



**Imagerie anténatale, corrélation et devenir post-natal
des foetus porteurs d'une dilatation digestive du grêle à
l'anus : à propos d'une série rétrospective de 17 cas au
CHU de Bordeaux**

Fabien Ho-Mouye

► **To cite this version:**

Fabien Ho-Mouye. Imagerie anténatale, corrélation et devenir post-natal des foetus porteurs d'une dilatation digestive du grêle à l'anus : à propos d'une série rétrospective de 17 cas au CHU de Bordeaux. Médecine humaine et pathologie. 2017. dumas-01552101

HAL Id: dumas-01552101

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01552101>

Submitted on 30 Jun 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Thèse pour l'obtention du DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Discipline : Radiodiagnostic et Imagerie Médicale

Présentée et soutenue publiquement

Le 20 Juin 2017 par

Fabien HO-MOUYE

Né le 27 Juin 1988 à Sainte-Clotilde

**IMAGERIE ANTENATALE, CORRELATION ET DEVENIR POST-
NATAL DES FŒTUS PORTEURS D'UNE DILATATION DIGESTIVE
DU GRÊLE A L'ANUS :**

**A propos d'une série rétrospective de 17 cas
au CHU de Bordeaux**

Directrice de thèse

Madame le Docteur Lydie CHERIER

Rapporteur de thèse

Monsieur le Professeur Guillaume GORINCOUR

Membres du jury

Monsieur le Professeur Jean-François CHATEIL

Président et Juge

Monsieur le Professeur Éric DOBREMEZ

Juge

Monsieur le Professeur Loïc SENTILHES

Juge

Monsieur le Docteur Frédéric LAVRAND

Juge

Madame le Docteur Brigitte MAUGEY-LAULOM

Juge

Remerciements

A notre maître et président du jury,

Monsieur le Professeur Jean-François CHATEIL

Radiopédiatre

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier

Chef de service de Radiologie et d'Imagerie anténatale, de l'enfant et de la femme

CHU de Bordeaux

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse. Votre expérience et votre bienveillance sont pour moi source d'estime et d'admiration. Veuillez trouver ici le témoignage de mon plus profond respect.

A notre jury de thèse,

Monsieur Le Professeur Eric DOBREMEZ

Chirurgien Pédiatre

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier

Chef de service de Chirurgie Infantile

CHU de Bordeaux

Vous me faites l'honneur d'accepter de juger ce travail. Votre expérience et votre connaissance en chirurgie pédiatrique sont précieux et sources de respect. Veuillez recevoir le témoignage de mon estime et de mon profond respect.

Monsieur le Professeur Loïc SENTILHES

Gynécologue-Obstétricien

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier

Service de Gynécologie-Obstétrique

CHU de Bordeaux

Je vous remercie de juger ce travail. Votre connaissance en matière d'obstétrique et de médecine fœtale sont un soutien précieux et indispensable. Veuillez recevoir le témoignage de mon estime et de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Frédéric LAVRAND

Chirurgien Pédiatre

Praticien Hospitalier

Service de Chirurgie Infantile

CHU de Bordeaux

Vous me faites l'honneur d'évaluer mon travail et je vous en remercie. Votre expérience et votre connaissance sont sources de respect et d'admiration. Veuillez trouver ici le témoignage de ma plus grande estime.

Madame le Docteur Brigitte MAUGEY-LAULOM

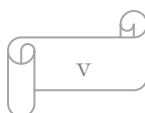
Gynécologue Obstétricien, Echographiste référent

Praticien Hospitalier

Service de Radiologie et d'Imagerie anténatale, de l'enfant et de la femme

CHU de Bordeaux

Je vous remercie d'accepter de juger mon travail. Votre expérience et votre sérénité sont un modèle. Je vous prie de trouver dans ce travail ma sincère reconnaissance et une preuve de mon dévouement à la médecine fœtale.



A notre maître et rapporteur

Monsieur le Professeur Guillaume GORINCOUR

Radiopédiatre

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier

Chef de service de Radiologie pédiatrique et prénatale

Hôpital de la Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille

Vous m’avez fait le plaisir d’accepter d’être rapporteur et de juger ce travail. Votre expérience en radiopédiatrie et en médecine fœtale impose le plus profond respect. Recevez l’expression de ma reconnaissance la plus distinguée.

A notre directrice de thèse,

Madame le Docteur Lydie CHERIER

Gynécologue Obstétricien , Echographiste référent

Praticien Hospitalier

Service de Radiologie et d'Imagerie anténatale, de l'enfant et de la femme

CHU de Bordeaux

Je te remercie de m'avoir proposé ce travail et guidé tout au long de sa réalisation. Ta clairvoyance est un véritable modèle pour moi. Travailler à tes côtés a été riche en enseignements. Je te prie de trouver ici le témoignage de ma plus grande estime.

Je dédie cette thèse,

Aux fœtus et à leurs parents, y compris à ceux que je ne connais pas encore
Au Docteur Fabrice Cuillier, mon maître en diagnostic anténatal
Au Docteur Phillipe Jeanty, fondateur du site thefetus.net, véritable communauté internationale
d'imageurs anténataux
Au CPDPN de l'île de la Réunion, et en particulier aux Docteurs Bérénice Doray, Jean-Luc
Alessandri et François Cartault, qui m'ont fait découvrir la génétique clinique
Au Docteur Marc Molho, dont l'expérience en neuroradiologie pédiatrique et anténatale m'a
beaucoup appris
Au Docteur Marie Balu, pour m'avoir introduit dans le monde de l'anténatal dès mon premier
semestre

A Robin Martin, copain d'études et ami, désormais ethnopsychiatre et thérapeute par l'art ☺

Au Docteur Sujittra Chaisavaneeyakorn, pour son amitié au-delà des frontières et décalages horaires
Au Docteur Bernard Brugère, pour ses conseils
Au Docteur Serge Kah, pour ses soins et son influence malgré lui :p

A mon père, à ma mère, et à mon frère pour leur soutien et leur amour pendant toutes ces années,
A celle qui partage ma vie depuis quelques temps déjà, cette thèse est un pas de plus vers notre
projet.

Liste des Abréviations

AG : Age gestationnel

AMS : Artère Mésentérique Supérieure

CPDPN : Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic PréNatal

GE : General Electrics, entreprise américaine produisant des équipements d'imagerie

HASTE : Acronyme du constructeur SIEMENS donné à sa séquence de Spin Echo rapide.

IP : Index de Pulsatilité

IR : Index de Résistance

IMG : Interruption Médicale de Grossesse

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MAR : Malformation AnoRectale

NA : Non Applicable

Nb : Nombre

NR : Non Réalisé

OMIM : Online Mendelian Inheritance in Man (omim.org), base de données américaine des syndrome géniques, microdéletionnels et chromosomiques dans l'espèce humaine.

SA : Semaines d'Aménorrhée

T1,T2,T3 : 1^{er}, 2^e, 3^e trimestre de grossesse.

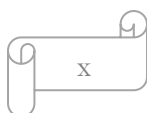
T1 (IRM) : temps au bout duquel l'aimantation longitudinale a retrouvé 63% de sa valeur initiale. Sert à décrire la pondération de l'image et du contraste tissulaire.

T2 (IRM) : temps au bout duquel l'aimantation transversable a perdu 63% par rapport à sa valeur lors de la bascule de l'aimantation. Sert à décrire la pondération de l'image et du contraste tissulaire.

TRUEFISP : Acronyme du constructeur SIEMENS donné à sa séquence d'Echo de Gradient en état d'équilibre.

Table des matières

Remerciements	iii
Liste des Abréviations	ix
Table des matières	x
Liste des figures et tableaux.....	xiii
Introduction :	16
Première partie : les obstacles digestifs anténataux du duodénum à l'anus, revue de la littérature.....	17
<i>A-Histoire naturelle des occlusions en échographie anténatale</i>	<i>17</i>
1-Aspect normal de l'intestin fœtal en fonction de l'âge gestationnel.....	17
2-Définition d'une dilatation intestinale	22
3-Aspect sémiologique d'un obstacle duodénal.....	24
4-Aspect sémiologique d'un obstacle jéjunal et/ou iléal	25
5-Aspect sémiologique d'un obstacle colique et des malformations anorectales	27
Concernant un obstacle colique :	27
Concernant les malformations anorectales :	27
6-Cas particuliers : Volvulus du grêle, malrotation, apple-peel syndrome, laparoschisis compliqué de dilatation digestive, persistance du cloaque.....	30
Volvulus du grêle anténatal.....	30
Malrotation et apple-peel syndrome :	31
Laparoschisis compliqué de dilatation digestive, intra ou extra-abdominale.	32
Cloaque persistant :	34
Cas rares de dilatation digestive basse fonctionnelle :	35
<i>B-Apport de L'IRM, place par rapport à l'échographie.....</i>	<i>36</i>
1-Techniques d'IRM chez le fœtus	36
2-Aspect normal du tube digestif en IRM	38
3- Aspect sémiologique d'un obstacle duodénal en IRM	42
4 - Aspect sémiologique d'un obstacle jéjunal ou iléal en IRM	43
Aspects en fonction du niveau d'obstruction :	43
Complications visibles en IRM :	45
Evaluation de la longueur du grêle fonctionnel restant :	45
5- Aspect sémiologique d'un obstacle colique et des malformations anorectales en IRM	49
Concernant un obstacle colique organique, du colon droit ou du colon transverse :	49
Concernant un obstacle rectosigmoïdien dans le cadre des malformations anorectales :	49
6-Cas particuliers, aspects IRM : volvulus, malrotation et Apple-peel, laparoschisis, cloaque.....	52



Volvulus du grêle.....	52
Malrotation et syndrome d'Appel-peel	54
Laparoschisis compliqué de dilatation digestive	54
Dysgénésie cloacale :	56
7-Place de l'IRM ?.....	57
<i>C- Management périnatal des obstacles digestifs du grêle à l'anوس.....</i>	<i>58</i>
1-Principe général	58
2-Prise en charge d'une occlusion duodénale	58
3-Prise en charge d'une occlusion jéjunale et/ou iléale.	60
4-Prise en charge d'une occlusion colique.....	64
5-Prise en charge d'une malformation anorectale.....	64
6- Prise en charge des cas particuliers : volvulus du grêle, malrotation et Apple-peel, laparoschisis compliqué d'occlusion, cloaque persistant.	68
Prise en charge d'un volvulus du grêle associé ou non à une malrotation, et prise en charge d'un Apple-peel syndrome.	68
Prise en charge du laparoschisis compliqué d'occlusion.....	69
Prise en charge d'un cloaque persistant	72
2e partie : Etude rétrospective : suivi néonatal des dilatations digestives du grêle à l'anوس vues en anténatal ..	75
<i>A-Introduction</i>	<i>75</i>
<i>B-Objectifs</i>	<i>75</i>
<i>C-Matériels et méthode</i>	<i>76</i>
1- Type d'étude	76
2-Critères d'inclusion et d'exclusion	76
3-Recueil de données	76
4-Modalités techniques	77
5-Paramètres recueillis	77
Pour les groupes « sténoses duodénales » « atrésies du grêle » et « volvulus », les paramètres recueillis étaient les suivants :	78
Pour le groupe « laparoschisis », les paramètres recueillis étaient les suivants :	79
Pour le groupe « dilatation digestive basse », les paramètres recueillis étaient les suivants :	80
6-Description et définition des paramètres :	81
Pour tous les groupes	81
Pour les groupes « sténoses duodénales » « atrésies du grêle », « volvulus », et « laparoschisis »	81
Pour le groupe « dilatation digestive basse » :	84
<i>D-Résultats de notre étude</i>	<i>85</i>
Objectif principal : Comparaison des diagnostic anté- et postnataux.	86

1-Dans le groupe Sténose duodénale (2cas : cas n°1 et n°2) :	86
2-Dans le groupe des atrésies du grêle (4 cas, cas n°3,4,5,6):.....	88
3-Dans le groupe Volvulus du grêle (5cas, n°7,8,9,10 et 11):.....	91
4-Dans le groupe Dilatation digestive associée à un laparoschisis (3cas, cas n°12,13 et 14.) :	94
5-Dans le groupe Dilatation digestive basse (3cas, cas n° 15,16 et 17) :	96
Objectif secondaire : quelle mortalité et morbidité néonatale ?.....	98
1-Dans le groupe des obstacles de niveau duodénal (cf tableaux 1.1 et 1.2)	98
2-Dans le groupe des atrésies du grêle (cf tableaux 2.1 et 2.2)	99
3-Dans le groupe des volvulus du grêle (cf tableaux 3.1 et 3.2).....	100
4-Concernant les obstacles sur laparoschisis (cf tableaux 4.1 et 4.2).	102
5-Dans le groupe des dilatations digestives basses (cf tableaux 5.1 et 5.2)	103
<i>E- Discussion de l'étude.....</i>	<i>104</i>
1-Confrontation des diagnostics anté- et postnataux de notre série aux données de la littérature	104
Obstacle duodénal	104
Atrésies et volvulus du grêle :	105
Laparoschisis compliqués de dilatation digestive intra-abdominale :	108
Dilatation digestive basse	110
2-Morbi-mortalité néonatale de notre série	113
Obstacle duodénal	113
Atrésies du grêle	114
Volvulus du grêle :	115
Laparoschisis compliqués de dilatation digestive :	116
Dilatation digestive basse	118
Au total :	118
3-Limites liées au schéma de l'étude :	119
4-Limites spécifiques à l'IRM	120
CONCLUSION :	121
Références.....	122
Serment d'Hippocrate	130
Summary	131
Résumé	132
Addendum	133

Liste des figures et tableaux

Figure 1 : mesure de la longueur de l'intestin en fonction de l'âge gestationnel.	18
Figure 2 : identification du grêle et du colon en échographie en fonction de l'âge gestationnel, et mesures du diamètre de leur lumières respectives.	19
Figure 3 : anses grêles normales en échographie à 22SA.....	20
Figure 4 : aspect normal du grêle et du colon transverse à 32SA.	20
Figure 5 : aspect normal du sphincter anal, sur la coupe axiale transverse de référence.	21
Figure 6 : aspect normal du sphincter anal, sur la coupe longitudinale de référence.	21
Figure 7 : défécation en échographie à 33SA.....	22
Figure 8 : dilatation intestinale, probablement grêlique à 24SA.	22
Figure 9 : dilatation intestinale grêlique à 34SA, vue en fosse iliaque gauche.	23
Figure 10 : dilatation du colon gauche, à 34SA, sans dilatation grêlique	23
Figure 11 : dilatation du rectum au 3 ^e trimestre, à 34SA.....	23
Figure 12 : image typique en double bulle, ici à 27SA.....	24
Figure 13 : dilatation grêlique, à 21SA et à 34SA, chez 2 fœtus différents.	25
Figure 14 : dilatation du colon transverse isolée.....	27
Figure 15 : dilatation digestive basse au 3 ^e trimestre.....	28
Figure 16: entérolithiases dans la lumière du colon transverse.....	28
Figure 17 : absence de sphincter anal, sur la coupe de référence axiale transverse	29
Figure 18 : “Whirlpool sign”, à 31SA	30
Figure 19 : Diagnostic positif de laparoschisis à 14 SA	33
Figure 20 : même fœtus, en coupe axiale à 35SA.....	33
Figure 21 : aspect échographique d'un hydrocolpos et d'une mégavessie,	34
Figure 22 : cadre colique de contenu hyperéchogène homogène, cystinurie	35
Figure 23 : IRM : identification des segments du grêle selon l'âge gestationnel,	39
Figure 24 : IRM : identification des segments du colon selon l'âge gestationnel,	40
Figure 25 : résumé des caractéristiques IRM du tube digestif fœtal de l'estomac à l'anus	41
Figure 26 : IRM : aspect normal du cadre colique à 23,26 et 28 SA.....	41
Figure 27: IRM : aspect d'image en double bulle.	42
Figure 28 : IRM : Même fœtus que figure 27 (image en double bulle), colon	42
Figure 29 : IRM : Aspect d'obstacle du grêle proximal	44
Figure 30 : IRM : Aspect d'obstacle du grêle distal :	44
Figure 31 : IRM : Ascite méconiale.....	45

Figure 32 : Grossesse gémellaire Bichoriale Biamniotique à 36SA. Jumeau B avec un microcolon. Jumeau A, avec poche rectale et colon normaux.....	46
Figure 33 : IRM : Iléus méconial, 34SA versus Atrésie iléale 28 SA.	47
Figure 34 : coupe sagittale T1, évaluant le point de progression le plus distal du méconium dans un cas d'atrésie jéjunale et d'imperforation anale à 25SA , un cas de mucoviscidose à 28SA, un cas de mucoviscidose à 32 SA et un cas de mucoviscidose à 25SA.	48
Figure 35 : dilatation digestive basse à contenu en hypersignalT1 méconial. Canal anal vu.....	50
Figure 36 : IRM à 33SA, suspicion de malformation anorectale haute.....	50
Figure 37 : distension du rectosigmoïde, avec entérolithiases	51
Figure 38 : enroulement des anses dilatées en « tourbillon ».....	53
Figure 39 : laparoschisis, le collet constitue ici la zone jonctionnelle plat-dilaté.....	54
Figure 40 : laparoschisis, le collet ne constitue pas ici une zone jonctionnelle	55
Figure 41 : 27SA. Dilatation urétérale gauche s'abouchant dans des structures pelviennes d'aspect « pseudokystiques » pouvant être l'utérus ou la vessie.	56
Figure 42: duodénoplastie en forme de diamant.....	59
Figure 43 : duodénoplastie triangulaire	59
Figure 44 : classification macroscopique des atrésies.....	60
Figure 45 : A : exemple de résection-anastomose; B : exemple de plastie modelante.	61
Figure 46 : mesure de la longueur de l'intestin en fonction de l'âge gestationnel	62
Figure 47 : technique LILT	63
Figure 48 : technique STEP	63
Figure 49: malformation anorectale dite « basse » chez la fille et le garçon	66
Figure 50 : autre exemple de malformation anorectale dite « basse » chez la fille.	66
Figure 51: exemple de MAR « haute » du garçon. A gauche : fistule rectobulbaire (rectum - urètre bulbaire). A droite : fistule rectoprostatique.	67
Figure 52: MAR haute de la fille avec un orifice commun :dysgénésie cloacale.	67
Figure 53 : aspect per-opératoire d'un apple-peel syndrome,.....	68
Figure 54 : comparaison entre un aspect normal des anses et un aspect de périviscérite	70
Figure 55 : méthode de réintégration progressive par silo dit de « schuster »,	70
Figure 56 : cloaque persistant avec hydrocolpos, pouvant à lui seul suffire à créer un obstacle urinaire par compression extrinsèque.	72
Figure 57 : définition des groupes selon la complexité de l'intervention à prévoir.	73
Figure 58 : stratégie diagnostique et thérapeutique.....	74

Tableau 1.1 : données anténatales du groupe sténose duodénale	86
Tableau 1.2 : données postnatales du groupe sténose duodénale	87
Tableau 2.1 : données anténatales du groupe atrésies du grêle.....	88
Tableau 2.2 : données postnatales du groupe atrésies du grêle	89
Tableau 3.1 : données anténatales du groupe volvulus	91
Tableau 3.2 : données postnatales du groupe volvulus	92
Tableau 4.1 données anténatales du groupe laparoschisis	94
Tableau 4.2 : données postnatales du groupe laparoschisis	95
Tableau 5.1 : données anténatales du groupe dilatation basse.....	96
Tableau 5.2 : données postnatales du groupe dilatation basse.....	97
Tableau 1.3 : suivi néonatal du groupe sténose duodénale.....	98
Tableau 2.3 : suivi néonatal du groupe atrésies du grêle	99
Tableau 3.3 : suivi néonatal du groupe volvulus	100
Tableau 4.3 : suivi néonatal du groupe laparoschisis.....	102

Introduction :

L'objectif de cette thèse est d'aborder la pathologie digestive obstructive anténatale au-delà de la jonction œsogastrique du point de vue des imageurs anténatalistes. Ce sujet est, à l'inverse de l'atrésie de l'œsophage, relativement peu étudié. Il couvre pourtant des situations très diverses, allant des atrésies intestinales du grêle, sans ou avec laparoschisis, ou des malformations anorectales voire un cloaque. A chacune de ces situations correspond une prise en charge et un pronostic néonatal différents. Cependant le diagnostic de l'obstruction est parfois peu aisé en anténatal et les dernières avancées techniques en imagerie notamment IRM ont permis de mieux appréhender ces différentes entités nosologiques.

Nous consacrerons notre premier chapitre à la revue de la littérature et iconographique de la sémiologie échographique et en résonance magnétique des dilatations digestives, qui a fait l'objet ces dernières années de plusieurs publications, suivie d'une brève mise au point sur la prise en charge néonatale chirurgicale.

Dans un deuxième chapitre, nous aborderons notre étude monocentrique descriptive de 17 cas, consacrée à l'analyse des données échographiques et IRM des fœtus présentant une dilatation digestive vue en anténatale.

Notre objectif principal a été d'apprécier la pertinence diagnostic en anténatal en comparant au diagnostic final post natal. Secondairement, nous avons examiné le devenir et la prise en charge de ces enfants jusqu'à 6 mois de vie.

Première partie : les obstacles digestifs anténataux du duodénum à l'anus, revue de la littérature.

L'échographie de dépistage du 3^e trimestre, plus rarement celle du 2^e trimestre, conduit parfois à découvrir une pathologie intestinale obstructive, dont le maître signe est la dilatation d'une anse. En effet, plus le fœtus se rapproche du terme, plus la quantité de liquide amniotique dégluti augmente et plus le péristaltisme intestinal est actif. Le tube digestif acquiert également progressivement ses fonctions de réabsorption et de sécrétion, ce qui aboutit à la formation du méconium.

Dans cette 1^{ère} partie nous nous attacherons à récapituler la diversité de la pathologie intestinale obstructive, ou plutôt « occlusive » fœtale (selon l'abus de langage dérivé du syndrome occlusif clinique). Nous aborderons la problématique du diagnostic in utero, et nous traiterons de la prise en charge néonatale.

A-Histoire naturelle des occlusions en échographie anténatale

L'échographie de dépistage est naturellement le mode d'entrée et l'examen de première intention, complémentaire de l'IRM qui sera traitée par la suite. La précision du diagnostic passe par l'exploitation maximale de chacune des deux techniques.

1-Aspect normal de l'intestin fœtal en fonction de l'âge gestationnel

Touloukian a publié le premier en 1983, à partir d'une série foetopathologique, une abaque de la longueur normale de l'intestin fœtal en fonction de l'âge gestationnel (1) :

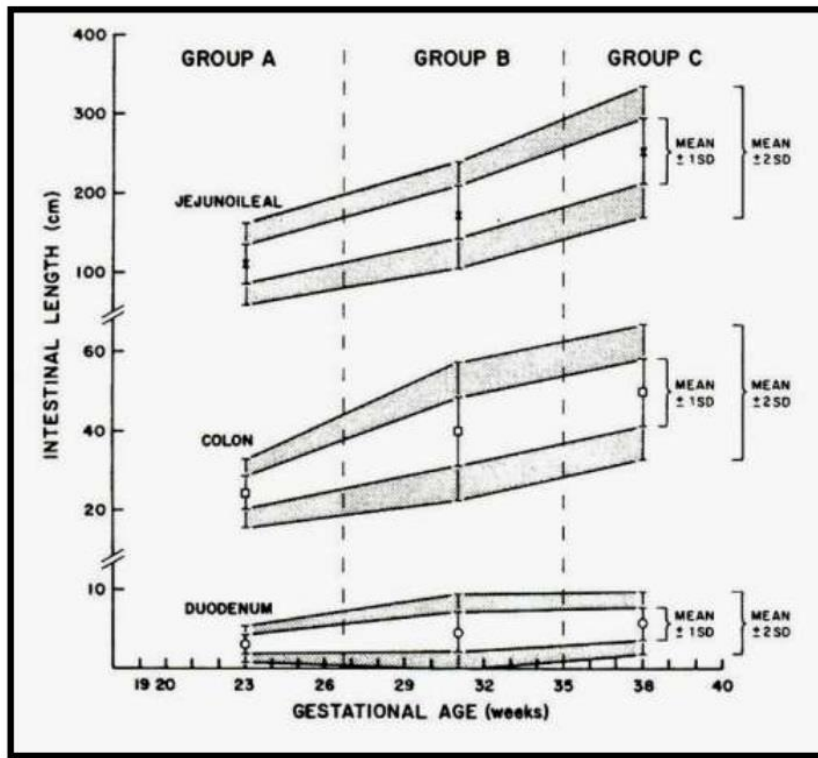


Table 2. Intestinal Length in Preterm Infants

Group	Gestational Age (weeks)	Overall* Intest Length (cm)	Duod* (cm) (% of Overall Length)	Jejunum* Ileum (cm) (% of Overall Length)	Colon* (cm) (% of Overall Length)
A (n = 11)	19-27	142 ± 22	3.8 ± 1.0 (2.7)	114.8 ± 21 (80.8)	23.4 ± 4 (16.5)
B (n = 13)	27-35	217 ± 24	5.3 ± 1.9 (2.4)	172.1 ± 29 (79.3)	40.9 ± 8 (18.8)
C (n = 6)	>35	304 ± 44	6.5 ± 1.9 (2.1)	248.0 ± 40 (81.6)	49.1 ± 6 (16.2)

*p < 0.05 + mean ± SD

Figure 1 : mesure de la longueur de l'intestin en fonction de l'âge gestationnel (en semaines d'aménorrhées) selon Touloukian, J Pediatr Surg(1).

On retient que le duodénum mesure moins de 10cm de long, quel que soit l'âge gestationnel.

On peut retenir comme valeurs normales pour le jéuno-iléon, qui constitue environ 80% de la longueur du tube digestif, en fonction de l'âge gestationnel en semaines d'aménorrhée (SA) :

-avant 27SA : 115 cm

-de 27 à 35 SA : 172cm

-après 35 SA : 248 cm

Le grêle jéuno-iléal peut être divisé de façon anatomique en 2 parties : une partie « proximale » située dans les 50 premiers centimètres dès l'angle de Treitz, et une partie « distale » au-delà. Cette

distinction aura son importance par la suite, notamment dans la détermination du niveau d'obstacle. Le colon quant à lui mesure moins de 60cm, quel que soit l'âge gestationnel.

Au premier trimestre en échographie, jusqu'à 12 SA, il existe une hernie physiologique du cordon (2). Ce processus correspond sur le plan embryologique au développement du mésentère à la base du cordon : le mésentère effectue une rotation dans le sens inverse des aiguilles d'une montre de 270°C avant d'être entièrement réintégré dans la cavité abdominale (3). Pour la plupart des auteurs, en pratique clinique, un défaut de la cavité abdominale ne doit pas être affirmé avant 12SA (4, 5).

Parulekar a par la suite en 1991, continué à étudier, au-delà du 1er trimestre, la visibilité de l'intestin fœtal en échographie, ainsi que le diamètre de la lumière de l'intestin grêle et du colon en fonction de l'âge gestationnel (6):

Table 1: Detection Rate, Lumen Diameter, and Length of Contiguous Bowel Segment

Gestational Age, weeks	Number of Fetuses	Percentage of Fetuses with Visible Lumen Small Bowel/Colon		Small Bowel Lumen Size*		Colon Lumen Size*		Average Length*	
				Average	Largest	Average	Largest	Small Bowel	Colon
>40	9	100	100	4.4	6	18.7	28	11.3	63
35-40	44	100	100	3.7	8	16.8	26	11	70
30-35	36	100	100	2.9	6	11.4	16	9.8	55
25-30	44	100	100	1.8	3	8	13	7.9	37
20-25	44	100	89	1.4	2	4.4	6	4.5	19
15-20	34	88	24	1.2	2	3.6	5	4.5	9.8
10-15	32	44	6	1.0	1	1.5	2	2.4	10

* All measurements are in millimeters. The average lumen diameter and length of bowel segment are average maximum measurements. Gestational ages are menstrual ages.

Figure 2 : identification du grêle et du colon en échographie en fonction de l'âge gestationnel, et mesures du diamètre de leurs lumières respectives. Parulekar et al, J Ultrasound Med (6).

On remarque que l'intestin grêle est vu dans 100% des cas au 2^e trimestre, les anses grêles alors les mieux visibles ont une position centrale dans la cavité abdominale.

Au 3^e trimestre, d'autres anses grêles deviennent mieux visibles en fosse iliaque gauche, et le cadre

colique est quant à lui, identifié dans 100% des cas.

L'intestin fœtal apparaît discrètement plus échogène et moins lisse que le foie.

Le méconium apparaît normalement hypoéchogène et moule le cadre colique au 3^e trimestre (7).

Le diamètre de la lumière de l'intestin grêle dépasse rarement 6mm, et celui du colon rarement 13mm. Le péristaltisme peut être vu avec une sonde de haute fréquence et augmente avec l'âge gestationnel.

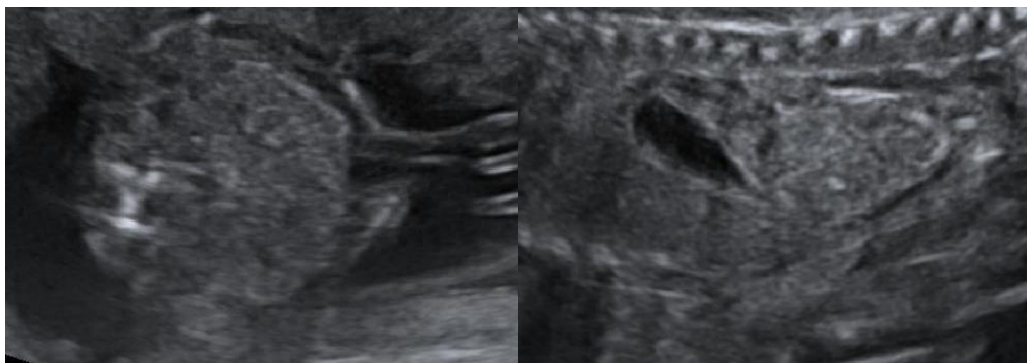


Figure 3 : anses grêles normales en échographie vers 22SA. A gauche : coupe axiale transverse située sous la coupe de mesure du périmètre abdominal. A droite : coupe parasagittale avec anses grêles situées sous l'estomac.

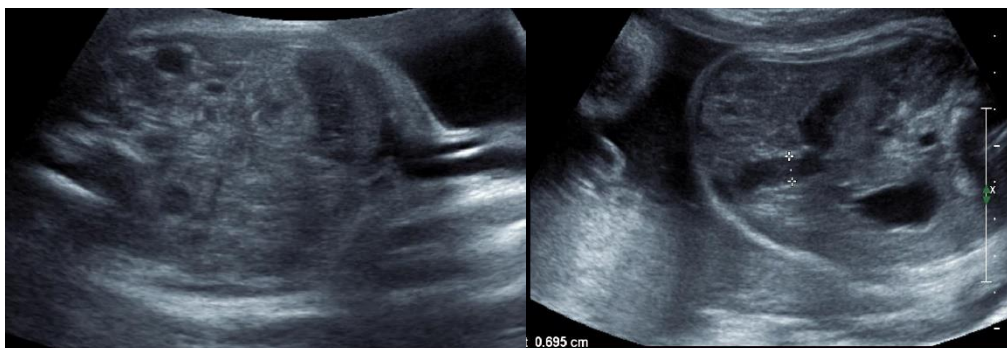


Figure 4 : à gauche : coupe axiale transverse située sous la coupe de mesure du périmètre abdominal, montrant l'aspect normal du grêle vers 32SA. A droite : Coupe coronale oblique montrant le colon transverse d'aspect normal vers 32SA, avec une lumière normale de 7mm.

Concernant l'anus, Moon et al ont en 2010 (8) étudié la visibilité du sphincter anal en échographie anténatale. Sur 631 fœtus avec examen néonatal normal, l'anus a pu être progressivement identifié de façon croissante avec l'âge gestationnel : la sensibilité de l'échographie atteignait un plateau compris entre 90 et 100% dès 23SA, et ce jusqu'à 34SA. Deux coupes de références ont été retenues :

-une coupe axiale transverse permettant la visualisation du sphincter anal sous la forme d'une image hypoéchogène circulaire



Figure 5 : aspect normal du sphincter anal, sur la coupe axiale transverse de référence qui peut être réalisée en même temps que la détermination du sexe fœtal, d'après Moon et al, *Ultrasound in Obs and Gyn* (8).

-une coupe longitudinale montrant le sphincter sous la forme d'une image hypoéchogène tubulaire, la lumière du tube étant représentée par une ligne hyperéchogène.



Figure 6 : aspect normal du sphincter anal, sur la coupe longitudinale de référence d'après Moon et al, *Ultrasound in Obs and Gyn* (8).

Il existe par ailleurs un rapport de cas échographique, dont chacun se fera son opinion, décrivant une défécation fœtale à 32SA sans contexte pathologique identifié anténatal, perpartum et postpartum (9).

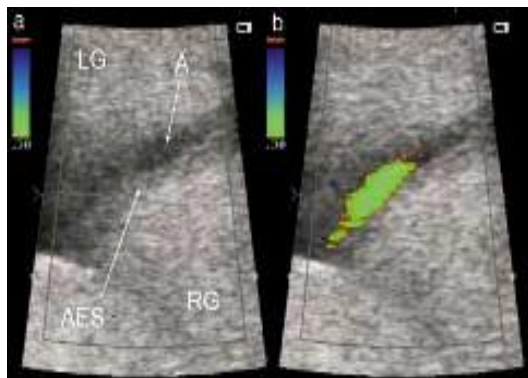


Figure 7 : (a) Image échographique à 33SA montrant l'anus (A) et les fessiers gauche (LG) et droit (RG) avant défécation. AES : anal external sphincter. (b) Même plan de coupe, durant la défécation, visible en Doppler couleur. D'après le rapport de cas de Lopez Ramon y Cajal et al, *Ultrasound in Obs and Gyn* (9).

2-Définition d'une dilatation intestinale

Compte tenu des valeurs normales du diamètre de la lumière du tube digestif en fonction de l'âge gestationnel, une dilatation intestinale est généralement admise lorsqu'une lumière intestinale présente un diamètre maximal $>7\text{mm}$ à 22SA et $>13\text{mm}$ à 32SA, ce qui peut être un signe d'occlusion intestinale (6, 10).

La localisation, l'échogénicité et le terme de découverte de la dilatation digestive permettront de déterminer s'il s'agit d'anses grêles ou d'anses coliques. Compte tenu de la progression du méconium, une dilatation intestinale colique est rarement découverte avant le 3^e trimestre par exemple.



Figure 8 : Dilatation intestinale, probablement grélique à 24SA. On note la présence d'anses grêles non dilatées également.



Figure 9 : Coupe axiale transverse. Dilatation intestinale grêlique à 34SA, vue en fosse iliaque gauche.

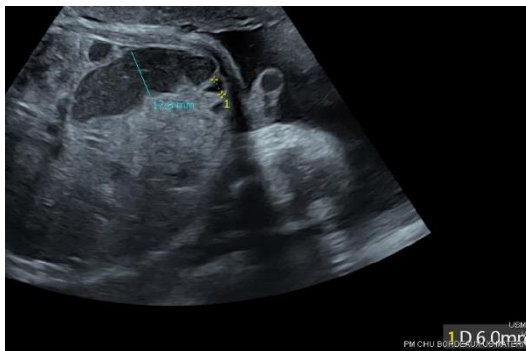


Figure 10 : Coupe coronale oblique. Dilatation du colon gauche, à 34SA, sans dilatation grêlique.

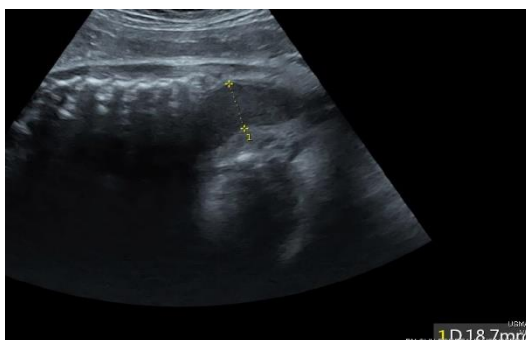


Figure 11 : Coupe para sagittale. Dilatation du rectum au 3^e trimestre, à 34SA.

3-Aspect sémiologique d'un obstacle duodénal

Signes directs :

-aspect typique, considéré pathognomonique, d'image en double bulle, au 2^e ou au 3^e trimestre, dont le contenu est anéchogène. Schématiquement, une des bulles représente l'estomac, la jonction entre les deux bulles correspond au muscle pylorique, et la bulle distale correspond au duodénum dilaté en amont de l'obstacle.

Signes indirects :

- l'hydramnios, par défaut de déglutition du liquide amniotique. En cas d'image en double bulle, une étude retrouvait une association à un hydramnios dans 80% des cas (11).

Compte tenu de la forte association avec une trisomie 21 (12), d'autres anomalies peuvent être retrouvées.

L'obstacle duodénal concerne environ 1 grossesse sur 5000 (13). Les étiologies principales sont le diaphragme duodénal et l'atrésie duodénale. Le diagnostic échographique est sensible et spécifique, il permet une intervention néonatale programmée dans de meilleures conditions et réduit la morbidité liée à cette pathologie (14, 15).



Figure 12 : image typique en double bulle, ici à 27SA

4-Aspect sémiologique d'un obstacle jéjunal et/ou iléal

Signes directs :

- la dilatation digestive, le plus souvent centrale au 2^e trimestre, en situation plus variable au 3^e trimestre et de contenu liquidien, anéchogène.

Il est difficile au 2^e trimestre de différencier grêle et colon, néanmoins compte tenu de la progression du méconium, une dilatation digestive découverte au 2^e trimestre est habituellement considérée comme une dilatation grêlique jusqu'à preuve du contraire. Au 3^e trimestre, l'identification formelle du cadre colique est possible et permet d'affirmer le siège grêlique de la dilatation.

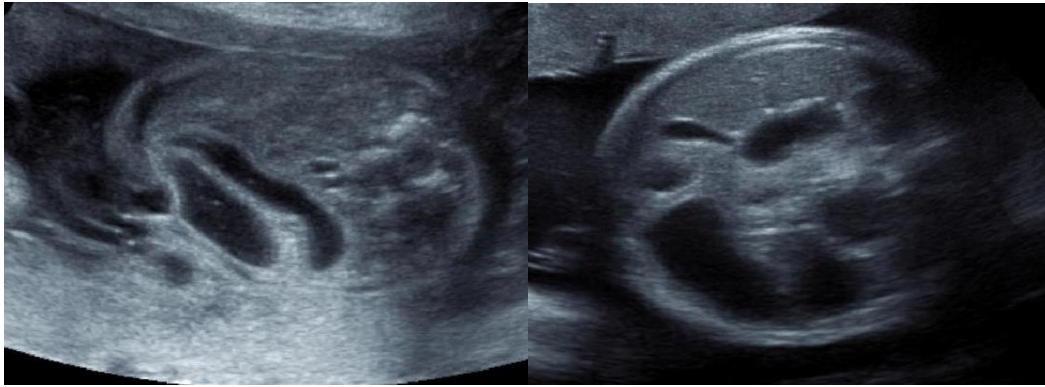


Figure 13 : Coupes axiales transverses. Dilatation grêlique, à gauche à 21SA et à droite à 34SA, chez 2 fœtus différents.

Signes indirects :

- l'hydramnios, qui est présent dans environ la moitié des cas, c'est-à-dire plutôt moins fréquent que dans le cas d'un obstacle duodénal (11).

- la dilatation d'amont de l'estomac est en fonction du niveau d'obstacle. Plus il est bas situé, moins l'estomac sera dilaté.

- les signes tardifs de complications, secondaires à la souffrance pariétale du segment digestif dilaté peuvent être l'épaississement et l'hyperéchogénicité de la paroi des anses, une ascite parfois, secondaire à une perforation, pouvant être plus ou moins échogène.

A distance, cette ascite peut s'organiser et se calcifier en masse individualisable, le pseudokyste méconial, ou en calcifications séquellaires du péritoine (16).

La détermination du niveau d'obstruction, proximal (<50cm dès l'angle de Treitz) ou distal (de 50cm à partir du Treitz jusqu'à la valvule iléo-caecale, soit schématiquement environ 2 mètres d'anses), reste difficile en échographie et relève de l'IRM.

L'étiologie principale d'un obstacle du grêle est une atrésie du grêle : la prévalence est grossièrement similaire à l'atrésie duodénale (entre 0,54 et 1,11 pour 10 000 naissances) (17). Le mécanisme est supposé être d'origine vasculaire durant l'embryogenèse : les expérimentations animales de Luow dans le Lancet dans les années 1950 et le fait que les atrésies jéjuno-iléales soient le plus souvent non syndromiques plaident en faveur d'une anomalie vasculaire touchant le mésentère survenant à un stade avancé de l'embryogenèse(18, 19). Rarement, il existe des atrésies multiples étagées, dont le diagnostic échographique et IRM est difficile.

La sensibilité de l'échographie de dépistage avec comme signes évocateurs une dilatation digestive et/ou un hydramnios pour la détection d'atrésies jéjunales ou iléales est variable dans la littérature : une récente méta-analyse rapporte une valeur prédictive positive de 50% (38-63%, 95%CI), comprenant pour l'atrésie jéjunale 66% (33,9-91,8%, 95% CI) et pour l'atrésie iléale 25,9% (4,0 – 58,0, 95% CI) (20).

5-Aspect sémiologique d'un obstacle colique et des malformations anorectales

Concernant un obstacle colique :

Signes directs :

- la dilatation colique, le plus souvent au 3^e trimestre, dans le cadre d'une atrésie colique isolée est une étiologie très rare (21, 22). Le contenu est souvent moins hypoéchogène que dans le cas des dilatations grêliques et généralement un fin piqueté échogène est observé. L'ensemble est dénommé contenu méconial. Parfois les haustrations peuvent être visibles.

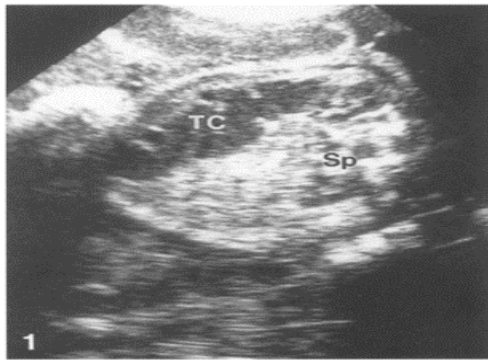


Figure 14 : dilatation du colon transverse isolée (TC : transverse colon ; Sp : Spine) d'après le rapport de cas de Anderson et al, *Pediatr Radiol* (17)

Signes indirects :

- L'hydramnios est rarement rapporté, compte tenu du caractère très distal de l'obstacle (11).

Concernant les malformations anorectales :

On rappelle qu'une malformation anorectale est une anomalie congénitale très hétérogène, pouvant aller de l'imperforation anale jusqu'au cloaque persistant (orifice périnéal commun), ou plutôt, dans l'ordre du développement embryologique, d'un arrêt du développement du cloaque jusqu'à l'imperforation de l'anus. L'étiologie de ce spectre malformatif est complexe (23). On distingue dans la pratique clinique la forme basse, située sous le plan musculaire pelvien, de la forme haute, souvent complexe.

Signes directs :

-La dilatation digestive basse, le plus souvent du rectosigmoïde, de contenu méconial.



Figure 15 : coupe coronale du pelvis fœtal au 3^e trimestre, dilatation digestive basse.

- Il est possible de voir des entérolithiases, pathognomoniques d'une fistule urodigestive, correspondant sémiologiquement à des formations ovoïdes en « billes » hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur au sein d'un contenu méconial (24). Il s'agit la formation de précipités lors de la mise en contact d'urine avec le méconium (25, 26).



Figure 16: coupe axiale à 35SA, aspect typique des entérolithiases, ici dans la lumière du colon transverse.

Signes indirects :

- le complexe musculaire du plancher pelvien est absent, en faveur d'une malformation anorectale haute : Plutôt que de se fier à l'apparition d'une dilatation ou d'un contenu d'aspect anormal du rectum et/ou du colon, certains auteurs ont proposé la visualisation directe du complexe sphinctérien anal. L'évaluation du sphincter anal en échographie a déjà été évaluée dans une situation de dépistage (27), avec de très bons résultats : la présence de ce plancher pelvien, sous la forme d'une image hypoéchogène en cocarde sur la coupe axiale du périnée, permet d'éliminer avec une bonne valeur prédictive négative la présence d'une malformation anorectale haute. Il existe un abaque du diamètre de ce complexe musculaire du plancher pelvien en fonction de l'âge gestationnel, bien que son utilité pratique ne soit pas démontrée à ce jour(8).

En revanche, ce signe ne permet pas d'éliminer une malformation anorectale basse, c'est-à-dire une imperforation anale avec un cul de sac situé sous le plan des muscles du complexe sphinctérien, ou encore une fistule anopérinéale. Il n'y a pas d'étude sur la sensibilité et la spécificité de l'échographie pour la détection d'une fistule anopérinéale.



figure 17 : absence de sphincter anal, sur la coupe de référence axiale transverse, d'après Moon et al, Ultrasound in Obs and Gyn (8). B : buttock.

- Les anomalies urogénitales et médullo-rachidiennes sont fréquemment associées dans le cadre des malformations anorectales, notamment hautes. Ces anomalies sont des points d'appels échographiques avant que ne soit décelé la dilatation digestive basse. Les principaux syndromes évoqués sont le VACTERL (OMIM#192350), le syndrome de Currarino (OMIM #176450) et le syndrome de régression caudale (OMIM#600145) (28, 29).
- L'hydramnios est peu fréquent du fait de la distalité de l'obstacle.

L'échographie de dépistage seule, sans l'évaluation du plancher pelvien (qui ne fait pas partie des recommandations officielles à l'heure actuelle), est souvent décrite dans la littérature comme très peu sensible et peu spécifique pour la détection d'un obstacle digestif bas. En effet, dans la série d'environ 16 000 fœtus de Corteville et al (30) , sur 11 cas d'obstacle digestifs bas ont été suspectés en échographie, seulement 2 ont confirmés en postnatal, ceci sur un total de 26 cas postnatals d'obstacle digestifs bas. A noter que dans cette étude la dernière échographie avait été réalisée en moyenne à 25SA. Les 2 cas dépistés efficacement par l'échographie ont été vus à 31 et 33SA.

6-Cas particuliers : Volvulus du grêle, malrotation, apple-peel syndrome, laparoschisis compliqué de dilatation digestive, persistance du cloaque.

Volvulus du grêle anténatal

Un volvulus est défini par un enroulement du tube digestif autour de son pédicule vasculaire, la racine du mésentère (19).

Signes directs :

-la visualisation de la spire de torsion « en escargot », souvent dans un plan axial ou coronal, en position centrale dans l'abdomen, s'apparente au signe « du tourbillon » ou « whirlpool » sign (31, 32) connu des imageurs de l'enfant.

La sensibilité et la spécificité de ce signe en anténatal n'est pas évaluée sur de grandes séries à notre connaissance. (En revanche en postnatal, il existe une série prospective de 31 cas validant la bonne sensibilité et spécificité du signe du tourbillon pour le diagnostic positif de volvulus (33).)

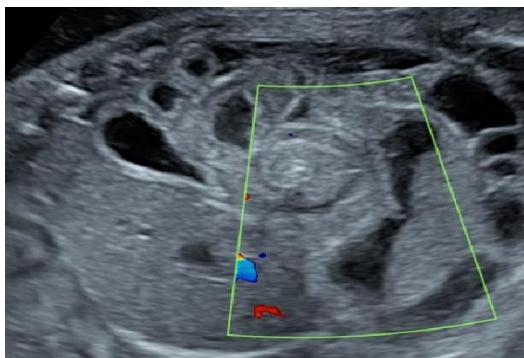


Figure 18 : Coupe coronale. Whirlpool sign, à 31SA.

Signes indirects :

-Les complications sont les mêmes que pour les obstacles du grêle décrits précédemment: ascite, péritonite méconiale, pseudokyste méconial.

-Le signe de l'inversion des vaisseaux mésentériques, connu en postnatal, ne peut être que suspecté mais non affirmé en échographie anténatale (29). En effet, en anténatal le signal des vaisseaux mésentériques n'est pas toujours décelable avec la technologie actuelle dans un contexte de spire de torsion des anses digestives(31).

En anténatal en particulier, le volvulus du grêle est souvent associé à une ou des atrésies sous-jacentes et/ou à une malrotation du mésentère, sans que l'on soit capable de déterminer à l'heure actuelle la genèse des événements qui survient le premier. D'autant qu'au moment de la chirurgie post natale, il existe souvent une nécrose des anses volvulées, rendant le diagnostic anatomopathologique sous-jacent impossible (34).

Une autre association, rare, dans le cadre d'un volvulus du grêle est l'iléus méconial, auquel cas l'association avec une mucoviscidose est fréquente (35). L'iléus méconial correspond à une absence de progression du méconium du fait de son caractère épais, adhésif, adhérent aux parois du tube digestif. Il s'agit de la manifestation la plus précoce de la mucoviscidose, elle affecte jusqu'à 20% des foetus et nouveau-nés atteints de mucoviscidose (36).

Il n'y a pas de signe échographique spécifiquement décrit pour un volvulus secondaire à une malrotation ou une atrésie, ou un iléus méconial. Le tableau échographique est celui de la présentation classique de volvulus du grêle.

Malrotation et apple-peel syndrome :

On rappelle que le syndrome d'Apple-peel (« pelure de pomme ») est une forme rare d'atrésie du grêle, liée à l'occlusion de l'artère mésentérique supérieure et se présentant sous la forme d'une atrésie proximale avec le segment distal enroulé autour d'un vaisseau unique en queue de cochon(37).

Le mécanisme reste à ce jour mal connu et la présentation en imagerie est variable et trompeuse (29, 38). En anténatal, l'obstacle proximal fera évoquer une atrésie, mais le diagnostic de l'anomalie de la racine du mésentère restera chirurgical. Aucun diagnostic anténatal direct de syndrome d'Apple peel n'est recensé dans la littérature à notre connaissance.

Comme décrit précédemment, aucun signe échographique ne permet d'affirmer ou d'infirmer une anomalie de la rotation du mésentère.

Laparoschisis compliqué de dilatation digestive, intra ou extra-abdominale.

Les occlusions digestives sur laparoschisis méritent d'être individualisées.

On rappelle que le laparoschisis est une anomalie de fermeture de la paroi abdominale avec un défaut latéralisé à droite du cordon, sans sac entourant les anses digestives. Cette coelosomie antérieure est habituellement isolée(39). Il concerne environ 5 naissances pour 10 000. Le diagnostic positif est habituellement fait lors de l'échographie du 1^{er} trimestre, dès 13SA, lorsque la hernie physiologique du cordon se réduit spontanément (4, 5).

La complication principale de cette malformation est l'agression chimique du liquide amniotique au contact direct des anses extra-abdominales. Elle aboutit à une inflammation des anses herniées caractérisée par un œdème pariétal et parfois par l'enveloppement des anses d'un manteau « plastique » nommé périviscérite. On craindra toujours un « vanishing midgut », c'est-à-dire une nécrose complète des anses extériorisées, avec fermeture de la paroi abdominale antérieure, échappant au timing des échographies anténatales (40, 41) .

Du fait d'un risque de souffrance voire de mort in utero, la surveillance échographique du laparoschisis est recommandée(42). De nombreux paramètres peuvent être observés, certains plus pertinents que d'autres :

- Les anses extra-abdominales peuvent présenter une paroi épaissie et un aspect dilaté. Ceci n'a pas eu d'incidence décelable sur le pronostic in utero et néonatal dans une récente méta-analyse de d'Antonio et al (43).

- En intra-abdominal en revanche, la même méta-analyse retrouvait une valeur prédictive positive significative de survenue d'atrésie intestinale en cas de dilatation digestive des anses intra-abdominales et/ou d'hydramnios. Parfois, cette dilatation peut être due à un collet étroit. Elle retrouvait aussi une association significative entre une dilatation gastrique et la survenue d'un décès néonatal, sans explication directe évidente. L'épaisseur des parois des anses intra-abdominales n'a pas montré de caractère prédictif particulier (44).

- Pour certains auteurs, la survenue d'une hernie de la vessie au cours de la surveillance est un facteur de risque important de mort in utero, car elle favoriserait la thrombose des vaisseaux ombilicaux(45, 46). Cependant cela n'a pas été confirmé sur des séries importantes multicentriques à ce jour, et la méta-analyse de d'Antonio et al ne prenait pas en compte ce critère.

-le péristaltisme intestinal absent peut se voir, il constituait un indice de mauvais pronostic dans une autre étude (47).

-Enfin, l'étude du spectre Doppler de l'artère mésentérique supérieure n'a jusqu'à présent pas montré d'intérêt (48).

Dans une série américaine d'une centaine de cas de laparoschisis, une atrésie intestinale, le plus souvent jéjunale ou iléale, est survenue dans environ 20% des cas(49).



Figure 19 : coupe axiale, 14SA. Diagnostic positif de laparoschisis avec extériorisation des anses intestinales sans sac.

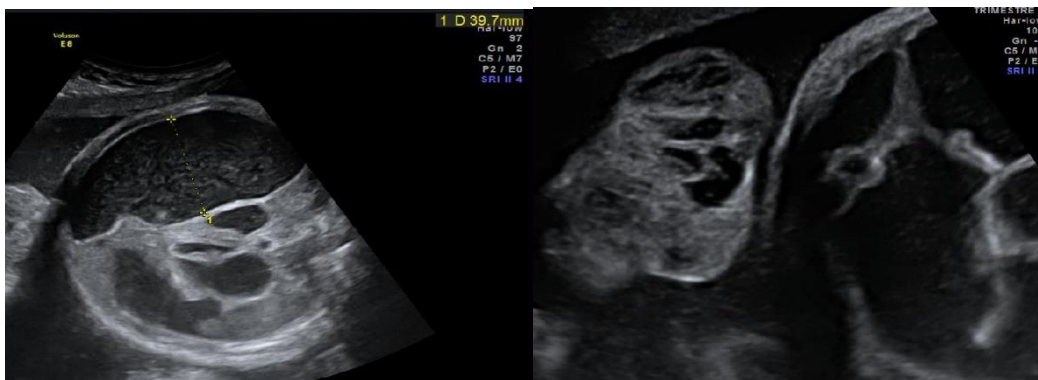


Figure 20 : même fœtus, en coupe axiale à 35SA. A gauche : dilatation intra abdominale. A droite : dilatation des anses intra-abdominales, et aspect épaissi, agglutiné des anses extra-abdominales, sous l'effet de l'agression chimique par le liquide amniotique.

Cloaque persistant :

On rappelle que le cloaque persistant est une anomalie de développement embryonnaire avec l'absence complète de séparation du sinus urogénital et l'anorectum. Il s'agit d'une anomalie rare, avec une incidence d'environ 1 pour 50 000 naissances et qui concerne particulièrement le fœtus de sexe féminin. Le périnée, dont le développement s'est arrêté au stade de cloaque, présente un orifice commun auquel s'abouchent les trois systèmes, urinaire, génital et digestif.

En échographie, la visualisation directe du cloaque est difficile et le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments indirects (50, 51) :

- chez un fœtus de sexe féminin
- mégavessie avec dilatation pyélo-urétérale bilatérale
- hydrocolpos, se présentant sous la forme d'une masse kystique pelvienne indépendante de la vessie, pouvant présenter des cloisons et/ou débris échogènes.
- dilatation digestive basse
- oligoamnios
- ascite

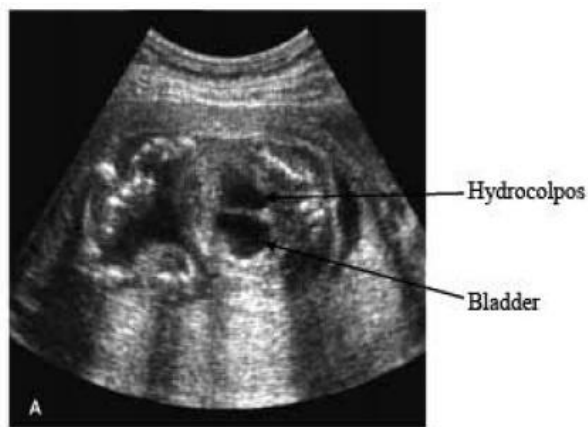


Figure 21 : aspect échographique d'un hydrocolpos et d'une mégavessie, d'après Livingstone et al, J Ultrasound Med (50)

En pratique, poser un diagnostic de certitude d'un cloaque en échographie est difficile, d'une part du fait de la fréquence de la pathologie, d'autre part du fait de la présentation échographique variable et des nombreux diagnostics différentiels possibles avec les autres étiologies d'images kystiques intra-abdominales. Sur 50 cas de cloaque persistant ayant bénéficié d'échographie

anténatale dans la série de Livingston (50), près de la moitié (27 cas sur 50) présentaient des anomalies échographiques urogénitales et/ou digestives basses, mais le diagnostic échographique de certitude de cloaque n'a pu être posé en prénatal que dans 3 cas sur 50.

Cas rares de dilatation digestive basse fonctionnelle :

Ceci est rencontré en anténatal dans deux pathologies digestives très rares :

- La diarrhée chlorée congénitale (52) : dilatation de l'ensemble du cadre colique, avec un contenu hypoéchogène. L'échographie ne peut différencier un contenu méconial (fortement hypoéchogène) d'un contenu liquidien, hypoéchogène également.

- La cystinurie (53, 54): dilatation avec contenu échogène homogène du cadre colique, sans lithiase.

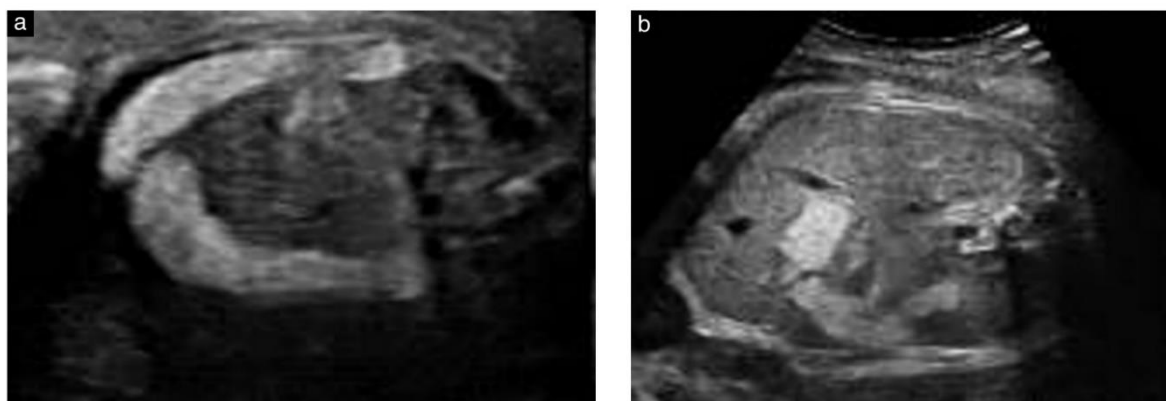


Figure 2 Axial ultrasound images of Case 9 at 32 weeks' gestation (a) and Case 8 at 33 weeks (b), showing typical examples of hyperechoic fetal colon contrasting with the hypoechoic colon normally observed.

Amat S et al, 2011

Figure 22 : moulage du cadre colique par un contenu hyperéchogène homogène, dans le cadre d'une cystinurie, d'après le rapport de cas d'Amat et al, Ultrasound in Obs and Gyn(53)

B-Appoint de L'IRM, place par rapport à l'échographie.

1-Techniques d'IRM chez le fœtus

L'utilisation de l'IRM en imagerie fœtale est rendue possible par les séquences ultra-rapides.

Il n'y a à ce jour pas d'effets néfastes (tératogène ou affectant le développement de l'audition) démontré à 1,5 Tesla, au-delà de 20 SA (55). Néanmoins, le principe de précaution dit principe ALARA « As Low As Reasonably Achievable » s'applique et cette imagerie est en principe une imagerie de 2^e intention. Certains centres préfèrent recueillir le consentement des parents (56-60).

L'indication communément admise en routine à ce jour est l'exploration du système nerveux central en complément de l'échographie (pour la gyration notamment).

Les indications digestives relèvent pour le moment du cas par cas, mais la technique tend à se démocratiser au fur et à mesure de son évaluation et de l'expérience croissante des imageurs (29).

Techniquement, l'antenne corps doit couvrir toute la région d'intérêt. En général, les patientes sont en décubitus dorsal, mais en cas de syndrome de compression cave, le décubitus latéral gauche peut être réalisé (61).

Le champ de vue (FOV) varie en général de 250 à 350mm, avec une épaisseur de coupes de 3 à 5 mm. Ces coupes seront jointives en imagerie fœtale. Le FOV ne doit pas être trop petit afin de limiter les artéfacts de repliement, du fait de l'environnement maternel important résonant avec le champ magnétique. L'épaisseur de coupe est un compromis entre résolution anatomique et rapport signal sur bruit.

Compte tenu de la variabilité de la présentation fœtale et des mouvements possibles en cours d'examen, l'obtention de plans orthogonaux demande une certaine courbe d'apprentissage par le manipulateur d'IRM.

Séquences utilisées en imagerie digestive fœtale :

La séquence spin écho rapide (HASTE chez Siemens, SS-FSE chez General Electric) (une seule impulsion à 90° pour plusieurs impulsions de rephasage à 180° et une amplification pour palier à la perte de signal, ce qui permet de remplir l'espace k de chaque image dans un délai cliniquement acceptable) est devenue la séquence incontournable de l'imagerie notamment T2 en raison de son contraste tissulaire préservé.

On rappelle qu'un signal liquidien (hyperT2, hypoT1) en hyperT2 permet la visualisation du liquide amniotique, remplissant dans des conditions habituelles les voies aériennes supérieures et le tube digestif jusqu'à la formation du méconium. Il permet aussi de voir le liquide cébrospinal par exemple.

La pondération T1 des images est assurée soit par une séquence de spin écho rapide (Turbo SE chez siemens, Fast SE chez GE) (62) , ou par une séquence d'écho de gradient rapide (VIBE chez siemens, FGRE ou LAVA chez GE) (63).

On rappelle qu'un hypersignal T1 avec hyposignal T2 correspond à du sang sous la forme de méthémoglobine ou à un contenu riche en protéines (ou à un flux lent, etc.). En pathologie digestive, cet hypersignal T1 est utilisé pour visualiser le méconium (64).

On peut également utiliser des séquences optionnelles privilégiant la résolution spatiale au détriment du contraste : La séquence d'écho de gradient en précession équilibrée de spin (Steady State Free Precession) produit une image de haute résolution spatiale, avec un contraste restant acceptable, dépendant du rapport contraste T2 / contraste T1 (Truefisp chez siemens, Fiesta chez GE).

A l'heure actuelle, les autres séquences telles que la diffusion (DWI), le tenseur de diffusion (DTI), l'imagerie de susceptibilité magnétique (SWI) l'inversion-récupération (IR), et les différentes méthodes de perfusion (DCE-MRI, ASL, TOF) ne sont pas au point pour une utilisation fœtale digestive clinique.

En raison de l'absence de données sur son innocuité, l'injection de chélate de gadolinium reste en pratique clinique contre-indiquée. Il s'agit d'une contre-indication relative et les recommandations de l'ESUR (Société Européenne de Radiologie Urologique) (65), du CIRTACI (groupe de travail sur les produits de contraste de la Société Française de Radiologie)(66) et du CRAT (Centre de référence des Agents Tératogènes) (67) vont dans le même sens : la balance bénéfice-risque doit être pesée, et l'injection de chélate de gadolinium doit être évitée autant que possible.

Une étude sur 14 fœtus de macaques mettait en évidence l'élimination rénale du gadolinium et sa présence dans le liquide amniotique(68).

Depuis 2015, on sait que le gadolinium s'accumule également dans les noyaux gris centraux et la signification clinique de ce dépôt cérébral fait actuellement l'objet d'études et de débats (69).

2-Aspect normal du tube digestif en IRM

Sur les séquences IRM, le liquide amniotique sera vu en hypersignal sur des séquences pondérées T2 et hyposignal en T1.

Au cours du développement, le tractus gastro intestinal se remplit progressivement de liquide amniotique. Il s'agit d'un milieu de contraste naturel.

Outre les dimensions du tractus gastro-intestinal du fœtus, la présence et l'abondance de ce milieu de contraste naturel déterminent la description de l'anatomie intestinale.

Aux différents stades du développement et âges gestationnels, son apparition et sa répartition au sein du tractus gastro intestinal fœtal permet de définir les caractéristiques sémiologiques IRM des différentes structures anatomiques (70, 71).

Bien que la déglutition fœtale soit rapportée dès 12SA, des quantités importantes de liquide amniotique ne peuvent pas entrer dans l'intestin fœtal (sauf pour l'estomac) avant 25-26SA.

Ainsi, l'estomac est reconnaissable en position sous diaphragmatique gauche, en hypersignal T2 et hypointense T1, car rempli de liquide amniotique, dès 20SA. Sa réplétion est variable mais constante. La paroi de l'estomac est visible dès 22SA et plus particulièrement au-delà de 30-31SA. La région du pylore et la partie proximale du duodénum peuvent être également visibles.

A 24-25SA, l'intestin grêle est peu identifiable sous forme de petites structures tubulées ou ovalaires en hypersignal T2 et dont le diamètre n'excède pas 2 à 3mm. A ce stade, la différentiation entre le côlon et le grêle n'est possible que de façon topographique.

A 25-26SA, les boucles intestinales grêliques sont bien identifiables en fosse iliaque gauche, leur paroi est distincte. Contrairement à l'estomac, le contenu liquide de l'intestin grêle proximal peut ne pas apparaître en hyposignal T1, mais présenter une intensité de signal similaire au muscle ou même au foie. Ceci peut refléter l'activité sécrétoire de l'extrémité proximale de l'intestin grêle, du foie et du pancréas, produisant les glycoprotéines nécessaires à la formation du méconium. Le signal

méconial étant décrit hyper-intense en pondération T1, le tube digestif supérieur peut donc apparaître en iso-signal intermédiaire T1 à ce stade.

Au-delà de 32SA, les segments du jéjunum remplis de liquide en hypersignal pondéré T2 sont constamment trouvés, avec des diamètres allant jusqu'à 7-8 mm, et leur paroi est identifiable.

Parfois au-delà de 35-36SA certaines boucles peuvent être plates et non remplies témoignant de la contractilité de cet organe.

En raison de la résorption du liquide dans l'intestin grêle distal, le contenu intestinal iléal montre un signal intermédiaire de faible intensité en séquences T2 et affiche une hyper-intensité en pondération T1, puisqu'il ressemble étroitement au méconium (20-22SA). Ces dernières boucles iléales sont visibles dans le quadrant inférieur droit et différenciées du côlon droit par leur diamètre, qui n'excède pas 3mm en coupe axiale.

Table 2. T1 and T2, small bowel: % of recognition and gestational age dependence

Saguintaah et al,2002

	Weeks of gestation	Jejunum	Ileum	Distal ileum
T2	23≥ w	94.7%	65.7%	18.9%
T1	< 32 w	34.4%	55.1%	58.6%
T1	> 32 w	0	40%	40%

Figure 23 : identification des segments du grêle selon l'âge gestationnel, selon Saguintaah et al, *Pediatr Radiol* (72)

La sémiologie du côlon en IRM fœtale est dépendante, en grande partie, des caractéristiques du signal du méconium. Celui-ci est composé d'ingestion de cellules épithéliales desquamées et de débris amniotiques, de cellules épithéliales intestinales, de sécrétions pancréatiques, de sels et acides biliaires, de sucs gastriques et de globules blancs. Il est recueilli dans l'intestin grêle distal, et par la suite, le colon. Cette composition riche en protéines lui permet un hypersignal T1 intense et T2 hypointense ; cependant jusqu'à présent, la substance responsable de cet hypersignal pondéré T1 est encore inconnue. Cette composition peut cependant être différente selon chaque fœtus, expliquant parfois les différences de signal, au même terme (73).

Comme le méconium s'accumule en distalité du tube digestif, le rectum se remplit d'abord et est visible dès 20-22SA. Ce dernier apparaît donc clairement différencié de la vessie.

Par conséquent, on considère que l'hypersignal T1 méconial doit être visible dans 100% des cas dès 24-26 SA, ce qui conditionne le moment de réalisation de l'IRM fœtale. A 26SA révolus, le colon

gauche doit être vu rempli de méconium, et à 27SA l'ensemble du colon doit l'être.

Environ 10% des fœtus cependant ont un colon droit dont le contenu n'est pas en hypersignal T1 jusqu'à 34 SA. (74, 75).

Les dimensions du côlon sont évolutives, mesurées à 3mm à 20SA et augmentent jusqu'à 8-15mm à terme.

Table 1. T1, colon and rectum: % of recognition and gestational age dependence
Saguintaah et al,2002

Weeks of gestation	Sigmoid	Left colon	Transverse colon	Right colon
23–24 w	100%	25%	0%	0%
25-31 w	100%	76.1%	57.1%	57.1%
≥32 w	100%	100%	96%	90%

Figure 24 : identification des segments du colon selon l'âge gestationnel, selon Saguintaah et al, Pediatr Radiol (72)

Concernant le cul de sac rectal, sa position par rapport au col vésical et son diamètre en fonction de la réplétion vésicale et du terme ont été étudiés. Les abaques restent cependant difficilement applicables en pratique clinique et l'appréciation du caractère pathologique reste subjective(72).

Ci-dessous un tableau récapitulatif :

Organ	Gestational Age (wk)	Signal Intensity	Features
Stomach	20	High T2	Rugal folds may be apparent at approximately 29 wk
Small bowel			
Jejunum	<24	Low to intermediate T2	2–3-mm width
	>25	High T2, low T1	Width increases to 5–7 mm at 35 wk
Ileum	>25	Intermediate T2, high T1	2–3-mm width at 20 wk, increasing in third trimester; small amount of T1 hyperintensity may be seen in terminal ileum by about 20 wk
Colon			
Left	22–24	High T1	3-mm width at 20 wk, increasing to 8–15 mm by term
Right	25–32	High T1	3-mm width at 20 wk, increasing to 8–15 mm by term
Rectum/anus	20–22	High T1	<15-mm width late in third trimester

Figure 25 : résumé des caractéristiques IRM du tube digestif fœtal de l'estomac à l'anus selon Furey et al, Radiographics (62).

On peut d'ores et déjà résumer un apport diagnostique par rapport à l'échographie :

- localisation des organes digestifs plus précise en raison des plans orthogonaux,
- identification claire du grêle et du colon en morphologie et en signal,

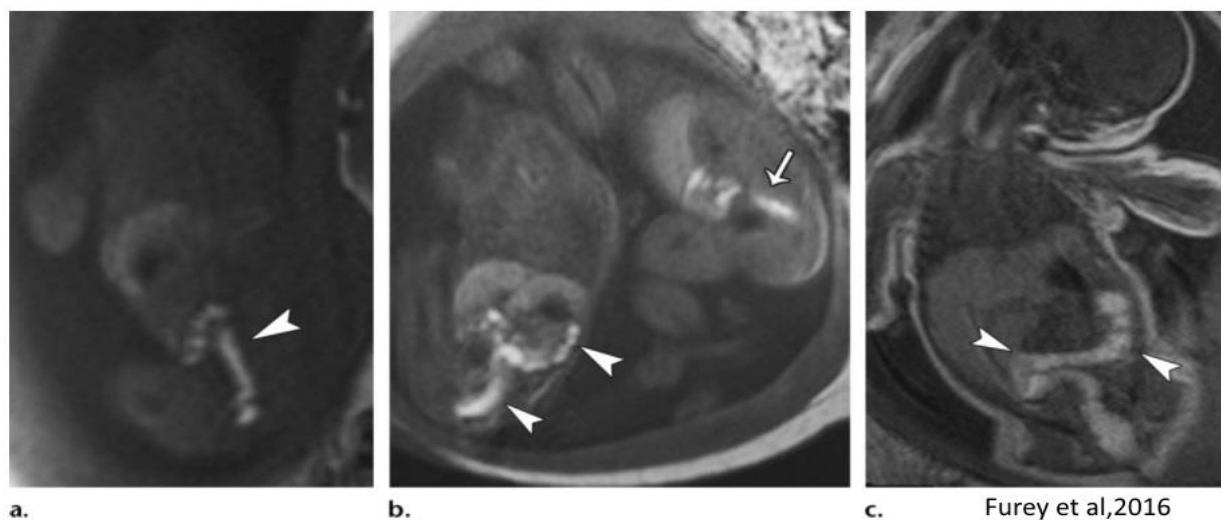


Figure 2. Coronal T1-weighted images at 23 (a), 26 (b), and 38 (c) weeks show the normal appearance of meconium (arrowheads) with increasing gestational age. The 26-week image (b) shows a twin gestation; twin A is on the maternal right (arrowheads in b). Note the hyperintense meconium also in twin B (arrow in b); twin B is in a sagittal oblique orientation relative to the imaging plane.

Figure 26 : aspect normal du cadre colique à 23,26 et 28 SA selon Furey et al, Radiographics (50).

3- Aspect sémiologique d'un obstacle duodénal en IRM

Signe direct :

-image en double bulle à contenu liquidien, identique à l'échographie

Signe indirect :

-hydramnios

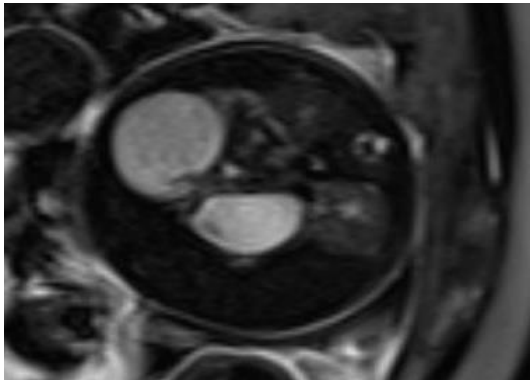


Figure 27: coupe axiale en séquence T2 HASTE à 32SA, aspect d'image en double bulle.

L'IRM aurait un intérêt pour évaluer le grêle distal à la recherche d'éventuelles atrésies surajoutées. La présence en T1 de méconium en distalité de l'obstacle, avec un remplissage colique normal pour le terme ou un microcolon, exclurait pour certains auteurs en principe toute atrésie surajoutée. (cf. infra) (29). Cela signifie que les fonctions de motilité et de sécrétion du grêle distal se font dans des conditions-normales.

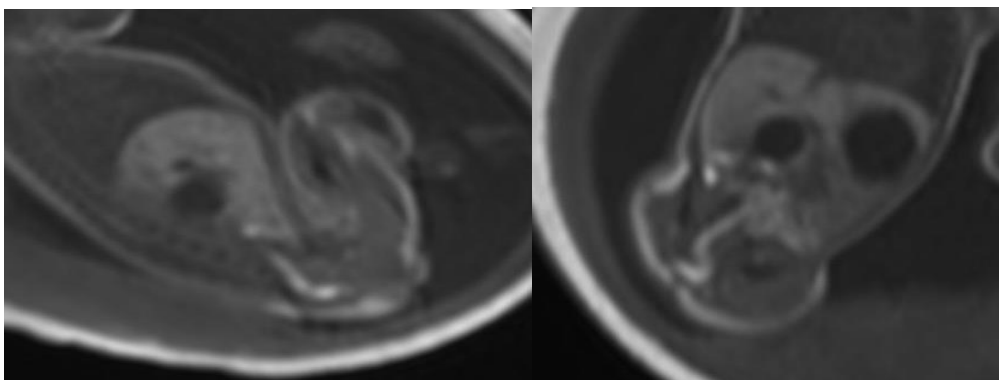


Figure 28 : Même fœtus que figure 27 (image en double bulle). Coupe sagittale et coronale T1EG à 32SA. A gauche : Méconium présent dans le rectosigmoïde. A droite : en coupe coronale, on constate que ce méconium est vu en grande partie en région hypogastrique.

4 - Aspect sémiologique d'un obstacle jéjunal ou iléal en IRM

Aspects en fonction du niveau d'obstruction :

- La dilatation :

Un estomac et un duodénum dilatés, de même qu'un hydramnios orientent plutôt vers une occlusion proximale. Lors d'un obstacle proximal du grêle, la lumière de celui-ci sera augmentée en amont et peu visible en aval de l'obstacle.

A contrario, plus une atésie du grêle sera distale, plus le grêle restant sera vu, en hypersignal T2 liquidien normal, dilaté à proximité de l'anomalie et de taille décroissante lorsque l'on s'éloigne de l'obstacle. La topographie de l'obstacle peut donc être appréciée de manière indirecte.

-Le signal du contenu des anses

Les caractéristiques du signal orientent vers le niveau d'obstacle : en amont de la zone fonctionnelle plat-dilaté, le contenu de l'anse est en principe hyperT2 et hypoT1 s'il s'agit d'une anse jéjunale proximale (<50 cm depuis l'angle de Treitz), ou hyperT1 et de signal T2 intermédiaire s'il s'agit du jéjuno-iléon distal (>50cm depuis l'angle de Treitz jusqu'à la valvule iléo-caecale). Ceci étant expliqué, pour le grêle distal, par la formation du méconium, qui s'accumule à la zone fonctionnelle plat-dilaté. Cette sémiologie du signal est sensible dans l'étude de Garel et al (76), dans laquelle 10 cas sur 11 d'atésie distale ont été correctement diagnostiqués. Néanmoins à l'inverse dans l'étude de Colombani et al (77), elle a conduit à un faux diagnostic du niveau d'occlusion dans 6 cas sur 11. A noter que parfois, l'hyperpéristaltisme d'amont peut être vu sous la forme d'anses plates, avec vides de signal (« flow-voids ») en séquences T2.

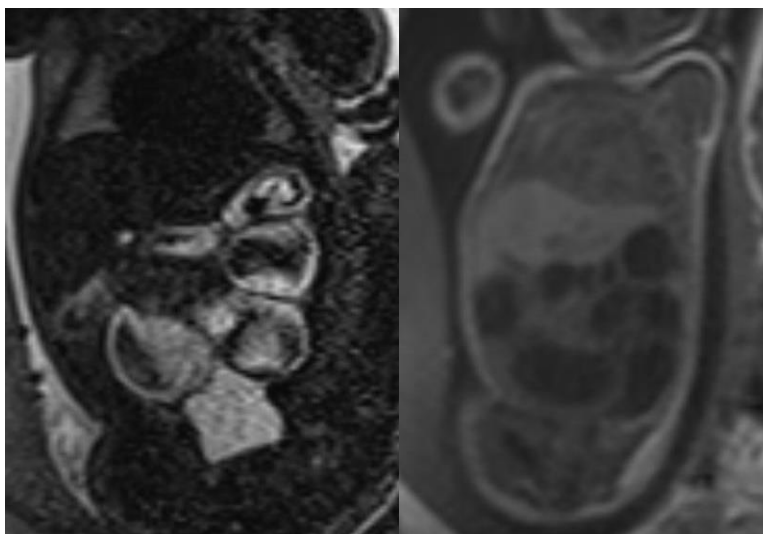


Figure 29 : coupe coronale T2 HASTE à gauche et coronale T1 EG à 33SA, chez le même fœtus. Aspect d'obstacle du grêle proximal : anses dilatées de contenu liquidien en hypersignal T2 avec flow-voids de péristaltisme, absence d'hypersignal T1 « méconial » au sein des anses dilatées.

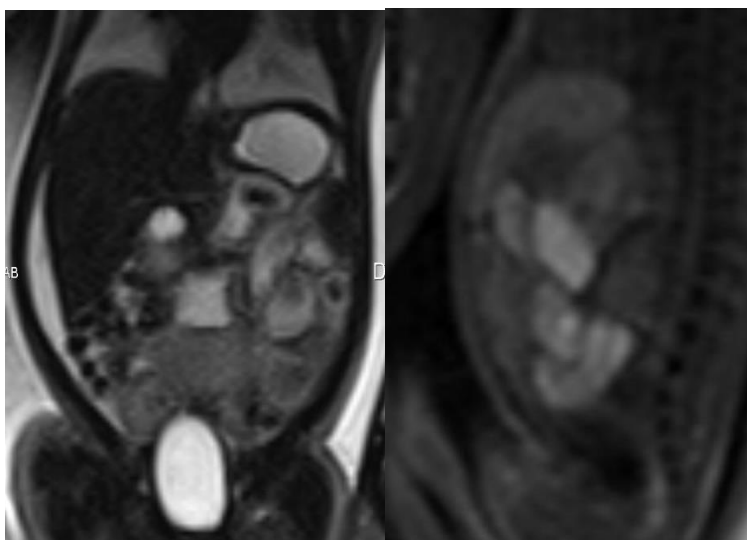


Figure 30 : coupe coronale T2 HASTE à gauche et sagittale T1 EG à 30SA chez le même fœtus. Aspect d'obstacle du grêle distal : présence d'un contenu des anses dilatées de signal intermédiaire en T2 et en hypersignal T1 de type méconial dans la lumière de la majorité des anses dilatées.

Complications visibles en IRM :

- Une anomalie de signal de la paroi des anses peut être observée, sans que ce signe ait une valeur pronostique démontrée.
- Une ascite méconiale, qui est visible par un épanchement de signal non liquidien pur, intermédiaire, avec parfois un véritable sédiment en hypersignal T1.
- Un pseudokyste méconial, qui est visible par une image kystique à contenu de signal intermédiaire
- Des calcifications péritonéales sont en vides de signal et donc ignorées par la résonance magnétique du proton.
- Un hydramnios.

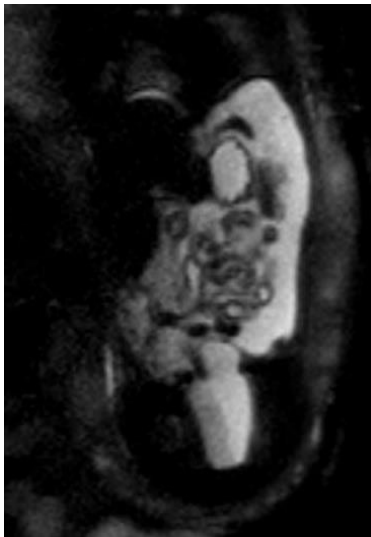


Figure 31 : 34 SA. Coupe sagittale T2 HASTE. Ascite avec niveau hyperT2- signal T2 intermédiaire, évocateur dans ce contexte d'obstacle digestif d'ascite avec sédiment méconial.

Evaluation de la longueur du grêle fonctionnel restant :

Quel que soit le niveau d'obstacle du grêle, proximal ou distal, le colon est moins rempli par le méconium du fait de la non progression, et prend un aspect dit de « microcolon ». Pour la plupart des auteurs, le signe de la poche rectale normalement distendue par le méconium est une condition sine qua non de toute IRM fœtale abdominale normale : Un microcolon, voire même l'absence de cadre colique identifiable, serait un signe constant dans les obstacles digestifs. (64, 72, 74).

Plusieurs hypothèses ont été évoquées pour essayer d'apprécier la longueur de grêle fonctionnel

restante en situation d'obstacle intestinal :

- certains auteurs, Saguintaah et al (72), considèrent qu'il est possible de visualiser le grêle d'aval et que son signal oriente vers la possibilité d'atrésies multiples sous-jacentes.

- d'autres, Couture et al, considèrent que la visualisation du grêle en distalité de l'occlusion est aléatoire, et qu'il est plus fiable d'examiner le colon : un microcolon visible exclurait la possibilité d'atrésies du grêle distal. En cas de microcolon non visible, il faudrait évoquer de probables atrésies multiples (29).

- d'autres, Garel et al (76) enfin considèrent que si des anses grêles sont visibles, qu'elles soient distales ou proximales, leur visibilité en IRM aurait une bonne valeur prédictive positive de leur viabilité. En revanche, leur non visibilité ne préjugerait pas de leur non viabilité, et ne fait pas la différence également entre nécrose et atrésies sous-jacentes.

Aucune de ces 3 hypothèses n'a à ce jour fait l'objet d'une évaluation sur de grandes séries.

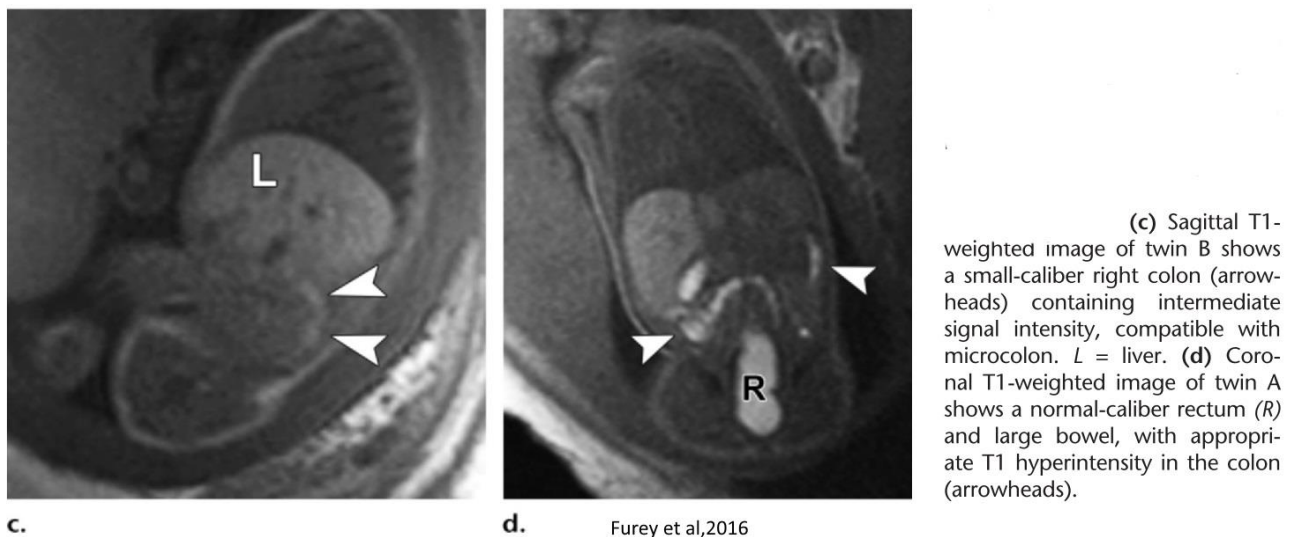


Figure 32 : Grossesse gémellaire Bichoriale Biamniotique à 36SA. A gauche : jumeau B, avec un microcolon. A droite : jumeau A, avec poche rectale et colon normaux. D'après Furey et al, Radiographics(62).

Cas particulier de l'iléus méconial :

Carcopino et al (78) considèrent qu'il est possible de différencier une atésie distale, avec un franc hypersignal T1 et un hyposignal T2, d'un iléus méconial présentant un hyper-signal T1 modéré et un signal T2 intermédiaire : l'article analyse rétrospectivement 2 cas d'atésie iléale et 2 cas d'iléus méconial avec mucoviscidose confirmée.

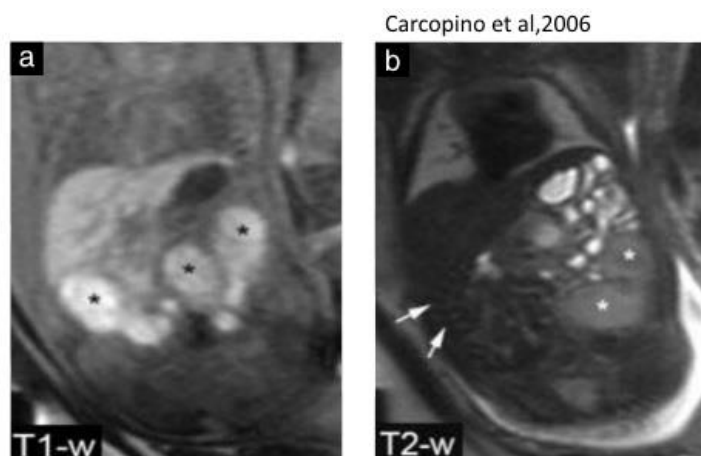


Figure 1 Magnetic resonance images (MRI) in a 34-week fetus: fetal coronal T1-weighted (a) and T2-weighted (b) sequences showing ileal dilatation (★) and microcolon (arrows). The signal of dilated bowel was unusual (moderately hyperintense signal on T1-weighted and intermediate signal on T2-weighted sequences). The MRI diagnosis was ileal atresia and the pregnancy was terminated because of positive tests for cystic fibrosis.

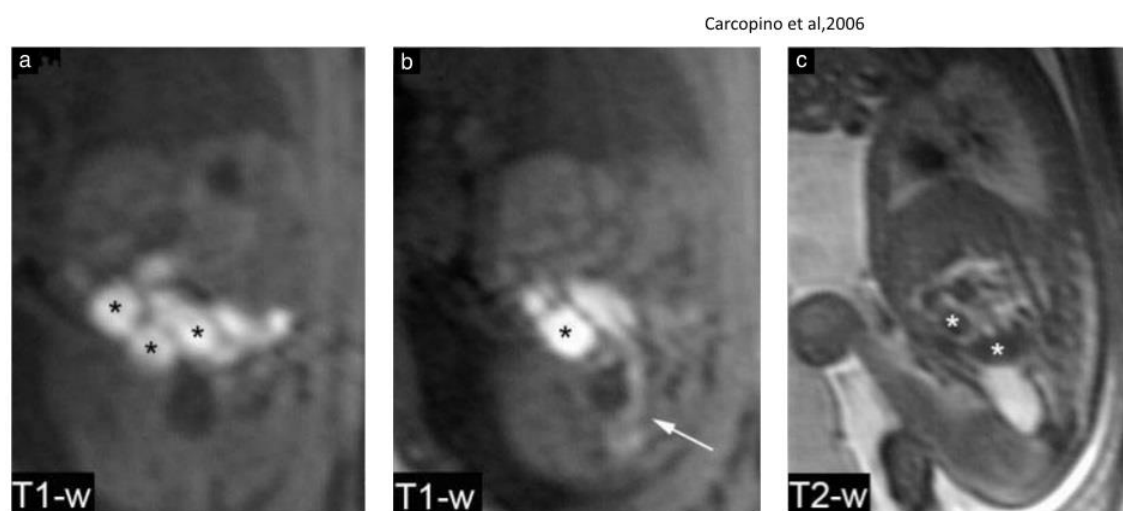


Figure 2 Magnetic resonance images (MRI) in a 28-week fetus: fetal coronal T1-weighted sequence (a) and sagittal T1-weighted (b) and T2-weighted (c) sequences showing ileal dilatation (★) with meconium-like signal (high signal on T1-weighted and very low signal on T2-weighted sequences) associated with a microcolon (arrow). MRI diagnosis of ileal atresia was confirmed at surgery.

Figure 33 : Iléus méconial, 34SA (en haut) versus Atrésie iléale (en bas), 28 SA. D'après Carcopino et Al, Ultrasound in Gyn&Obs (78), un hyperT1 moins intense et hypoT2 moins intense du contenu des anses, relativement par rapport à une atrésie iléale, ferait évoquer un iléus méconial en premier lieu.

Obstacle du grêle et absence de méconium rectal : association prédictive de la mucoviscidose ?

Rubio et al (79) viennent de rapporter début 2017, dans une série monocentrique de 12 cas d'obstacles du grêle ayant bénéficié d'une IRM, une association entre l'absence de méconium rectal dans 4 cas (en plus du microcolon) et une mucoviscidose dans 3 de ces 4 cas. Le dernier cas présentait une imperforation anale et une atrésie jéjunale, sans mucoviscidose, ce qui peut constituer un faux positif pour ce signe qui serait évocateur de mucoviscidose. En effet, la position de cul de sac rectal, basée sur la position du méconium, sert également dans le cadre des malformations anorectales (voir infra).

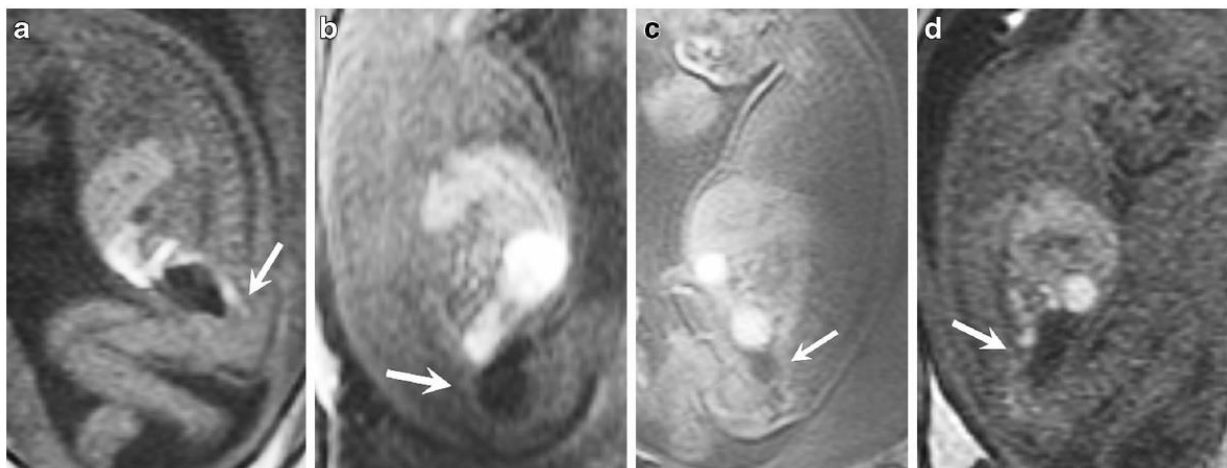


Fig. 7 Appearance of the fetal rectum on sagittal T1-W MRI in cases of distal atresia and CF demonstrates absence of the expected column of fetal rectal meconium in four cases. **a** A narrow strand of meconium (*arrow*) terminates too high in a 25-week male fetus with jejunal and anal atresia (case 7). **b** There is a space posterior to the urinary bladder where a T1-bright meconium column should be seen (*arrow*) in case 9, a

28-week male fetus with cystic fibrosis. **c** Note the space posterior to the urinary bladder where a T1-bright meconium column should be seen (*arrow*) in case 11, a 32-week male fetus with cystic fibrosis. **d** Note the space posterior to the urinary bladder where a T1-bright meconium column should be seen (*arrow*) in case 12, a 25-week female fetus with cystic fibrosis

Rubio et al, 2017

Figure 34 : Coupe sagittale T1, évaluant le point de progression le plus distal du méconium dans (de gauche à droite) : un cas d'atrésie jéjunale et d'imperforation anale à 25SA, un cas de mucoviscidose à 28SA, un cas de mucoviscidose à 32 SA et un cas de mucoviscidose à 25SA. D'après Rubio et al, Ultrasound in Obs and Gyn(79).

5- Aspect sémiologique d'un obstacle colique et des malformations anorectales en IRM

Concernant un obstacle colique organique, du colon droit ou du colon transverse :

Cas très rare, il n'y a pas de cas décrit en IRM dans la littérature.

Concernant un obstacle rectosigmoïdien dans le cadre des malformations anorectales :

Signes directs :

- Une dilatation du rectum et/ou du sigmoïde.
- Bien qu'une dilatation de l'ampoule rectale voire du cadre colique doive faire évoquer le diagnostic de malformation anorectale, en tenant compte du caractère variable et imparfait de la mesure du diamètre du rectum, un calibre normal du cul de sac rectal et/ou du colon n'élimine pas le diagnostic.
- La position de la poche rectale contenant du méconium par rapport à la marge anale peut aider, comme en post natal, à différencier MAR haute et MAR basse (29).

La visualisation des muscles du plancher pelvien n'est pas décrite en IRM. La visualisation directe d'un trajet fistuleux n'est pas possible , du fait de la résolution spatiale plus faible qu'en échographie.

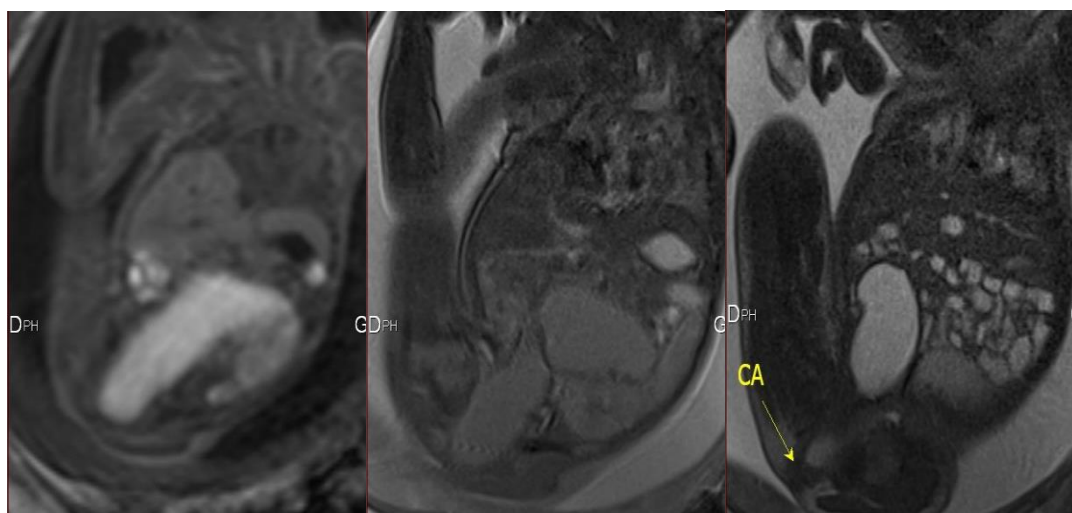


Figure 35 : Même fœtus, à 35SA. De gauche à droite : coupe coronale T1EG, Coupe coronale T2 TRUEFISP, coupe coronale T2 TRUEFISP située juste en avant de la précédente. Dilatation digestive basse à contenu en hypersignal T1 méconial, concernant le rectum, le sigmoïde et le colon gauche. Ici le canal anal (CA) est vu, suivi jusqu'à la peau, en faveur de la normalité.



Figure 36 : IRM à 33SA, coupe sagittale centrée sur le rectum en séquence T2 TRUEFISP: suspicion de malformation anorectale haute, l'extrémité du tube digestif est en regard du pubis, très loin de l'extrémité caudale cutanée.

-Les entérolithiases témoins d'une fistule urodigestive sont également vus en IRM, sous la forme de billes en hyposignal T1 et T2 au sein d'un rectosigmoïde de contenu liquidien hyperT2 hypoT1.



Figure 37 : coupe sagittale T2 HASTE à 29SA. Distension du rectosigmoïde, avec aspect d'entérolithiases, sous la forme d'innombrables microbilles en hyposignal T2, pathognomonique de fistule urodigestive. L'extrémité du cul de sac rectal semble proche de la surface cutanée, néanmoins la vessie est vide et le col vésical ne peut servir de repère ici, ce qui rend l'analyse difficile.

On rappelle une nouvelle fois que le diagnostic anténatal reste imparfait et difficile. Dans l'étude de Garel et al (76), l'IRM ne fait le diagnostic que dans 2 cas sur 3 et le diagnostic de fistule dans 1 cas sur 3.

Signes indirects :

- Les anomalies associées sont le plus souvent médullaires et/ou urinaires.

6-Cas particuliers, aspects IRM : volvulus, malrotation et Apple-peel, laparoschisis, cloaque.

Volvulus du grêle

Signes directs :

- Le « whirlpool sign », ou signe du tourbillon est également décrit. Il correspond comme en échographie à l'enroulement des anses autour du méso(29).

Signes indirects :

- Une disposition des anses ectopiques peut faire évoquer une malrotation associée. (La position des vaisseaux mésentériques n'est pas vue en IRM à l'heure actuelle.)
- La détermination du niveau d'obstacle est faire selon le même raisonnement basé sur le signal du contenu des anses.

Complications :

Elles sont les mêmes que précédemment pour les obstacles du grêle.

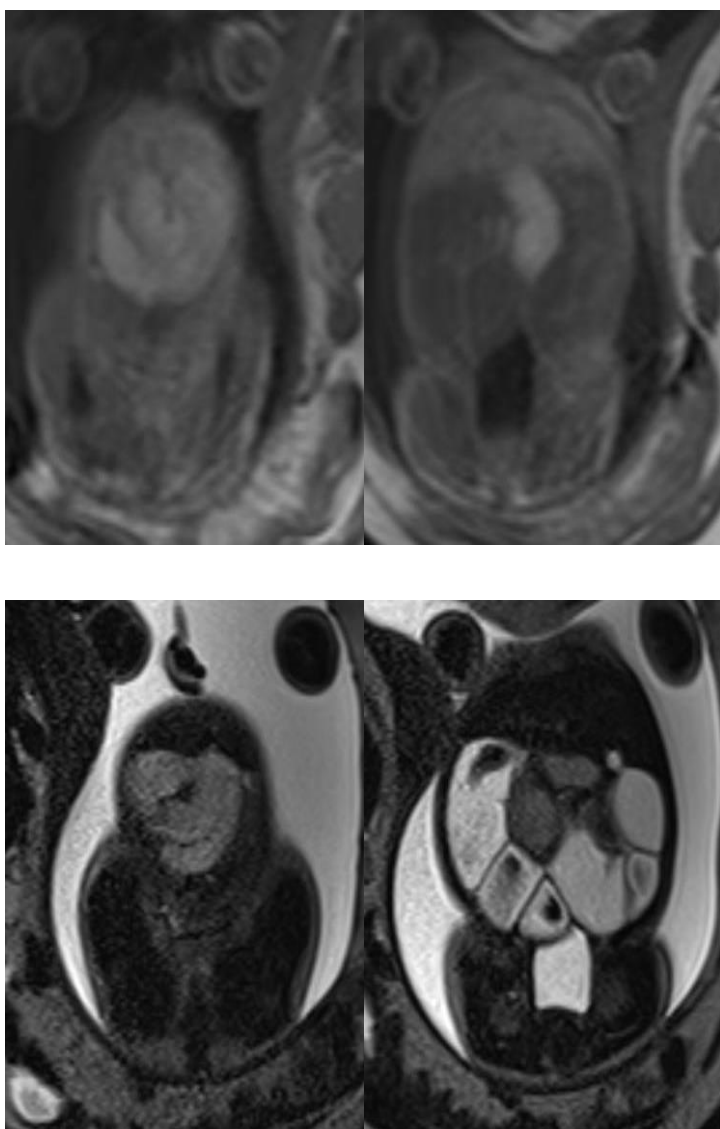


Figure 38 : 34 SA, même fœtus. En haut : coupes coronales T1 EG. En bas : coupes coronales T2 HASTE, calées sur les coupes précédentes. Enroulement des anses dilatées en « tourbillon » autour du méso, visible ici en coronal, avec un signal en hypersignal T1 et signal T2 intermédiaire « méconial » des anses dilatées.

Malrotation et syndrome d'Appel-peel

Une disposition ectopique des anses grêles, du caecum et du cadre colique peut faire évoquer une malrotation associée. La position des vaisseaux mésentériques n'est pas vue en IRM à l'heure actuelle.

Aucun signe IRM n'a été décrit comme étant sensible ou spécifique d'un syndrome d'apple-peel.

On note que dans une publication récente sur une série marseillaise rétrospective de 709 IRM fœtales réalisées pour divers motifs mais incluant des coupes T2 sur l'abdomen, le diagnostic de malrotation en IRM est faisable en l'absence de dilatation digestive (130).

Laparoschisis compliqué de dilatation digestive

Signes directs :

- Soit la zone jonctionnelle plat-dilatée située au niveau du collet
- Soit la zone jonctionnelle plat-dilatée située en intra-péritonéal, suspecte d'atrésie digestive (43).

La dilatation digestive extra-abdominale est fréquente, sans valeur prédictive pour une atrésie digestive dans la méta-analyse de D'Antonio. Néanmoins, il peut exister une véritable zone jonctionnelle plat dilaté extra abdominale faisant suspecter un obstacle organique.

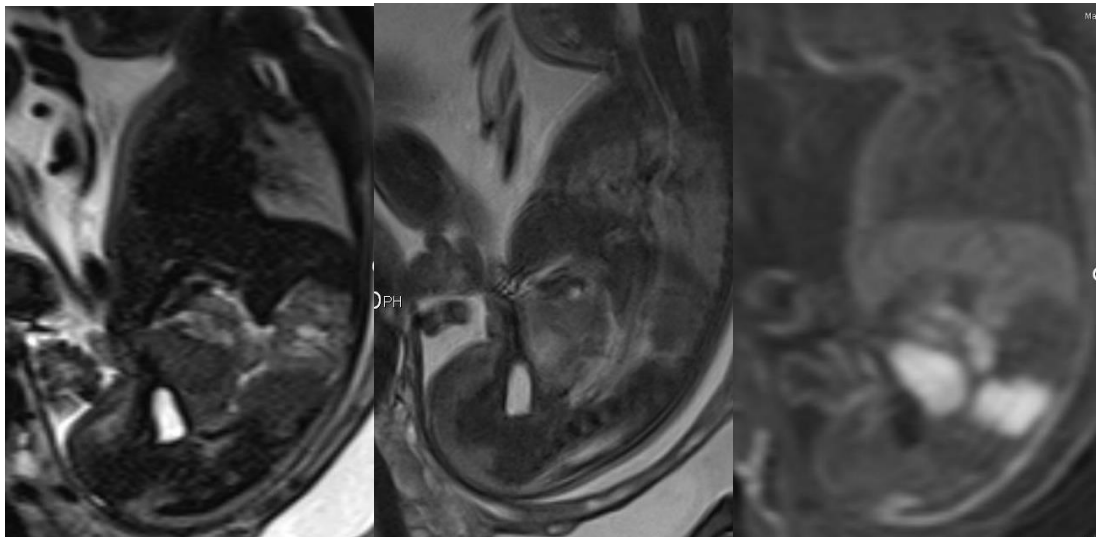


Fig. 39 : 31 SA. Laparoschisis avec dilatation digestive intra-abdominale. De gauche à droite : coupes sagittales, en séquence T2 HASTE, T2 Truefisp, T1 EG. Le collet constitue ici la zone jonctionnelle plat-dilaté, avec accumulation de contenu méconial en hypersignal T1 juste en amont du collet, en faveur d'anses distales du grêle.

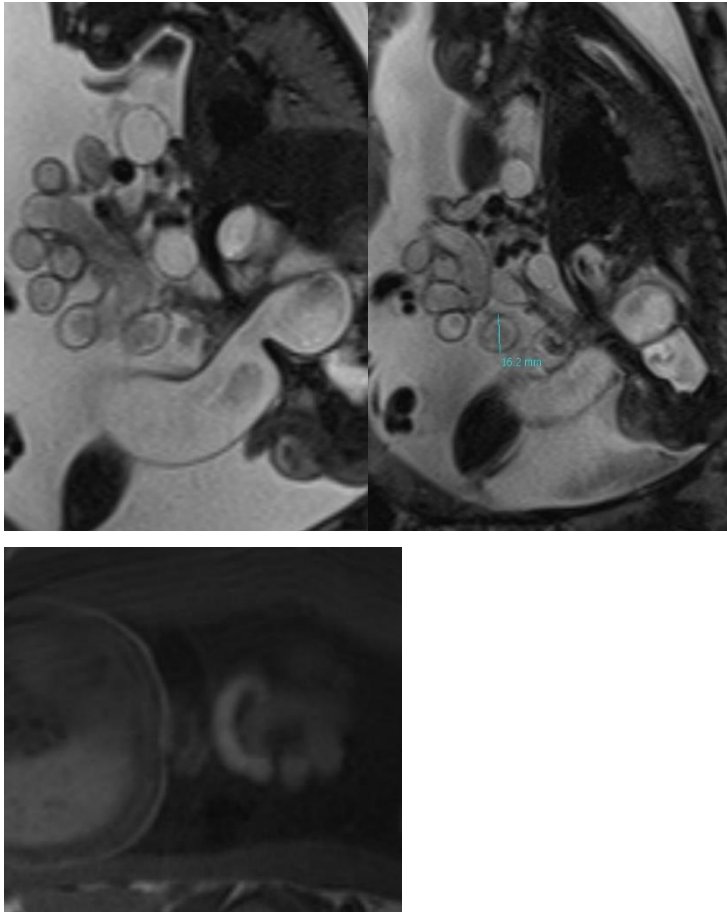


Fig 40 : 30 SA : En haut : coupes sagittales T2 HASTE. En bas : Coupe axiale T1EG. Dilatation des anses digestives intra et extra-abdominales. Le collet ne constitue pas une zone jonctionnelle. La zone jonctionnelle plat dilaté se situe en extra-abdominal, avec un contenu en hypersignal T1 méconial – signal T2 intermédiaire juste en amont, en faveur d'un obstacle distal du grêle extra-abdominal.

Complications :

- en intra-abdominal, on retrouve les mêmes complications décrites à type d'ascite méconiale, ou de pseudokyste méconial.
- on peut décrire les anomalies de signal des anses extra-abdominales, bien qu'il n'y ait pas de valeur pronostique décrite dans la littérature.

Dysgénésie cloacale :

Signes orientant vers un cloaque (80):

- Une dilatation digestive basse avec un arrêt du cul de sac rectal au dessus du plan du col vésical est évocatrice, avec parfois la présence d'entérolithiases.
- Un hydrocolpos est évocateur.
- Des anomalies urologiques telles que: megavessie, dilatation urétérale bilatérale avec ou sans retentissement sur le parenchyme rénal sont décrites. Parfois, il existe un sédiment intravésical en faveur d'une fistule urodigestive.

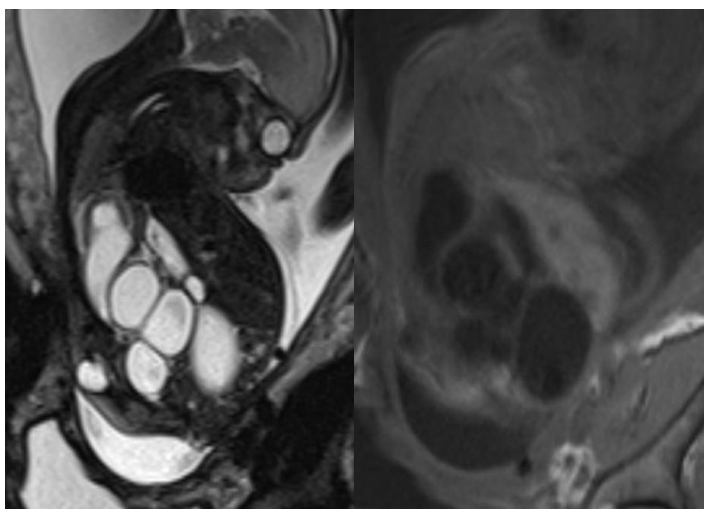


Fig 41 : 27SA. A gauche, coupe sagittale T2 HASTE. A droite : coupe sagittale T1EG.

Dilatation urétérale gauche s'abouchant dans des structures pelviennes d'aspect « pseudokystiques » pouvant être l'utérus ou la vessie. La foetopathologie confirmera qu'il s'agissait d'un abouchement de l'uretère gauche dans un hémis utérus gauche borgne.

L'image liquidienne en regard de la région lombosacrée correspond à un méningocèle.

7-Place de l'IRM ?

Les avancées techniques de l'échographie s'améliorent avec une meilleure résolution anatomique, lorsque les caractéristiques intrinsèques au morphotype des patients le permettent.

L'obtention de plans orthogonaux en IRM et la notion de contraste constituent un apport diagnostique important.

En IRM digestive fœtale, la détermination du niveau d'obstacle et la caractérisation en signal du contenu des anses sont faisables et méritent d'être confirmées sur de grandes séries. En revanche, la détermination de l'intégrité du grêle en distalité de l'obstacle, la recherche d'atrésies multiples, de syndrome d'Apple-peel, le diagnostic précis d'un cloaque restent difficiles (29).

C- Management périnatal des obstacles digestifs du grêle à l'anus

1-Principe général

Une fois le diagnostic établi et annoncé, la surveillance obstétricale, en partie aidée par l'échographie, s'attache à vérifier la bonne poursuite de la croissance du fœtus et l'absence de signe de souffrance fœtale, susceptible de modifier le terme et/ou le mode d'accouchement.

Il n'y a pas de recommandations officielles du suivi d'occlusion digestives anténatales, et le bon sens guide la surveillance au cas par cas. Le terme d'accouchement optimal n'a été étudié que dans le cas particulier du laparoschisis et doit mettre en balance le bénéfice d'une prise en charge chirurgicale optimale avec le risque encouru par une prématurité.

Compte tenu de la nécessité d'une prise en charge chirurgicale néonatale, l'accouchement est en principe réalisé en maternité de niveau 3.

Le principe général du traitement d'une atrésie digestive consiste à rétablir la continuité du tube digestif en préservant le maximum de sa longueur. En peropératoire, l'inspection attentionnée de l'aspect des anses, l'instillation intraluminaire de sérum salé et/ou l'utilisation d'un cathéter à ballonnet permet de s'assurer de la perméabilité d'une anse. En présence d'une anse dilatée en position proximale de l'atrésie, la confection d'une plastie modelante avec cette anse est essentielle afin d'éviter l'adynamie à long terme juste en amont de l'anastomose que le chirurgien réalisera (81) (82).

2-Prise en charge d'une occlusion duodénale

La présence d'une atrésie duodénale n'est pas un obstacle à un accouchement à terme.

En cas d'atrésie duodénale, l'intervention la plus pratiquée est la duodéno-duodénostomie « en forme de diamant », avec la réalisation d'une section transverse en proximal, et une section longitudinale en distalité(83). En cas de dilatation proximale marquée, une plastie modelante est réalisée. On procède également à l'excision d'un éventuel diaphragme (84).

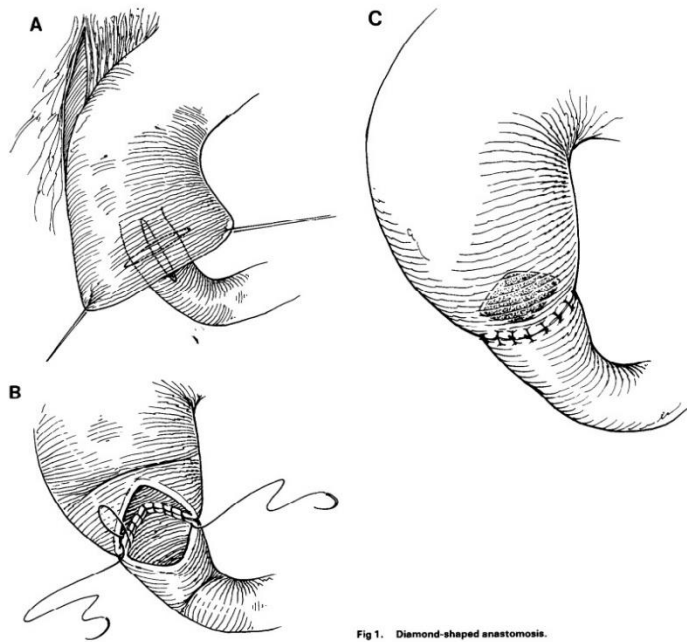


Fig 1. Diamond-shaped anastomosis.

Figure 42: duodénoplastie en forme de diamant, décrite par Kimura, *J Pediatr Surg* (83). Cette méthode a été celle permettant la reprise de transit la plus rapide et est devenue la technique de choix.

Une autre technique chirurgicale alternative a été décrite plus récemment, la duodénoplastie dite « triangulaire »(85) :

TRIANGULAR TAPERED DUODENOPLASTY

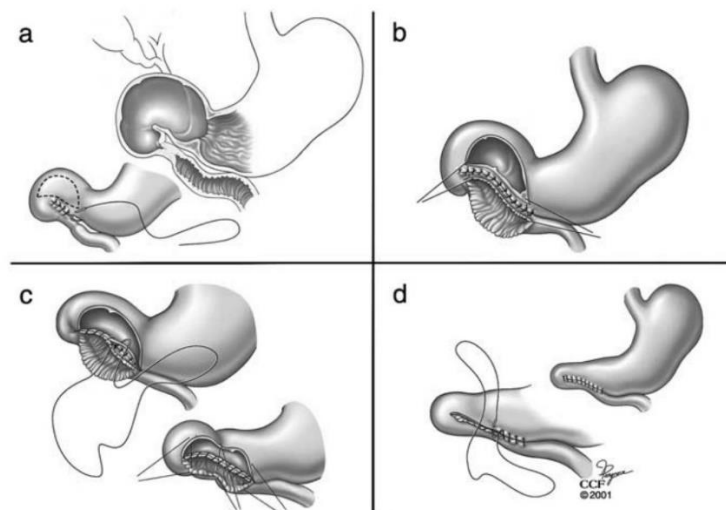


Fig 1. (a) Placement of back wall seromuscular suture line. (b) Excision of triangular portion anterior duodenal wall and back wall anastomosis begun. (c) Front wall anastomosis completed with optional holding sutures. (d) Front wall seromuscular inversion suture line.

Figure 43 : duodénoplastie triangulaire, décrite par Alexander et al, *J Pediatr Surgery*, (85) présentée par son auteur comme une alternative équivalente à la duodénoplastie en diamant.

La reprise de l'alimentation orale est en général possible dès la première semaine post-opératoire. Le taux de mortalité dans l'atrésie duodénale est inférieur à 5%, alors que la survie à long terme est de 86% (86). Les anomalies associées, notamment cardiaques, sont responsables de la majorité des décès, à court et à long terme. Un reflux gastro-œsophagien, un mégaduodenum et une pullulation microbienne intestinale sont des complications rares mais possibles(86).

3-Prise en charge d'une occlusion jéjunale et/ou iléale.

Il n'existe pas à ce jour d'étude concernant le terme d'accouchement optimal selon le type d'occlusion du grêle et/ou lorsqu'il existe des signes de gravité en imagerie (échographie/IRM).

L'exploration chirurgicale affirme l'occlusion organique, fait le diagnostic sous-jacent selon le type d'atrésie, évalue la vitalité des anses dilatées, recherche d'autres atrésies associées en distalité, et objective une éventuelle péritonite.

Il existe une classification des atrésies selon Martin et al (87) :

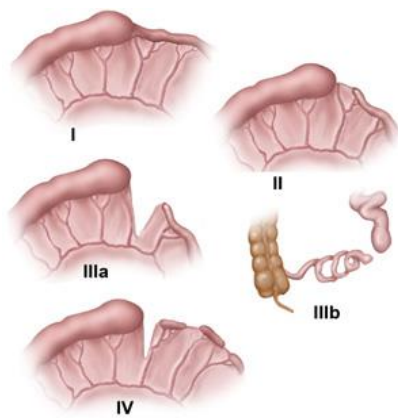


Figure 44 : classification macroscopique des atrésies, d'après Martin et al, J Pediatr Surgery (76)

-type I : atrésie borgne avec paroi intacte

-type II : atrésie avec cordon fibreux

-type IIIa : atrésie borgne avec paroi intacte et défaut du méso

-type IIIb : atrésie avec agénésie méésentérique supérieure soit un syndrome d'« Apple-peel ».

-type IV : atrésies multiples.

La technique chirurgicale s'adapte à la présentation peropératoire et au fait qu'une anse proximale très dilatée d'amont n'aura pas de péristaltisme efficace. Une atrésie simple peut être traitée par une résection-anastomose large. En revanche, en cas d'atrésies multiples, on préférera réaliser de multiples plasties modelantes(88).

En cas de péritonite sévère ou de doute sur la viabilité des anses, on résèque la zone atrétique minimale et une mise en stomie « en double canon de fusil » est réalisée pour temporiser avant de ré-intervenir dans un contexte moins inflammatoire pour rétablir la continuité(88).

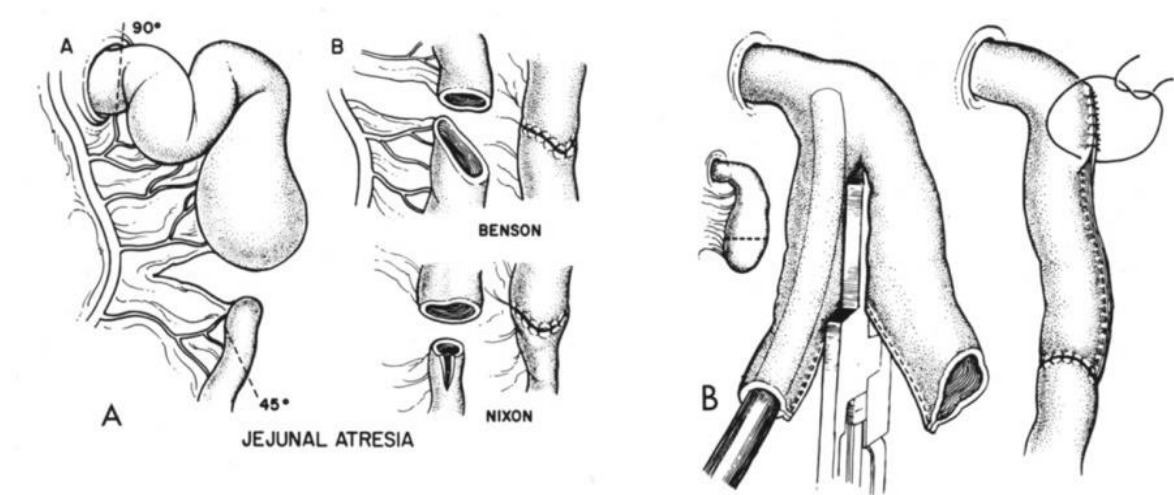


Figure 45, d'après Grosfield, J Pediatr Surg (88) reprenant les travaux de Luom, Nixon et Benson dans les années 70. A : Atrésie jéjunale traitée par résection-anastomose, soit bord à bord selon benson, soit avec plastie du bord antimésentérique selon nixon. Cette méthode résèque l'anse proximale très dilatée pour éviter l'adynamie post-opératoire. B : exemple de plastie modelante permettant d'utiliser l'anse dilatée proximale pour conserver autant que possible la longueur totale du grêle.

Une méthode alternative traitant les disparités de calibre à l'agrafe a également été décrite (89).

Un cathéter veineux central est posé pour nutrition parentérale, avec un risque de dysfonction hépatique et un risque infectieux sur cathéter. La reprise du transit a lieu en général au bout de quelques jours, selon le degré de souffrance du grêle, et se fait de façon progressive. L'alimentation parentérale ne sera arrêtée que lorsque les apports par voie entérique seront possibles en quantité suffisante pour assurer la croissance du nouveau-né, soit en général au bout de quelques semaines. Le temps nécessaire jusqu'à l'obtention d'une alimentation entérale exclusive (« Time to Full Enteral Feed »), qui dépend du degré de prématurité et de l'importance de la résection, est un

critère de jugement souvent choisi dans les études de nutrition néonatale(90).

La série historique de Dalla Vecchia (1998) rapportait moins de 1% de mortalité néonatale, et plus de 86% de survie à long terme. Touloukian (1993)(91) retrouvait 92% de survie globale.

A long terme, le pronostic est grevé en cas de syndrome du grêle court : il s'agit de l'incapacité du grêle à assurer l'équilibre énergétique, protéique, hydro-électrolytique et en micronutriments liée à une réduction de sa masse fonctionnelle. La conséquence en est une alimentation parentérale prolongée.

D'autres complications rapportées sont le déficit en vitamines si l'iléon distal a dû être sacrifié, et la pullulation microbienne intestinale.

Ceci met en exergue l'importance de la préservation d'une longueur de grêle suffisante. Compte tenu du potentiel de croissance postnatal de l'intestin grêle, un syndrome du grêle court survient en cas de résection de plus de 75% de la longueur du grêle (Galea, 1992)(92) ou pour une longueur de grêle résiduel < 25% de la valeur attendue pour l'âge gestationnel (Association canadienne des chirurgiens pédiatriques, Wales et al 2005)(93). Si l'on tient compte de l'abaque de la longueur normale de l'intestin en fonction de l'âge gestationnel publiée par Touloukian en 1983 (1) : .

Group	Gestational Age (weeks)	Overall* Intest Length (cm)	Duod* (cm) (% of Overall Length)	Jejunum* Ileum (cm) (% of Overall Length)	Colon* (cm) (% of Overall Length)
A (n = 11)	19-27	142 ± * 22	3.8 ± 1.0 (2.7)	114.8 ± * 21 (80.8)	23.4 ± * 4 (16.5)
B (n = 13)	27-35	217 ± * 24	5.3 ± 1.9 (2.4)	172.1 ± * 29 (79.3)	40.9 ± 8 (18.8)
C (n = 6)	>35	304 ± * 44	6.5 ± 1.9 (2.1)	248.0 ± * 40 (81.6)	49.1 ± * 6 (16.2)

*p < 0.05 + mean ± SD

Figure 46 : mesure de la longueur de l'intestin en fonction de l'âge gestationnel (en semaines d'aménorrhées) selon Touloukian, J Pediatr Surg (1)

On peut retenir comme valeurs normales médianes pour le jéuno-iléon:

-avant 27SA : 115 cm

-de 27 à 35 SA : 172cm

-après 35SA : 248 cm

En pratique, on peut donc parler de :

- résection courte, pour une longueur de grêle résiduel supérieure à 100-150cm

- résection étendue, pour une longueur de grêle résiduel de 40 à 100cm

- résection massive, pour une longueur de grêle résiduel inférieure à 40cm, ce qui correspond dès 27SA à moins de 25% de la longueur normale attendue, et conduit donc à un syndrome du grêle court (94).

En présence d'un syndrome du grêle court, une plastie d'allongement du grêle peut être proposée.

Il existe 2 techniques :

-Le LILT (Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring) est une technique décrite dans les années 80 par Bianchi, (95, 96) pour artificiellement augmenter la longueur de grêle. Il s'agit d'inciser le grêle sur son bord mésentérique, puis de diviser l'anse dans le sens longitudinal et d'effectuer des hémisspirales qui seront anastomosées.

INTESTINAL LOOP LENGTHENING

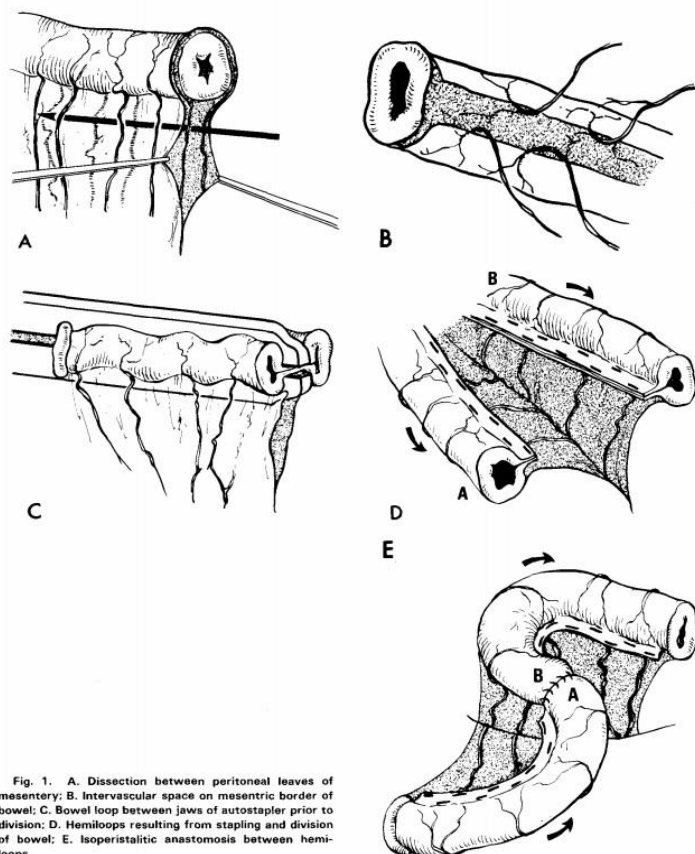


Figure 47 : Technique LILT d'après la publication originale de Bianchi, J Pediatr Surg (96)

-Le STEP (Serial Transverse Enteroplasty Procedure), technique inventée à l'hôpital des enfants de Boston au début des années 2000 (97), il s'agit d'effectuer des section-coagulation du grêle en « zig-zag » afin d'augmenter sa surface d'échange avec le bol alimentaire.

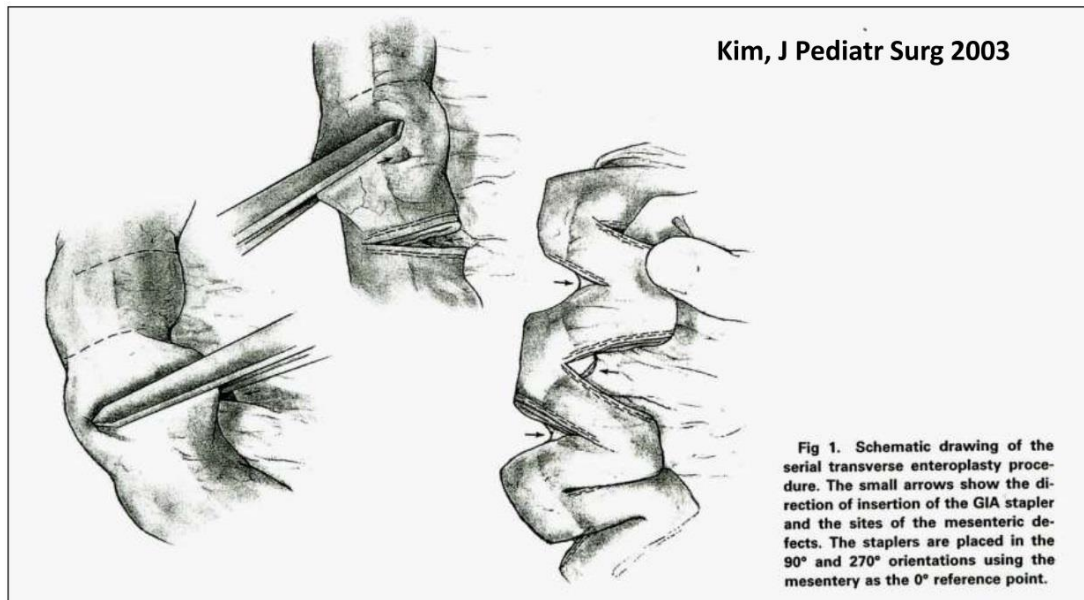


Figure 48: Technique STEP, d'après la publication originale de Kim, J Pediatr Surg (97)

En dernier recours, on peut proposer une greffe intestinale, bien que cette solution soit grevée d'une morbi-mortalité sévère (98).

4-Prise en charge d'une occlusion colique

En cas d'atrésie colique, les symptômes d'occlusion apparaissent généralement après plusieurs heures de vie, avec une distension abdominale, une non-émission du méconium. Une opacification digestive basse, parfois sur stomie de décharge, fera le diagnostic. La sanction chirurgicale est en général une résection-anastomose en un temps avec plastie modelante. De principe, des biopsies rectales sont recommandées afin d'éliminer une maladie de Hirschprung associée, association rare (99).

5-Prise en charge d'une malformation anorectale

La classification anatomique de Pena (82), basée sur le type de fistule présent, est finalement la base de la planification chirurgicale postnatale. Elle distingue :

- chez le garçon : fistule périnéale, fistule recto-urétrale bulbaire, fistule recto-urétrale prostatique, fistule recto-vésicale, absence de fistule, atrésie ou sténose rectale et malformations complexes.
- chez la fille : fistule périnéale, fistule vestibulaire, cloaque avec canal commun <3cm, cloaque avec canal commun >3cm, absence de fistule, atrésie ou sténose rectale, malformations complexes.

Le pronostic digestif concerne la fonction de continence. En pratique, la restauration de la continence dépend grandement de la présence ou non des muscles du plancher pelvien et de la complexité des malformations associées.

En cas de MAR dite « basse », le cul de sac rectal se situe sous la sangle musculaire et la chirurgie peut être réalisée en un temps sans colostomie : en disséquant méticuleusement le périnée, on procède à un abaissement du cul de sac rectal et à la création d'un anus : ano-recto-plastie par voie sagittale postérieure (100). Le pronostic à long terme est jugé bon, du fait d'un plancher pelvien et de l'absence d'anomalie sacrée ou de moelle attachée basse : la plupart de ces enfants auront une constipation à long terme traitée par laxatifs (101).

En cas de MAR dite « haute », la chirurgie se fait en plusieurs temps, sous couvert d'une colostomie, et la prise en charge devient très vite complexe et pluridisciplinaire (102). La difficulté selon les cas, consiste à séparer le fascia du rectum des autres structures uro-génitales, variables selon la forme anatomique de la MAR, le sexe de l'enfant et des autres malformations urogénitales associées dans le cadre de la dysgénésie cloacale(103). La cœlioscopie peut être une alternative à la laparotomie (104). Le pronostic à long terme en cas de MAR haute, souvent accompagnée d'anomalie sacrée ou de moelle attachée basse, est dominé par l'incontinence, qui sera traitée par lavements préventifs pouvant être quotidiens (105). Le suivi devra également être pluridisciplinaire : urologique, du fait de la présence d'une malformation rénale ou des voies urinaires, ou d'une plaie urologique collatérale suite à la reconstruction du périnée (106), ou d'une vessie neurologique sur un défaut médullaire, et enfin gynécologique pour les enfants de sexe féminin, du fait des malformations utérines associées (107). L'impact sur la qualité de vie est important avec une proportion non négligeable de problème relationnels, d'absentéisme scolaire et de troubles du comportement (108).

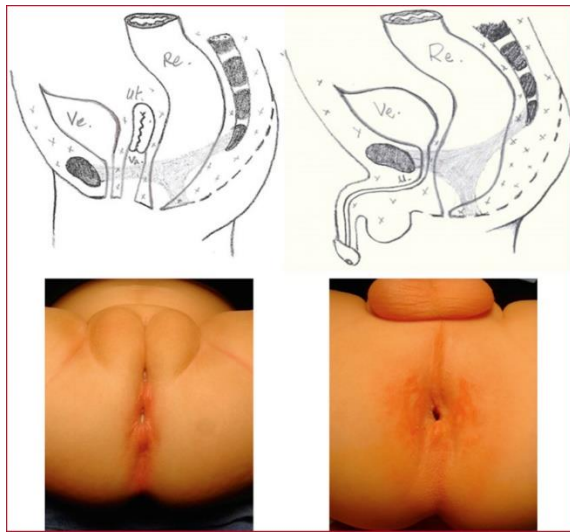


Figure 49: Exemple de malformation anorectale dite « basse » du fait de l'intégrité du complexe musculaire sphinctérien, chez la fille (à gauche) et le garçon (à droite) : le cul de sac rectal s'abouche de façon excentrée en avant par rapport au complexe sphinctérien. D'après Crétolle et Al, hepato-gastro et oncologie digestive.(109)

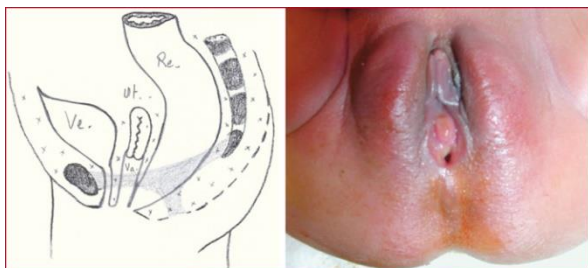


Figure 50 : Exemple de malformation anorectale dite « basse » du fait de l'intégrité du complexe musculaire sphinctérien, chez la fille, avec un abouchement du cul de sac rectal dans le vestibule. D'après Crétolle et Al, hepato-gastro et oncologie digestive.(109)

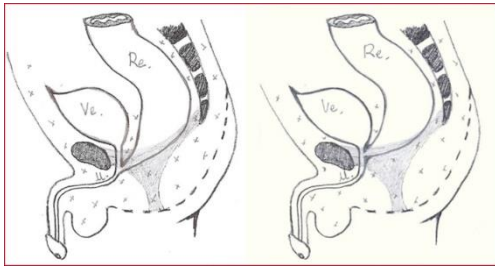


Figure 51: Exemple de MAR « haute » du garçon. A gauche : fistule rectobulbaire (rectum - urètre bulbaire). A droite : fistule rectoprostatique. Le complexe musculaire sphinctérien est présent d'autant mieux développé que la fistule est basse. D'après Crétolle et Al, hepato-gastro et oncologie digestive.(109)

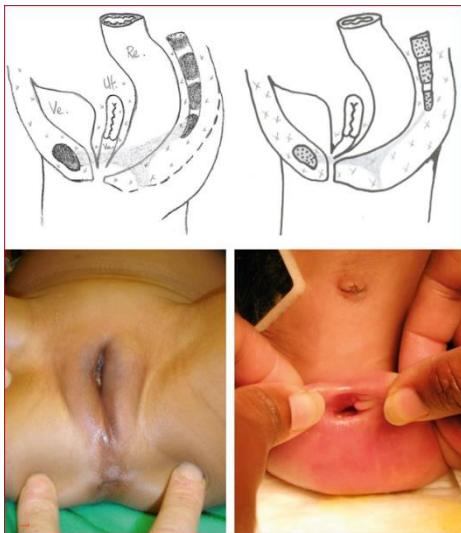


Figure 52: MAR haute de la fille avec un orifice commun, plus ou moins long : il s'agit d'une dysgénésie cloacale, ou cloaque persistant. A gauche : le canal est court, le sacrum et le complexe musculaire sphinctérien sont bien développés. A droite : le canal commun est long, le sacrum est incomplet, le complexe musculaire est hypoplasique. D'après Crétolle et Al, hepato-gastro et oncologie digestive.(109)

6- Prise en charge des cas particuliers : volvulus du grêle, malrotation et Apple-peel, laparoschisis compliqué d'occlusion, cloaque persistant.

Prise en charge d'un volvulus du grêle associé ou non à une malrotation, et prise en charge d'un Apple-peel syndrome.

Pour le volvulus, le geste chirurgical doit en plus comprendre la détorsion des anses volvulées.

On évalue là aussi vitalité des anses et la présence d'atrésies sous-jacentes ou non.

En cas de malrotation associée la mise en position de mésentère commun est admise, c'est la procédure décrite par Ladd, initialement en 1936 (110) : à défaut de ne pouvoir effectuer une rotation complète des anses à 270°, on choisit de les fixer à 0°, avec toutes les anses coliques à gauche, toutes les anses grêles à droite, de façon à minimiser le risque de récurrence de volvulus.

Une appendicectomie est le plus souvent réalisée dans le même temps pour prévenir tout risque d'errance diagnostique future devant une douleur de la fosse iliaque gauche.

De découverte peropératoire dans la majorité des cas, les cas compliqués d'apple-peel (enroulement d'anses autour d'un mésentère archaïque) et/ou d'atrésies multiples ont un plus grand risque de syndrome de grêle court : les résections sont donc les plus courtes possibles et les plasties intestinales privilégiées. Il n'y a pas de prise en charge spécifique mais le pronostic réside dans la reprise d'une alimentation entérale la plus rapide possible (111).



Figure 53 : aspect per opératoire d'un apple-peel syndrome, d'après le rapport de cas de Kurbet et al, (112).

Prise en charge du laparoschisis compliqué d'occlusion.

Une surveillance échographique toutes les 2 semaines est recommandée dès le diagnostic d'un laparoschisis. Ces fœtus ont un plus grand risque de détresse fœtale voire de mort fœtale in utero au 3^e trimestre (42).

Il n'y a pas pour le moment de thérapie in utero qui a fait preuve de son efficacité. Les échanges amniotiques, qui consistent à remplacer le liquide amniotique par du sérum salé réchauffé réduisent l'inflammation intestinale dans un modèle animal (113, 114). Cette efficacité in vivo est controversée et il n'y a pas pour le moment d'étude randomisée prouvant un bénéfice pour une utilisation en routine(115).

Un accouchement en maternité de niveau 3 est admis. En ce qui concerne le terme optimal d'accouchement, plusieurs études n'ont pas montré de différence de pronostic entre un accouchement à 36SA et un accouchement à terme (116, 117). De même la césarienne n'a pas fait preuve d'un quelconque bénéfice par rapport à la voie basse (118).

Après l'accouchement, l'enfant doit être réchauffé, étant donné la perte importante de chaleur due au défaut abdominal. L'examen immédiat des anses dès la naissance doit être réalisé par le chirurgien pédiatre. Les anses intestinales extériorisées sont protégées par un film transparent pour éviter leur torsion et permettre la surveillance de leur coloration.

Le degré de périviscérite détermine le nombre d'étapes du temps chirurgical, qui doit jongler entre la gestion de possibles atrésies sous-jacentes et une réintégration qui doit être la plus rapide possible.

Plus la périviscérite est sévère, plus l'examen direct des anses est difficile. L'aspect « plastique » empêche notamment l'appréciation des zones suspectes d'atrésie. Une atrésie simple peut bénéficier d'une résection anastomose en un temps. En cas de disparité de calibre importante, une mise en stomie peut être réalisée.

Plus le volume des anses extériorisées est important, plus la réintégration sera progressive en plusieurs étapes, avec éventuellement l'utilisation d'un silo. Le risque d'une réintégration en un temps est d'augmenter excessivement la pression intra-abdominale, ce qui conduit à une mauvaise compliance thoracique et à un syndrome de compression cave avec ses conséquences sur la précharge cardiaque. La réintégration progressive a l'avantage de permettre un meilleur examen clinique des anses, du fait de la régression au moins partielle de la périviscérite au moment de la fermeture de la paroi. A ce jour, l'une et l'autre méthode de réintégration sont considérées comme acceptables dans la littérature (119) (120).

In fine, chaque cas de laparoschisis complexe doit bénéficier d'une prise en charge chirurgicale « sur

mesure » selon l'appréciation du chirurgien (121) : devant un laparoschisis de faible volume, on peut tenter une réintégration en un temps, au prix de parfois devoir réintervenir pour une occlusion organique sous-jacente, sur atrésie par exemple. A l'inverse, devant un laparoschisis de volume important, la réintégration sera plus longue mais l'examen des anses est en principe plus aisé au bout de quelques jours.

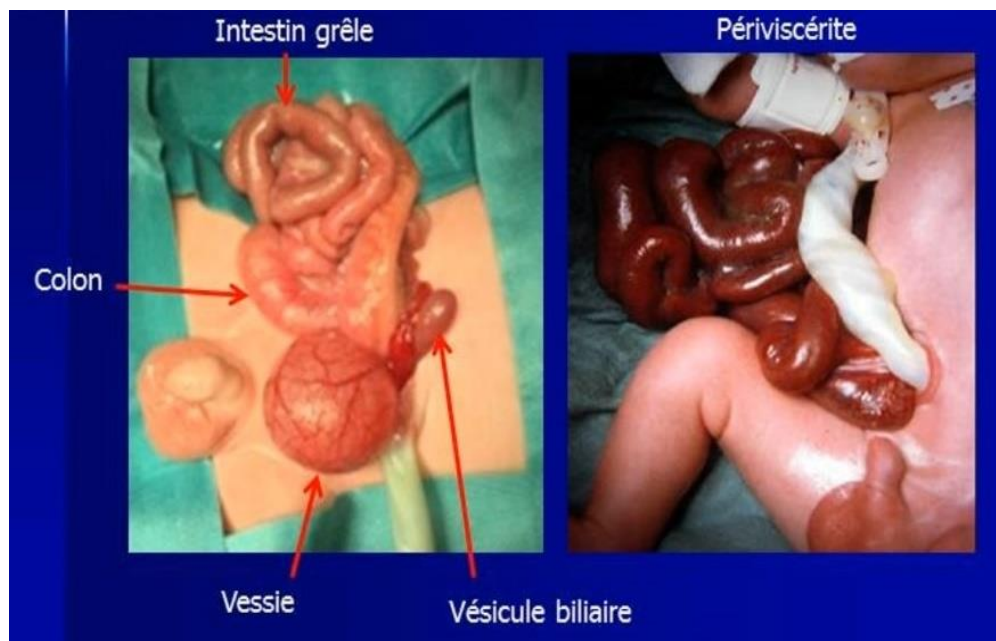


Figure 54 : comparaison entre un aspect normal des anses et un aspect de périviscérite. D'après S. Irtan, Journées françaises de radiologie 2016.

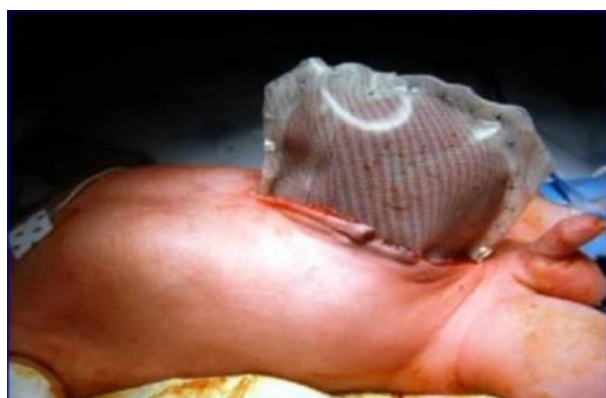


Figure 55 : Méthode de réintégration progressive par silo dit de « schuster », d'après S. Irtan, journées françaises de radiologie 2016.

Après la fermeture de la paroi abdominale, il est classiquement décrit une période d'adynamie du grêle, ne permettant pas la reprise de l'alimentation entérale exclusive durant plusieurs semaines. L'alimentation parentérale est donc indispensable. Pour la majorité des enfants, cet « iléus » est temporaire. La réintroduction précoce progressive de l'alimentation entérale pourrait avoir un effet bénéfique en limitant le besoin d'alimentation parentérale (122, 123). Une bonne alimentation orale permet une poursuite de la croissance.

Dans les cas les plus compliqués cependant, l'alimentation parentérale à domicile peut être nécessaire (98), avec une certaine morbidité en termes d'infection de cathéter et d'effet délétère sur la fonction hépatique.

L'entérocolite nécrosante est une complication possible grevant le pronostic. Elle concerne 4-10% des nouveaux-nés avec laparoschisis (124).

Les cas d'évolution simple concernent 70-90% des cas de laparoschisis, avec une survie globale de 93% (125). La qualité globale de vie à l'âge adulte est identique à la population générale (126). A l'inverse, logiquement, on observe plus de syndrome du grêle court dans les cas compliqués où la mortalité est de près de 50% dans les 2 premières années de vie. Le laparoschisis est l'indication la plus fréquente de transplantation intestinale (98).

Prise en charge d'un cloaque persistant

L'équipe de Pena a publié en 2010 un retour d'expérience basé sur 490 cas de dysgénésie cloacale (102).

En période néonatale, durant le 1^{er} jour de vie, la priorité est de lever l'obstruction des voies urinaires, souvent secondaires à un hydrocolpos. La plupart du temps, le drainage de l'hydrocolpos seul suffit. Il existe fréquemment un septum entre deux hémivagins qu'il faut perforer. Ensuite, une colostomie est réalisée, en laissant suffisamment de longueur au colon d'aval pour permettre un abaissement ultérieur. Une fois la situation clinique stabilisée, le nouveau-né peut rentrer à domicile pendant plusieurs mois avant la chirurgie réparatrice.



Figure 56 : cloaque persistant avec hydrocolpos, pouvant à lui seul suffire à créer un obstacle urinaire par compression extrinsèque. D'après Levitt et Pena, Seminars in Pediatric Surgery (102)

La chirurgie réparatrice est adaptée à chaque cas particulier du spectre cloacal. Le bilan comporte une vaginoscopie, une cystoscopie et une opacification radiologique (cloacogramme) pour :

- approcher la complexité de l'intervention et éventuellement adresser le jeune patient à un autre centre
- déterminer si une laparotomie complémentaire est nécessaire
- prédire le pronostic fonctionnel

- prédire la nécessité de reconstruction du vagin, auquel cas une préparation colique est nécessaire (greffon colique le plus souvent).

Pena et Levitt différencient 2 groupes de patients selon la longueur du canal cloacal commun, de plus ou de moins de 3cm. Ils ont également publié un algorithme général de prise en charge chirurgicale.

	Group A	Group B
Common channel	Short, <3 cm	Long, >3 cm
Type of operation	Only posterior sagittal	Posterior sagittal and laparotomy
Length of procedure	3 hours	6-12 hours
Postoperative hospitalization	48 hours	Several days
Incidence in our series	56% (n = 225)	44% (n = 175)
Voluntary bowel movements	66%	36%
Urinary continence	74%	28%
Intraoperative decision-making	Relatively easy, reproducible operation	Complex, delicate, and technically demanding*

*Bladder/vagina separation, ureteral catheterization, vesicostomy, bladder neck reconstruction or closure, vaginal switch, vaginal replacement (with rectum, colon, or small bowel).

Figure 57 : définition des groupes selon la complexité de l'intervention à prévoir. D'après Levitt et Pena, *Seminars in Pediatric Surgery* (102)

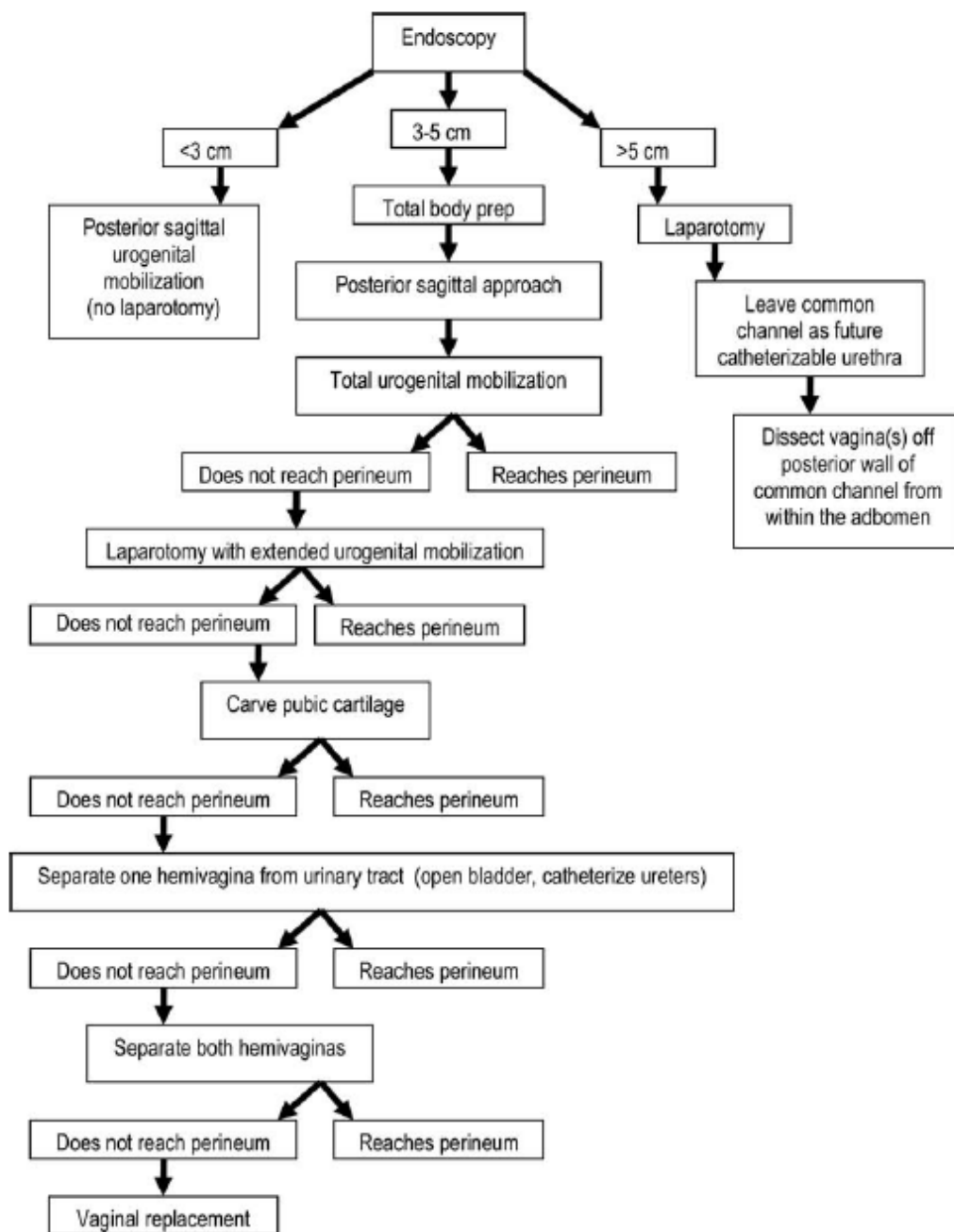


Figure 58 : stratégie diagnostique et thérapeutique. D'après Levitt et Pena, *Seminars in Pediatric Surgery* (102)

Après la chirurgie, l'alimentation parentérale dure en général 7 à 10 jours et la reprise du transit en quelques jours est la règle. Avant le rétablissement de continuité du tube digestif, une vaginoscopie et une cystoscopie s'assurent du succès de l'intervention.

2e partie : Etude rétrospective : suivi néonatal des dilatations digestives du grêle à l'anus vues en anténatal

A-Introduction

Comme vu précédemment, la découverte d'une dilatation digestive est le mode d'entrée vers plusieurs pathologies différentes : atrésies, volvulus, laparoschisis, malformations anorectales.

Dans les pathologies obstructives du grêle isolées, le pronostic est déterminé par la longueur de grêle restante. Un intestin dont la longueur (et donc la surface d'échanges) ne permet pas d'assurer l'équilibre énergétique, protéique, hydro-électrolytique et en micronutriments nécessaire à la croissance prend alors le nom de « Syndrome du grêle court ».

Dans les pathologies anorectales, c'est la découverte ou non d'anomalies associées pouvant évoquer un syndrome qui réalise le pronostic global de ces enfants, le pronostic digestif étant lui celui de l'incontinence ou de la constipation.

Un diagnostic anténatal idéal serait donc un diagnostic capable d'approcher au maximum le diagnostic postnatal, et de différencier les groupes de patients à pronostic sévère.

Le principal défi actuel reste l'évaluation de la longueur d'intestin grêle fonctionnel. Pour certains auteurs, l'IRM fœtale abdominale pourrait apporter des éléments de réponses.

B-Objectifs

L'objectif de notre étude est d'évaluer la pertinence des diagnostics portés sur les dilatations digestives vues en période anténatale, en corrélant ces données aux diagnostics portés en postnatal.

Les objectifs secondaires sont d'observer la morbidité et la mortalité néonatale de ces enfants.

C-Matériels et méthode

1- Type d'étude

Il s'agit d'une étude observationnelle, rétrospective, monocentrique, réalisée dans le département d'imagerie anténatale de la femme et de l'enfant et le département de chirurgie pédiatrique du CHU de Bordeaux du premier janvier 2010 au 31 décembre 2016.

2-Critères d'inclusion et d'exclusion

Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans notre étude tous les fœtus présentant, à la lecture des comptes rendu d'imagerie du service d'imagerie anténatale et pédiatrique, une dilatation digestive anténatale du grêle à l'anus, durant la période donnée du 01/01/2010 au 31/12/2016.

Critères d'exclusion :

Les grossesses interrompues ont été exclues (interruption médicale de grossesse, IMG) ainsi que les dilatations digestives anténatales non suivies dans le service d'imagerie, même si la chirurgie pédiatrique a eu lieu au CHU.

Critères de non inclusion :

- Les duplications digestives sans conséquence sur le système digestif d'aval et d'amont n'ont pas été incluses.
- Les dilatations kystiques intra-abdominales d'origine non digestives (kyste de l'ovaire, du cholédoque...) n'ont pas été incluses.

3-Recueil de données

La recherche de dossiers patients s'effectue en utilisant le logiciel de gestion des dossiers d'imagerie « Xplore », via sa fonction « thésaurus » permettant la recherche de mots-clés tels que : « dilatation intestinale », « hydramnios », « péritonite méconiale », « atrésie », « volvulus », « laparoschisis », « malformation anorectale ».

Le logiciel de gestion des dossiers patients « DxCare » a été utilisé pour retrouver les comptes

rendus de néonatalogie, de chirurgie et d'anatomopathologie.

Le recueil de données a été stoppé à 6 mois de vie extra-utérine.

4-Modalités techniques

Les échographies ont été réalisées sur les 3 échographes du service, tous équipés de sondes abdominales et de sondes matricielle volumiques :

- un Phillips IU22 mis en service en 2007
- un GE voluson E8 mis en service en 2012
- un GE voluson E10 mis en service en 2015

Les IRM fœtales ont été réalisées après prémédication par 5mg d'hydroxyzine 1 heure à 30min avant l'examen, avec une antenne « corps » :

- soit sur une IRM siemens 1,5T Avanto avec comme paramètres de séquences pondérées T1 en Echo de Gradient (TR 226ms ; TE 5ms, épaisseur de coupe 5 mm, coupes jointives, matrice de 192x192) ; des séquences pondérées T2 écho de spin Haste (TR 1000ms, TE 219ms, coupes jointives, épaisseur 4mm, matrice 256x256)
- soit sur une IRM phillips 1,5T Achieva avec comme paramètre de séquence un T1 Erasme (TR 18ms, TE 6,9ms , en coupes jointives de 5mm, matrice de 256x256) et un T2 SSHT (TR 29377ms TE 150ms, coupes jointives de 4mm, matrice de 256x256)

L'ensemble des examens d'imagerie a été interprété par les médecins seniors du service d'imagerie anténatale.

5-Paramètres recueillis

Nous avons séparé les dossiers de dilatation digestive anténatale en 5 groupes, selon le diagnostic prédominant, le diagnostic postnatal faisant référence :

- sténoses duodénales
- atrésies du grêle
- volvulus du grêle
- laparoschisis
- dilatation digestive basse (recto-colique)

Pour les groupes « sténoses duodénales » « atrésies du grêle » et « volvulus », les paramètres recueillis étaient les suivants :

En prénatal :

- le terme de découverte de la dilatation digestive, en semaines d'aménorrhée (SA)
- le diagnostic anténatal supposé
- les complications anténatales de la dilatation digestive (hydramnios, péritonite méconiale)
- le terme de réalisation de l'IRM, le cas échéant
- le niveau d'obstacle retenu en IRM
- la visibilité d'un microcolon en IRM

En postnatal (on rappelle que l'étude est stoppée à 6mois de vie) :

- le terme de naissance, en semaines d'aménorrhée (SA)
- le jour de la 1^{ère} chirurgie, en nombre de jours de vie extra-utérine
- le niveau d'obstacle vu en chirurgie
- les complications vues en chirurgie (péritonite, ascite, nécrose des anses, kyste méconial)
- le mécanisme anatomique sous-jacent : atrésie, diaphragme, malrotation, apple-peel syndrome.
- la présence d'atrésies multiples sur le grêle en distalité de l'obstacle
- la longueur de grêle en centimètres restante après 1^{ère} chirurgie
- le jour du début d'alimentation entérale (en jours de vie extra-utérine)
- le nombre total d'interventions chirurgicales en période néonatale
- le nombre total de jours d'alimentation parentérale, et le détail du décompte en cas de plusieurs chirurgies.
- le jour de reprise d'alimentation entérale en cas de 2^e chirurgie, en nombre de jours après remise en continuité.
- la survenue d'un sepsis sévère à point de départ digestif
- le décès du nouveau-né et le jour de survenue
- la nécessité d'alimentation parentérale à domicile
- la croissance staturopondérale satisfaisante ou non à 6 mois de vie

Pour le groupe « laparoschisis », les paramètres recueillis étaient les suivants :

En prénatal :

- le terme de découverte de la dilatation digestive en SA (il ne s'agit pas du terme de découverte du laparoschisis)
- la présence de signes de souffrances des anses digestives, intra ou extra-abdominales
- le terme de l'IRM, le cas échéant
- le niveau d'obstacle retenu par l'IRM
- la visibilité d'un microcolon en IRM

En postnatal :

- le terme de naissance en SA
- le nombre total d'interventions chirurgicales (réintégration(s) et autre(s) chirurgie(s))
- les complications vues en chirurgie initiale (périviscérite, péritonite).
- le jour de fermeture complète de la paroi abdominale (en nombre de jours de vie extra-utérine)
- la survenue d'une reprise chirurgicale après fermeture de la paroi abdominale (pour occlusion ou syndrome compartimental)
- le jour de l'intervention chirurgicale dédiée à l'occlusion digestive (en nombre de jours de vie extra-utérine).
- le niveau d'obstacle si présent, vu en chirurgie : proximal ou distal
- la présence ou non d'atrésies multiples du grêle en distalité du niveau d'obstacle
- la longueur de grêle restante après résection, en centimètres
- le jour de début d'alimentation entérale, en jours de vie extra-utérine, et sa reprise en cas de résection-anastomose en 2 temps
- le nombre total de jours d'alimentation parentérale, et son détail si la résection-anastomose a eu lieu en 2 temps (si applicable)
- la survenue d'un sepsis sévère à point de départ digestif
- le décès du nouveau-né et son jour de survenue

- le recours à une plastie d'allongement du grêle
- la présence d'un syndrome du grêle court et d'une alimentation parentérale à domicile.
- la croissance staturopondérale satisfaisante ou non à 6 mois de vie.

Pour le groupe « dilatation digestive basse », les paramètres recueillis étaient les suivants :

En prénatal :

- le terme de découverte de la 1^{ère} anomalie morphologique décelée
- le terme de l'IRM en SA
- le niveau supposé de la malformation anorectale (MAR) :
- l'existence d'anomalies associées
- le diagnostic syndromique supposé
- la suspicion ou non de fistule urodigestive

En postnatal :

- le terme de naissance en SA
- le niveau de la malformation anorectale : haute ou basse
- le diagnostic syndromique retenu
- le nombre total d'interventions chirurgicales
- l'existence ou non d'une fistule urodigestive
- l'existence d'autres anomalies morphologiques non vues en anténatal
- le décès du patient

Note : nous avons considéré que la continence n'est pas évaluable avec un recul limité à 6 mois de vie extra-utérine.

L'ensemble de ces paramètres a été recueilli dans un tableau Excel®.

6-Description et définition des paramètres :

Pour tous les groupes

Une dilatation intestinale est généralement admise lorsque la lumière intestinale présente un diamètre maximal $>7\text{mm}$ à 22SA et $>13\text{mm}$ à 30SA, ce qui peut être un signe d'occlusion intestinale (6, 10).

Pour les groupes « sténoses duodénales » « atrésies du grêle », « volvulus », et « laparoschisis »

En anténatal :

La détermination du niveau d'obstacle digestif a été réalisée selon les critères suivants :

- une image en double bulle (3) a été considérée comme très évocatrice de sténose duodénale
- concernant le reste de l'intestin grêle, le niveau de l'obstacle a été considéré proximal, c'est-à-dire dans les 50 premiers centimètres dès l'angle de Treitz lorsqu'il existait un contenu liquidien, c'est-à-dire non méconial, de l'anse en IRM (hyperT2 et hypoT1), d'autant plus s'il existait un estomac distendu et un hydramnios (64, 72, 74).
- A l'inverse, le niveau de l'obstacle a été considéré distal, c'est-à-dire au-delà de 50cm après l'angle de Treitz, lorsqu'une anse dilatée a un contenu méconial caractéristique en IRM en hypersignal T1, hyposignal T2 (64, 72, 74).

Concernant la définition du microcolon :

Le microcolon a été défini, à l'instar de sa définition radiopédiatrique, par un colon non distendu par un contenu méconial : c'est-à-dire en IRM digestive fœtale un colon de petit calibre, filiforme, avec un contenu en hypersignal T1 correspondant au méconium.

On rappelle que dans des conditions physiologiques, la poche rectale est remplie de méconium au 3^e trimestre et ce signe doit faire partie de la grille de lecture standard d'une IRM digestive fœtale (57). Une anomalie de progression du méconium dans le colon, soit un remplissage plus faible (microcolon) est fortement évocatrice d'un obstacle du tube digestif (29, 72). Pour Couture et al, une absence complète de remplissage (microcolon non visible) est même évocatrice d'atrésies multiples (29).

Les complications des dilatations digestives retenues ont été celles décrites dans la littérature (64, 72, 74) :

- hydramnios : défini échographiquement par un index de Phelan supérieur à 25 ou une grande citerne supérieure ou égale à 12cm.
- ascite simple, soit un épanchement péritonéal liquidien, anéchogène en échographie et signal liquidien pur en IRM (hyperT2 franc, hypoT1).
- ascite méconiale, épanchement péritonéal à contenu échogène en échographie, et de signal intermédiaire en T2 et discrètement en hyperT1 en IRM.
- le pseudokyste méconial, image kystique péritonéale à contenu échogène, typiquement en hypersignal T1.
- calcifications abdominales : définies échographiquement par une image hyperéchogène punctiforme avec cône d'ombre postérieur, dans la cavité péritonéale. Ces calcifications ont été considérées non objectivables en IRM.

Pour les fœtus porteurs d'un laparoschisis, les complications ont été définies par :

- hydramnios (44)
- un péristaltisme intestinal absent (47)
- une paroi épaissie des anses intestinales intra ou extra abdominales (44)
- une anomalie du spectre Doppler de l'artère mésentérique supérieure, d'après la courbe de référence de l'index de pulsatilité en fonction de l'âge gestationnel selon l'étude de Abuhamad et al (48)
- une anomalie de signal IRM de la paroi des anses digestives extériorisées, bien qu'il n'y ait pas d'étude sur la valeur de ce signe dans la littérature.

En post natal,

Les données recueillis ont été stoppées à 6 mois de vie afin d'avoir une période d'observation identique pour chaque patient.

Plusieurs données des comptes rendus opératoires ont été recueillies:

- le diagnostic chirurgical, notamment le niveau d'obstacle et le mécanisme sous-jacent. Ces informations sont « l'assurance qualité » du diagnostic anténatal, le gold standard de référence.
- la longueur de grêle restante après résection, puisque celle-ci a un impact pronostique majeur sur la mortalité et la morbidité néonatale (81, 82, 92, 93).
- la présence ou non d'atrésies multiples, qui pourraient avoir un impact sur la longueur de résection du chirurgical.

Pour les nouveau-nés porteurs de laparoschisis, nous avons voulu tenir compte du débat toujours actuel concernant la méthode de réintégration à privilégier. Nous avons recueilli la méthode de réintégration choisie (en un temps ou progressive avec silo de Schuster), la survenue d'une occlusion digestive et son niveau après fermeture de la paroi abdominale, le nombre d'interventions, et le recours à une plastie d'allongement du grêle, par LILT (Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring) (95) ou par STEP (Serial Transverse EnteroPlasty) (97).

Plusieurs paramètres médicaux ont été choisis pour leur pertinence :

- le jour de début de l'alimentation entérale, puisqu'il a été montré qu'une renutrition entérale précoce limitait le besoin d'alimentation parentérale (122, 123)
- le nombre de jours de parentérale, puisqu'il s'agit d'un aspect majeur de la morbidité néonatale (98, 123). Nous avons différencié la période d'alimentation parentérale initiale de la période d'alimentation parentérale après rétablissement de continuité lorsque cela était le cas.
- la survenue d'un sepsis sévère à point de départ digestif, qui peut grever la morbidité néonatale. Cela a été notamment montré pour le laparoschisis (124)
- la survenue d'un décès en période néonatale
- la nécessité d'une alimentation parentérale à domicile, témoin d'une insuffisance intestinale (126).

La croissance staturopondérale, basée sur l'examen clinique (poids, taille, interprétation des courbes à la discrétion du pédiatre, notamment en cas de prématurité) à 6 mois a été appréciée par un pédiatre ou un chirurgien pédiatre de notre centre, et le compte rendu de consultation a fait foi.

Pour le groupe « dilatation digestive basse » :

Concernant la détermination anténatale du niveau de malformation anorectale, nous avons repris la définition postnatale de MAR « haute » ou « basse », pour l'appliquer en anténatal :

- la présence d'un plancher pelvien, sous la forme d'une image hypoéchogène en cocarde sur la coupe axiale du périnée, éliminait une malformation anorectale haute (27).
- dans un 2^e temps, l'examen direct du canal anal voire d'une fistule et son rapport par rapport à la surface cutanée, par les imageurs référents de notre service, a pu apporter des arguments positifs pour une MAR haute ou basse en échographie et/ou en IRM (29, 73).

Concernant les critères diagnostiques de fistule urodigestive en imagerie anténatale :

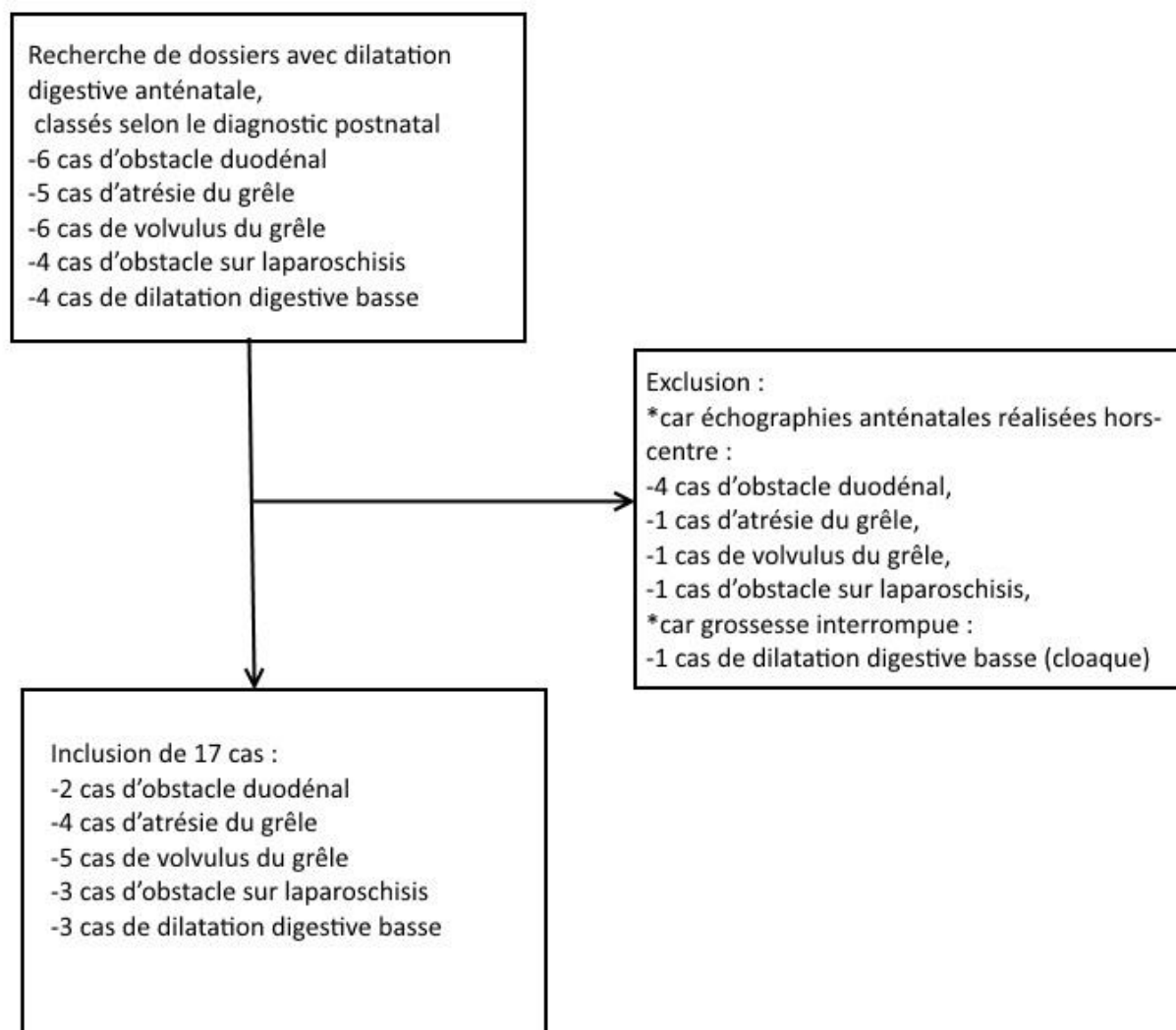
- Nous avons considéré que la mise en évidence d'entérolithiases en échographie ou en IRM était pathognomonique d'une communication entre urine et méconium (25, 127).
- Le remplacement du signal méconial habituel par un signal liquidien faisait également évoquer une fistule urodigestive.(29, 76).

On rappelle qu'en postnatal, la prise en charge chirurgicale dépend du degré d'abaissement du cul de sac rectal par rapport à la surface cutanée, condition requise pour la formation d'un plancher pelvien (82, 103):

- soit le cul de sac rectal se situe sous le plancher musculaire pelvien, c'est-à-dire la malformation anorectale basse , alors une intervention chirurgicale en un temps sera dans la majorité des cas suffisante (100).
- soit le plancher pelvien n'a pas été constitué, il s'agit d'une malformation anorectale communément appelée « haute », alors il existe fréquemment des anomalies urogénitales et/ou médullorachidiennes associées, et la prise en charge sera plus complexe et d'emblée pluridisciplinaire(104, 106, 107). La classification chirurgicale de Pena tient compte des différents types de fistule et sert à la planification du geste opératoire (82, 102).

D-Résultats de notre étude

Le diagramme des flux est le suivant :



NB : Le cas de dysgénésie cloacale a été confirmé en foetopathologie.

Objectif principal : Comparaison des diagnostic anté- et postnataux.

1-Dans le groupe Sténose duodénale (2cas : cas n°1 et n°2) :

Le diagnostic principal anténatal porté est concordant dans les 2 cas (fond bleu des tableaux).

1.1 Concernant les données anténatales :

Cas N°	Découverte de la dilatation digestive (SA)	Diagnostic anténatal retenu	Complications	Terme IRM (SA)	IRM niveau d'obstacle	IRM colon
1	30	sténose duodénale	hydramnios (ponction évacuatrice)	NR	NR	NR
2	27+3	sténose duodénale sur diaphragme incomplet	hydramnios	32+1	duodénal	Colon normal

Tableau 1.1 : données anténatales du groupe sténose duodénale

NR = Non Réalisé. NA=Non Applicable.

- Le diagnostic anténatal supposé a été celui d'une sténose duodénale dans le cas n°1 et celui d'une sténose duodénale sur obstacle incomplet (diaphragme ?) dans le cas n°2.
- Les complications anténatales de la dilatation digestive ont été un hydramnios dans les 2 cas, ayant nécessité ponction évacuatrice dans le cas n°1.
- Une IRM a été réalisée dans le cas n°2 à 32+1 SA
- Le niveau d'obstacle retenu en IRM a été également duodénal.

-Il n'y avait pas de microcolon visible en IRM, permettant d'évoquer un obstacle incomplet duodénal.

1.2 Concernant les données post natales :

Cas N°	Terme de naissance (SA)	Jour de la 1ère chirurgie (vie extra- utérine)	Niveau d'obstacle	Complications	Mécanisme	Atrésies multiples ?	Grêle restant après 1ère chirurgie (cm)
1	31+2	1	duodénal	non	atrésie et malrotation	non	Totalité
2	39+6	4	duodénal	non	atrésie	non	Totalité

Tableau 1.2 : données postnatales du groupe sténose duodénale

- Le terme de naissance a été de 31+2SA dans le cas n°1 et de 39+6 SA dans le cas n°2.
- Le jour de la 1ère et unique chirurgie a été le 1^{er} jour de vie extra-utérine dans le cas n°1 et le 4^e jour de vie extra-utérine dans le cas n°2.
- Le niveau d'obstacle vu en chirurgie a été duodénal dans les deux cas.
- Il n'y a pas eu de complication constatée en per-opératoire.
- Le mécanisme anatomique sous-jacent a été une atrésie avec une malrotation associée dans le cas n°1 et une atrésie dans le cas n°2 (le type d'atrésie n'est pas précisé).
- La totalité du grêle a été conservée dans les deux cas.

2-Dans le groupe des atrésies du grêle (4 cas, cas n°3,4,5,6):

Le diagnostic principal anténatal porté a été concordant dans 2 cas (fond bleu des tableaux)

2.1 Concernant les données anténatales

Cas N°	Terme de découverte dilatation digestive (SA)	Diagnostic anténatal retenu	Complications	Terme IRM (SA)	IRM : niveau d'obstacle	IRM : colon
3	22	atrésie du grêle	non	NR	NR	NR
4	34+1	obstacle de niveau jéjunale	calcifications abdominales	34+2	proximal	microcolon
5	22	volvulus du grêle	calcifications abdominales	33+1	proximal	non identifiable
6	36+6	probable volvulus grêle	non	38	distal	microcolon

Tableau 2.1 : données anténatales du groupe atrésies du grêle

- Deux diagnostics ont été portés au 2^e trimestre, les deux autres au 3^e trimestre.
- Le diagnostic anténatal supposé a été respectivement du cas n°3 au n°6, une atrésie du grêle, puis un obstacle jéjunale sans plus de précisions, puis un volvulus du grêle pour le n°5 et le n°6.
- Des calcifications intraabdominales témoignant d'une péritonite méconiale ancienne ont été vues dans les cas n°4 et 5. Il n'y a pas eu d'autre signe de complication digestive vu en anténatal.
- Une IRM a été réalisée dans 3 cas (n° 4, 5 et 6), au 3^e trimestre.
- Le niveau d'obstacle retenu en IRM a été proximal dans les cas n°4 et 5, et distal dans le cas n°6.

-Un microcolon a été vu dans les cas n°4 et 6 en IRM. En revanche, le colon n'a pas été vu dans le cas n°5, suggérant des atrésies multiples.

2.2 Concernant les données post natales :

Cas N°	Terme de naissance (SA)	Jour de la 1 ^{ère} chirurgie	Niveau d'obstacle ?	Complications	Mécanisme	Atrésies multiples ?	Grêle restant (cm)
3	34+4	1	jéjunum	non	pseudo syndrome d'apple-peel	non	totalité
4	35+5	3	proximal	péritonite	atrésies	oui	90+
5	34+3	1	proximal	non	atrésies-absence de volvulus	oui	110+
6	38+6	3	distal	non	atrésie - absence de volvulus	non	totalité

Tableau 2.2 : données postnatales du groupe atrésies du grêle

-Le terme de naissance a été au-delà de 34SA dans les 4 cas

-La 1^{ère} chirurgie a eu lieu entre le 1^{er} et le 3^e jour de vie extra-utérine .

-Le niveau d'obstacle vu en chirurgie a été jéjunal sans plus de précisions dans le cas n°3.

Il a été concordant avec le niveau suspecté en IRM dans les 3 autres cas (proximal dans les cas n°4 et n°5, distal dans le cas n°6).

- Les complications décrites en anténatales ont été confirmées en post natal sur 1 cas (n°4) sur 2 (n°4-5).

-le mécanisme anatomique sous-jacent a été plus complexe que prévu dans le cas n°3, avec un aspect de pseudo-syndrome d'Apple-peel, associant atrésie et malrotation. Ce cas n'avait pas bénéficié d'une IRM. A l'inverse, il n'y avait pas de volvulus au contraire

de ce qui était suspecté dans les cas n°5 et 6.

-la présence d'atrésies multiples sur le grêle en distalité de l'obstacle a été constatée dans les cas n°4 alors qu'elle n'était pas suspectée du fait d'une bonne visibilité du microcolon.

-la longueur de grêle restante après 1^{ère} chirurgie a été d'au moins 90cm et d'au moins 110cm dans les cas n° 4 et 5. La totalité du grêle a été conservée dans les cas n° 3 et 6.

3-Dans le groupe Volvulus du grêle (5cas, n°7,8,9,10 et 11):

Le diagnostic principal anténatal porté a été concordant dans 3 cas (fond bleu des tableaux)

3.1 Concernant les données anténatales

Cas N°	Terme de découverte dilatation digestive (SA)	Diagnostic anténatal retenu	Complications	Terme IRM (SA)	IRM : niveau d'obstacle	IRM : colon
7	32	obstacle jéuno-iléal	hydramnios	34	distal	non identifiable
8	33+6	volvulus du grêle	hydramnios, ascite méconiale	34+2	proximal	microcolon
9	34+1	obstacle iléal	-	34	distal	microcolon
10	24	volvulus du grêle	ascite méconiale	30+1	distal	non identifiable
11	31+6	volvulus du grêle	ascite méconiale	32+1	distal	microcolon

Tableau 3.1 : données anténatales du groupe volvulus

- Le terme de découverte de la dilatation digestive a été le 3^e trimestre dans 4 cas et le 2^e trimestre dans un cas.
- Le diagnostic anténatal de volvulus n'a été posé que dans 3 cas sur 5.
- Les complications anténatales de la dilatation digestive (hydramnios, péritonite méconiale) ont été un hydramnios dans les cas n°7 et n°8, une ascite méconiale dans les cas n°8,10 et 11.
- Les 5 cas ont bénéficié d'une IRM au 3^e trimestre
- Le niveau d'obstacle retenu en IRM a été proximal dans le cas n°8, et distal dans les cas

n°7,9,10 et 11.

-Un microcolon a été vu en IRM dans les cas n°8, 9 et 11. Il n'a pas été vu dans les cas n°7 et 10.

3.2 Concernant les données post natales :

Cas N°	Terme de naissance (SA)	Jour de la 1ere chirurgie	Niveau d'obstacle ?	Complications	Mécanisme associé	Atrésies multiples ?	Grêle restant (cm)
7	37+3	3	volvulus distal	péritonite	atrésie distale	non	>100cm
8	35+1	1	volvulus de niveau inconnu	péritonite	bride	non	65cm
9	38	1	volvulus distal	-	malrotation et atrésies	oui	>100cm
10	36+6	2	volvulus distal	péritonite	impossible (nécrose)	non	70cm
11	35+2	3	volvulus distal	péritonite	impossible (nécrose)	non	60cm

Tableau 3.2 : données postnatales du groupe volvulus du grêle

-Tous les fœtus sont nés au-delà de 35 SA.

-La chirurgie a eu lieu au maximum à J3 de vie extra utérine.

-Concernant les 3 cas pour lesquels le volvulus a été vu en anténatal (n°8,10,11) :

-Le niveau d'obstacle vu en chirurgie a été concordant avec le niveau suspecté en IRM dans 2 cas. Dans le cas n°8 la localisation de l'obstacle n'a pas été relevée (le niveau suspecté en IRM était proximal).

-Le diagnostic anténatal de péritonite a été correct dans les 3 cas.

-La longueur de grêle en centimètres restante après 1^{ère} chirurgie a été de 60 à 70 cm.

-Concernant les 2 autres cas pour lesquels le volvulus n'a pas été vu en anténatal (n°7,9)

- Le niveau d'obstacle vu en chirurgie a été concordant avec le niveau suspecté en IRM.

-Dans le cas n°7, la péritonite n'avait pas été vue en anténatal. Dans le cas n°9, la malrotation et les atrésies multiples n'avaient pas été suspectées.

- La longueur de grêle restante a été néanmoins supérieure à 100cm dans les cas n°7 et 9.

Si l'on combine les deux groupes d'atrésies du grêle et volvulus du grêle, on obtient tableau de concordance du diagnostic anténatal avec le diagnostic chirurgical de référence suivant :

Atrésie(s) sans volvulus	Atrésie(s) avec volvulus	Niveau d'obstacle	Péritonite	Atrésies multiples	Malrotation
2/4	3/5	7/9	7/9	4/9	0/9

Un diagnostic est considéré concordant lorsqu'il est évoqué à raison, ou infirmé à raison. Chaque critère est pris indépendamment des autres.

4-Dans le groupe Dilatation digestive associée à un laparoschisis (3cas, cas n°12,13 et 14.) :

4.1 Concernant les données anténatales

Cas N°	Terme de découverte dilatation digestive (SA)	Complications	Terme IRM	IRM : niveau d'obstacle	IRM : colon
12	24	dilatations intra-et extra-abdominales, péristaltisme absent, anses extra-abdominales hyperéchogènes avec anomalies de signal	30	distal	“semble” normal
13	28+6	dilatation intra- et extra-abdominales, anses extra-abdominales hyperéchogènes, IP AMS >95e p, anomalie de signal IRM des anses extra abdominales	30+4	distal	microcolon
14	22	non	28	distal	microcolon

Tableau 4.1 données anténatales du groupe laparoschisis

-Le terme de découverte de la dilatation digestive a été de le 2^e trimestre dans deux cas et le début du 3^e trimestre dans un cas.

-Les complications anténatales ont été dans le cas n°12 une dilatation des anses intra et extra-abdominales, une absence de péristaltisme, des anses extra-abdominales hyperéchogènes avec anomalies de signal en IRM. Les complications vues dans le cas n°13 ont été une dilatation des anses intra-abdominales, un doppler de l'artère mésentérique présentant un index de pulsatilité supérieur au 95^e percentile, des anses extra-abdominales hyperéchogènes avec anomalies de signal en IRM. Il n'y a pas eu de complication vue dans le cas n°14

-les 3 cas ont bénéficié d'une IRM au 3^e trimestre

-le niveau d'obstacle retenu en IRM a été le grêle distal dans les 3 cas.

-Un microcolon a été vu dans les cas n°13 et 14. Le colon « semblait » normal dans le cas n°12.

4.2 Concernant les données post natales :

Cas N°	Terme de naissance (SA)	Nombre total d'interventions	Complications vues initialement	Fermeture de la paroi obtenue à J et méthode	Reprise chirurgicale après fermeture de la paroi abdominale	Intervention pour occlusion à J (nb de jours de vie extra- utérine)	niveau d'obstacle	Atrésies multiples distales	Grêle restant après résection (cm)
12	36+2	3	Périviscérite stade 3, perforation jéjunale	5 Silo	oui pour occlusion	28	grêle distal	oui	quasi totalité
13	35+4	2	Péritonite	1 Un temps	oui pour syndrome compartimental	na	impossible (nécrose totale)	impossible (nécrose totale)	pas de résection (nécrose totale)
14	36+2	10	Périviscérite	23 Silo	oui pour occlusion	70	grêle distal	non	totalité

Tableau 4.2 : données postnatales du groupe laparoscisis

-le terme de naissance a été au-delà de 35SA.

-les complications vues en anténatales ont été retrouvées en chirurgie dans les 2 cas (n°12 et 13).

-Les 3 cas ont subi une intervention après réintégration – fermeture complète de la paroi abdominale : pour occlusion dans les cas n°12 et 14 ayant bénéficié d'une réintégration progressive, et pour syndrome compartimental dans le n°13 (avec décès le même jour) ayant bénéficié d'une réintégration en un temps..

-Le niveau d'obstacle a été le grêle distal dans les cas n°12 et 14. Ce niveau a été impossible à déterminer dans le cas n°13 du fait de la nécrose complète des anses.

-Il y avait des atrésies multiples non suspectées en anténatal dans le cas n°12.

-la quasi-totalité voire la totalité du la longueur du grêle a été préservée après 1^{ère} chirurgie dans les cas n°12 et 14.

5-Dans le groupe Dilatation digestive basse (3cas, cas n° 15,16 et 17) :

Le diagnostic principal anténatal porté a été concordant dans 2 cas (fond bleu des tableaux)

5.1 Concernant les données anténatales

Cas N°	Terme de découverte d'un signe d'appel (SA)	Terme IRM (SA)	MAR : niveau supposé	Anomalies associées (génitourinaire,médullaire, rachidienne, autre)	Diagnostic anténatal ?	Fistule urodigestive probable ?
15	21+6	33+4	haut	oui	vacterl	oui
16	33	35	pas de MAR (canal anal vu)	non	normal	non
17	23+2	29+3	basse	oui	vacterl ou currarino	oui

Tableau 5.1 : données anténatales du groupe dilatation basse

-Le terme de découverte de la dilatation digestive a été le 2^e trimestre dans un cas et le 3^e trimestre dans les 2 autres cas.

-Une IRM a été réalisée dans les 3 cas au 3^e trimestre.

-Le diagnostic anténatal supposé a été une malformation anorectale haute dans le cadre d'une association malformative de type VACTERL dans le cas n°15. Le diagnostic anténatal de malformation anorectale a été récusé dans le cas n°16 du fait de la bonne visibilité du canal anal en imagerie anténatale. Enfin, dans le cas n°17, le diagnostic de malformation anorectale basse a été suspecté, dans le cadre d'une association VACTERL ou d'un syndrome de Currarino.

-Une fistule urodigestive a été suspectée dans les cas n°15 et 17.

5.2 Concernant les données post natales :

Cas N°	Terme de naissance (SA)	MAR : niveau ?	Diagnostic postnatal	Nb total d'interventions	Fistule urodigestive retrouvée en postnatal ?	Autres anomalies morphologiques non vues en anténatal ?	Décès ?
15	39+3	haute	vacterl	2	non	oui (atrésie oesophage type 3)	non
16	>37	absence de MAR	absence d'anomalie	0	non	non	non
17	38+6	haute	MAR haute syndromique	2	oui fistule rectovésicale	non	non

Tableau 5.2 : données postnatales du groupe dilatation basse

- Le terme de naissance a été à terme (>37SA) dans tous les cas.
- Les examens postnataux ont donné raison au diagnostic anténatal dans les 3 cas, aussi bien pour confirmer que pour infirmer une MAR.
- Néanmoins, le niveau de la MAR est discordant dans 1 cas sur 2.
- La fistule urodigestive a été infirmée dans le cas n°15, et confirmée dans le cas n°17.

Objectif secondaire : quelle mortalité et morbidité néonatale ?

1-Dans le groupe des obstacles de niveau duodénal (cf tableaux 1.1 et 1.2)

1.3 : suivi néonatal des obstacles duodénaux :

Cas N°	Alimentation entérale débutée à J	Nb de chirurgies	Nb de jours d'alimentation parentérale	Répartis en J + J (si anastomose en 2 temps)	Reprise d'alimentation entérale (si anastomose en 2 temps)	Sepsis sévère sur infection à point de départ digestif ?	Décès ?	Parentérale à domicile ?	Croissance bonne à 6mois ?
1	7	1	17	na	na	non	non	non	oui
2	9	1	13	na	na	non	non	non	oui à 3mois

Tableau 1.3 : suivi du groupe sténose duodénale

- L'alimentation entérale a été débutée juste après la 1ere semaine de vie (J7 et J9).
- Seule une chirurgie néonatale a été nécessaire.
- Il n'y a pas eu de résection grêlique significative.
- La durée de l'alimentation parentérale a été en moyenne de 15jours.
- Il n'y a pas eu de survenue d'un sepsis sévère à point de départ digestif
- Il n'y a pas eu de décès constaté.
- Il n'y a pas eu nécessité d'alimentation parentérale à domicile.
- La croissance staturopondérale a été satisfaisante dans les deux cas.

2-Dans le groupe des atrésies du grêle (cf tableaux 2.1 et 2.2)

2.3 suivi néonatal des atrésies du grêle (2 cas sur 4 de diagnostic anténatal correct) :

Cas N°	Alimentation entérale débutée à J	Nb de chirurgies	Nb de jours d'alimentation parentérale	Répartis en J + J (si anastomose en 2 temps)	Reprise d'alimentation entérale (si anastomose en 2 temps)	Sepsis sévère sur infection à point de départ digestif	Décès ?	Parentérale à domicile	Croissance bonne à 6mois
3	8	1	50-70	na	na	non	non	non	oui
4	28	2	110-130	79+ [30- 50]	pas de données	oui	non	non	oui
5	21	1	40-57	na	na	non	non	non	oui
6	4	2	15	8+7	pas de données	non	non	non	oui

Tableau 2.3 : suivi du groupe atrésies du grêle

-On rappelle (cf tableau 2.2) que l'ensemble des fœtus ont été opérés dans les 3 premiers jours de vie. Deux fœtus ont gardé la totalité de leur grêle. Les deux autres (cas n°4 et 5) ont eu des atrésies multiples nécessitant une résection significative, ils ont néanmoins conservés plus de 90cm de grêle.

-L'alimentation entérale a été débutée beaucoup plus tardivement en cas de résection significative due à des atrésies multiples : en moyenne 2 semaines plus tard, soit autour de la 3^e semaine de vie.

-Le nombre total d'interventions chirurgicales en période néonatale a été de 2 dans les cas n°4 et 6. En revanche une seule intervention a suffi dans les cas n°3 et 5.

-Le nombre total de jours d'alimentation parentérale a été variable : d'environ 50 à 70 jours consécutifs dans le cas n°3, d'environ 110 à 130 jours consécutifs dans le cas n°4 (répartis en 79 jours avant la 2^e intervention et entre 30 à 50 jours après la 2^e intervention) ; d'environ 40 à 57 jours dans le cas n°5 ; et de 15 jours seulement dans le cas n°6 (répartis en 8 jours avant la 2^e intervention et 7 jours après la 2^e intervention).

-La reprise d'alimentation entérale en cas de 2^e chirurgie (cas n° 4 et 6) en nombre de jours après remise en continuité n'a pas été notée dans les dossiers patients.

-Il est survenu un sepsis sévère à point de départ digestif dans le cas n°4.

- Il n'y a pas eu de décès.
- Il n'y a pas eu nécessité d'alimentation parentérale à domicile-
- La croissance staturopondérale a été satisfaisante à 6 mois de vie dans les 4 cas.

3-Dans le groupe des volvulus du grêle (cf tableaux 3.1 et 3.2)

3.3 suivi néonatal des volvulus du grêle (3 cas sur 5 de diagnostic anténatal correct) :

Cas N°	Alimentation entérale débutée à J	Nb de chirurgies	Nb de jours d'alimentation parentérale	Répartis en J + J (si anastomose en 2 temps)	Reprise d'alimentation entérale (si anastomose en 2 temps)	Sepsis sévère sur infection à point de départ digestif	Décès ?	Parentérale à domicile	Croissance bonne à 6mois
7	5	2	70-90	55+ [15- 35]	8	non	non	non	oui
8	13	1	28	na	na	non	non	non	oui
9	6	2	90	70+20	6	non	non	non	oui
10	8	2	63	43+20	14	non	non	non	oui
11	na (pas d'alim. entérale)	3	22-> décès	na	na	oui	oui à J22	na	na

Tableau 3.3 : suivi néonatal des volvulus du grêle

On rappelle que l'ensemble des 5 nouveaux-nés ont été opérés au maximum à J3 de vie.

-Il y a eu une résection digestive dans tous les cas. 2 nouveaux-nés ont gardé plus de 100cm de grêle (cas n°7 et 9). 2 nouveaux-nés ont eu une résection plus sévère, entre 60 et 70cm de grêle restant (cas n°8,10,11). Il est intéressant de noter que ces 3 cas de résection sévère correspondent aux 3 cas de diagnostic anténatal correct de volvulus.

-le jour du début d'alimentation entérale a été compris entre J5 et J13, sauf dans le cas n°11 (de diagnostic anténatal correct) décédé à J22.

-Le nombre total d'interventions chirurgicales en période néonatale a été de 1 dans le cas n°8, de 2 dans les cas n°7,9 et 10. Il a été de 3 dans le cas n°11.

-Le nombre total de jours d'alimentation parentérale a été de 28jours dans le cas n°8 (chirurgie en un temps). Pour les nouveaux-nés ayant été opérés au moins 2 fois, il a été compris entre 70 et 90jours dans le cas n°7 (dont 55jours avant rétablissement de continuité) ; il a été de 90jours (dont 70jours avant anastomose) dans le cas n°9 et de 63jours (dont 43 avant anastomose) dans le cas n°10.

-Le jour de reprise d'alimentation entérale en cas de 2^e chirurgie, en nombre de jours après remise en continuité, respectivement dans les cas n°7,9 et 10 a été : J8,J6 et J14.

-Il n'y a pas eu de sepsis sévère à pont de départ digestif en dehors du cas n°11.

-Il y a eu un cas de décès néonatal, le cas n°11, survenu à J22 de vie extra-utérine suite à un choc septique à *Escherichia Coli*, compliqué de nécrose de l'ensemble du grêle. Ce cas faisait partie des 3 cas de diagnostic anténatal correct.

-Parmi les cas vivants, il n'y a pas eu de nécessité d'alimentation parentérale à domicile, et croissance staturopondérale a été satisfaisante à 6 mois de vie.

4-Concernant les obstacles sur laparoschisis (cf tableaux 4.1 et 4.2).

4.3 : suivi néonatal des obstacles digestifs survenant sur un laparoschisis :

Cas N°	Alimentation entérale débutée à J	Nb de jours d'alimentation parentérale	Répartition jours alim parentérale (si anastomose en 2 temps)	Reprise d'alimentation entérale à J (si anastomose en 2 temps)	Sepsis sévère sur infection à point de départ digestif	Décès ?	Recours à plastie d'allongement grêle	Parentérale à domicile	Croissance bonne à 6mois
12	35	52	na	na	non	non	non	non	oui
13	na	na	na	na	na	oui à J2	non	na	na
14	87	101	na	na	non	non	non	non	oui

Tableau 4.3 : suivi néonatal des obstacles digestifs survenant sur un laparoschisis

-On rappelle que 2 nouveaux-nés ont eu une réintégration progressive par silo de Schuster, ils ont gardé la totalité de leur grêle. 1 nouveau-né (n°13) a eu une réintégration en un temps et est décédé d'un syndrome compartimental post-opératoire.

-Parmi les 2 cas vivants :

-Le jour du début d'alimentation entérale a été J35 et J87 .

-Le nombre total de jours d'alimentation parentérale a été de 52 jours dont 28jours avant traitement de l'obstacle digestif dans le cas n°12, et de 101 jours dont 70 jours avant traitement de l'obstacle dans le cas n°14.

-Il n'y a pas eu de recours à une stomie.

-Il n'y a pas eu de survenue d'un sepsis sévère à point de départ digestif.

-Il n'y a pas eu de recours à une plastie d'allongement du grêle

-Il n'y a pas eu de nécessité d'alimentation parentérale à domicile

-La croissance staturopondérale a été satisfaisante à 6 mois de vie.

5-Dans le groupe des dilatations digestives basses (cf tableaux 5.1 et 5.2)

Tous les 3 cas de notre série sont en vie en période néonatale.

La morbidité, représentée par la continence ou la constipation ne sont pas évaluables avec un recul limité à 6 mois de vie extra-utérine.

E- Discussion de l'étude

1-Confrontation des diagnostics anté- et postnataux de notre série aux données de la littérature

Obstacle duodénal

Terme de découverte :

Dans l'étude EUROCAT (128), sur 33 cas d'obstacle du duodénum vus en anténatal, 12 ont été vus avant 24SA et 21 après 25SA.

Dans l'étude de Kucinska-chahwan et al(129), portant sur la signification clinique du signe de la double-bulle, 18 cas d'obstacles duodénaux ont été vus à un terme médian de 30,6 SA [95%CI 28.9-32.2].

Nous avons un cas découvert au 2^e trimestre et un cas découvert au 3^e trimestre

Indication et intérêt de l'IRM devant une image échographique en double bulle ?

Garel et al(76) ont réalisé une IRM dans 7 cas d'image en double bulle en échographie : dans 4 cas le diagnostic d'obstacle duodénal a été confirmé. Dans 2 autres cas l'IRM a modifié le diagnostic présompté, à raison : dans 1 cas, l'IRM a suggéré un obstacle secondaire à la compression d'un kyste méconial, dans 1 autre cas elle a suggéré plutôt un obstacle jéjunal. Enfin dans le dernier cas, en plus de l'obstacle duodénal il existait une malformation anorectale non suspectée, malheureusement l'aspect du colon en T1 n'est pas relevé (on note seulement que les anses grêles distales étaient « bien visibles »).

Veyrac et al (74) ont un cas d'IRM également corrélé au diagnostic postnatal.

Conformément à la littérature, notre centre a réalisé l'IRM en fin de 2^e trimestre, après 28SA, pour pouvoir interpréter la progression du méconium (58, 62).

Nous avons également une concordance entre l'interprétation de l'IRM et le diagnostic postnatal dans notre seul cas (n°2). On peut également noter que le colon présentait un calibre normal (absence de microcolon), ce qui avait fait suspecter un obstacle incomplet (diaphragme ?) : malheureusement les données postnatales ne décrivent pas clairement l'atrésie retrouvée, notamment son caractère borgne ou non.

Du fait des données de Garel et al précédemment citées et du fait d'une association possible à d'autres malformations sur le tube digestif (malrotation et Appel-peel dans notre cas n°1), une IRM systématique pourrait avoir un intérêt dans le cadre d'un obstacle duodénal.

Bien qu'il n'y a à ce jour aucun signe anténatal sensible ou spécifique du syndrome d'Apple-peel décrit dans la littérature (37, 38), à titre de comparaison, dans la série chirurgicale de 169 cas d'obstacles duodénal d'Escobar et al(86), il est intéressant de noter qu'il y a eu une découverte peropératoire de malrotation dans 54 cas.

Atrésies et volvulus du grêle :

Terme de découverte :

Dans l'étude EUROCAT(128), sur 25 cas d'obstacles du grêles (de niveau non relevé) vus en anténatal, 8 ont été vus avant 24SA et 17 après 25SA. Cette étude, tout comme l'étude de Corteville et al (30), en comparant obstacle duodénal, grêlique et colique, ne pouvait pas affirmer qu'un obstacle grêlique distal est significativement découvert plus tard en échographie qu'un obstacle grêlique proximal : en effet, il ressort surtout de ces deux études que la sensibilité de détection de l'échographie de dépistage diminuait significativement pour un obstacle colique par rapport à un obstacle grêlique.

Dans notre série de dilatations anténatales, la plupart de nos cas d'obstacle du grêle sont distaux et découverts au 3^e trimestre. Seul un cas a été découvert au deuxième trimestre (24SA), il s'agissait d'un obstacle distal. Le cas n°4, d'obstacle proximal, a été découvert à 34SA.

Atrésie +/- volvulus, comment savoir ?

Dans la série de Garel et al(76), 4 cas sur 9 d'obstacle du grêle sont associés à un volvulus. Les auteurs n'ont pas commenté ce résultat.

Dans la série de Veyrac et al (74), 1 cas d'atrésie du grêle sur 9 est associé à un volvulus. Les auteurs n'ont pas commenté ce résultat.

On rappelle que la sensibilité et la spécificité du signe du tourbillon (ou « whirlpool sign ») (31, 32) en anténatal ne sont pas évaluées sur de grandes séries à notre connaissance, ni en échographie, ni en IRM (A l'inverse du postnatal (33)). De plus, le signe de l'inversion des vaisseaux mésentériques bien connu chez l'enfant est même rarement décrit en anténatal (29) : ceci pourrait s'expliquer par l'intensité très faible du signal doppler de ces vaisseaux, pas toujours décelable avec la technologie actuelle dans un contexte de spire de torsion des anses digestives(31). Pour toutes ces raisons, nous avons dans notre série un diagnostic correct d'obstacle sans volvulus dans 2 cas sur 4, et un diagnostic correct d'obstacle associé à un volvulus dans 3 cas sur 5.

IRM et niveau d'obstacle :

Garel et al(76) ont réalisé une IRM dans 11 cas de dilatation échographique du grêle : 10 cas ont été confirmés en postnatal. L'obstacle avait été jugé proximal dans 4 cas (un cas d'obstacle proximal isolé, et 3 cas d'atrésies multiples). L'obstacle avait été jugé distal dans 6 cas (au final, 4 cas d'obstacle distal mais 2 cas d'obstacle proximal). Pour Garel et al, la détermination du niveau d'obstacle en IRM est fiable.

Veyrac et al (74) ont 9 cas d'IRM pour dilatation échographique du grêle. L'obstacle avait été jugé proximal dans 4 cas, distal dans 3 cas et intermédiaire dans 2... à ces cas correspondaient 7 cas d'obstacle proximal, 1 cas d'obstacle distal, et un cas de pseudokyste. Les auteurs concluent que la détermination du niveau d'obstacle basée sur le signal en IRM de l'anse dilatée n'est pas fiable. Ils suggèrent plutôt de se fier à la longueur d'intestin dilaté d'amont pour déterminer si l'obstacle est proximal ou distal.

Dans notre série, le niveau d'obstacle a été concordant avec l'examen chirurgical postnatal dans 7 cas sur 9. Dans les 2 cas restants, il s'agissait de données incomplètes (pas d'IRM réalisée, cas n°3 et pas de détermination du niveau d'obstacle possible en peropératoire du fait de la nécrose, cas n°8). Nous pensons que la détermination du niveau d'obstacle basée sur le signal du contenu des anses en IRM est faisable et plutôt fiable.

IRM et atrésies multiples :

Garel et al(76) n'ont pas raisonné en utilisant l'aspect du colon (normal, microcolon, colon non identifiable) mais en observant les anses grêles non impliquées dans le processus obstructif : sont-elles visibles, partiellement visibles ou non visibles ? Les auteurs concluent que l'on peut voir des anses grêles non dilatées ou non, mais que cela n'est absolument pas prédictif d'atrésies multiples. Veyrac et al (74) notent que dans leur série de 9 cas, le seul cas dans lequel les anses en distalité de l'obstacle n'ont pas été vues (en hypersignal T1 ou en signal intermédiaire T1 et T2) a présenté des atrésies multiples. Les auteurs suggèrent qu'il peut aussi exister de nombreux « patterns » différents selon la disposition des atrésies multiples.

Dans la série de Rubio et al (79) de 12 cas d'IRM réalisées pour obstacles du grêle, 4 cas d'atrésies multiples ont été retrouvés (dont 3 compliqués de syndrome du grêle court post-chirurgical) et les auteurs concluent que ni l'échographie ni l'IRM n'avaient pu le prédire.

Dans notre série de 9 cas de dilatation du grêle avec ou sans volvulus, nous avons repris l'hypothèse de Couture et de Prodhomme et al (29) en partant du postulat qu'un colon non identifiable était fortement évocateur d'atrésies multiples. Nous avons obtenu, en raison de faux positifs et de faux négatifs, une concordance de 4 cas sur 9, ne permettant donc pas de conclure. D'autres études réalisées permettront peut-être d'infirmer cette hypothèse.

IRM et malrotation ? :

Nous n'avons pas connaissance d'étude portant spécifiquement sur la concordance du diagnostic anténatal (échographie et IRM) et postnatal sur l'appréciation de la rotation, complète ou non, du mésentère dans un contexte de dilatation digestive.

Néanmoins, Kheiri et al ont récemment montré que le diagnostic anténatal de malrotation était faisable sur l'ensemble des 709 IRM de leur centre (sur une période de 9ans, réalisées pour des indications diverses mais couvrant l'abdomen), en examinant la position du jéjunum dans l'abdomen et par rapport à l'estomac en séquence T2 (130).

Dans notre série, nous remarquons que trop peu de compte rendus d'imagerie font mention de la position du jéjunum et évoquent une malrotation associée. Probablement par méconnaissance de ce diagnostic et aussi par le fait qu'il passe souvent au second plan par rapport à l'obstacle digestif.

IRM et complications:

Garel et al (76) ne décrivent pas de péritonite méconiale.

Veyrac et al (74) avaient 3 cas de péritonite méconiale ayant bénéficié d'une IRM : dans 2 cas il existait une image kystique dont le contenu hyperT1 faisait le diagnostic, dans le 3^e cas il n'y avait pas d'anomalie IRM évocatrice de perforation (ni ascite ni signal méconial extradigestif).

Chan et al (131), citant la série de Veyrac et al, rapportent 7 cas de péritonite méconiale (confirmés en postnatal) : l'échographie seule avait suffi à faire le diagnostic dans 3 cas sur 7 en montrant en plus de l'ascite des calcifications ou des anomalies intestinales (hyperéchogénicité ou dilatation) ; en revanche elle ne montrait qu'une ascite seule dans 3 cas sur 7, qui n'ont malheureusement pas bénéficié d'une IRM. Le 7^e cas consistait en une image kystique dont l'IRM a montré un contenu hyperT1 de type méconial, faisant poser le diagnostic de pseudokyste méconial. Les auteurs concluent que l'IRM pourrait avoir une plus-value par rapport à l'échographie en raison du caractère hyperT1 du méconium.

Dans notre série, en présence de calcifications abdominales seules (2 cas) nous avons évoqué une péritonite méconiale, et celle-ci n'a été vue en peropératoire que dans un cas, probablement en raison du caractère ancien de la 2^e. En revanche, lorsque nous avons évoqué une péritonite méconiale devant une sémiologie plus riche avec une ascite dont le contenu méconial a été affirmé en IRM, dans 3 cas, (cf groupe des volvulus), il y a eu effectivement une péritonite vue en peropératoire dans ces 3 cas. Seul un cas de péritonite a été de découverte strictement peropératoire. Pour ces raisons, nous sommes plutôt confiant quant à la spécificité de l'IRM pour affirmer le caractère méconial d'une ascite.

Laparoschisis compliqués de dilatation digestive intra-abdominale :

Le laparoschisis est une situation clinique différente avec une sémiologie anténatale riche et un pronostic néonatal extrêmement variable. La plupart des études sur ce sujet l'étudient également séparément des autres situations de dilatations digestives. Nous avons donc choisi de faire de même.

Terme de découverte :

Dans la méta-analyse de D'Antonio et al,(43) qui regroupe 26 études rétrospectives, les auteurs déplorent que le terme de survenue de la dilatation digestive intra-abdominale n'ait pas été recueilli en fonction de l'âge gestationnel.

Le terme de découverte de la dilatation digestive a été compris entre 22 et 29 SA dans notre série de 3 cas.

Quels signes anténataux pertinents ?

Dans la méta-analyse de D'antonio et al(43), la survenue d'une dilatation digestive intra-abdominale et l'hydramnios étaient significativement associée à un plus grand risque d'atrésie intestinale. La dilatation gastrique était associée à un plus grand risque de décès néonatal.

Dans cette même méta analyse, la dilatation extra abdominale, l'épaisseur de la paroi et le petit poids pour l'âge gestationnel n'ont pas eu d'impact significatif sur les paramètres postnataux étudiés qui sont : la mort fœtale in utero, la mort néonatale, la survenue d'une atrésie digestive, la durée d'hospitalisation, le temps nécessaire jusqu'à l'obtention d'une alimentation entérale exclusive, et la durée d'alimentation parentérale exclusive.

D'autres facteurs n'ont pas été inclus dans cette méta-analyse :

- L'index de pulsatilité de l'artère mésentérique supérieure, qui n'a pas été retenu comme pertinent par les auteurs qui l'ont évalué(48).

- La signification du péristaltisme absent n'a pas été évaluée à notre connaissance, même si certains auteurs l'ont occasionnellement recueilli parmi d'autres critères (47).

- La survenue d'une hernie de la vessie est pour plusieurs auteurs de mauvais pronostic, bien que la rareté de ce signe empêche l'analyse sur une grande série(46).

- L'anomalie de signal de la paroi des anses n'a pas non plus été évaluée à notre connaissance.

Dans notre série de 3 cas, nous avons recueilli tous ces signes lorsqu'ils étaient décrits. Concernant la dilatation digestive, nous remarquons que 2 des 3 cas ont présenté un obstacle sur atrésie du grêle. Malheureusement il nous est bien difficile de commenter la pertinence clinique des autres signes associés recueillis en cas de dilatation digestive intra-abdominale, en terme de corrélation avec le diagnostic chirurgical postnatal, ou de morbi-mortalité.

Intérêt de l'IRM ?

Garel et al(76) avaient exclu les laparoschisis de leur série.

Veyrac et al (74) n'avaient pas de laparoschisis dans leur série.

Brugger et al (132) ont publié la seule série à notre connaissance d'IRM dans le cadre d'un laparoschisis. Mais il s'agissait d'un suivi en IRM sur une série de 24 laparoschisis en fonction de l'âge gestationnel, pour décrire le processus d'extériorisation des anses d'un point de vue anatomique. Seul 3 d'entre eux ont été compliqués d'une dilatation digestive intra-abdominale et il n'y a pas eu de confrontation au diagnostic postnatal.

A notre connaissance, aucune série de laparoschisis examinés en IRM avec corrélation au diagnostic postnatal en termes de pertinence n'a été publiée.

Dans notre série de 3 cas, les 3 cas ont bénéficié d'une IRM entre 28 et 30SA, soit une tendance plus précoce que dans les obstacles du grêle sans laparoschisis (médiane à 34SA [30-38]). Nous pensons que la sémiologie riche échographique, dont certains signes n'ont pas de valeur évaluée (cf supra), a pu pousser les médecins de notre service à réaliser une IRM plus précocement.

L'IRM a été concordante pour la détermination du niveau d'obstacle (2cas sur 2 analysables, et 1 présentant une nécrose empêchant l'examen macroscopique).

Concernant la non-visibilité du colon en IRM pour prédire des atrésies multiples, il n'y a pas eu de discordance (2cas sur 2 analysables, et 1 présentant une nécrose empêchant l'examen macroscopique).

Dans ce contexte, il nous semble possible de diagnostiquer le niveau d'obstacle en cas de dilatation digestive dans le cadre d'un laparoschisis.

Dilatation digestive basse

Terme de découverte du point d'appel échographique :

Dans l'étude EUROCAT (128), sur 349 cas d'obstacles digestifs (incluant l'œsophage) dont 29 cas d'obstacle colique, 19 ont été vus avant 24SA et 10 après 25SA.

Brantberg et al(133), en étudiant 69 cas d'imperforation anale de leur centre de référence norvégien, dont seuls 11 ont été dépistés en anténatal, décrivent que le point d'appel échographique a été vu au terme médian de 18+4SA [10-35+6 SA], dont 64% au 2^e trimestre et 23% au 3^e trimestre. La plus fréquente anomalie extradigestive constatée a été urinaire (37%). (On rappelle qu'en Norvège, l'échographie de dépistage est proposée à 18SA).

Garel et al (76) ne décrivent pas le terme de découverte de leur dilatation digestive basse.

Veyrac et al (74) décrivent 4 cas de dilatation digestive basse (3 MAR et 1 cloaque), dont le point d'appel a été urinaire au 2^e trimestre dans 3 cas, et digestif au 3^e trimestre dans 1 cas.

Dans notre série, le point d'appel primum au 2^e trimestre, n'a pas été d'ordre digestif mais génitourinaire.

Lorsque le point d'appel primum est plus tardif, au 3^e trimestre, il a été digestif uniquement (cas n°16).

Intérêt de l'IRM devant une dilatation digestive basse, pour le diagnostic positif de MAR:

On rappelle une nouvelle fois que le diagnostic anténatal d'une malformation anorectale reste imparfait et difficile. La sensibilité de l'échographie pour le dépistage d'obstacle du colon a été évaluée à 29% dans l'étude EUROCAT(128). Le diagnostic d'imperforation anale n'a été fait dans l'étude de Brantberg et al (133) que dans 16% des cas (11/69).

Dans l'étude de Garel et al (76), il y avait 2 cas de dilatation digestives échographiques non retrouvées lors de la réalisation de l'IRM dans ces 2 cas, et le diagnostic postnatal a été la normalité. L'IRM a donc corrigé le diagnostic dans ces 2 cas.

Veyrac et al (74) décrivent dans leur série 4 cas de dilatation digestive basse échographique ayant eu une IRM, tous pathologiques en postnatal, sans faux positif (1 cloaque, 3 MAR hautes).

Nous avons 2 cas de MAR correctement dépistées avec à la fois des arguments échographiques et IRM. En ce qui concerne la dilatation digestive basse isolée du cas n°16, ni l'échographie ni l'IRM n'avaient apporté d'élément péjoratif, ce qui avait permis d'écarter le diagnostic de MAR dès la

période anténatale à juste titre. Ceci nous rappelle la difficulté de fixer un diamètre seuil maximal transverse de la poche rectale en échographie de dépistage.

Parulekar (6) concluait à un diamètre transverse moyen du colon à terme de 19mm, pour un diamètre transverse maximal de 28mm, mais il n'y a pas de table spécifique évaluant la sensibilité ou la spécificité de différents diamètres frontières dans le diagnostic d'un obstacle anorectal. C'est ici que la coupe échographique d'évaluation du plancher pelvien pourrait intervenir, en apportant des informations avant une IRM, qui elle apportera des informations différentes, avec notamment le signal du contenu de cette poche rectale. On rappelle qu'il existe une abaque du diamètre échographique de ce complexe musculaire du plancher pelvien en fonction de l'âge gestationnel (8).

Détermination du niveau de la MAR:

La détermination du niveau d'une MAR repose actuellement sur l'étude du cul de sac rectal par rapport :

- au plan cutané, avec une interprétation de la distance par rapport à la marge anale issue d'une extrapolation des connaissances postnatales, imparfaites (29, 134).
- au col vésical, mais sa visibilité dépend de la réplétion de la vessie au moment de l'examen(29)
- au complexe sphinctérien de l'anus, sa présence étant en défaveur d'une MAR haute(27) .

Garel et al (76) n'ont décrit qu'un cas de rectum borgne associé à une duplication rectale.

Veyrac et al (74) en décrivant la hauteur du cul de sac rectal par rapport au col vésical, ont correctement donné le niveau de MAR dans 1 cas sur 4 cas de MAR haute.

Dans notre série, le cas n°17 montre qu'en pratique la caractérisation du niveau d'une MAR peut être difficile : nous évoquons une MAR basse du fait d'un cul de sac rectal proche de la peau, un sphincter présent (et une fistule urodigestive quasi-certaine devant de multiples images lithiasiques), chez ce fœtus de sexe masculin. En postnatal, la distance pli cutané – cul de sac rectal évoquait une MAR de niveau « intermédiaire », et l'opacification du cul de sac rectal (par l'orifice de stomie) ne mettait pas en évidence le trajet fistuleux, bien qu'une méconiurie soit cliniquement présente (fistule périnéale, urétérale, bulbaire ou prostatique ?). Les constatations peropératoires par voie sagittale postérieure retrouvaient pourtant un cul de sac au-delà de 20mm du pli cutané, soit une MAR haute, avec visualisation directe de l'ostium rectal de la fistule urodigestive. Ceci met en exergue la difficulté d'un diagnostic topographique précis aussi bien en anténatal qu'en postnatal(134).

Fistule urodigestive ou non ?

Dans l'étude de Garel et al (76), il n'y a pas de cas d'entérolithiase ou de signal intrarectal anormal en IRM rapporté.

Veyrac et al (74) rapportent un cas d'entérolithiases vues en échographie et IRM, correspondant à un diagnostic postnatal de fistule urodigestive. Le contenu de signal plutôt liquidien intrarectal a été décrit dans 2 cas, correspondant à 1 cloaque et 1 fistule urètro-rectale dans le cadre d'une MAR haute.

Dans notre série, une fistule urodigestive a été suspectée dans le cas n°15 sur le seul signal liquidien du contenu rectal, et il n'y a pas eu de fistule retrouvée en postnatal. Dans le cas n°17, il existait en plus du contenu de signal liquidien, des entérolithiases, et cela a été efficacement prédictif d'une fistule urodigestive, comme cela est admis dans la littérature radiopédiatrique(24).

Par ailleurs, la très forte association syndromique décrite dans la littérature (23) est retrouvée dans notre petite série avec 2 cas de MAR syndromique sur 2.

2-Morbi-mortalité néonatale de notre série

Obstacle duodénal

Terme de naissance :

Dans l'étude EUROCAT(128), la médiane de naissance des obstacles duodénaux était de 37SA [32-41].

Escobar et al (86) ont décrit une série chirurgicale de 169 enfants présentant un obstacle duodénal (137 atrésies et 32 sténoses). 63 patients (37%) sont nés avant 37SA.

Nous avons un cas né à terme, et un cas né prématurément à 31SA dans un contexte de menace d'accouchement prématuré associé à un hydramnios avec ponction évacuatrice.

Suivi

Dans la série de 169 cas d'Escobar et al(86), dont l'objectif était le suivi des complications chirurgicales sur 18 ans, il n'y a pas eu de résection étendue, 5 cas sont décédés dans le premier mois post-opératoire, 10 cas de 3 mois à 14 ans, le plus souvent pour des raisons extra-digestives (cardiaques, neurologiques). 20 enfants sur 169 ont dû être opérés une seconde fois (à partir de 3mois, avec une médiane à 5 ans de vie) le plus souvent pour un reflux gastro-oesophagien sévère nécessitant fundoplicature, Les autres critères ne sont pas comparables aux nôtres.

Le pronostic digestif est bon dans notre modeste série de 2 cas, y compris dans le cas du pseudo syndrome d'apple-peel : absence de résection étendue, une seule intervention, alimentation entérale débutée autour de J7, moins de 3 semaines d'alimentation parentérale.

Il n'y a pas eu de décès, ni de parentérale à domicile. La croissance à 6 mois a été jugée bonne.

Atrésies du grêle

Terme de naissance :

Dans l'étude EUROCAT(128), la médiane de naissance était de 37SA également [31-40] dans les obstacles du grêle.

Dans notre série, on note que les 4cas sont nés au-delà de 34SA.

Suivi des atrésies du grêle sans volvulus

L'étude de Dalla Vecchia et al(81), apporte des éléments de comparaison mais malheureusement le schéma de l'étude est très différent : il s'agit d'une série chirurgicale postnatale de 128 cas d'atrésie jéjunoléale (dont 34 volvulus et 21 laparochisis). Cette série a été publiée en 1998 et a été rétrospective sur 25 ans, seuls 37 cas ont été suspectés en échographie anténatale. Le moment et le nombre d'interventions n'ont pas été relevé. Il y avait 24 cas de malrotations et 31 cas d'atrésies multiples. Une résection digestive a été faite dans 97 cas sur 128. La longueur du grêle restant n'a pas été relevée, mais 32 patients ont eu un syndrome du grêle court post-opératoire. Il y a eu un décès peropératoire, et 20 décès avec une médiane de 5 mois de vie. Parmi ces 20 décès, 14 avait un syndrome du grêle court et 16 un sepsis. Le nombre de jours d'alimentation parentérale des cas hors syndrome du grêle court n'est pas relevé. La croissance n'a pas été évaluée.

Dans la série de Rubio et al (79), (on rappelle que cette série a été construite pour évaluer l'apport de l'IRM), sur 12 cas d'obstacle du grêle, dont 8 cas d'atrésies jéjunale, il y avait 4 cas d'atrésies multiples dont 3 ont eu un syndrome du grêle court.

Dans notre courte série de 4 cas, nous avons 1 à 3 interventions, des résections absentes ou faibles [90cm – totalité du grêle]. La présence d'atrésies multiples a tendance à allonger la durée d'alimentation parentérale et à retarder d'environ 2 semaines le début de l'alimentation entérale. Nous avons un cas de sepsis sévère, mais aucun décès ni syndrome du grêle court ni dénutrition.

Volvulus du grêle :

Terme de naissance :

Raherison et al (34) ont rétrospectivement étudié le pronostic de 10 volvulus (diagnostic postnatal) avec des signes anténataux d'obstacle du grêle : ils décrivent un accouchement moyen de 36SA [31-38SA].

Dans notre série de 5 cas de volvulus, tous sont nés après 35SA.

Suivi :

Raherison et al (34) décrivent un décès à J7 sur 10 cas.

Nous avons également un décès à J22.

Dans la série de Raherison et al (34) : Tous les cas ont été opérés rapidement, en moyenne à 25 heures de vie [7-44]. Il y a eu une seule chirurgie et une évolution simple dans 5 cas. Au moins 2 chirurgies dans 3 cas. La longueur du grêle n'a pas été notée. Le début d'alimentation entérale à J9 en moyenne [5-16], et une autonomisation digestive (probablement correspondante à notre critère de durée d'alimentation parentérale) de 29 jours [6-667]. Cette autonomisation digestive n'est pas obtenue plus tardivement de façon évidente en cas de multiples intervention dans la série des auteurs. Il y a eu un sepsis dans 2 cas. Entre 3 et 12 mois, aucun cas vivant n'a été jugé dénutri. Dans notre série de 5 cas, nous avons des résultats similaires : une intervention rapide dès la naissance, plutôt 2 interventions chirurgicales qu'une, une résection modérée avec une longueur de grêle comprise entre [60-100] cm. La durée d'alimentation parentérale a été variable de 1 à 3 mois. La durée de l'alimentation parentérale semble en revanche s'allonger lorsque le nombre d'interventions augmente, sauf décès. Nous avons un cas de sepsis également. La croissance à 6 mois est également bonne.

Il semblerait que les atrésies multiples n'influenceraient pas ou peu la longueur de résection en comparaison de l'importance de la nécrose des anses.

Il semblerait également que la résection soit plus importante que dans le cas des atrésies sans volvulus. Cela pourrait influencer l'information prénatale donnée aux parents.

Laparoschisis compliqués de dilatation digestive :

Terme de naissance :

La méta-analyse de D'Antonio(43) n'a pas étudié le terme de naissance.

Dans la série de Ghionzoli et al(135) de 130 fœtus de diagnostic anténatal de laparoschisis, dont 14 avaient une atrésie intestinale, le terme de naissance a été de 35 SA [32-39] dans le groupe des atrésies (versus 36 SA [31-38] dans le groupe des laparoschisis sans atrésie).

Dans notre série, le terme de naissance a été supérieur à 35SA.

A propos de la réintégration :

On rappelle qu'il y a 2 méthodes décrites : celle, historique, de réintégration en un temps, et celle, plus récente, de réintégration progressive avec silo (119, 136, 137). Il n'y a actuellement pas d'algorithme consensuel à notre connaissance, la méthode de réintégration est à apprécier au cas par cas (121) notamment dans la sous-catégorie des laparoschisis complexes, la plus difficile à observer dans les études de la littérature (138).

Le syndrome compartimental reste une complication de la réintégration en un temps. Inversement, la réintégration progressive par silo a pu être associée à plus de risque de sepsis ou à un allongement de l'alimentation parentérale mais les études sont contradictoires à ce sujet(139).

Nous avons un cas de réintégration en un temps et ce cas est effectivement décédé d'un syndrome compartimental.

Nous décrivons deux occlusions néonatales survenues après fermeture de la paroi abdominale, une après une fermeture en un temps, et une après fermeture progressive avec silo de Schuster.

Suivi :

Dans la méta-analyse de D'antonio (43), incluant 26 études et 2023 fœtus, il n'est pas retrouvé de sur-risque de décès néonatal en cas de dilatation digestive intra-abdominale. Néanmoins, on rappelle qu'à l'heure actuelle il existe toujours une mortalité incompressible, jusqu'à 16% dans le cas d'un laparoschisis complexe(43).

Toujours selon cette méta-analyse, citant notamment une étude de 2014 de Goetzinger et al(140): en cas de dilatation digestive intra abdominale compliquant un laparoschisis, la durée de l'alimentation parentérale a été de 33jours [22-72], et la durée nécessaire jusqu'à l'obtention d'une nutrition entérale exclusive de 36 jours [25-52]. Cela sans différence significative en cas d'absence de dilatation intra-abdominale.

Ceci est discordant avec l'étude de Ghionzoli et al(135) , pourtant incluse dans la méta-analyse de

D'antonio, mais absente des tableaux d'analyse de la morbidité, car elle comparait un groupe de laparoschisis avec atrésie versus un groupe de laparoschisis sans atrésie (et non pas le critère de dilatation intestinale lui-même). Ghionzoli et al(135) concluaient en cas d'atrésie à une augmentation significative de la durée nécessaire jusqu'à la nutrition enterale exclusive, de 55jours [32-283] versus 23jours[4-627], et de la survenue de sepsis en cas d'atrésie, dans 10 cas sur 14 versus 29 sur 116.

Dans notre série, le début de l'alimentation entérale a lieu environ une dizaine de jours après le traitement de l'obstacle, qui lui-même a eu lieu à J28 et J70 de vie. On comprend que l'alimentation entérale n'ait pas pu pas être débutée tant que l'obstacle n'avait pas été traité. De plus, on sait que la réintroduction précoce d'alimentation entérale est un facteur qui réduit la durée d'hospitalisation (122). L'imagerie pourrait-elle inciter à un traitement plus précoce de l'obstacle, permettant par-là l'introduction d'une nutrition entérale plus précoce ?

La durée de l'alimentation parentérale a été de 52 et 101jours, c'est-à-dire sans différence affirmable par rapport aux études citées ci-dessus, ni par rapport aux groupes sténoses duodénales, atrésies du grêles et volvulus de notre étude.

Nous n'avons pas de sepsis sur ces 2 cas.

Dans la série de Ghonzioli et al(135), il y a eu 2 cas d'atrésies multiples et la longueur de grêle n'est pas relevée : un est décédé, et l'autre n'a pas de donnée précise concernant la durée d'alimentation parentérale (patient transféré à 90jours de vie, toujours alimenté par voie parentérale).

Dans notre petite série, la présence d'atrésies multiples ne semble pas être associée à une résection plus importante ni à une durée de parentérale plus longue.

Toutes ces études n'ont pas évalué la croissance staturo-pondérale.

Nous n'avons pas chez les 2 cas vivants de dénutrition ou de syndrome du grêle court.

Le laparoschisis complexe est un pourvoyeur de syndrome du grêle court (103). Dans les études, un recours à une plastie d'allongement du grêle (par LILT (Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring) (95) ou par STEP (Serial Transverse EnteroPlasty) (97)) est un critère parfois examiné, puisqu'il s'agit d'un témoin fort d'une insuffisance du grêle, incapable d'assurer la croissance staturopondérale du nouveau-né.

Nous n'avons vu de recours à une plastie d'allongement.

L'imagerie pourrait-elle un jour prédire la survenue d'un grêle court en cas de nécrose des anses extériorisées associée à une dilatation digestive intra-abdominale d'amont ? De plus grandes séries d'IRM doivent être étudiées.

Dilatation digestive basse

Le pronostic digestif étant dominé par un problème d'incontinence en cas de forme haute, ou de constipation en cas de forme basse, un recul de 6 mois de vie extra-utérine est inadapté dans notre étude.

Au total :

Concernant la mortalité de notre série de 17 cas, on constate 2 décès (un cas de volvulus et un cas de laparoschisis)

Sur le plan de la morbidité : la durée d'alimentation parentérale est hétérogène au sein de chaque groupe d'obstacle, sans différence notable entre les groupes avec le même intervalle allant de 1 à 3 mois et demi environ. Plus que le type d'obstacle, et en conservant une longueur de grêle raisonnable pour l'âge gestationnel, il y a probablement d'autres facteurs avec un poids plus élevé influençant la durée d'alimentation parentérale : nécrose, présence d'atrésies multiples, intégrité du grêle distal, traitement précoce de l'obstacle ou non, réintroduction précoce d'alimentation entérale, lait maternel ou non, anomalies associées... facteurs dont cette série limitée ne permet pas l'analyse multivariée.

3-Limites liées au schéma de l'étude :

Il s'agit d'une étude monocentrique.

Il s'agit d'une étude sur la dilatation digestive anténatale : nous ignorons toutes les présentations potentiellement graves sans dilatation digestive. Par exemple, nous n'avons pas inclus un cas de laparoschisis avec découverte postnatale de nécrose des anses extériorisées et quasi fermeture spontanée de la paroi abdominale : le diagnostic de « vanishing gut syndrome » n'a pu être posé qu'à posteriori, et ce nouveau-né présente un syndrome du grêle court. La dilatation digestive n'avait pas été objectivée en anténatal au cours du suivi.

Notre objectif principal était d'évaluer la pertinence postnatale des descriptions anténatales faites par les imageurs. Nous avons peu de cas et cela s'explique par un recrutement en accord avec cet objectif :

-Le recrutement est constitué uniquement de cas vus dans le service d'imagerie anténatale. Nous n'avons pas pris en compte les cas dont le diagnostic anténatal a été fait hors centre même si la chirurgie a été faite dans notre centre, en raison de la difficulté d'avoir des données anténatales fiables. Néanmoins, dans la région Aquitaine, l'IRM fœtale abdominale est principalement réalisée dans notre centre, sur indication du CPDPN, et les médecins de notre service ont pour habitude de répéter l'échographie eux-mêmes avant l'IRM.

-Les IMG ont été exclues, car plus que l'exactitude diagnostique, c'est ici la pertinence en pratique clinique qui est évaluée.

Cette étude avait pour but secondaire d'étudier le devenir postnatal des enfants dont le diagnostic et l'évaluation avaient pu être réalisés en prénatal de façon complète.

Les faibles effectifs dans chaque sous-groupe ne nous permettent pas d'établir s'il existe une différence de prise en charge et de pronostic, lorsque l'équipe pédiatrique est mieux préparée à l'accueil de l'enfant.

4-Limites spécifiques à l'IRM

L'IRM fœtale abdominale pour exploration d'un obstacle digestif du grêle à l'anus reste un examen rarement réalisé en pratique, il en résulte :

- une variabilité d'interprétation et des compte-rendus des imageurs avec une concordance inter et intra-observateur en situation pathologique qui n'est pas évaluée à notre connaissance.
- l'absence de grande série sur la signification clinique de nombreux signes observés en imagerie comme cela a été détaillé précédemment.

CONCLUSION :

Pour les sténoses duodénales : l'intérêt d'une IRM peut être évoqué pour rechercher des associations possibles, notamment une malrotation dans le cadre d'un syndrome d'Apple-peel.

Pour les obstacles du grêle :

Dans le cadre d'une ou des atrésie(s) sans ou avec volvulus, et dans le cadre d'un laparoschisis, la détermination du niveau proximal ou distal d'un obstacle est faisable en IRM.

Le caractère méconial d'une ascite peut être affirmé par l'IRM.

Le diagnostic anténatal d'atrésies multiples reste difficile mais possible. L'hypothèse évoquée par Couture et Prodhomme (29), suggérant que l'absence complète de signal méconial dans la lumière colique soit prédictive d'atrésies multiples mérite d'être étudiée sur de plus grandes séries.

La reconnaissance anténatale du volvulus est encore imparfaite à ce jour.

La malrotation est une association fréquente et souvent ignorée des imageurs.

Dans le cadre du laparoschisis, la dilatation digestive intra-abdominale est prédictive d'une atrésie associée. Quel impact cette information a-t-elle sur la méthode de réintégration et la rapidité du début d'alimentation entérale ?

Pour les dilatations digestives basses :

La forte suspicion de MAR, pathologie encore sous-diagnostiquée et souvent syndromique, doit inciter à l'examen échographique du complexe sphinctérien anal et à la réalisation d'une IRM.

Du point de vue du pronostic :

Nos efforts pour approcher un diagnostic le plus précis possible de la pathologie digestive obstructive anténatale sont-ils justifiés (141) ?

On peut être tenté de répondre « non » si l'on considère que dans l'ensemble, quel que soit l'étiologie de l'obstruction, le pronostic néonatal, en tout cas d'un point de vue digestif, est dans la majorité des cas favorable.

Cependant, si l'on considère le volvulus du grêle et le laparoschisis compliqué, certains très jeunes patients auront un pronostic néonatal tout à fait différent, or il reste difficile à l'heure actuelle de les identifier.

Il persiste un défi en imagerie anténatale : comment évaluer la longueur d'intestin intact à disposition du chirurgien pédiatre ? Pour répondre à ce défi, l'optimisation de la réalisation et de l'interprétation de l'IRM fœtale doit être une priorité des imageurs du fœtus et de l'enfant (142).

Ceci afin de contribuer efficacement aux discussions propres aux réunions pluridisciplinaires sur la prise en charge personnalisée de ces fœtus bien particuliers, à la fois in utero et ex utero.

Références

- 1.Touloukian RJ, Smith GJ. Normal intestinal length in preterm infants. *J Pediatr Surg.* 1983 Dec;18(6):720-3. PubMed PMID: 6663398.
- 2.Dale R, Cyr LAM, Steven A. Schoenecker, Randall M. Pattern, Thomas H. Shepard, William P. Shuman, Albert A. Moss. Bowel migration in the normal foetus : US detection. *Radiology.* 1986 (161):119-21.
- 3.Metzger R, Metzger U, Fiegel HC, Kluth D. Embryology of the midgut. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Aug;20(3):145-51. PubMed PMID: 21708334.
4. Blaas HG, Eik-Nes SH. Sonographic development of the normal foetal thorax and abdomen across gestation. *Prenat Diagn.* 2008 Jul;28(7):568-80. PubMed PMID: 18634117.
- 5.Cullen MT, Green J, Whetham J, Salafia C, Gabrielli S, Hobbins JC. Transvaginal ultrasonographic detection of congenital anomalies in the first trimester. *Am J Obstet Gynecol.* 1990 Aug;163(2):466-76. PubMed PMID: 2201187.
- 6.Parulekar SG. Sonography of normal fetal bowel. *J Ultrasound Med.* 1991 Apr;10(4):211-20. PubMed PMID: 2051534.
- 7.Hyett J. Intra-abdominal masses: prenatal differential diagnosis and management. *Prenat Diagn.* 2008 Jul;28(7):645-55. PubMed PMID: 18567068.
- 8.Moon MH, Cho JY, Kim JH, Min JY, Yang JH, Kim MY. In-utero development of the fetal anal sphincter *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* Volume 35, Issue 5. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2010 01; 35(5):[556-9 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.7598/abstract>.
- 9.Lopez Ramon y Cajal C, Martínez Ocampo R. In-utero defecation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002 (19):531.
- 10.Nyberg DA, Mack LA, Patten RM, Cyr DR. Fetal bowel. Normal sonographic findings. *J Ultrasound Med.* 1987 Jan;6(1):3-6. PubMed PMID: 3546721.
- 11.R.Heydanus MCS, J.W.Wladimiroff. Prenatal ultrasonic diagnosis of obstructive bowel disease : a retrospective analysis. . *Prenat Diagn.* 1994;14:1035-41.
- 12.Fonkalsrud EW, DeLorimier AA, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the duodenum. A review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics.* 1969 Jan;43(1):79-83. PubMed PMID: 4236815.
- 13.Safra MJ, Oakley GP, Erickson JD. Descriptive epidemiology of small-bowel atresia in metropolitan Atlanta. *Teratology.* 1976 Oct;14(2):143-9. PubMed PMID: 136055.
- 14.Miro J, Bard H. Congenital atresia and stenosis of the duodenum: the impact of a prenatal diagnosis. *Am J Obstet Gynecol.* 1988 Mar;158(3 Pt 1):555-9. PubMed PMID: 3279785.
- 15.Romero R, Ghidini A, Costigan K, Touloukian R, Hobbins JC. Prenatal diagnosis of duodenal atresia: does it make any difference? *Obstet Gynecol.* 1988 May;71(5):739-41. PubMed PMID: 3282192.
- 16.Samuel N, Dicker D, Feldberg D, Goldman JA. Ultrasound diagnosis and management of fetal intestinal obstruction and volvulus in utero. *J Perinat Med.* 1984;12(6):333-7. PubMed PMID: 6398361.
- 17.Hemming V, Rankin J. Small intestinal atresia in a defined population: occurrence, prenatal diagnosis and survival. *Prenat Diagn.* 2007 Dec;27(13):1205-11. PubMed PMID: 17994616.
18. J.H. Louw CNB. Congenital intestinal atresia : observations on its origin. *The Lancet.* 1955 (6899):1065-7.
- 19.Adams SD, Stanton MP. Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum Dev.* 2014 Dec;90(12):921-5. PubMed PMID: 25448782.
- 20.Virgone C, D'Antonio F, Khalil A, Jonh R, Manzoli L, Giuliani S. Accuracy of prenatal ultrasound in detecting jejunal and ileal atresia: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015 May;45(5):523-9. PubMed PMID: 25157626.
- 21.Mansoor H, Kanwal N, Shaikat M. Atresia of the ascending colon: a rarity. *APSP J Case Rep.* 2010 Jan;1(1):3. PubMed PMID: 22953246. Pubmed Central PMCID: PMC3417987.

22. Anderson N., Robertson R. Prenatal diagnosis of colon atresia. *Pediatr Radiol.* 1993 (23):63-4.
23. Wang C, Li L, Cheng W. Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatr Surg Int.* 2015 Sep;31(9):795-804. PubMed PMID: 25899933.
24. Pohl-Schickinger A, Henrich W, Degenhardt P, Bassir C, Hüseman D. Echogenic foci in the dilated fetal colon may be associated with the presence of a rectourinary fistula Ultrasound in Obstetrics & Gynecology Volume 28, Issue 3. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2006 01; 28(3):[341-4 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.2852/abstract>.
25. Mandell J, Lillehei CW, Greene M, Benacerraf BR. The prenatal diagnosis of imperforate anus with rectourinary fistula: dilated fetal colon with enterolithiasis. *J Pediatr Surg.* 1992 Jan;27(1):82-4. PubMed PMID: 1552452.
26. Anderson S, Savader B, Barnes J, Savader S. Enterolithiasis with imperforate anus. Report of two cases with sonographic demonstration and occurrence in a female. *Pediatr Radiol.* 1988;18(2):130-3. PubMed PMID: 3281111.
27. Ochoa JH, Chiesa M, Vildoza RP, Wong AE, Sepulveda W. Evaluation of the perianal muscular complex in the prenatal diagnosis of anorectal atresia in a high-risk population. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012 May;39(5):521-7. PubMed PMID: 21728206.
28. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Snyder CL, Holcomb GW, 3rd, et al. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2007 Apr;23(4):309-13. PubMed PMID: 17377826.
29. O.Prodhomme DF, J-M Faure, M.Saguintaah, C.Baud, N.Bécharde-Sevette, J.Bolivar-Perrin, S.David, I.Taleb-Arrada, P.Borrego, N.Kalfa, A.Couture. Le Choc des images, le poids des mots : une interprétation de la réalité (volvulus,malrotation,laparoschisis,MAR...): Sauramps Medical; 2015.
30. Corteville JE, Gray DL, Langer JC. Bowel abnormalities in the fetus--correlation of prenatal ultrasonographic findings with outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 1996 Sep;175(3 Pt 1):724-9. PubMed PMID: 8828441.
31. Has R, Gunay S. ?Whirlpool? sign in the prenatal diagnosis of intestinal volvulus Ultrasound in Obstetrics & Gynecology Volume 20, Issue 3. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2002 01; 20(3):[307-8 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1469-0705.2002.00779.4.x/abstract>.
32. Grosjean F, Mousty E, Faure J, Couture A, Boulot P. P19.08 Antenatal diagnosis of midgut volvulus: using ultrasound and MRI, *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* Volume 40, Issue S1. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2012 01; 40(S1):[245- pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.12025/abstract>.
33. Hsun-Chin Chao M-SK, Ju-Yi Chen, Syh-Jae Lin, Jer-Nan Lin. Sonographic Features Related to Volvulus in Neonatal Intestinal Malrotation. *J Ultrasound Med* 19:371–376, 2000 • 2000;19:371–6.
34. Raherison R, Grosos C, Lemale J, Blondiaux E, Sabourdin N, Dahan S, et al. [Prenatal intestinal volvulus: A life-threatening event with good long-term outcome]. *Arch Pediatr.* 2012 Apr;19(4):361-7. PubMed PMID: 22386845. Volvulus prenatal du grele : risque vital immédiat mais bon pronostic a long terme.
35. Takacs ZF, Meier CM, Solomayer EF, Gortner L, Meyberg-Solomayer G. Prenatal diagnosis and management of an intestinal volvulus with meconium ileus and peritonitis. *Arch Gynecol Obstet.* 2014 Aug;290(2):385-7. PubMed PMID: 24682585.
36. Carlyle BE, Borowitz DS, Glick PL. A review of pathophysiology and management of fetuses and neonates with meconium ileus for the pediatric surgeon. *J Pediatr Surg.* 2012 Apr;47(4):772-81. PubMed PMID: 22498395.
37. Aulagne B, Harper L, Maurel A, Mazouzi S, Ramful D, De Napoli-Cocci S, et al. SFCP-P35 – Chirurgie viscérale – Prise en charge chirurgicale en un temps du syndrome d'Apple peel. *Arch Pediatr.* 2008;15(5):913-4.
38. John C. Leonidas RAA, Keith W. Ashcraft, Richard A. Fellows. Duodenojejunal Atresia with "Apple-Peel" Small Bowel. *Radiology.* 1976 (118: 661-665):661-5.
39. Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE, Martínez-Frias ML, Bermejo E, Marengo L, et al. Gastroschisis and associated defects: an international study. *Am J Med Genet A.* 2007 Apr 1;143A(7):660-71. PubMed PMID: 17357116.

40. Tawil A, Comstock CH, Chang Ch CH. Prenatal closure of abdominal defect in gastroschisis: case report and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol*. 2001 Nov-Dec;4(6):580-4. PubMed PMID: 11826366.
41. Davenport M, Haugen S, Greenough A, Nicolaides K. Closed gastroschisis: Antenatal and postnatal features. *J Pediatr Surg*. 2001 Dec;36(12):1834-7. PubMed PMID: 11733918.
42. Salomon LJ, Mahieu-Caputo D, Jouvet P, Jouannic JM, Benachi A, Grebille AG, et al. Fetal home monitoring for the prenatal management of gastroschisis. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2004 Nov;83(11):1061-4. PubMed PMID: 15488122.
43. D'Antonio F, Virgone C, Rizzo G, Khalil A, Baud D, Cohen-Overbeek TE, et al. Prenatal Risk Factors and Outcomes in Gastroschisis: A Meta-Analysis. *Pediatrics*. 2015 Jul;136(1):e159-69. PubMed PMID: 26122809.
44. Japaraj RP, Hockey R, Chan FY. Gastroschisis: can prenatal sonography predict neonatal outcome? *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003 Apr;21(4):329-33. PubMed PMID: 12704738.
45. Meller C, Barrio MG, Aiello H, Otano L. Comment on "secondary bladder herniation in isolated gastroschisis justifies increased surveillance". *Prenat Diagn*. 2014 Mar;34(3):302-3. PubMed PMID: 24585529.
46. Mousty E, Chalouhi GE, El Sabbagh A, Khen-Dunlop N, Kuleva M, Salomon LJ, et al. Secondary bladder herniation in isolated gastroschisis justifies increased surveillance. *Prenat Diagn*. 2012 Sep;32(9):888-92. PubMed PMID: 22718102.
47. Vegunta RK, Wallace LJ, Leonardi MR, Gross TL, Renfro Y, Marshall JS, et al. Perinatal management of gastroschisis: analysis of a newly established clinical pathway. *J Pediatr Surg*. 2005 Mar;40(3):528-34. PubMed PMID: 15793730.
48. Abuhamad AZ, Mari G, Cortina RM, Croitoru DP, Evans AT. Superior mesenteric artery Doppler velocimetry and ultrasonographic assessment of fetal bowel in gastroschisis: a prospective longitudinal study. *Am J Obstet Gynecol*. 1997 May;176(5):985-90. PubMed PMID: 9166156.
49. Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, et al. Gastroschisis: a plea for risk categorization. *J Pediatr Surg*. 2001 Jan;36(1):51-5. PubMed PMID: 11150437.
50. Jeffrey C, Livingston ME, Lesley Breech, Timothy M. Crombleholme, Alberto Peña MAL. Persistent Cloaca. A 10-Year Review of Prenatal Diagnosis. *J Ultrasound Med*. 2012 (31):403-7.
51. Dannull K, Sung J. Cloacal dysgenesis diagnosis by prenatal ultrasound and MRI. *Pediatr Radiol*. 2014 Feb;44(2):230-3. PubMed PMID: 24042433.
52. Poggiani C, Auriemma A, Menghini P, Lando B, Bonhoeffer P, Colombo A. Darrow-Gamble disease: ultrasonographic and radiographic findings. *Pediatr Radiol*. 1993;23(1):65-6. PubMed PMID: 8469600.
53. Amat S, Czerkiewicz I, Benoist JF, Eurin D, Fontanges M, Muller F. Isolated hyperechoic fetal colon before 36 weeks' gestation reveals cystinuria. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* Volume 38, Issue 5. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2011 01; 38(5):[543-7 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.8917/abstract>.
54. Brasseur-Daudruy M, Garel C, Brossard V, Broux F, Hecktsweller B, Eurin D. Hyper-echogenic colon: a prenatal sign of cystinuria? *Prenat Diagn*. 2006 Dec;26(13):1254-5. PubMed PMID: 17089441.
55. Bulas D, Egloff A. Benefits and risks of MRI in pregnancy. *Semin Perinatol*. 2013 Oct;37(5):301-4. PubMed PMID: 24176150.
56. Karen M. Wieseler MPB, MBBS, DNB • Kalpana M. Kanai, PhD • Sandeep Vaidya, MD • Brent K. Stewart, PhD • Manjiri K. Dighe, MD. Imaging in Pregnant Patients: Examination Appropriateness. *Radiographics*. (30):1215-33.
57. Kok RD, de Vries MM, Heerschap A, van den Berg PP. Absence of harmful effects of magnetic resonance exposure at 1.5 T in utero during the third trimester of pregnancy: a follow-up study. *Magn Reson Imaging*. 2004 Jul;22(6):851-4. PubMed PMID: 15234454.
58. De Wilde JP, Rivers AW, Price DL. A review of the current use of magnetic resonance imaging in pregnancy and safety implications for the fetus. *Prog Biophys Mol Biol*. 2005 Feb-Apr;87(2-3):335-53. PubMed PMID: 15556670.

- 59.Reeves MJ, Brandreth M, Whitby EH, Hart AR, Paley MN, Griffiths PD, et al. Neonatal cochlear function: measurement after exposure to acoustic noise during in utero MR imaging. *Radiology*. 2010 Dec;257(3):802-9. PubMed PMID: 20876389.
- 60.Tremblay E, Therasse E, Thomassin-Naggara I, Trop I. Quality initiatives: guidelines for use of medical imaging during pregnancy and lactation. *Radiographics*. 2012 May-Jun;32(3):897-911. PubMed PMID: 22403117.
- 61.Cappell MS, Friedel D. Abdominal pain during pregnancy. *Gastroenterol Clin North Am*. 2003 Mar;32(1):1-58. PubMed PMID: 12635413.
- 62.Furey E BA, Twickler D. Fetal MR Imaging of Gastrointestinal Abnormalities. *Radiographics*. 2016 (36):904-17.
- 63.Inaoka T, Sugimori H, Sasaki Y, Takahashi K, Sengoku K, Takada N, et al. VIBE MRI for evaluating the normal and abnormal gastrointestinal tract in fetuses. *AJR Am J Roentgenol*. 2007 Dec;189(6):W303-8. PubMed PMID: 18029839.
- 64.Shinmoto Hiroshi MKK, MD • Yuji Yuasa, MD • Akihiro Tanimoto, MD • Yasuhide Morikawa, MD • Hitoshi Ishimoto, MD Yasunori Yoshimura, MD • Kyoichi Hiramatsu, MD. MR Imaging of Non-CNS Fetal Abnormalities: A Pictorial Essay. *Radiographics*. 2000 (20):1227-43.
- 65.Webb JA, Thomsen HS, Morcos SK, Members of Contrast Media Safety Committee of European Society of Urogenital R. The use of iodinated and gadolinium contrast media during pregnancy and lactation. *Eur Radiol*. 2005 Jun;15(6):1234-40. PubMed PMID: 15609057.
- 66.CIRTACI. Utilisation des produits de contraste et grossesse. 2005.
- 67.Gadolinium (Centre de Référence des Agents Tératogènes). 2016.
- 68.Karen Y. Oh VHJR, Matthias C. Schabel, Kevin L. Grove, Mark Woods, Antonio E. Frias. Gadolinium Chelate Contrast Material in Pregnancy: Fetal Biodistribution in the Nonhuman Primate. *Radiology*. 2015;276(1).
- 69.Scott B. Reeder, Vikas Gulani. Gadolinium Deposition in the Brain: Do We Know Enough to Change Practice? *Radiology*. 2016;279(1):323-6. PubMed PMID: 22242035. Pubmed Central PMCID: PMC3254009.
- 70.Brugger PC, Prayer D. Fetal abdominal magnetic resonance imaging. *Eur J Radiol*. 2006 Feb;57(2):278-93. PubMed PMID: 16388926.
- 71.Huisman TA, Kellenberger CJ. MR imaging characteristics of the normal fetal gastrointestinal tract and abdomen. *Eur J Radiol*. 2008 Jan;65(1):170-81. PubMed PMID: 17374467.
- 72.Saguintaah M, Couture A, Veyrac C, Baud C, Quere MP. MRI of the fetal gastrointestinal tract. *Pediatr Radiol*. 2002 Jun;32(6):395-404. PubMed PMID: 12029338.
- 73.Righetti C, Peroni DG, Pietrobelli A, Zancanaro C. Proton nuclear magnetic resonance analysis of meconium composition in newborns. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003 Apr;36(4):498-501. PubMed PMID: 12658044.
- 74.Veyrac C, Couture A, Saguintaah M, Baud C. MRI of fetal GI tract abnormalities. *Abdom Imaging*. 2004 Jul-Aug;29(4):411-20. PubMed PMID: 15136891.
- 75.Zizka J, Elias P, Hodik K, Tintera J, Juttnerova V, Belobradek Z, et al. Liver, meconium, haemorrhage: the value of T1-weighted images in fetal MRI. *Pediatr Radiol*. 2006 Aug;36(8):792-801. PubMed PMID: 16799788.
- 76.Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller F. Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Sep;28(3):282-91. PubMed PMID: 16888705.
- 77.Colombani M, Ferry M, Garel C, Cassart M, Couture A, Guibaud L, et al. Fetal gastrointestinal MRI: all that glitters in T1 is not necessarily colon. *Pediatr Radiol*. 2010 Jul;40(7):1215-21. PubMed PMID: 20052463.
- 78.Carcopino X, Chaumoitre K, Shojai R, Panuel M, Boubli L, D'Ercole C. Use of fetal magnetic resonance imaging in differentiating ileal atresia from meconium ileus. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2006 01; 28(7):[976-7 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.3827/abstract>.

79. Rubio EI, Blask AR, Badillo AT, Bulas DI. Prenatal magnetic resonance and ultrasonographic findings in small-bowel obstruction: imaging clues and postnatal outcomes. *Pediatr Radiol*. 2017 Apr;47(4):411-21. PubMed PMID: 28116474.
80. Calvo-Garcia MA, Kline-Fath BM, Levitt MA, Lim FY, Linam LE, Patel MN, et al. Fetal MRI clues to diagnose cloacal malformations. *Pediatr Radiol*. 2011 Sep;41(9):1117-28. PubMed PMID: 21409544.
81. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg*. 1998 May;133(5):490-6; discussion 6-7. PubMed PMID: 9605910.
82. M. Ollivier PB, D. Forgues, O. Maillat, S. Garnier, M-P Guibal, H. Allal, E. Sabatier, N. Kalfa. *Le Choc des images, le poids des mots : une interprétation de la réalité (volvulus, malrotation, laparoschisis, MAR...) : le point de vue du chirurgien*: Sauramps Medical; 2015.
83. Kimura M, Nishijima, Muraji, Tsugawa, Matsumoto. Diamond-Shaped Anastomosis for Duodenal Atresia: An Experience With 44 Patients Over 15 Years. *Journal of Pediatric Surgery* 1990;25(9):977-9.
84. Heaton TE, Liechty KW. Postnatal management of prenatally diagnosed abdominal masses and anomalies. *Prenat Diagn*. 2008 Jul;28(7):656-66. PubMed PMID: 18324619.
85. Alexander F, DiFiore J, Stallion A. Triangular tapered duodenoplasty for the treatment of congenital duodenal obstruction. *J Pediatr Surg*. 2002;37(6):862-4.
86. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, 3rd, et al. Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *J Pediatr Surg*. 2004 Jun;39(6):867-71; discussion -71. PubMed PMID: 15185215.
87. Martin LW, Zerella JT. Jejunoileal atresia: a proposed classification. *J Pediatr Surg*. 1976 Jun;11(3):399-403. PubMed PMID: 957064.
88. Grosfeld J BT, Shoemaker R. Operative Management of Intestinal Atresia and Stenosis Based on Pathologic Findings. *Journal of Pediatric Surgery*,. 1979;14(3).
89. Sato K, Uchida H, Tanaka Y, Takazawa S, Jimbo T, Deie K. Stapled intestinal anastomosis is a simple and reliable method for management of intestinal caliber discrepancy in children. *Pediatr Surg Int*. 2012 Sep;28(9):893-8. PubMed PMID: 22864546. Pubmed Central PMCID: PMC3433672.
90. Savoie KB, Bachier-Rodriguez M, Jones TL, Jeffreys K, Papraniku D, Sevilla W, et al. Standardization of Feeding Advancement After Neonatal Gastrointestinal Surgery: Does It Improve Outcomes? *Nutr Clin Pract*. 2016 Jul 15. PubMed PMID: 27422689.
91. Touloukian RJ. Diagnosis and treatment of jejunoileal atresia. *World J Surg*. 1993 May-Jun;17(3):310-7. PubMed PMID: 8337876.
92. Galea MH, Holliday H, Carachi R, Kapila L. Short-bowel syndrome: a collective review. *J Pediatr Surg*. 1992 May;27(5):592-6. PubMed PMID: 1625129.
93. Wales PW, de Silva N, Kim JH, Lecce L, Sandhu A, Moore AM. Neonatal short bowel syndrome: a cohort study. *J Pediatr Surg*. 2005 May;40(5):755-62. PubMed PMID: 15937809.
94. Navarro J SJ. *GastroEntérologie pédiatrique*. Flammarion MS, editor 2000.
95. Bianchi A. Longitudinal intestinal lengthening and tailoring: results in 20 children. *J R Soc Med*. 1997 Aug;90(8):429-32. PubMed PMID: 9306995. Pubmed Central PMCID: PMC1296456.
96. Bianchi A. Intestinal Loop Lengthening--A Technique for Increasing Small Intestinal Length. *J Pediatr Surg*. 1980;15(2):145-51.
97. Kim HB, Fauza D, Garza J, Oh JT, Nurko S, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty (STEP): a novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg*. 2003 Mar;38(3):425-9. PubMed PMID: 12632361.
98. Wada M, Kato T, Hayashi Y, Selvaggi G, Mittal N, Thompson J, et al. Intestinal transplantation for short bowel syndrome secondary to gastroschisis. *J Pediatr Surg*. 2006 Nov;41(11):1841-5. PubMed PMID: 17101355.
99. Etensel B, Temir G, Karkiner A, Melek M, Edirne Y, Karaca I, et al. Atresia of the colon. *J Pediatr Surg*. 2005 Aug;40(8):1258-68. PubMed PMID: 16080929.

- 100.Pena A, Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg.* 1982 Dec;17(6):796-811. PubMed PMID: 6761417.
- 101.Levitt MA, Kant A, Pena A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2010 Jun;45(6):1228-33. PubMed PMID: 20620325.
- 102.Levitt MA, Pena A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. *Semin Pediatr Surg.* 2010 May;19(2):128-38. PubMed PMID: 20307849.
- 103.Gupta A, Bischoff A, Pena A, Runck LA, Guasch G. The great divide: septation and malformation of the cloaca, and its implications for surgeons. *Pediatr Surg Int.* 2014 Nov;30(11):1089-95. PubMed PMID: 25217828. Pubmed Central PMCID: PMC4302733.
- 104.Bischoff A, Pena A, Levitt MA. Laparoscopic-assisted PSARP - the advantages of combining both techniques for the treatment of anorectal malformations with recto-bladderneck or high prostatic fistulas. *J Pediatr Surg.* 2013 Feb;48(2):367-71. PubMed PMID: 23414867.
- 105.Bischoff A, Levitt MA, Bauer C, Jackson L, Holder M, Pena A. Treatment of fecal incontinence with a comprehensive bowel management program. *J Pediatr Surg.* 2009 Jun;44(6):1278-83; discussion 83-4. PubMed PMID: 19524754.
- 106.Hong AR, Acuna MF, Pena A, Chaves L, Rodriguez G. Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients. *J Pediatr Surg.* 2002 Mar;37(3):339-44. PubMed PMID: 11877644.
- 107.Breech L. Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010 May;19(2):139-45. PubMed PMID: 20307850.
- 108.Bai Y, Yuan Z, Wang W, Zhao Y, Wang H, Wang W. Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation. *J Pediatr Surg.* 2000 Mar;35(3):462-4. PubMed PMID: 10726690.
- 109.Cret olle R, Lottmann,Lortat-Jacob,Alova,Aigrain,Lehur,Sarnacki. Reconna tre es malformations aorectales : du diagnostic vers l' ge adulte. *Hepato-gastro et oncologie digestive* 2014;21(3).
- 110.WE L. Surgical diseases of the alimentary tract in infants. *N Engl J Med.* 1936; 215:705–8.
- 111.Harper L, Michel JL, de Napoli-Cocci S, Aulagne MB, Maurel A, Mazouzi S, et al. One-step management of apple-peel atresia. *Acta Chir Belg.* 2009 Nov-Dec;109(6):775-7. PubMed PMID: 20184067.
- 112.Kurbet P, Dhaded,Bhandankar,Mane. Apple peel jejunal atresia: Successful management of a rare case. *Journal of the Scientific Society.* 2012;39(1).
- 113.Luton D, de Lagausie P, Guibourdenche J, Oury J, Sibony O, Vuillard E, et al. Effect of amniocentesis on the outcome of prenatally diagnosed gastroschisis. *Fetal Diagn Ther.* 1999 May-Jun;14(3):152-5. PubMed PMID: 10364666.
- 114.Luton D, de Lagausie P, Guibourdenche J, Peuchmaur M, Sibony O, Aigrain Y, et al. Influence of amniocentesis in a model of in utero created gastroschisis in the pregnant ewe. *Fetal Diagn Ther.* 2000 Jul-Aug;15(4):224-8. PubMed PMID: 10867484.
- 115.Midrio P, Stefanutti G, Mussap M, D'Antona D, Zolpi E, Gamba P. Amnioexchange for fetuses with gastroschisis: is it effective? *J Pediatr Surg.* 2007 May;42(5):777-82. PubMed PMID: 17502182.
- 116.Ergun O, Barksdale E, Ergun FS, Prosen T, Qureshi FG, Reblock KR, et al. The timing of delivery of infants with gastroschisis influences outcome. *J Pediatr Surg.* 2005 Feb;40(2):424-8. PubMed PMID: 15750942.
- 117.Huang J, Kurkchubasche AG, Carr SR, Wesselhoeft CW, Jr., Tracy TF, Jr., Luks FL. Benefits of term delivery in infants with antenatally diagnosed gastroschisis. *Obstet Gynecol.* 2002 Oct;100(4):695-9. PubMed PMID: 12383536.
- 118.Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: a systematic review. *Obstet Gynecol.* 2001 Nov;98(5 Pt 1):867-73. PubMed PMID: 11704185.
- 119.Kidd JN, Jr., Jackson RJ, Smith SD, Wagner CW. Evolution of staged versus primary closure of gastroschisis. *Ann Surg.* 2003 Jun;237(6):759-64; discussion 64-5. PubMed PMID: 12796571. Pubmed Central PMCID: PMC1514688.

- 120.Safavi A, Skarsgard ED. Advances in the Surgical Treatment of Gastroschisis. *Surg Technol Int.* 2015 May;26:37-41. PubMed PMID: 26054989.
- 121.Kronfli R, Bradnock TJ, Sabharwal A. Intestinal atresia in association with gastroschisis: a 26-year review. *Pediatr Surg Int.* 2010 Sep;26(9):891-4. PubMed PMID: 20676892.
- 122.Sharp M, Bulsara M, Gollow I, Pemberton P. Gastroschisis: early enteral feeds may improve outcome. *J Paediatr Child Health.* 2000 Oct;36(5):472-6. PubMed PMID: 11036804.
- 123.Thakur A, Chiu C, Quiros-Tejeira RE, Reyen L, Ament M, Atkinson JB, et al. Morbidity and mortality of short-bowel syndrome in infants with abdominal wall defects. *Am Surg.* 2002 Jan;68(1):75-9. PubMed PMID: 12467323.
- 124.Eggink BH, Richardson CJ, Malloy MH, Angel CA. Outcome of gastroschisis: a 20-year case review of infants with gastroschisis born in Galveston, Texas. *J Pediatr Surg.* 2006 Jun;41(6):1103-8. PubMed PMID: 16769342.
- 125.Jager LC, Heij HA. Factors determining outcome in gastroschisis: clinical experience over 18 years. *Pediatr Surg Int.* 2007 Aug;23(8):731-6. PubMed PMID: 17576575.
- 126.Koivusalo A, Lindahl H, Rintala RJ. Morbidity and quality of life in adult patients with a congenital abdominal wall defect: a questionnaire survey. *J Pediatr Surg.* 2002 Nov;37(11):1594-601. PubMed PMID: 12407546.
- 127.Lubusky M, Prochazka M, Dhaifalah I, Horak D, Geierova M, Santavy J. Fetal enterolithiasis prenatal sonographic and MRI diagnosis in two cases of urorectal septum malformation (URSM) sequence, *Prenatal Diagnosis* Volume 26, Issue 4. *Prenat Diagn* [Internet]. 2006 01; 26(4):[345-9 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pd.1415/abstract>.
- 128.Haeusler MC, Berghold A, Stoll C, Barisic I, Clementi M, Group ES. Prenatal ultrasonographic detection of gastrointestinal obstruction: results from 18 European congenital anomaly registries. *Prenat Diagn.* 2002 Jul;22(7):616-23. PubMed PMID: 12124699.
129. Kucińska-Chahwan A, Posiewka A, Bijok J, Jakiel G and Roszkowski T. Clinical significance of the prenatal double bubble sign - single institution experience. *Prenat Diagn.* 2015 35:1093-1096. PubMed PMID:26175315.
- 130.Kheiri M, Lesieur E, Dabadie A, Colombani M, Capelle M, Sigaudy S, et al. Prenatal diagnosis of bowel malposition using T2-weighted fetal MRI sequences. *Diagn Interv Imaging.* 2016 Sep;97(9):857-61. PubMed PMID: 26993965.
- 131.Chan KL, Tang MH, Tse HY, Tang RY, Tam PK. Meconium peritonitis: prenatal diagnosis, postnatal management and outcome. *Prenat Diagn.* 2005 Aug;25(8):676-82. PubMed PMID: 16049997.
- 132.Brugger PC, Prayer D. Development of gastroschisis as seen by magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011 Apr;37(4):463-70. PubMed PMID: 21105024.
- 133.Brantberg A, Blaas HGK, Haugen SE, Isaksen CV, Eik-Nes SH. Imperforate anus a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally, *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* Volume 28, Issue 7. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2006 01; 28(7):[904-10 pp.]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.3862/abstract>.
- 134.AG Le Bayon EC, M Boscq, H Lardy et D Sirinelli. Imagerie des malformations anorectales en période néonatale. *J Radiol* 2010;91:475-83. 2010;91:475-83.
- 135.Ghionzoli M, James CP, David AL, Shah D, Tan AW, Iskaros J, et al. Gastroschisis with intestinal atresia--predictive value of antenatal diagnosis and outcome of postnatal treatment. *J Pediatr Surg.* 2012 Feb;47(2):322-8. PubMed PMID: 22325384.
- 136.Singh SJ, Fraser A, Leditschke JF, Spence K, Kimble R, Dalby-Payne J, et al. Gastroschisis: determinants of neonatal outcome. *Pediatr Surg Int.* 2003 Jun;19(4):260-5. PubMed PMID: 12682747.
- 137.Weinsheimer RL, Yanchar NL, Bouchard SB, Kim PK, Laberge JM, Skarsgard ED, et al. Gastroschisis closure--does method really matter? *J Pediatr Surg.* 2008 May;43(5):874-8. PubMed PMID: 18485957.
- 138.Allin BS, Tse WH, Marven S, Johnson PR, Knight M. Challenges of improving the evidence base in smaller surgical specialties, as highlighted by a systematic review of gastroschisis

- management. PLoS One. 2015;10(1):e0116908. PubMed PMID: 25621838. Pubmed Central PMCID: PMC4306505.
- 139.David AL, Tan A, Curry J. Gastroschisis: sonographic diagnosis, associations, management and outcome. Prenat Diagn. 2008 Jul;28(7):633-44. PubMed PMID: 18551719.
- 140.Goetzinger KR, Tuuli MG, Longman RE, Huster KM, Odibo AO, Cahill AG. Sonographic predictors of postnatal bowel atresia in fetal gastroschisis. Ultrasound Obstet Gynecol. 2014 Apr;43(4):420-5. PubMed PMID: 23893619. Pubmed Central PMCID: PMC3968234.
- 141.Garel L. Antenatal imaging: does the postnatal impact justify the effort? Pediatr Radiol. 2011 Apr;41(4):417-31. PubMed PMID: 21229350.
- 142.Estroff JA. The growing role of MR imaging in the fetus. Pediatr Radiol. 2009 Apr;39 Suppl 2:S209-10. PubMed PMID: 19308387.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

Summary

Objective :

Bowel obstruction beyond the oesogastric junction is not very-well known in prenatal situations. It does yet encompasses a wide range of situations, from intestinal atresias, with or without gastroschisis , to anorectal malformations, even persistent cloaca. To each of these situations correspond a specific management and a different neonatal prognosis.

The main objective of our study was to evaluate the relevance of prenatal diagnoses about prenatal bowel dilatations, thanks to postnatal data. The secondary objectives were to observe the mortality and morbidity of these neonates.

Methods : This is an observational retrospective monocentric study, about prenatal digestive dilatations between January 1st 2010 to December 31st 2016 in our tertiary care hospital in Bordeaux, France. Prenatally, imaging data allowing a main diagnosis have been collected. Postnatally, the surgical peroperative findings has been used as a reference for comparison to prenatal diagnoses, and the outcome of neonates has been observed up to 6 months.

Results: 17 cases have been included and splitted into groups according to the postnatal diagnosis : 2 cases of duodenal stenosis, 4 of small bowel atresia, 5 of small bowel volvulus, 3 cases of gastroschisis and 3 cases of large bowel obstruction. For duodenal stenosis, a systematic MRI exam, not to miss an associated bowel anomaly could be discussed. For small bowel atresias and volvulus, prenatal distinction is difficult between those two entities and proper detection of multiples atresias is not achievable nowadays. However, MRI is reliable to determine the level of the obstacle, with a concordance of 7 out of 9 cases. In case of a gastroschisis, we do think that a prenatal dilatation predicts an associated bowel atresia, with a level of obstruction that MRI can determine, and we think that this information must be considered in the management strategy in order to allow erealy enteral feeding. For large bowel obstacles, we do emphasize that echographic examination of the anal sphincter complex in US and a complete prenatal check-up are mandatory. We have 2 cases of correct prenatal diagnoses, and both of them were part of a syndrome, confirmed postnatally.

Conclusion : Our retrospective study shows what imaging can do and what is relevant to do in imaging nowadays : determination of the level of obstruction and detection of digestive complications is reliable thanks to MRI. It also shows the current limits of prenatal diagnosis: the detection of multiples atresias and the analysis of the remaining distal bowel are critical informations in volvulus and complex gastrochisis. We do think that foetal abdominal MRI should be more frequently undertaken, in order to maintain its development and relevance towards pediatric surgeons, and to contribute to the management strategy of these future neonates.

Keywords : prenatal bowel dilatation, foetal abdominal MRI, duodenal stenosis, small bowel atresia, prenatal bowel volvulus, gastroschisis with bowel dilatation, large bowel dilatation, anorectal malformation.

Résumé

Objectif :

La pathologie digestive obstructive au-delà de la jonction oeso-gastrique est relativement peu étudiée en anténatal. Elle couvre pourtant des situations très diverses, allant des atrésies intestinales du grêle, sans ou avec laparoschisis, ou des malformations anorectales voire un cloaque. A chacune de ces situations correspond une prise en charge et un pronostic néonatal différent.

L'objectif principal de notre étude est d'évaluer la pertinence des diagnostics portés sur les dilatations digestives vues en période anténatale, en corrélant ces données aux diagnostics portés en postnatal. Les objectifs secondaires sont d'observer la morbidité et la mortalité néonatale de ces enfants.

Méthode : Il s'agit d'une étude observationnelle rétrospective monocentrique portant sur les dilatations digestives de diagnostic anténatal réalisées entre le 01 Janvier 2010 et le 31 décembre 2016 au CHU de Bordeaux. En anténatal, les données d'imagerie permettant le diagnostic principal supposé ont été colligées. En postnatal, le diagnostic chirurgical peropératoire a fait foi pour comparaison aux diagnostics anténataux, et le devenir des nouveaux-nés a été observé jusqu'à 6 mois de vie.

Résultat : 17 cas ont été inclus, répartis selon le diagnostic postnatal de référence en 2 cas de sténose duodénale, 4 cas d'atrésie(s) du grêle, 5 cas de volvulus du grêle, 3 cas de laparoschisis et 3 cas de dilatation digestive basse. Pour les sténoses duodénales, la réalisation d'une IRM systématique afin de ne pas méconnaître une pathologie associée du reste du tube digestif pourrait être discutée. Pour les atrésies et volvulus, nous avons mis en évidence la difficulté de faire la différence entre ces deux entités en anténatal et la difficulté à dépister des atrésies multiples grevant le pronostic ; néanmoins le diagnostic du niveau d'obstacle est faisable notamment grâce à l'IRM avec une concordance anté/postnatale de 7 cas sur 9. Pour le spectre du laparoschisis, nous retrouvons une signification forte de la dilatation digestive comme signe d'atrésie intestinale associée, avec un niveau d'obstacle que l'on peut déterminer en IRM, et nous pensons que cela doit peser sur la prise en charge pour permettre une alimentation entérale précoce. Pour les dilatations digestives basses, nous mettons l'accent sur la nécessité des coupes complémentaires notamment du plancher pelvien et la réalisation d'un bilan complet anténatal afin d'évaluer au mieux cette entité. Dans nos 2 cas de diagnostics corrects, il s'agissait de formes syndromiques, confirmées en postnatal.

Conclusion : Cette série rétrospective montre ce qui est faisable et pertinent aujourd'hui : la détermination du niveau d'obstacle, la détection des complications notamment grâce à l'IRM. Elle montre également les limites actuelles du diagnostic anténatal : le dépistage des atrésies multiples et l'analyse du tube digestif en distalité de l'obstacle, précieux dans les catégories des volvulus et des laparoschisis complexes. Nous sommes en faveur d'une plus large réalisation de l'IRM fœtale abdominale auprès des CPDPN afin de poursuivre le développement d'une imagerie anténatale pertinente pour les chirurgiens pédiatres, et de contribuer à adapter la prise en charge des enfants à naître.

Mots-clés : dilatation digestive anténatale, IRM fœtale abdominale, sténose duodénale, atrésie du grêle, volvulus du grêle anténatal, laparoschisis compliqué de dilatation, dilatation digestive basse, malformation anorectale

Addendum

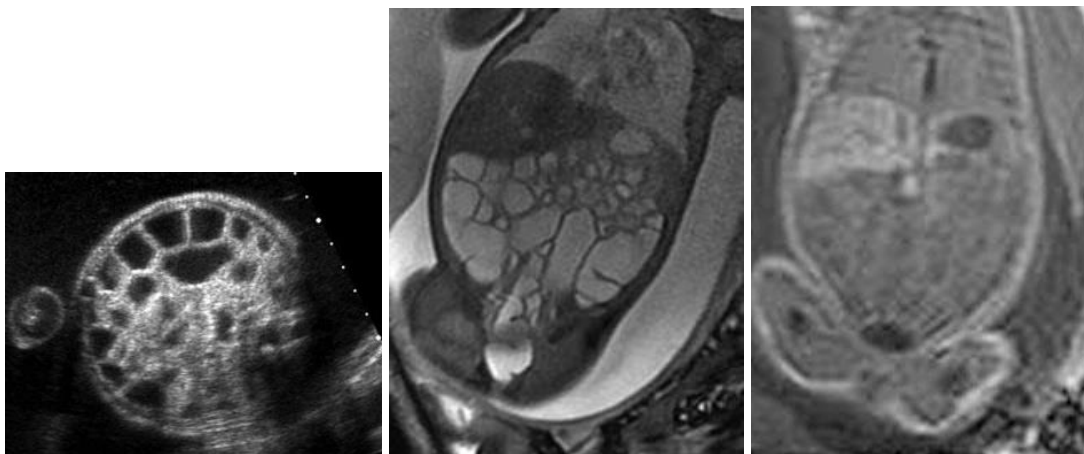
Suite à la remarque du Pr Gorincour, rapporteur, nous tenons à compléter cette thèse par 2 références :

1. Bach-Ségura P, Droullé P. Imagerie du tube digestif fœtal.. Gynecol Obstet Fertil. 2008 Oct;36(10):950-68. doi: 10.1016/j.gyobfe.2008.05.009 PubMed PMID: 18838290

Article didactique sur l'imagerie sur tube digestif fœtal.

2. Colombani M, Ferry M, Toga C, Lacroze V, Rubesova E, Barth RA, Cassart M, Gorincour G. Magnetic resonance imaging in the prenatal diagnosis of congenital diarrhea. Ultrasound Obstet Gynecol. 2010 May;35(5):560-5. doi: 10.1002/uog.7509. PubMed PMID: 20069658

Série multicentrique rétrospective de 4 cas de diarrhée chlorée congénitale, ayant tous bénéficié d'une IRM entre 24 et 32 SA, d'une amniocentèse pour dosage du chlore et sodium, et d'une confirmation postnatale. Devant un tableau de dilatation grêlique et colique, sans zone jonctionnelle évidente, d'allure fonctionnelle, l'absence d'hypersignal T1 méconial visible dans la lumière du colon dilaté a fait évoquer une dilution du méconium et a permis d'orienter le diagnostic vers une diarrhée avant le prélèvement du liquide amniotique pour dosage du chlore et du sodium.



De gauche à droite : coupe échographique axiale transverse montrant des anses intestinales dilatées à contenu hypoéchogène homogène ; coupe coronale T2 du même fœtus montrant des anses intestinales dilatées incluant le rectum à contenu en hypersignal T2 liquidien ; coupe coronale T1 d'un autre fœtus montrant l'absence d'hypersignal T1 physiologique suggérant que le méconium a été dilué par la diarrhée. D'après Colombani M et al,2010.

