

# HYPERÉCHOGÉNICITÉS RAMIFIÉES AU NIVEAU DES NOYAUX GRIS CENTRAUX EN PÉRIODE NÉONATALE

## Fréquence, étiologie et pronostic neurologique

C. GOURMET, TH. DECORTIS, J. RIGO

**RÉSUMÉ :** Des hyperéchogénicités en candélabre au niveau des noyaux gris centraux (HNG) ont été mises en évidence chez deux prématurés hospitalisés dans le service de néonatalogie. Les investigations réalisées chez ces deux patients ont démontré une infection à CMV, sans symptomatologie clinique. Ces observations nous ont conduits à évaluer cette relation au sein de la littérature, à faire le point sur la fréquence et l'étiologie de ces HNG et sur le pronostic neurologique des patients présentant ce type d'atteinte.

### CAS CLINIQUES

#### Patient 1

Il s'agit d'un prématuré, né après 33 semaines de grossesse, issu d'une mère porteuse du virus HIV. Le dossier maternel révélait une séropositivité découverte en novembre 1994 une compliance thérapeutique médiocre, une charge virale élevée, un sarcome de Kaposi au niveau du duodénum et une suspicion de tuberculose non confirmée.

L'histoire de la grossesse avait été marquée à 26 semaines d'âge gestationnel par une admission en urgence pour crise convulsive. La RMN cérébrale de la maman montrait la présence de lésions kystiques compatibles avec une toxoplasmose. La sérologie toxoplasmique était positive en IgG, mais négative en IgM. La mère a reçu un traitement anti-HIV et anti-toxoplasmique.

L'échographie foetale réalisée à 27 semaines de gestation suggérait des hyperéchogénicités punctiformes au niveau du SNC, faisant craindre une toxoplasmose congénitale.

A 33 semaines d'âge gestationnel, une césarienne fut pratiquée, en urgence, en raison d'une toxémie gravidique non contrôlée et d'un rythme cardiaque fœtal décélératif.

A la naissance, l'enfant présentait des signes de souffrance foetale aiguë avec un score d'apgar de 1 à une minute, 5 à cinq minutes, et 9 à dix minutes de vie. L'évolution fut rapidement favorable.

L'échographie cérébrale réalisée au premier jour, à la recherche des hyperéchogénicités vues in utero, montrait des images hyperéchogènes en

**HYPERECHOGENICITY WITHIN THE BASAL GANGLIA OF NEONATES :  
INCIDENCE, ETIOLOGY, NEUROLOGICAL OUTCOME**

**SUMMARY :** Ramifying hyperechogenicities within the basal ganglia were observed in two neonates followed for prematurity. The investigations demonstrated an asymptomatic cytomegalovirus infection in both. The literature was reviewed about this association. Incidence, etiology of hyperechoic lesions in the basal ganglia of neonates and neurodevelopmental outcome of the patients were also reviewed.

**KEYWORDS :** *Cytomegalovirus - Hyperechogenicity - Basal ganglia*

candélabre au niveau des noyaux gris centraux (fig. 1 et 2) ne correspondant pas aux lésions suspectées antérieurement.

Un traitement anti-HIV et anti-toxoplasmique fut instauré, les PCR HIV sont restées négatives.

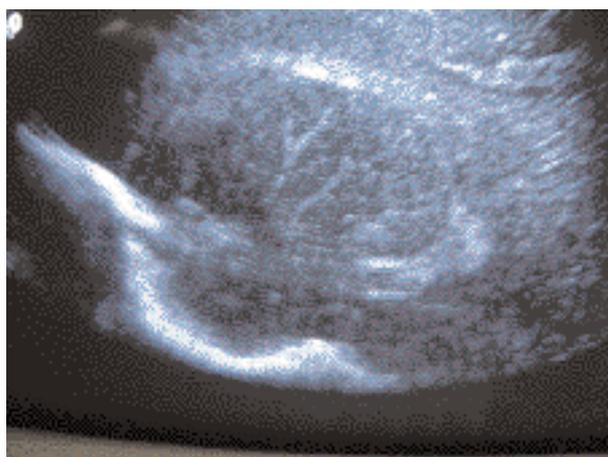


Fig 1. Hyperéchogénicités en candélabre, linéaires, ramifiées au niveau des noyaux gris centraux. (coupe parasagittale)

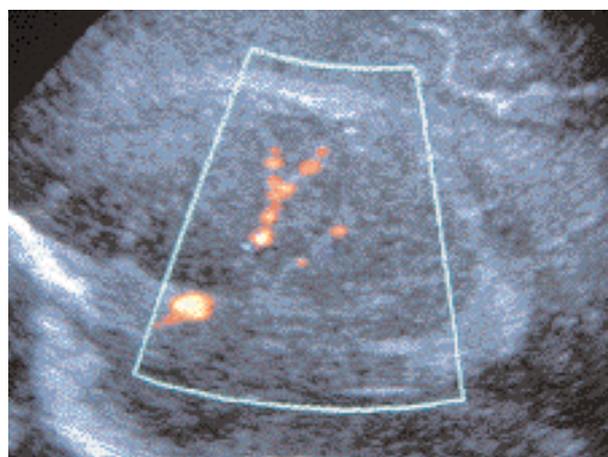


Fig 2. Doppler cérébral montrant le caractère vasculaire des lésions

(1) Service Universitaire de Néonatalogie, Université de Liège, CHR Citadelle, Liège

La sérologie toxoplasmose était positive en IgG et négative en IgM. La PCR réalisée sur le LCR était négative. Les IgG antitoxoplasme disparurent rapidement. Par ailleurs, l'anatomopathologie du placenta ne montrait aucun signe de toxoplasmose.

La sérologie CMV était positive en IgG et négative en IgM. Le diagnostic d'infection à CMV a été posé suite à des PCR urinaire et sanguine positives; la PCR au niveau du LCR était négative.

Les électroencéphalogrammes, répétés à plusieurs reprises, étaient normaux. Les potentiels évoqués auditifs réalisés au jour 8 et le fond d'œil réalisé au jour 21 étaient normaux. Les contrôles d'échographie cérébrale réalisés aux jours 5, 12, 19, 47 et 52 montrèrent une tendance à l'aggravation des HNG.

L'évolution clinique fut favorable. L'enfant quitta l'hôpital à 70 jours de vie. Son examen clinique, en particulier neurologique, était normal.

La maman est malheureusement décédée sans qu'une autopsie puisse être pratiquée.

Ce patient illustre donc un cas d'HNG dans un contexte d'infection à CMV, l'atteinte par le HIV et la toxoplasmose ayant été infirmées.

#### Patient 2

Il s'agit d'un prématuré, né après 33 semaines, d'une grossesse gémellaire peu suivie, 15 jours après notre patient n° 1.

L'immunisation anti-CMV n'avait pas été recherchée chez la mère.

L'examen clinique à la naissance était normal. Une échographie cérébrale de routine réalisée à deux jours de vie montrait une HNG du côté droit (fig. 3 et 4) qui attira tout particulièrement notre attention, car similaire à celle du patient 1.

Ceci a motivé la réalisation d'un bilan infectieux, en particulier la recherche d'une infection à cytomégalovirus. La sérologie sanguine était négative en IgM et positive en IgG. La culture et la PCR CMV sur les urines étaient par contre franchement positives. L'EEG était normal.

La clinique est restée muette jusqu'à ce jour alors que les échographies cérébrales de contrôle à trois semaines et à quatre mois de vie montraient une accentuation de l'hyperéchogénéicité et une bilatéralisation des lésions.

La sœur jumelle était également porteuse asymptomatique de CMV. Les échographies cérébrales n'ont jamais montré de lésions.

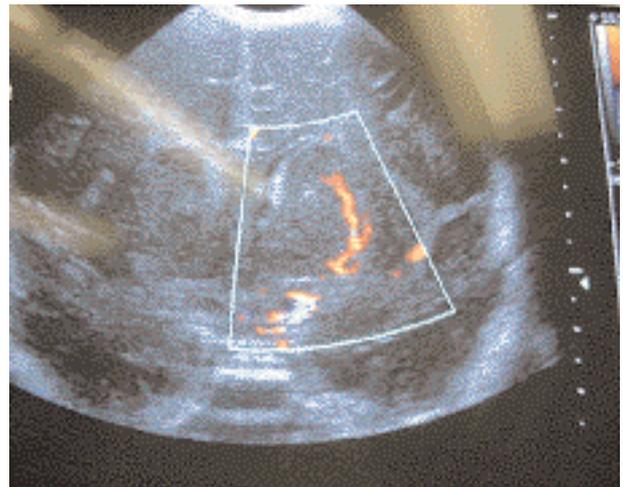


Fig 3. Hyperéchogénéicité au niveau des noyaux gris, doppler cérébral (coupe coronale)

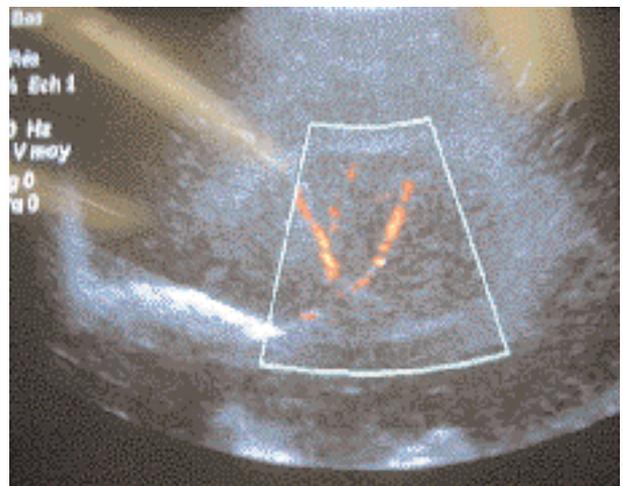


Fig 4. Hyperéchogénéicités au niveau des noyaux gris, doppler cérébral (coupe parasagittale)

#### DISCUSSION

L'échographie cérébrale est actuellement utilisée en routine dans la majorité des centres néonataux. Occasionnellement, elle met en évidence des hyperéchogénéicités linéaires ou ramifiées au niveau des noyaux gris centraux et du thalamus, décrites pour la première fois par Grant en 1985. Il s'agit d'une entité relativement méconnue mais que l'on retrouve notamment associée à l'infection à CMV dans les traités de neurologie et d'échographie cérébrale néonatale.

Il s'agit de lésions qui, lorsqu'elles sont recherchées, sont relativement fréquentes. Leur incidence varie entre 1,9 et 2,6 % dans la population générale (3, 2). Celle-ci s'élève à 5,8 % dans une population sélectionnée. L'étiologie infectieuse est incriminée dans 8 % à 24 % des cas (2, 3), avec une prédominance pour l'infec-

tion à CMV (60 à 80% des causes infectieuses) (2, 3).

Wang et coll. (1995) distinguent trois grands groupes d'étiologie : les causes périnatales (65 %), les causes acquises (7 %) et les causes non spécifiques (28 %) (7).

Dans le premier groupe, on peut citer les infections acquises in utero (cytomégalovirus, rubéole, syphilis, listériose placentaire, varicelle, et plus récemment mise en évidence, la toxoplasmose), la trisomie 13 et 21, la toxicomanie maternelle (cocaïne, métamphétamines, opiacés, phénobarbital, alcool), toutes les conditions qui entraînent une asphyxie néonatale, le LED néonatal, l'hypoglycémie néonatale, la foetopathie diabétique, la sialidose, l'anasarque, le myéloméningocèle, les malformations cardiaques cyanogènes, le syndrome transfuseur-transfusé.

Dans le second groupe, on retrouve la méningite bactérienne, l'encéphalite, les traumatismes crâniens et l'infection à *Klebsiella pneumoniae*.

Enfin dans le troisième groupe, celui des causes aspécifiques, on distingue le syndrome de détresse respiratoire, la prématurité non compliquée, les apnées et toute une série de cas sans étiologie identifiée.

Notre patient 1 né de mère HIV positive présentait in utero des images pouvant évoquer une toxoplasmose cérébrale. En raison de l'évolution de la PCR HIV et de la disparition rapide des IgG anti-toxoplasme, ces deux diagnostics peuvent être écartés. Par contre, une infection à CMV a été mise en évidence. Notre patient 2 était porteur de CMV, recherché suite à l'image pathologique dépistée par l'échographie cérébrale de routine.

Les HNG sont assez souvent identifiées dès la naissance. Ceci étaye l'hypothèse que ces lésions peuvent déjà se constituer en période prénatale.

L'activité mitotique très intense qui existe au niveau de la matrice germinale située à proximité des noyaux lenticulo-striés suppose un débit sanguin élevé dans les vaisseaux irriguant ces régions (7).

De nombreux facteurs endogènes ou exogènes peuvent créer des altérations au niveau de ces vaisseaux entraînant l'apparition d'un aspect hyperéchogène qui constitue un signe non spécifique de souffrance cérébrale.

Ben-Ami et coll. (1) ont confirmé, grâce aux études Doppler, la nature artérielle de ces HNG.

Du point de vue histologique, les parois artérielles des vaisseaux dans les régions atteintes

présentent une hypercellularité avec dépôt d'un matériel basophile amorphe créant l'aspect hyperéchogène.

Le primum movens serait donc une vascularite en réponse à l'agent agresseur, entraînant à son tour un dépôt de matériel amorphe au niveau des parois des vaisseaux. Les études histo-chimiques démontrent, pour la plupart, le caractère ferrique de ces dépôts qui sont positifs au PAS et au bleu de prusse. Certains auteurs ont décrits un dépôt à la fois ferrique et calcique dans les vaisseaux en association avec le HIV (12).

Les études sont unanimes pour dire que ces lésions ne sont pas identifiables au scanner. Par contre, Coley et coll. ont pu mettre en évidence grâce à la RMN des structures linéaires en séquence coronale T2 dans les régions correspondant aux HNG chez quatre patients sur douze (2).

Une aggravation des lésions linéaires est constatée dans 85 % des cas, une stabilisation dans 15 % des cas, jamais une régression (7). Par contre, Weber et coll. (6) décrivent une résolution complète des lésions punctiformes entre six et sept mois de vie dans un certain nombre de cas. Selon le mécanisme étiopathogénique décrit plus haut, la résolution des lésions serait due à une vascularite réversible, tandis que leur persistance et leur aggravation supposeraient une minéralisation ultérieure.

Chez nos deux patients atteints de lésions linéaires, on constate une aggravation des lésions dans le temps et même une bilatéralisation de celles-ci chez le patient 2.

Finalement, la question primordiale est la suivante : existe-t-il une corrélation entre ces images échographiques et le développement psychomoteur ultérieur des nouveau-nés ?

Plusieurs auteurs observent un développement psychomoteur normal chez la majorité des patients. Pour eux, il n'existe pas de corrélation entre la progression échographique des lésions et l'évolution clinique (1, 6, 7). Est plus interpellante cependant, une étude récente qui a évalué le développement neurologique à 18 mois d'âge gestationnel corrigé d'une série d'enfants nés prématurément et présentant des HNG. Elle a mis en évidence des scores de développement mental plus bas ainsi que des évaluations comportementales significativement moins bonnes, en particulier en ce qui concerne la qualité motrice et la régulation émotionnelle (11).

En conclusion, les HNG suggèrent une atteinte diffuse du système nerveux central. Relativement fréquentes chez le nouveau-né, elles ne sont mises en évidence que grâce à un

examen échographique minutieux. En l'absence d'études plus nombreuses sur le pronostic neurologique à long terme, ces images ne semblent pas pouvoir être banalisées. Elles imposent en période néonatale un bilan étiologique large comprenant un bilan infectieux étendu et en cas de suspicion clinique, une recherche de toxicomanie et un caryotype. Les enfants présentant ce type de lésions devraient ultérieurement faire l'objet d'un suivi neurologique particulier.

## RÉFÉRENCES

1. Ben-Ami T, Yousefzadeh D, Backus M, et al.— Lenticulostriate vasculopathy in infants with infections of the central nervous system sonographic and Doppler findings. *Pediatr Radiol*, 1990, **20**, 575-9.
2. Coley BD, Rusin JA, Boue DR.— Importance of hypoxic/ischemic conditions in the development of cerebral lenticulostriate vasculopathy. *Pediatr Radiol*, 2000, **30**, 846-855.
3. Hughes P, Weinberger E, Shaw DW.— Linear areas of echogenicity in the thalami and basal ganglia of neonates : an expanded association. *Radiol*, 1991, **179**, 103-105.
4. Littlewood Teele R, Hernanz-Schulman M, Sotrel A.— Echogenic vasculature in the basal ganglia of neonates : a sonographic sign of vasculopathy. *Pediatr Radiol*, 1988, **169**, 423-427.
5. Ries M, Deeg KH, Heininger U.— Demonstration of perivascular echogenicities in congenital cytomegalovirus infection by colour Doppler imaging. *Eur J Pediatr*, 1990, **150**, 34-36.
6. Weber K, Riebel Th, Nasir R.— Hyperechoic lesions in the basal ganglia : an incidental sonographic finding in neonates and infants. *Pediatr Radiol*, 1992, **22**, 182-186.
7. Wang H, Kuo M, Chang T.— Sonographic lenticulostriate vasculopathy in infants : some associations and a hypothesis. *Am J Neuroradiol*, 1995, **16**, 97-102.
8. de Vries S, Beek FJA, Stoutenbeek P.— Lenticulostriate vasculopathy in twin-to-twin transfusion syndrome : sonographic and CT findings. *Pediatr Radiol*, 1995, **25**, S41-S42.
9. Shefer-Kaufman N, Mimouni FB, Stavorovsky Z, et al.— Incidence and clinical significance of echogenic vasculature in the basal ganglia of newborns. *Am J Perinatol*, 1999, **16**, 8, 439, 317-318.
10. Cabanas F, et al.— New pattern of hyperechogenicity in thalamus and basal ganglia studied by color doppler flow imaging. *Pediatr Neurol*, 1994, **10**, 109-116.
11. Chamnanvanakij S, Rogers CG, Luppino C, et al.— Linear hyperechogenicity within the basal ganglia and thalamus of preterm infants. *Pediatr Neurol*, 2000, **23**, 129-133.
12. Belman AL, Lantos G, Horoupian D, et al.— AIDS : calcification of the basal ganglia in infants and children. *Neurology*, 1986, **36**, 1192-1199.
13. Intracranial infections. Viral, protozoan and related intracranial infections, in Volpe, *Neurology of the newborn*. Chap VII, 4<sup>e</sup> ed., 2001, 717-773.
14. Pathologie infectieuse, in A Couture, C. Veyrac, C. Baud. *Echographie cérébrale du fœtus au nouveau-né, imagerie et hémodynamique*. Chap. VIII, 1994, 371-388.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. J. Rigo, Service de Néonatalogie, CHR Citadelle, Bd du 12<sup>ème</sup> de Ligne, 1, 4000 Liège.