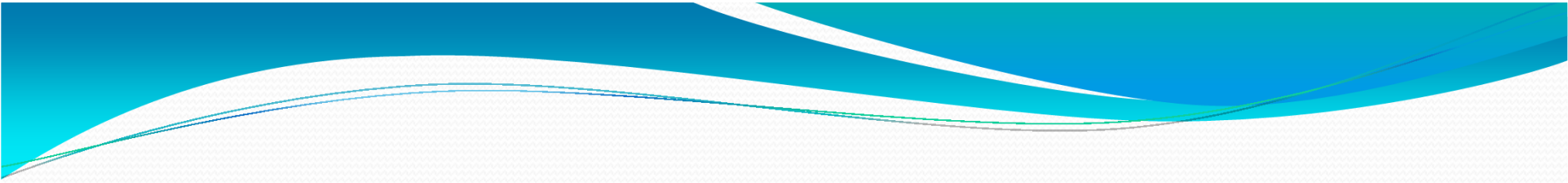


IRM FOETALE

- Réalisation de séquences dans les plans sagittal, coronal et axial
- T1 EG (visualisation du méconium dans l'intestin , évaluation du foie et hémorragie intracérébrale)
- T2 (séquence rapide pour minimiser les mouvements de l'enfant)
- Sédation de la patiente par atarax

OMPHALOCELE

- 1/4000
- Défaut de la paroi antérieure de l'abdomen recouverte par le péritoine pariétal avec hernie d' une partie des viscères abdominaux à travers l'orifice ombilical élargi.
- Insertion du cordon au sommet de l'omphalocèle



OMPHALOCELE

- Omphalocèle contenant du foie(de grande taille) 80%
- Omphalocèle contenant des anses grêles (de petite taille, foie intra abdominal)
- Malformations associées
 - Cardiaques
 - Génito-urinaires
 - Gastro-intestinales
 - Squelettiques
 - Snc
- Le pronostic depend des malformations associées
- La taille de l'omphalocèle n'affecte pas le pronostic

OMPHALOCELE



- Sagittal T2 rapide
- Hernie à travers le défaut de la paroi antérieure de l'abdomen (flèches noires)
- Intestin couvert par le péritoine
- (1)

OMPHALOCELE



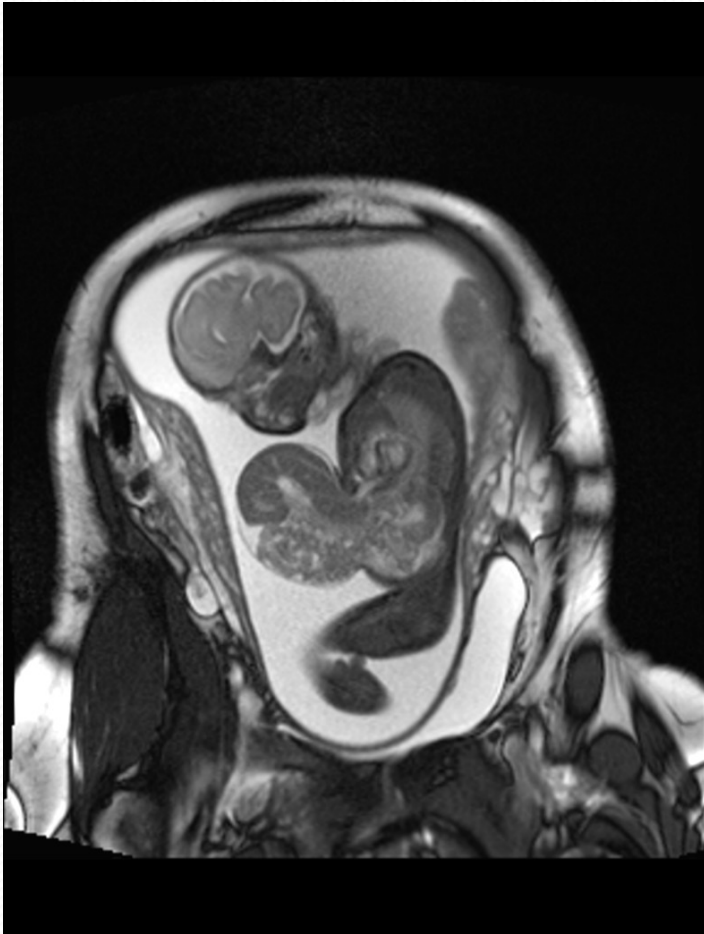
- Sagittal T2 rapide
- Hernie à travers le défaut de la paroi antérieur de l'abdomen (flèches noires)
- Intestin couvert par le péritoine
- Foie (L)
- (1)

OMPHALOCELE



- Axial T2 rapide
- Hernie du foie a travers le défaut de la paroi antérieure de l'abdomen
- Estomac (S) à l'intérieur de la paroi abdominale
- (1)

OMPHALOCELE



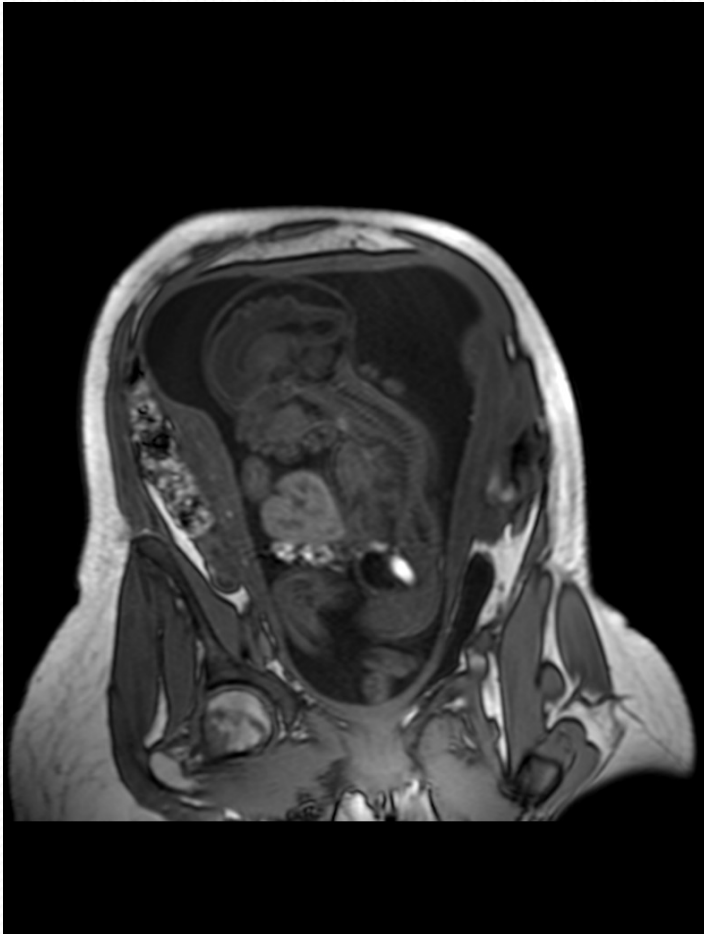
- Sagittal T2 rapide
- Large collet
- Membrane amniotique autour du sac
- Pas de défaut au niveau de la paroi thoracique anterieure

OMPHALOCELE



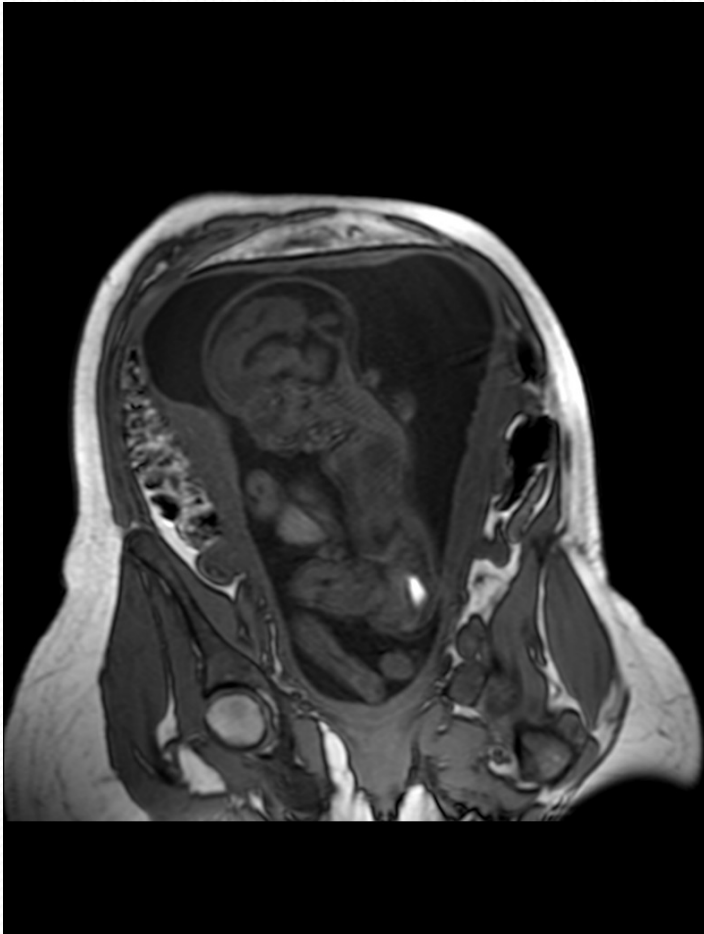
- Sagittal T2 rapide
- Pas de défaut au niveau de la paroi thoracique antérieure
- Membrane amniotique autour du sac

OMPHALOCELE



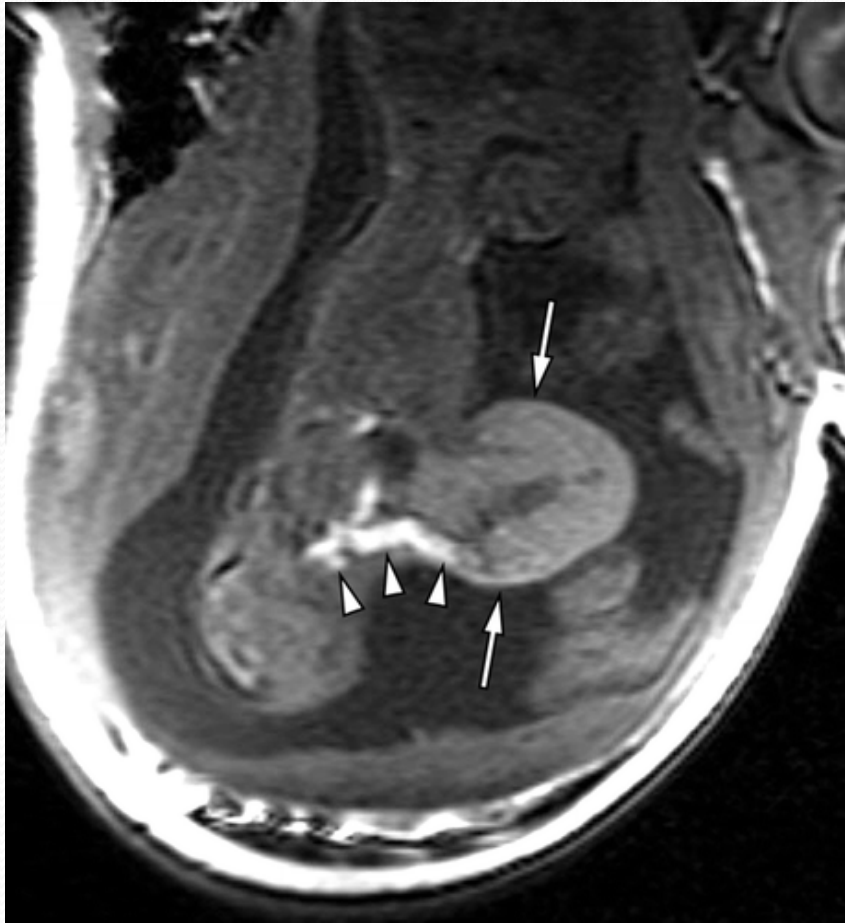
- Sagittal T1
- Meconium en hypersignal dans le sac herniaire
- Rectum en place

OMPHALOCELE



- Sagittal T1
- Meconium en hypersignal dans le sac herniaire
- Rectum en place , pas d'imperforation anale

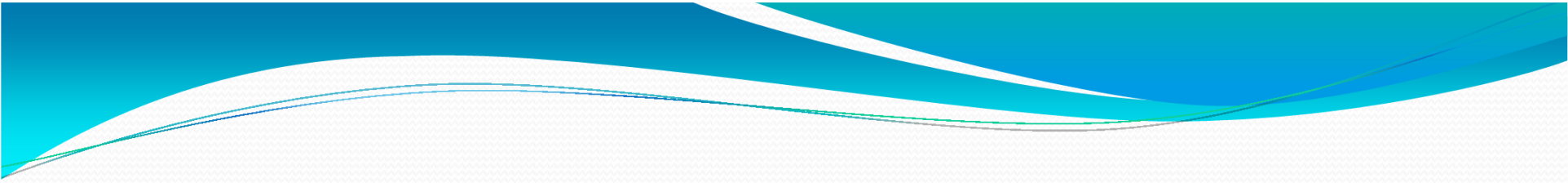
OMPHALOCELE



- Sagittal T₁
- Omphalocèle (flèches)
- Colon rempli de meconium qui s'étend vers la paroi antérieure de l'abdomen (têtes de flèches)

LAPAROSCHISIS

- 1/4000 à 1/10.000
- Eviscération non couverte de l'intestin fœtal au travers un défaut para ombilical droit
- Présence d'anses intestinales herniées au travers un orifice para ombilical droit (2-4mm) flottant librement la cavité sans membrane
- Le cordon ombilical est normalement inséré

- 
- L'atrésie de l'intestin est la complication majeure, elle se présente comment de anses intestinales dilatées et remplies de liquide en intra et/ou extraabdominal
 - Hernie possible mais rare(estomac, vésicule biliaire, foie)
 - Malformations associées rares
 - Anomalies chromosomiques exceptionnelles
 -
 - Pronostic lié à la vitalité des anses herniées et au RCIU souvent associé

LAPAROSCHISIS



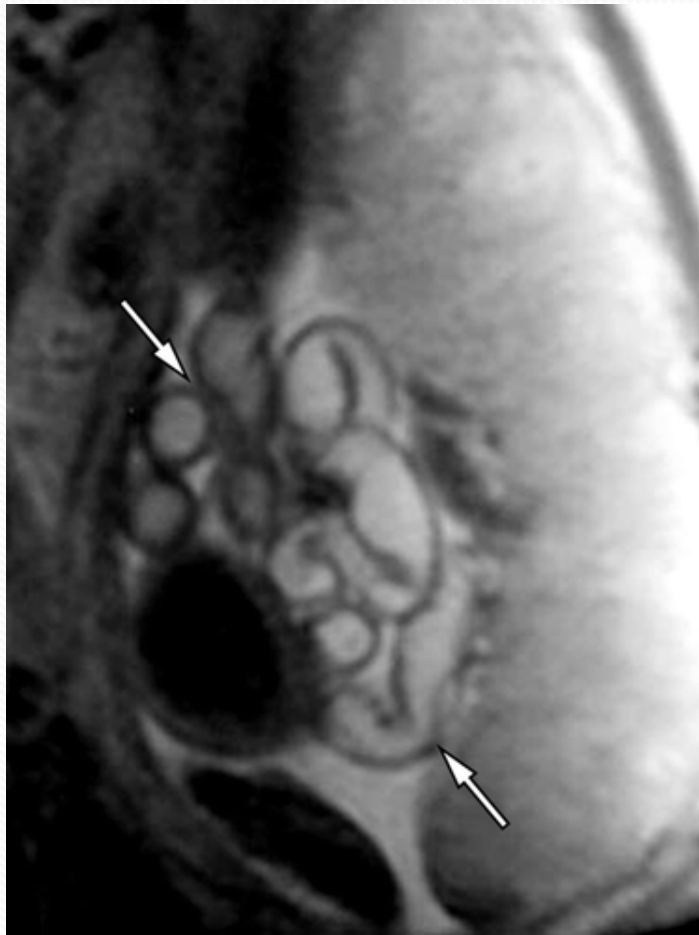
- Sagittal T2 rapide
- Protrusion de l'intestin au travers le défaut de la paroi antérieure de l'abdomen (flèches)
- (1)

LAPAROSCHISIS



- Sagittal T2 rapide
- Anses intestinales en dehors de la cavité abdominale
- Anses intestinales dilatées et remplies du liquide
- Pas de couverture péritonéale
- (1)

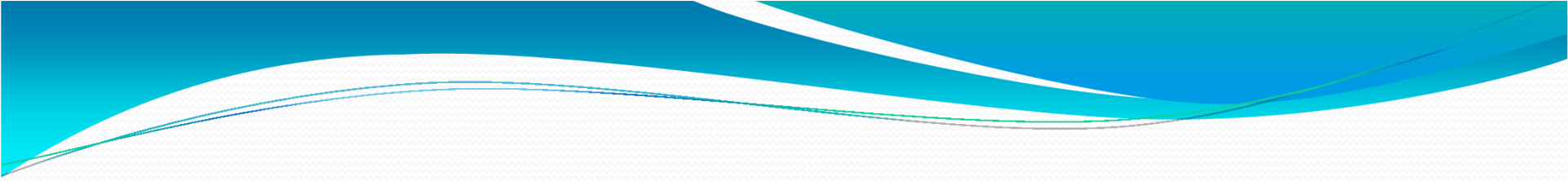
LAPAROSCHISIS



- Axial T2 rapide
- Anses intestinales flottant librement dans le liquide péritonéal (flèches)
- Anses intestinales dilatées et à parois épaissies
- (1)

EXSTROPHIE VESICALE

- 1/30.000
- Plus fréquent chez les garçons
- Hernie de la vessie à travers un défaut infra ombilical de la paroi antérieure de l'abdomen et défaut de fermeture de la paroi antérieure de la vessie.
- L'exposition de la muqueuse dans la cavité amniotique peut causer une inflammation de la muqueuse avec épaissement irrégulier de la paroi postérieure de la vessie



EXSTROPHIE VESICALE

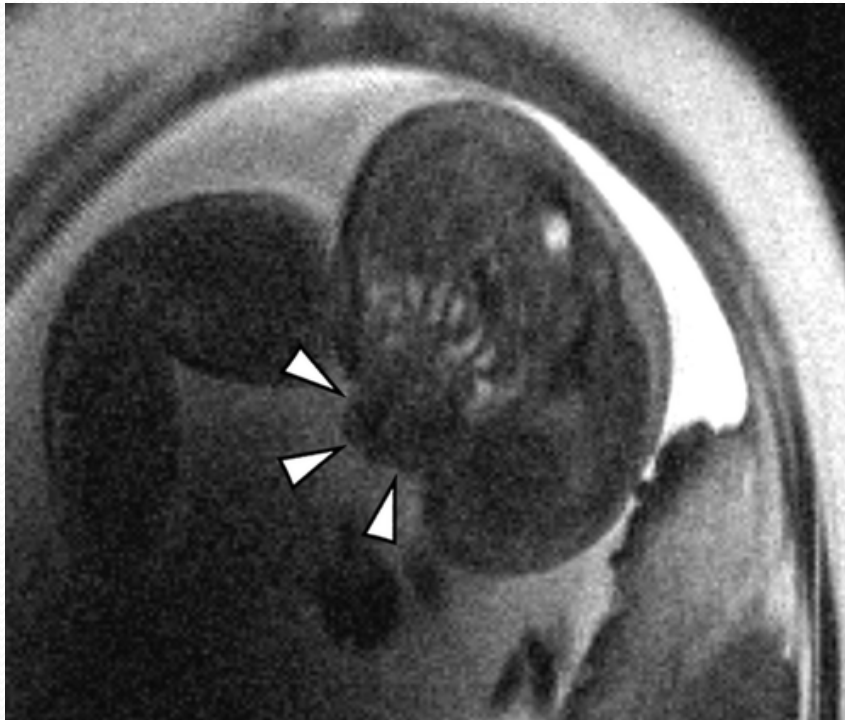
- Insertion basse du cordon ombilical
- Anomalies génitales associées
- Absence de visualisation de la vessie
- A la différence avec l'exstrophie cloacale , le rectum est bien formé.

EXSTROPHIE VESICALE



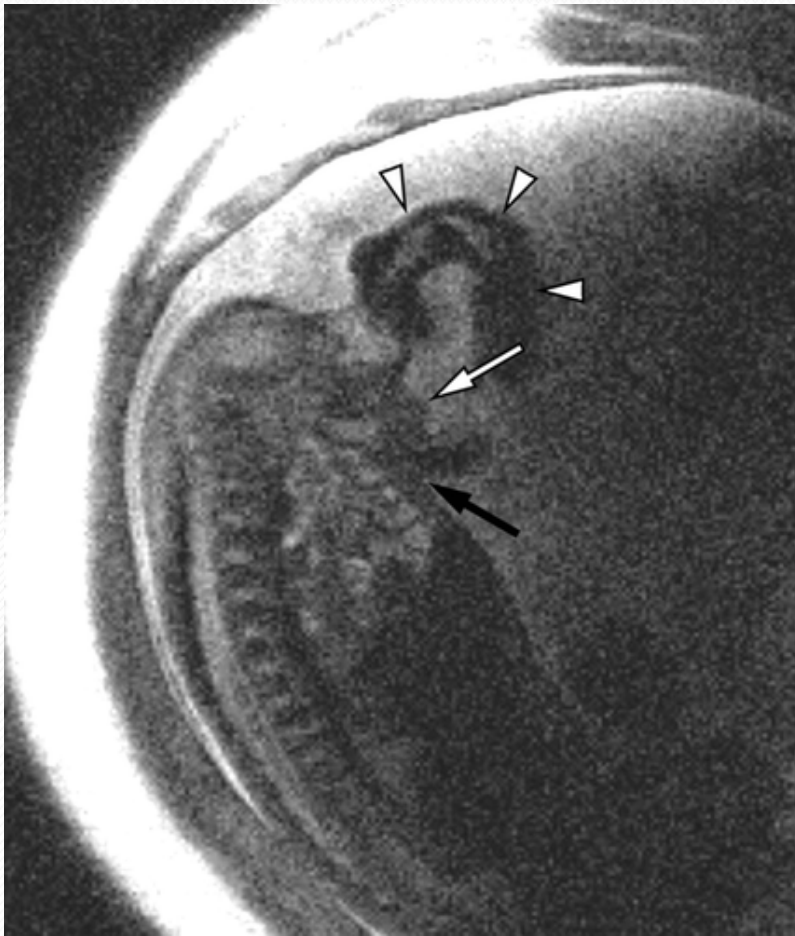
- Sagittal T2 rapide
- Défaut au niveau de la paroi abdominale (tête de flèches)
- Rectum normal
- (1)

EXSTROPHIE VESICALE



- Axial T2 rapide
- Vessie a travers le défaut infra ombilical de la paroi antérieure de l'abdomen (têtes de flèches)
- (1)

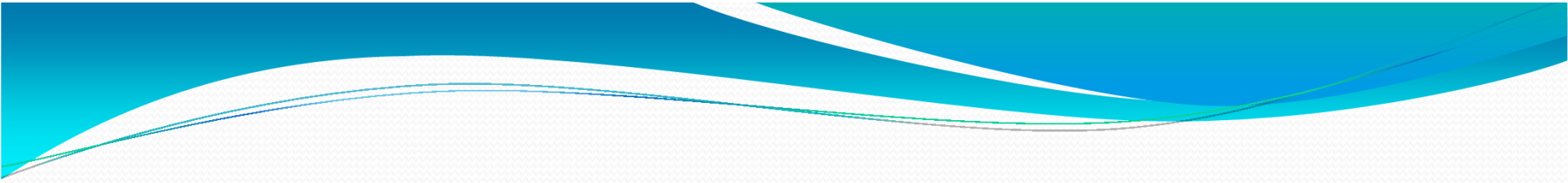
EXSTROPHIE VESICALE



- Sagittal T2 rapide
- Vessie en dehors de la paroi abdominale antérieure
- Insertion plus basse que la normale du cordon ombilical
- (2)

EXSTROPHIE CLOACALE

- Malformation rare
- 1/200.000-400.000
- Plus fréquente chez les filles
- Connue aussi comme OEIS complex:
 - Omphalocèle
 - Exstrophie cloacale
 - Imperforation anale
 - Spinal defects



EXSTROPHIE CLOACALE

- Défaut au niveau de la partie inférieure de la paroi abdominale antérieure
- Absence de visualisation de la vessie
- Exstrophie de toutes les structures du cloaque commun (les uretères, l'ileum et un caecum rudimentaire)

EXSTROPHIE CLOACALE

- elle est associée
 - souvent à un omphalocèle
 - à un dysraphisme
 - à une forme incomplète de malformation des organes génitaux externes
- Elle est toujours associée à une imperforation anale

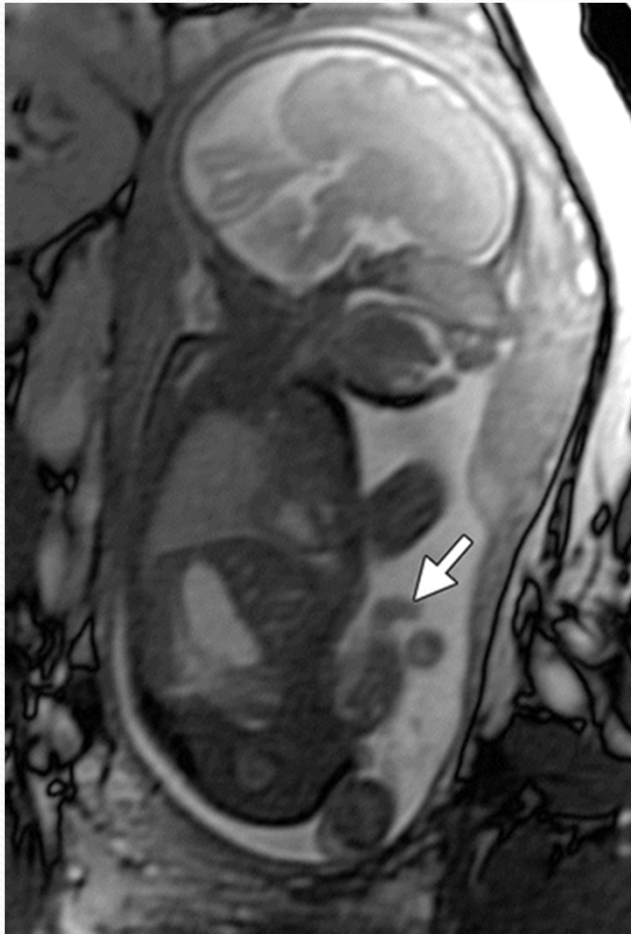
EXSTROPHIE CLOACALE

ELEPHANT TRUNK

- Défect pariétal abdominal avec écartement du pubis
- Omphalocèle
- Héli vessies situées latéralement chacune recevant l'uretère correspondant
- Séparées par le prolapsus du caecum et l'intestin terminal
- (2)

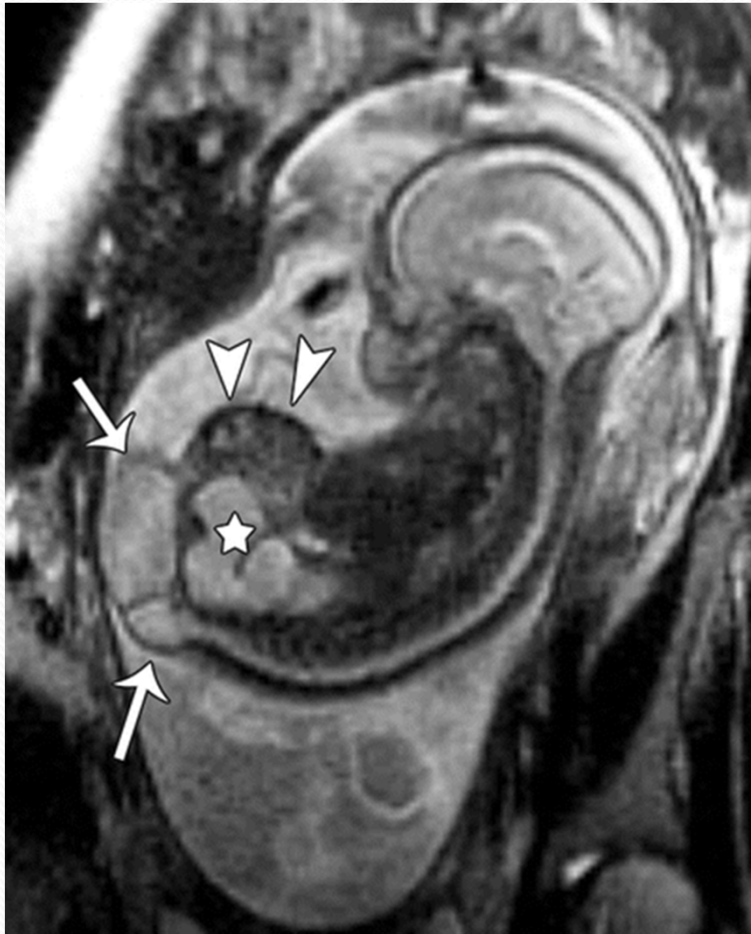


EXSTROPHIE CLOACALE



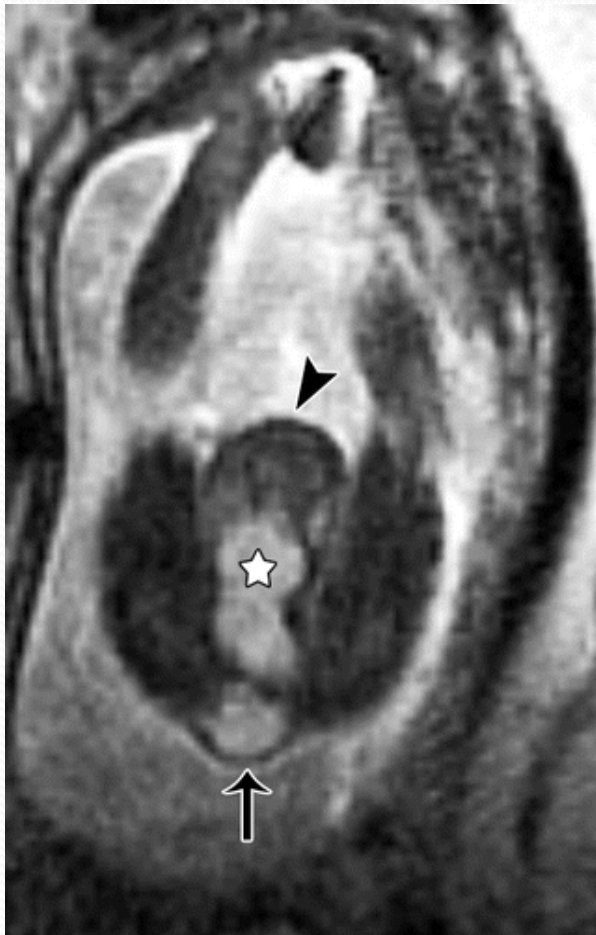
- Sagittal T2 rapide
- Défaut de la partie inférieure de la paroi abdominale antérieure
- ELEPHANT TRUNK
(prolapsus de l'intestin)
(2)

EXSTROPHIE CLOACALE



- Sagittal T2 rapide
- Défaut de la paroi antérieure (tête de flèche)
- Myélocystocèle (flèches)
- Absence de visualisation de la vessie
- A sa place , présence d'une masse polylobulée hyperintense (étoile) canal commun
- (2)

EXSTROPHIE CLOACALE



- Axial T2 rapide
- Défaut de la paroi antérieure (tête de flèche)
- Myélocystocèle (flèches)
- Absence de visualisation de la vessie
- A sa place , présence d'une masse polylobulée hyperintense (étoile) canal commun
- (2)

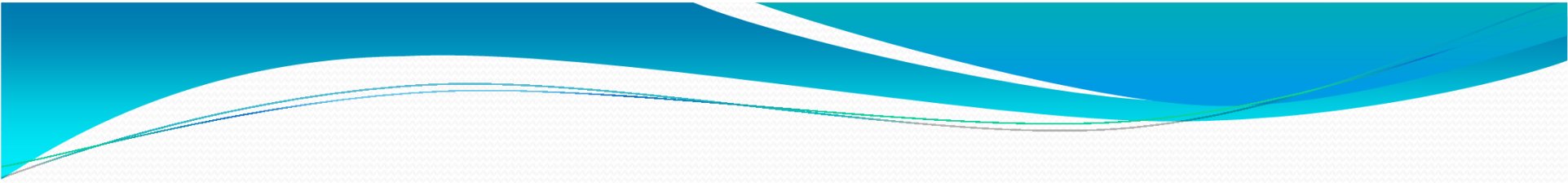
EXSTROPHIE CLOACALE



- Axial T2 rapide
- Syringomyelia (flèche)
- (2)

PENTALOGIE DE CANTRELL

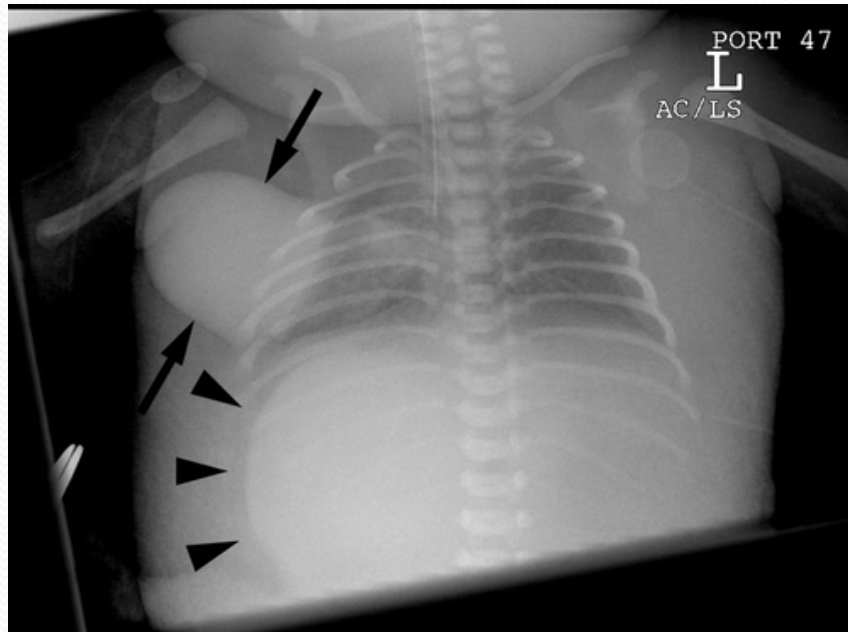
- 5,5/100.000
- Anomalie congénitale rare
- Plus fréquente chez les garçons
- Syndrome avec
 - défaut de la ligne médiane supra ombilicale
 - Partie basse du sternum
 - Diaphragme antérieur
 - Péricarde diaphragmatique
 - coeur



PENTALOGIE DE CANTRELL

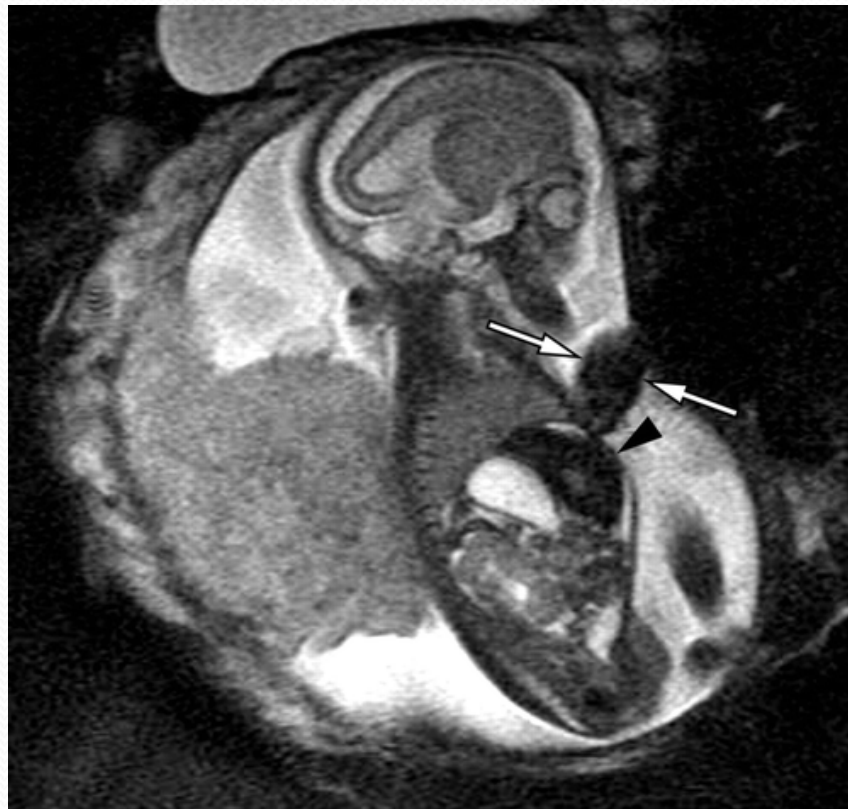
- Anomalies chromosomiques 13 et 18
- Syndrome de Turner
- En imagerie généralement
 - Omphalocèle 63%
 - Ectopie cardiaque
 - Epanchement péricardique ou pleural

PENTALOGIE DE CANTRELL



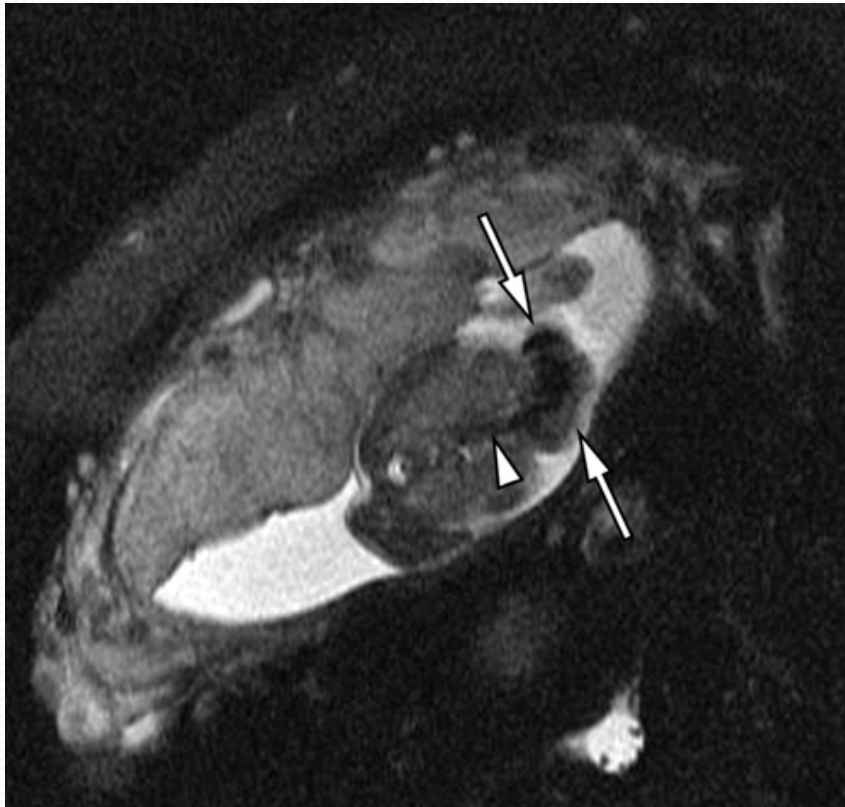
- RX thorax de face
- 1 jour de vie à 32 semaines de gestation
- Cœur en dehors de la cavité thoracique (flèches noires)
- Ligne radiotransparente, foie hors de la cavité abdominale
- (1)

PENTALOGIE DE CANTRELL



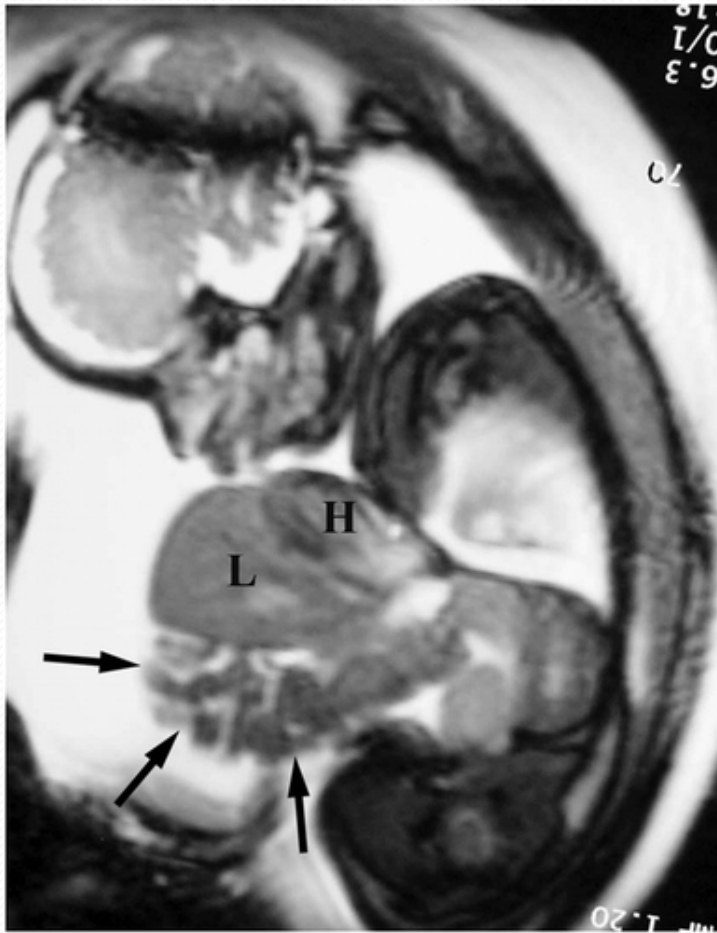
- Sagittal T2 rapide
- 20 semaines de gestation
- Cœur en dehors de la cavité
- Protrusion du foie au travers du défaut de la paroi antérieure de l'abdomen(tête de flèche)
- (1)

PENTALOGIE DE CANTRELL



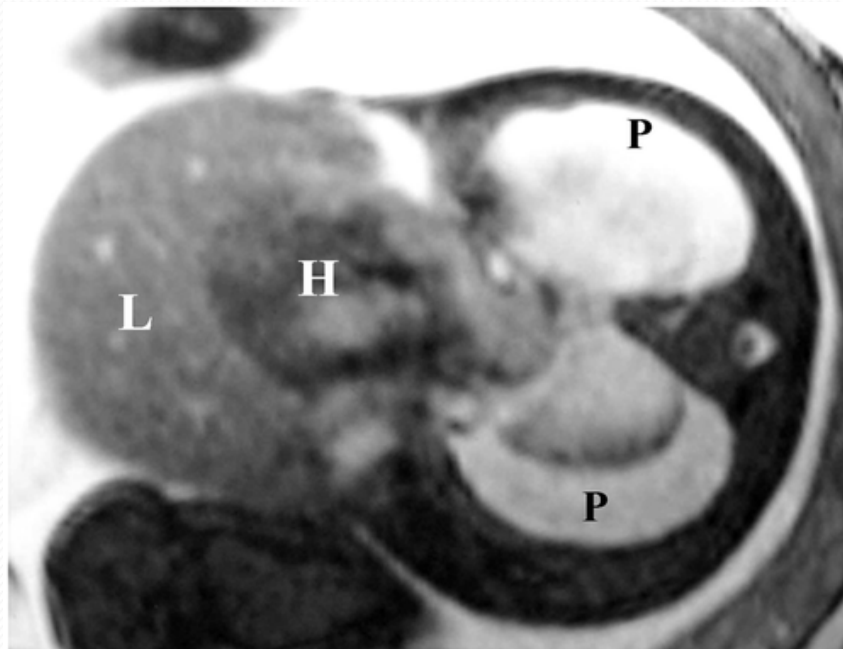
- Axial T2 rapide
- Cœur à l'extérieur de la paroi abdominale (flèches)
- Aorte à travers du défaut de la paroi thoracique
- (1)

PENTALOGIE DE CANTRELL

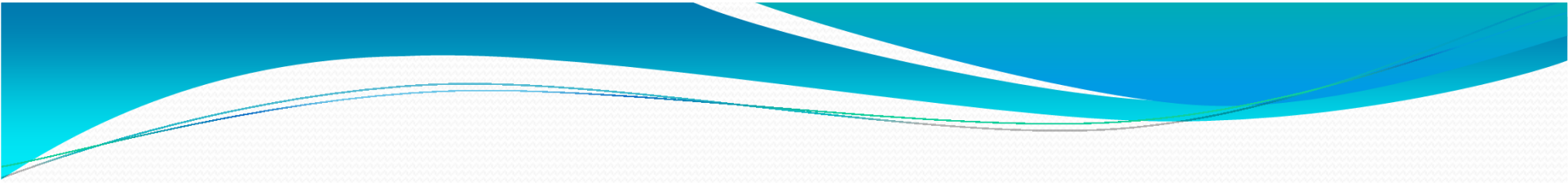


- Sagittal T2 rapide
- Protrusion à travers le défaut de la paroi abdominale et thoracique
- Du cœur(H)
- Du foie (L)
- Intestins (flèches)
- (1)

PENTALOGIE DE CANTRELL

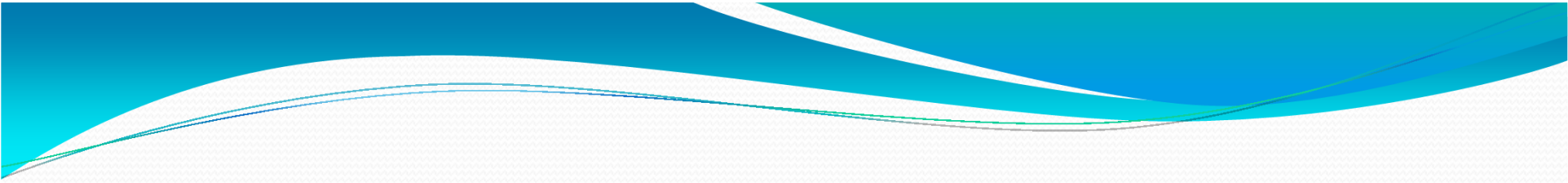


- Axial T2 rapide
- Protrusion a travers du défaut de la parois abdominal et thoracique
- Du cœur(H)
- Du foie (L)
- Epanchement pleural bilatéral
- (1)



LIMB BODY WALL COMPLEX

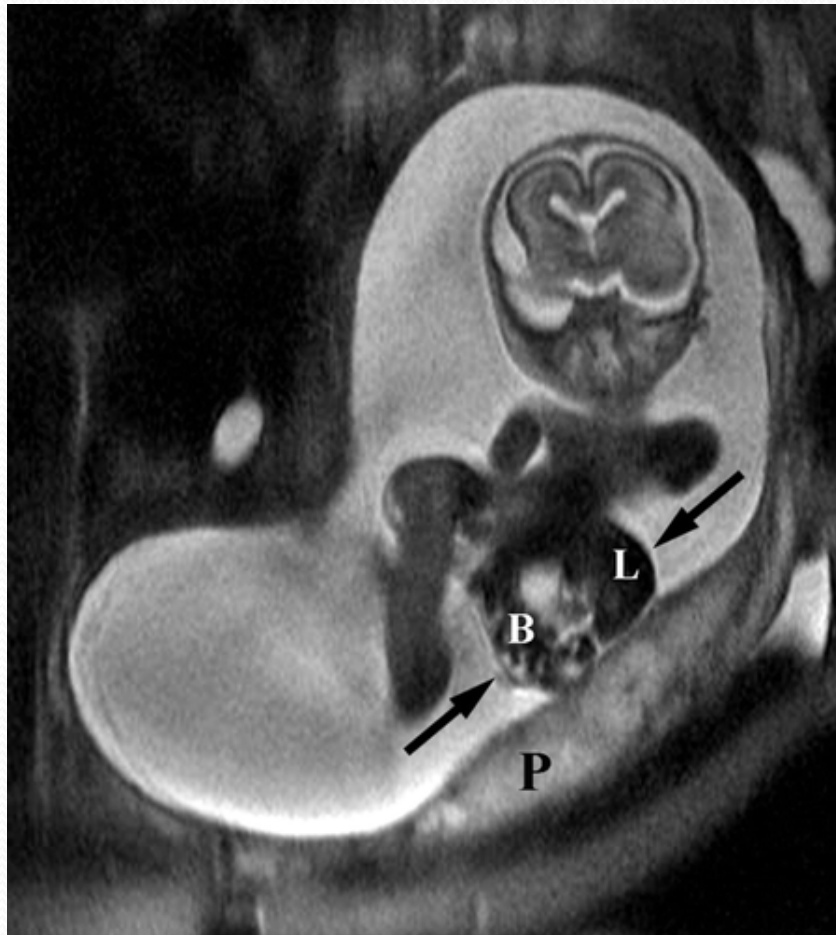
- 0,12/10.000
- Malformation complexe létale rare
- Absence de développement de la paroi abdominale antérieure , plus fréquente à gauche
- Eviscération du contenu abdominal avec attachement des organes au placenta
- Cordon ombilical court ou absent
- Fœtus toujours dans une position fixe
- Oligohydroamnios



LIMB BODY WALL COMPLEX

- Il se compose aussi
 - Anomalies de la paroi thoracique
 - des membres supérieurs et inférieurs
 - cranio-faciales
 - spinales
 - cardiaques
 - intestinales
 - rénales

LIMB BODY WALL COMPLEX



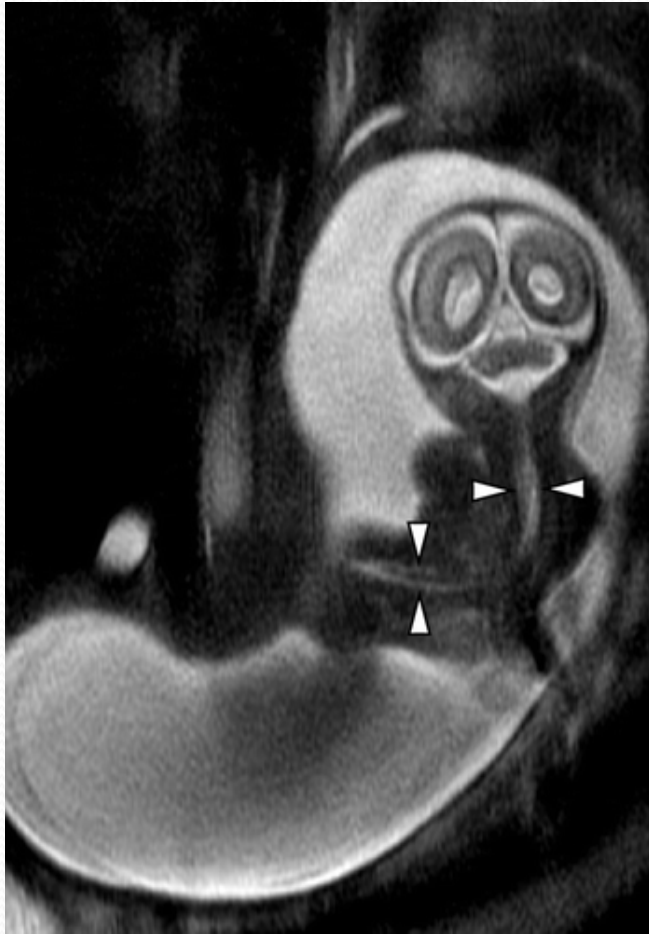
- Coronal T2 rapide
- Eviscération du contenu abdominal avec attachement des organes au placenta (flèches noires)
- Foie(L)
- Intestin (B)
- Placenta(P)
- (1)

LIMB BODY WALL COMPLEX



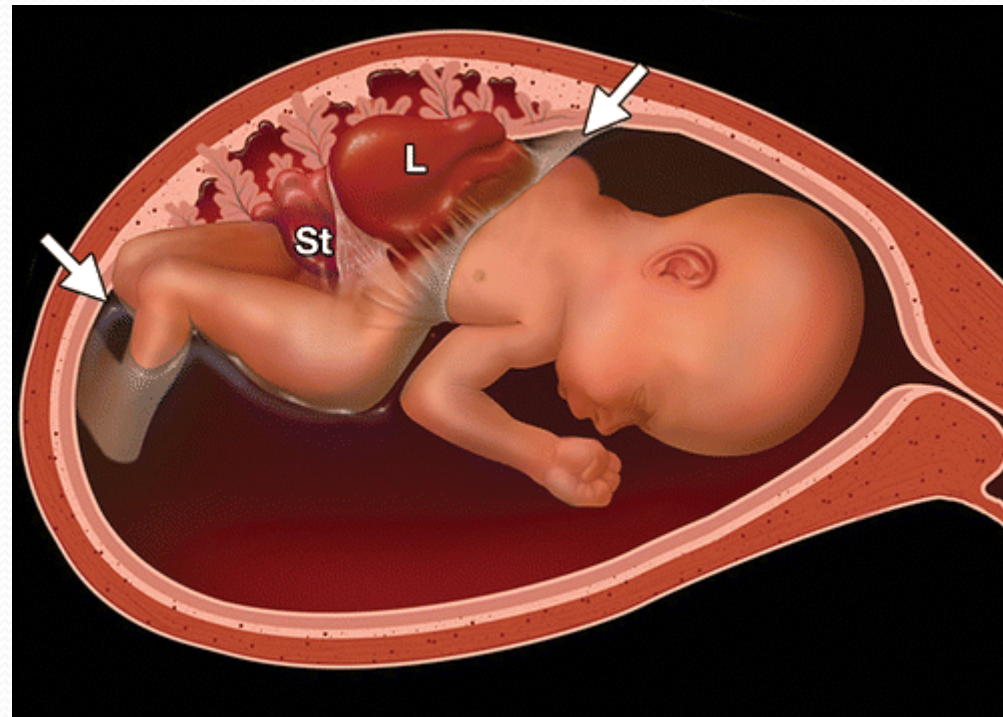
- Sagittal T2 rapide
- Eviscération du contenu abdominal avec attachement des organes au placenta (flèches noires)
- Foie(L)
- Intestin (B)
- Placenta(P)
- (1)

LIMB BODY WALL COMPLEX

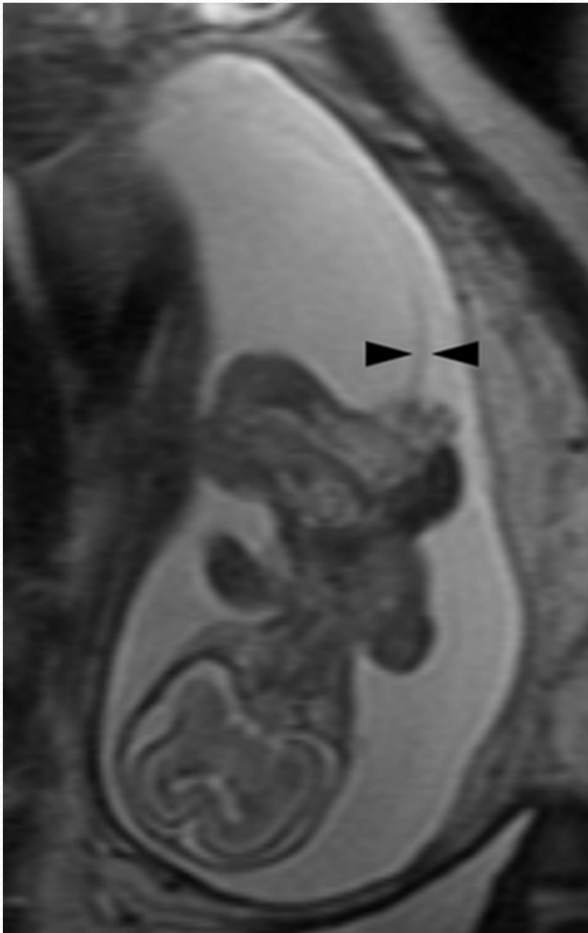


- Coronal T2 rapide
- Scoliose sévère
(têtes de flèches)
- (1)

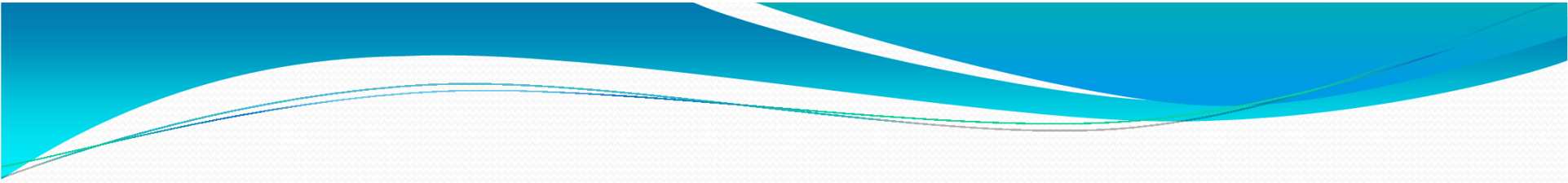
LIMB BODY WALL COMPLEX



ABDOMINOSCHISIS DUE TO ANMIOTIC BANDS



- Coronal T2 rapide
- Maladie des brides amniotiques
- Bride amniotique (tête de flèche)
- (1)



BIBLIOGRAPHIE

- 1. Pedro Daltro, Bradley L. Fricke, Beth M. Kline-Fath, Heron Werner¹, Leise Rodrigues, Tatiana Fazecas, Romeu Domingues and Lane F. Donnelly. Prenatal MRI of congenital abdominal and chest wall defects. *AJR*:184, March 2005:1010-1016
- 2. Reza Pakdaman, MD Paula Woodward, MD Anne Kennedy, MBBCh. Complex Wall Defects: Appearances at Prenatal Imaging. *Radiographics*. March-April 2015 volume 35, issue 2
- 3. Elisabeth A. Furey, MD, April A. Bailey, MD, Diane M. Twickler, MD. Fetal MRI imaging of gastrointestinal Abnormalities. *Radiographics*, May-June 2016 volume 36, issue 3
- 4. Maria A Calvo-Garcia, Beth M. Kline-Fath, Eva I. Rubio, Arnold C. Merrow, Carolina V. Guimaraes, Foong-Yen Lim. Fetal MRI of cloacal exstrophy. *Pediatr Radiol* (2013) 43:593-604