

# IMAGERIE DES OCCLUSIONS NEONATALES

C. Baud, A. Couture, O. Prodhomme, C. Veyrac, M. Saguintaah

Interruption du transit digestif survenant pendant les 15 premiers jours de vie, les occlusions néonatales relèvent d'étiologies variées qui peuvent être organiques ou fonctionnelles. Si la plupart des **malformations digestives** sont dépistées par l'échographie **anténatale** conduisant à une prise en charge du bébé dès la naissance, certaines causes organiques peuvent passer inaperçues en prénatal et se révéler après la naissance. De plus, **les occlusions fonctionnelles** qui n'ont pas d'expression anténatale, se manifestent exclusivement **en post-natal**.

**Tout vomissement vert** chez un nouveau-né constitue un véritable signal d'alarme, pouvant révéler un obstacle majeur sur la portion sous-vatérienne du tube digestif. C'est pourquoi, il doit être considéré comme relevant d'une cause chirurgicale jusqu'à preuve du contraire. Il impose un transfert du nouveau-né en milieu spécialisé et la réalisation d'un bilan d'imagerie.

La place du radiologue est fondamentale dans le diagnostic. L'imagerie est basée sur **le couple ASP-échographie**. Elle permet le plus souvent un diagnostic précis et/ou oriente vers une opacification digestive. Le diagnostic étiologique précoce permet un traitement (médical et/ou chirurgical) adapté, avant la survenue de complications parfois très graves (déshydratation, désordres métaboliques, péritonite par perforation, entérocolite).

## 1. Données cliniques

### 1.1. Les signes d'appel sont associés de façon variable.

**Les vomissements** sont le signe majeur. Ils sont le plus souvent **verdâtres**, car l'obstacle est presque toujours sous-vatérien. Ils peuvent être très précoces ou retardés suivant le siège et le type de l'obstacle.

**Les anomalies d'émission du méconium** sont inconstantes. L'émission du méconium peut être absente, peu abondante ou retardée. L'absence totale d'élimination du méconium au-delà de la 24<sup>ème</sup> heure est le plus souvent pathologique. Le méconium peut être anormal par son aspect jaunâtre et dur (il est normalement noir, visqueux et abondant). En revanche, l'élimination d'un méconium normal durant le premier jour de vie ne permet pas d'éliminer une occlusion même complète si elle est haut située.

**Un ballonnement abdominal** oriente vers une **occlusion basse**. Il est d'autant plus important que l'obstacle est bas situé. Il peut être responsable d'une gêne respiratoire. L'examen clinique élimine une malposition anorectale et vérifie les orifices herniaires.

**Un abdomen plat** avec un ballonnement épigastrique témoigne d'**une occlusion haute**.

### 1.2. Les données anténatales sont très importantes à préciser.

On recherche l'existence d'**un hydramnios** évocateur d'un obstacle digestif haut, la présence d'**une dilatation digestive** à l'échographie (image en double bulle caractéristique d'un obstacle duodénal, dilatation du grêle évocatrice d'une atrésie du grêle). La détection d'une échogénicité anormale du méconium oriente vers un ralentissement du transit fœtal.

### 1.3 Le contexte familial et périnatal peut orienter le diagnostic.

Des antécédents de **mucoviscidose** ou de **maladie de Hirschsprung** dans la fratrie sont évocateurs.

Un **diabète maternel**, une **prématurité**, un **petit poids de naissance** orientent vers une immaturité colique transitoire (ou bouchon méconial ou syndrome du petit colon gauche).

La notion d'**extrême prématurité** doit faire penser à un iléus du prématuré.

Une **trisomie 21** peut être associée à un obstacle duodénal ou à une maladie de Hirschsprung.

## 2. Imagerie de base

L'imagerie est basée, dans notre pratique, sur le couple ASP-échographie.

### 2.1. Abdomen sans préparation

Un **cliché thoraco-abdominal de face couché** est indispensable pour apprécier au mieux la morphologie et la topographie des anses dilatées. Il recherche d'éventuelles calcifications intraabdominales, un épanchement intrapéritonéal et des anomalies osseuses associées. Une **incidence rayon horizontal** est prescrite lorsque l'on recherche des niveaux hydroaériques ou un pneumopéritoine. Le **cliché de profil** est utile dans les occlusions basses pour évaluer une disparité de calibre rectosigmoïdienne, ou repérer le côlon gauche devant le rachis.

**3 segments digestifs fixes** sont facilement identifiés lorsqu'ils sont dilatés, la grosse tubérosité gastrique sous la coupole gauche, le duodénum à droite du rachis sous le foie et le rectum devant le sacrum. Le côlon transverse distendu par les gaz est parallèle à la grande courbure gastrique. L'angle colique gauche est situé en dehors de la grande courbure gastrique.

Si le nombre, le siège, l'aspect et le volume des anses permettent parfois de préciser le niveau de l'obstacle, **la différenciation entre le grêle et le colon dilatés est souvent impossible** car le grêle distendu prend la place du colon, et le colon dilaté perd ses haustrations.

**La connaissance de la physiologie normale** est indispensable pour interpréter l'ASP. La pneumatisation intestinale, secondaire à l'air dégluti après la naissance, atteint le cæcum vers la 6<sup>ème</sup> heure et le rectum vers la 12<sup>ème</sup> heure, avec de grandes variations qui ne sont pas forcément pathologiques et qui dépendent du contexte clinique.

Le contraste aérique étant la base d'interprétation de tout ASP, **un cliché trop précoce ne permet ni d'affirmer ni de situer un obstacle**. De plus, certaines causes (vomissements, aspiration gastrique, épanchement péritonéal abondant, déshydratation, atrésie de l'œsophage sans fistule du segment inférieur...) peuvent être responsables d'abdomens peu aérés, difficilement interprétables.

### 2.2. Echographie

L'échographie est réalisée avec une sonde de haute fréquence, si nécessaire dans la couveuse.

L'étape la plus importante est de vérifier **la position des vaisseaux mésentériques** (artère normalement à gauche de la veine) et d'analyser leur trajet dans la racine du mésentère.

Elle recherche **une dilatation duodénale ou grêle**. Le grêle normal est de topographie centrale, péristaltique, à contenu liquidien et aérique, à paroi flasque.

Elle étudie **le calibre et le contenu du colon**. Le côlon néonatal normal est de calibre régulier, mesurant 8 à 15 mm de diamètre, contenant un méconium hypoéchogène, plus ou moins ponctué d'images aériques échogènes. 3 segments coliques sont facilement mesurables, le rectum en arrière de la vessie, le côlon gauche dans le flanc gauche (structure digestive la plus externe située devant le psoas) et le côlon droit dans la région sous hépatique.

Le sigmoïde plus profond, de topographie variable (boucle droite ou gauche), échappe souvent à l'étude. Chez le nouveau-né le cæcum et le côlon droit ne sont souvent pas encore accolés au péritoine pariétal postérieur, le cæcum est fréquemment en topographie sous hépatique.

L'échographie permet d'identifier le segment digestif dilaté surtout lorsque l'abdomen est peu aéré et de différencier le colon et le grêle. Toutefois, l'examen peut être limité par une hyperaération digestive et un ballonnement abdominal peu dépressible.

### 3. Démarche diagnostique

#### 3.1. Diagnostic positif

L'apparition d'un obstacle sur le tractus digestif est responsable d'une stase dans la lumière intestinale avec distension des anses d'amont et disparité de calibre avec les anses d'aval. Lorsqu'elle survient pendant la vie fœtale, toute interruption complète du transit entraîne une absence de fonctionnement des anses d'aval dont le calibre est réduit (microgrêle, microcolon).

L'exploration radio-échographique confirme les signes de stase aérique et/ou liquidienne en amont de l'obstacle. L'ASP objective la distension aérique, l'échographie explore la dilatation liquidienne palliant aux difficultés d'interprétation d'un ASP opaque ou peu aéré.

#### 3.2 Diagnostic topographique

L'imagerie de base permet également de préciser le siège de l'obstacle et de définir 3 tableaux radiocliniques principaux.

##### 3.2.1. L'obstruction duodénale

L'obstruction duodénale est responsable d'une occlusion à ventre plat avec parfois une voussure épigastrique.

**En imagerie**, la présence d'une image en double bulle avec importante distension et absence d'aération d'aval est caractéristique d'une atrésie duodénale. L'échographie élimine l'exceptionnel volvulus très serré sur malrotation.

Si la dilatation est moins importante avec une aération d'aval ou si l'ASP est peu contributif, l'échographie permet le plus souvent d'identifier l'obstacle : diaphragme, duplication, volvulus sur malrotation, veine porte préduodénale.

**Le transit baryté** peut être utile dans les occlusions incomplètes lorsque l'échographie n'a pas pu identifier l'obstacle (gaz digestifs) ou pour apprécier le retentissement d'une duplication sur le cadre duodénal. Il se fait de préférence par l'intermédiaire de la sonde gastrique, ce qui permet la réaspiration du produit de contraste.

##### 3.2.2. L'obstruction du grêle

**L'occlusion du grêle** se traduit par un ballonnement abdominal plus ou moins important en fonction du siège de l'obstacle.

**L'imagerie de base** met en évidence un grêle dilaté avec une morphologie arrondie ou tubulée et des parois sous tension. Son diamètre est supérieur à 10-15 mm. L'échographie est indispensable pour apprécier le péristaltisme intestinal, analyser la paroi et le contenu des anses en amont et en aval de l'obstacle. Un épanchement intrapéritonéal réactionnel plus ou moins abondant est quasi constant. L'échographie permet d'identifier soit un microcôlon qui n'a pas fonctionné, soit un obstacle sur le grêle (duplication, invagination ...).

**Le lavement aux hydrosolubles** est indispensable car certaines étiologies peuvent bénéficier d'une thérapeutique médicale (iléus méconial ou iléus du prématuré). Il est contre-indiqué en cas de complication (péritonite méconiale, volvulus sur iléus méconial).

L'enfant doit être **réchauffé** (lampe à infra-rouge), perfusé, sous contrôle de l'équilibre hydro-électrolytique. On utilise une sonde de Foley et une seringue de 50 cc contenant un hydrosoluble réchauffé, éventuellement dilué (prématurissime).

L'injection se fait sous contrôle scopique avec un tout petit champ. Le radiologue est auprès du nouveau-né et le mobilise au mieux. Il peut être amené à presser les fesses l'une contre l'autre pour empêcher les fuites. Plusieurs clichés sont pris de face et de profil.

### 3.2.3. L'obstruction colique

L'obstruction colique se manifeste par un météorisme homogène.

**En imagerie**, la distension digestive est diffuse (grêle et colique) confirmée par l'absence de microcôlon à l'échographie et l'identification d'un colon contenant un méconium normal.

**Le lavement aux hydrosolubles** est là encore indispensable à visée diagnostique et/ou thérapeutique. Il est contre-indiqué en cas de pneumopéritoine ou de signe clinique d'entérocolite.

## 4. Diagnostic étiologique

### 4.1. Les occlusions hautes (Tableau 1)

Les obstructions duodénales sont relativement fréquentes, elles peuvent être soit intrinsèques par atrésie ou diaphragme, soit extrinsèques par volvulus sur malrotation, bride péritonéale, duplication duodénale ou veine porte pré duodénale.

#### 4.1.1. Atrésie ou diaphragme duodéal

**L'atrésie duodénale** correspond à une interruption complète de la lumière intestinale. Il peut s'agir soit d'une solution de continuité digestive avec un cordon plein ou un véritable hiatus entre les 2 segments duodénaux, soit d'un diaphragme complet (repli muqueux annulaire perpendiculaire à la paroi duodénale) siégeant le plus souvent au niveau de D2, parfois de D3 (Fig.1).

**La sténose duodénale** correspond à un diaphragme siégeant au niveau de D2 ou de D3 avec un pertuis central dont le calibre détermine la précocité des symptômes. L'abouchement de la voie biliaire se fait sur la tranche même du diaphragme ou immédiatement en amont.

Ces anomalies seraient en rapport avec un défaut de recanalisation de la lumière digestive, transitoirement occupée par des cellules épithéliales jusqu'à la 5<sup>ème</sup>-6<sup>ème</sup> semaines de vie embryonnaire. Elles s'associent à des anomalies biliopancréatiques, en particulier au pancréas annulaire. Un anneau de tissu pancréatique ectopique est souvent observé au niveau de l'obstacle.

En règle le diagnostic d'obstacle duodéal a été fait **avant la naissance** et le nouveau-né est pris en charge en salle d'accouchement avant l'apparition de tout symptôme.

**Cliniquement**, en l'absence de diagnostic prénatal, le tableau est celui d'une occlusion haute avec vomissements très précoces (dès le premier jour de vie ou dès le premier biberon parfois même avant toute alimentation). Ils sont le plus souvent teintés de vert ou nettement bilieux (85% des cas), parfois clairs (15% des cas) si l'obstacle est sus-vatérien. Le diagnostic doit être précoce pour éviter l'apparition d'une déshydratation, de troubles métaboliques voir d'un choc hypovolémique.

**Les anomalies associées** sont particulièrement fréquentes : chromosomiques (trisomie 21), cardiaques, digestives (atrésie de l'œsophage ou du grêle, malformation anorectale), génitourinaires, vertébrales ou des membres. Ces malformations peuvent entrer dans le cadre d'un syndrome de VATER ou de VACTERL.

**Radiologiquement**, l'image en **double bulle** (correspondant l'une à l'estomac et l'autre au duodénum) de part et d'autre du rachis est caractéristique d'un obstacle duodéal qui peut être complet ou incomplet suivant qu'il existe ou non une aération du grêle d'aval. Dans de rares cas, un canal biliaire bifide, réalisant un pontage en Y de part et d'autre de l'atrésie, peut permettre une discrète aération sous l'obstacle (Fig.2).

**L'échographie** peut être le seul examen qui permette d'identifier la double bulle, lorsque l'atrésie duodénale est associée à une atrésie de l'œsophage sans fistule du bout distal.

Elle élimine un **volvulus serré sur malrotation** qui est une extrême urgence chirurgicale. Elle permet, si besoin est, de différer l'intervention de quelques heures sous couvert d'une aspiration gastrique. Elle identifie une anomalie associée de la rotation intestinale (mésentère commun complet ou malrotation).

Elle reconnaît précocement le **type de l'obstacle, complet** avec une vacuité totale du grêle d'aval, ou **incomplet** avec un grêle d'aval à contenu liquidien et/ou aérique. Dans les atrésies sus-vatériennes, un côlon de calibre normal contenant un méconium hypoéchogène élimine un obstacle grêle sous-jacent. En cas d'obstacle complet sous-vatérien, la présence habituelle d'un microcôlon ne permet pas d'éliminer une atrésie du grêle associée.

L'échographie peut identifier un **diaphragme** lorsqu'il est silhouetté de part et d'autre par du liquide. Il s'agit d'une membrane de 1.5 à 2.5 mm d'épaisseur, disposée perpendiculairement à la paroi du duodénum. Interface entre les 2 segments duodénaux en continuité, elle est mobile dans la lumière digestive et se déforme en fonction des mouvements péristaltiques qui sont transmis d'un segment à l'autre. Le diaphragme prend un aspect en « **cœur** », en « **vague** », en « **cœur inversé** » ou en « **parapluie** ». Le péristaltisme est plus marqué lorsque le diaphragme est incomplet avec visualisation en temps réel d'un passage de liquide ou d'air en aval. Lorsque le diaphragme est complet, les mêmes images sont observées avec parfois un fin passage de liquide (bile en rapport avec l'abouchement de la voie biliaire sur la tranche du diaphragme ?). La position de l'enfant en décubitus latéral gauche facilite l'identification du diaphragme parfois masqué par l'air accumulé dans le duodénum dilaté.

Le meilleur signe **d'atrésie sus-vatérienne** est l'association d'une image en double bulle avec des vomissements clairs. Le cul de sac supérieur est haut situé, s'arrêtant en regard de la région hépatobiliaire. Il n'a pas de continuité avec le segment sous-jacent qui paraît décalé. Toutefois un cul de sac très distendu peut se projeter plus bas avec une importante disparité de calibre.

**Une opacification barytée par voie haute** est nécessaire lorsque malgré un diagnostic anténatal d'obstacle duodéal, l'ASP et l'échographie sont normaux. Elle peut mettre en évidence l'image lacunaire caractéristique du diaphragme entre le duodénum d'amont dilaté et le duodénum d'aval de calibre normal. Le diaphragme percé d'un trou plus large se serait révélé secondairement après un intervalle libre plus ou moins long.

Lorsque la malformation est isolée, son pronostic chirurgical est excellent, l'alimentation étant normale au bout de quelques semaines.

#### **4.1.2. Volvulus sur malrotation**

La malrotation correspond à une disposition de l'intestin qui n'a pas terminé sa rotation normale et ses accolements à la paroi postérieure (Fig.3). En effet, **l'anse intestinale primitive** subit dès la fin de la phase extracœlomique, 3 rotations de 90° chacune, dans un sens anti horaire, autour de l'axe de l'artère mésentérique. L'arrêt après la première rotation (90°) définit le mésentère commun dans lequel le grêle est situé à droite de la ligne médiane et la totalité du côlon à gauche avec un cœcum dans la fosse iliaque gauche.

Un arrêt de la rotation à 180° rapproche le cœcum du duodénum. Des brides malformatives relient l'angle iléo-caecal au péritoine pariétal postérieur en bridant le duodénum (brides de Ladd). Le rapprochement de la première et de la dernière anse grêle "pédiculise" la totalité de la masse intestinale exposant au risque constant de volvulus.

**Cliniquement**, la survenue de vomissements verts de façon décalée alors que le comportement digestif de l'enfant était normal à la naissance, doit immédiatement faire suspecter un volvulus sur malrotation.

**Radiologiquement**, l'ASP est souvent non contributif ou trompeur, voir faussement rassurant. L'image en double bulle avec un duodénum peu dilaté est rarement présente. L'ASP est souvent peu aéré ou subnormal ne permettant pas d'éliminer le diagnostic.

**L'échographie est l'examen clé.** Elle détecte la **malposition des vaisseaux mésentériques** (artère située en arrière et à droite de la veine, ou plus rarement immédiatement en arrière de la veine).

Elle identifie la **spire de torsion** constituée par l'enroulement en colimaçon de la veine autour de l'artère (habituellement dans le sens horaire) entraînant les anses digestives. Cette spire vasculaire décrite par Pracros comme le « Whirlpool sign » est bien visible en Doppler couleur. Le nombre de tours de spire peut parfois être précisé par un balayage crânio-caudal de la masse pré-rachidienne plus ou moins volumineuse.

Aucun critère échographique ne permet d'éliminer formellement une ischémie digestive. Des anses digestives plates ne reflètent pas forcément l'absence de souffrance vasculaire.

**L'opacification par voie haute** rarement nécessaire, peut être utile lorsque l'hyperaération de la région épigastrique interdit la visualisation des vaisseaux mésentériques. Elle se fait de préférence par l'intermédiaire de la sonde gastrique, ce qui permet la réaspiration du produit de contraste. Elle révèle une position anormalement basse et médiane de l'angle de Treitz et les spires de torsion des premières anses jéjunales qui prennent un aspect en « tire bouchon ».

Le volvulus sur malrotation est **une urgence chirurgicale extrême** compte tenu du risque d'ischémie ou de nécrose du grêle. L'occlusion est liée à la fois à l'obstacle constituée par le volvulus et à la présence de brides de Ladd barrant le deuxième duodénum. Cependant, il s'agit souvent d'une pathologie bénigne car le volvulus est lâche et le grêle parfaitement vascularisé. Le pronostic est alors excellent.

#### 4.1.3. La duplication duodénale

La duplication duodénale est une étiologie beaucoup **plus rare**. Elle représente 5% des duplications digestives.

Son diagnostic anténatal est possible, mais l'aspect en « double bulle » est souvent attribué à une obstruction duodénale.

**Cliniquement**, il s'agit d'une occlusion haute. La palpation d'une masse épigastrique est évocatrice.

**A l'échographie**, il s'agit d'une structure liquidienne de morphologie arrondie, avec une paroi épaisse et stratifiée. Elle est située sur le versant mésentérique de D2, au contact intime de la tête du pancréas. L'examen précise les rapports entre la duplication et les voies biliaires.

**L'opacification digestive** habituellement inutile, révèle, si elle est réalisée, une compression extrinsèque dans la concavité du cadre duodénal.

#### 4.1.4. Autres causes

Les autres causes d'obstruction extrinsèque du duodénum comme la veine porte pré duodénale (concave vers l'arrière à l'échographie) ou des brides malformatives dans le cadre d'une malrotation sans volvulus, sont beaucoup plus rares.

### 4.2. Les occlusions du grêle (Tableau 2)

Devant une occlusion basse, la détection d'un microcôlon témoigne d'un obstacle complet installé pendant la vie intrautérine et situé sur le grêle. Cet obstacle relève de causes malformatives comme l'atrésie du grêle, ou fonctionnelles comme l'iléus méconial, l'iléus du prématuré ou certaines maladies de Hirschsprung coliques totales.

**L'échographie et/ou l'indispensable lavement aux hydrosolubles** permettent d'identifier le micro côlon. Il est de très petite taille (3 à 6 mm de diamètre), de calibre uniforme, vide d'air et de méconium normal. A l'échographie, il contient une petite quantité de méconium desséché d'échogénicité anormale : totalement échogène, ponctué d'échos denses, ou cerné d'un ring échogène.

En l'absence de microcôlon, l'échographie identifie le plus souvent la cause de l'obstacle sur le grêle (duplication compressive ou volvulée, invagination néonatale).

#### 4.2.1. Atrésie du grêle (AG)

L'atrésie peut siéger à **n'importe quel niveau du grêle**, jéjunum ou iléon. Elle peut être septale (membraneuse), cordonale (2 culs de sacs séparés par un reliquat fibreux), complète (interruption intestino-mésentérique), multiple (nombreuses cloisons muqueuses) ou en colimaçon (lorsque l'intestin d'aval court et dépourvu de mésentère, s'enroule autour de son artère iléo-colique nourricière). L'atrésie dans sa forme habituelle serait secondaire à une **ischémie localisée** (volvulus, invagination anténatale, hernie interne). L'hypothèse d'un trouble de reperméabilisation de l'intestin expliquerait la constitution d'atrésies septales étagées. Les formes familiales d'AG concernent les atrésies multiples (transmission autosomique dominante) mais aussi l'intestin en « colimaçon » qui s'observe essentiellement chez la fille.

**Cliniquement**, si le diagnostic d'atrésie du grêle a été fait avant la naissance, le nouveau-né est pris en charge avant l'apparition de tout symptôme. Sinon, les vomissements bilieux sont constants et précoces, avec un ballonnement abdominal variable en fonction de la topographie de l'obstacle, et une élimination du méconium généralement absente.

**L'ASP** montre une dilatation des anses intestinales dont le nombre est d'autant plus important que l'obstacle est bas situé. La distension est importante et s'accentue au contact de l'obstacle. Les niveaux hydroaériques sont francs.

**L'échographie** identifie le microcôlon signant un obstacle complet sur le grêle.

Elle montre une **distension hyperpéristaltique des anses**, souvent gonflées de liquide, avec une répartition homogène des bulles d'air ou des particules digestives en rapport d'une part avec le brassage péristaltique et d'autre part avec la fluidité du méconium normal (en cas d'obstacle distal).

**Le microgrêle d'aval** est d'autant plus étendu et accessible à l'échographie que l'atrésie est proximale. Il est de calibre relativement uniforme (3 à 6 mm), contenant un peu de méconium anormal, le plus souvent échogène. La présence de sténoses multiples échappe à l'échographie.

**Le lavement aux hydrosolubles**, systématique en l'absence de diagnostic prénatal, confirme un microcôlon non fonctionnel caractéristique avec parfois un reflux dans un microgrêle non impacté. Certains le réalisent dans tous les cas pour confirmer l'absence d'obstacle colique associé et préparer le côlon au transit post-opératoire.

#### 4.2.2 L'iléus méconial

L'iléus méconial est la complication précoce de la **mucoviscidose** qui est l'affection génétique connue la plus fréquente (1/2500). Il est dû à l'obstruction des dernières anses grêles par un méconium desséché. Les anomalies de synthèse de la protéine CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) se traduisent par une anomalie de consistance du méconium qui perdant sa fluidité, devient anormalement épais, visqueux et collant. Il se dessique, devient dur et adhère intimement à la muqueuse digestive, provoquant une réaction inflammatoire et des lésions pouvant aller jusqu'à la perforation. L'incidence de l'iléus méconial a diminué grâce au diagnostic anténatal et à l'approche familiale du diagnostic.

**Cliniquement**, c'est le premier diagnostic à évoquer devant une occlusion basse en l'absence de dilatation digestive anténatale. L'abdomen est très ballonné. L'absence d'élimination du méconium est parfois remplacée par l'évacuation de mucosités. Les vomissements bilieux sont d'apparition secondaire. La pathologie peut être suspectée en raison du contexte anténatal ou familial.

**L'ASP** montre une dilatation variable de nombreuses anses intestinales. Des opacités granitées, correspondant au méconium anormalement épais auquel se mêlent de petites bulles d'air, peuvent orienter le diagnostic. De même, les niveaux hydroaériques sont peu nombreux et peu francs, souvent remplacés par des niveaux pâteux, irréguliers, curvilignes.

Une opacité occupant une grande partie de l'abdomen et refoulant en périphérie les anses distendues doit faire évoquer un volvulus sur une anse alourdie.

**L'échographie** est le plus souvent diagnostique. Elle met en évidence, outre le microcôlon identique à celui des atrésies, une **dilatation hypopéristaltique variable** des anses qui contiennent un méconium le plus souvent hypoéchogène.

**Le granité méconial** correspond au piégeage de l'air au centre des anses qui sont remplies d'un méconium anormalement **épais**. Les bulles d'air progressent au sein du méconium de façon centrifuge avec la distension des anses, donnant secondairement un aspect de **pseudo-épaississement pariétal**, de pseudopneumatose intestinale.

Le méconium est anormalement **adhérent** à la paroi, la dessiccation de la couche située au contact de la muqueuse digestive la rend hyperéchogène, ce qui crée un aspect de **pseudostratification pariétale**.

Les anses distales de petite taille doivent être recherchées dans la fosse iliaque droite. Elles sont impactées par un méconium en "cocarde" hypoéchogène cerné d'un ring échogène au contact de la muqueuse digestive.

**Dans les formes compliquées**, l'anse volvulée est difficile à différencier d'une simple anse alourdie par le méconium. Sa morphologie en "arceau", l'absence complète de péristaltisme, la présence d'un épaississement pariétal, associées ou non à un état général altéré de l'enfant, peuvent aider au diagnostic.

**Le lavement à la Gastrografine** réalisé sur un nouveau-né réchauffé, perfusé et sous contrôle de l'équilibre hydroélectrolytique, opacifie un microcôlon non fonctionnel. Dans les cas favorables, le produit de contraste franchit la valvule et vient mouler les **billes méconiales** caractéristiques, **impactées** dans les dernières anses grêles. Il les dilue et les désagrège pour en faciliter l'évacuation spontanée. **Plusieurs lavements** sont parfois nécessaires pour atteindre les anses dilatées et vidanger tout le grêle impacté.

**L'intervention** est réservée aux échecs du lavement et aux iléus compliqués de volvulus avec risque de nécrose de l'anse volvulée. Le diagnostic de mucoviscidose repose sur le B.M Test, le test à la sueur et la recherche de mutations spécifiques.

#### 4.2.3 La péritonite méconiale

**La péritonite méconiale** résulte d'une perforation intestinale anténatale en milieu aseptique, avec irruption de méconium dans la cavité péritonéale. Elle se traduit soit par une ascite méconiale avec épanchement péritonéal majeur, soit par un pseudo-kyste méconial (péritonite encapsulante). Son diagnostic peut être fait en anténatal.

Cette péritonite chimique composée de sécrétions digestives, de sels biliaires, de liquide amniotique, entraîne une réaction fibroblastique intense. Le méconium est progressivement circonscrit par des adhérences fibreuses au contact des anses qui sont plaquées contre la paroi postérieure de l'abdomen. Une capsule constituée d'un tissu de granulation calcifié, encercle les kystes. La péritonite méconiale est le plus souvent secondaire à une atrésie du grêle ou à un iléus méconial avec volvulus d'une anse alourdie et perforation.



**Cliniquement**, le ballonnement abdominal est considérable parfois associé à une masse abdominale plus ou moins pâteuse. Les bourses peuvent être distendues et bleutées du fait d'un épanchement.

**L'ASP** montre une opacité globale parfois limitée par une paroi finement calcifiée avec des anses regroupées au centre ou dans un recoin de l'abdomen. Des calcifications localisées ou diffuses sont aussi très caractéristiques.

**L'échographie** met en évidence soit un épanchement intrapéritonéal libre, soit un pseudokyste méconial avec volumineuse collection hétérogène enkystée, encapsulée par une paroi hyperéchogène.

Lorsque la perforation est idiopathique, elle peut cicatriser spontanément, ne laissant que des calcifications intrapéritonéales, périhépatiques ou péripléniques séquellaires ou éventuellement un épanchement méconial encore présent dans les bourses.

**L'intervention chirurgicale** s'impose d'emblée sans imagerie complémentaire.

#### 4.2.4. L'iléus du prématuré

**Cliniquement**, la constatation d'un syndrome occlusif chez un prématurissime doit faire évoquer systématiquement le diagnostic. En effet, l'établissement d'un transit normal peut demander plusieurs jours chez les grands prématurés. Il est souvent retardé par une période de maladie respiratoire. La distension abdominale est modérée pendant cette période. Le diagnostic est souvent tardif, fait au stade de complication (perforation digestive, entérocolite).

**L'ASP** montre une dilatation aérique mécanique du grêle, sans aération du côlon d'aval.

**A l'échographie**, il existe un microcôlon non fonctionnel et un microgrêle distal contenant une petite quantité de méconium anormalement échogène, associés à une distension méconiale d'une anse isolée (10 à 15 mm de diamètre), suspendue dans la région sous-hépatique et une dilatation aérique plus modérée des anses d'amont.

**Le traitement médical** est identique à celui de l'iléus méconial. Le lavement thérapeutique peut être réalisé sous échographie dans la couveuse et au besoin répété. En cas d'échec l'intervention s'impose pour éviter la survenue de complications, car le risque de perforation est élevé.

#### 4.2.5. La maladie de Hirschsprung colique totale

Une occlusion du grêle avec un microcôlon non fonctionnel peut révéler une maladie de Hirschsprung colique totale (voir paragraphe 4.3.3.).

#### 4.2.6. Sténose du grêle post-entérocolite

La sténose iléale post-entérocolite est une complication classique de l'entérocolite ulcéronécrosante du prématuré et se révèle par une occlusion du grêle d'apparition décalée par rapport à l'épisode initial d'entérocolite. Elle est beaucoup moins fréquente que l'atteinte colique mais peut lui être associée (voir paragraphes 4.3.6., 5.1.).

#### 4.2.7. Les duplications kystiques

Les duplications kystiques sont souvent **diagnostiquées en anténatal**. Leur volume est très variable. Elles sont parfois sous tension, en raison de l'accumulation des sécrétions muqueuses dans la duplication qui ne communique pas avec le tube digestif.

Les phénomènes obstructifs qu'elles entraînent sont en rapport avec leur siège et leur volume. Dans la région iléo-caecale, elles se trouvent parfois incluses dans le carrefour iléo-caecal, entraînant **une compression extrinsèque**. Attenantes au bord mésentérique d'un segment digestif mobile, les duplications peuvent se compliquer de **volvulus**.

**Cliniquement**, la palpation d'une masse abdominale mobile est rare.

**L'échographie** retrouve la structure liquidienne caractéristique au contact d'une anse. Toutefois la paroi peut être fine et non stratifiée lorsque la duplication est très distendue par son contenu muqueux.

#### 4.2.8. Les invaginations néonatales

L'invagination du prématuré est exceptionnelle. Elle est habituellement idiopathique et souvent nécrosée.

Chez le nouveau-né à terme, elle survient le plus souvent sur une lésion primitive (diverticule de Meckel, duplication digestive, hétérotopie).

#### 4.3. Les occlusions coliques (Tableau 3)

Si l'on exclut les malformations anorectales, les causes organiques d'occlusions coliques sont exceptionnelles. La duplication kystique colique ou colorectale, parfois suspectée en anténatal, peut être affirmée par l'échographie. L'atrésie colique siégeant le plus souvent sur le colon droit peut mimer un obstacle grêle. Le lavement en fait le diagnostic et précise son niveau.

Les obstacles fonctionnels sont habituellement en cause, le plus fréquent est la maladie de Hirschsprung, l'immaturation colique transitoire (ou bouchon méconial) étant plus rare. Ils n'ont habituellement aucune expression anténatale.

**L'échographie et/ou l'indispensable lavement aux hydrosolubles** permettent de visualiser l'absence de microcôlon complet. Le colon fonctionnel peut être de petit calibre, ou bien de taille normale ou augmentée, mais il contient un méconium normal plus ou moins ponctué de bulles d'air.

##### 4.3.1 La maladie de Hirschsprung recto-sigmoïdienne

La définition de la **maladie de Hirschsprung** (MH) est histologique : c'est l'absence congénitale des cellules ganglionnaires dans les plexus nerveux sous-muqueux et intramusculaires. Cette anomalie est responsable de l'absence de péristaltisme harmonieux et efficace dans le segment pathologique aboutissant à une dilatation du segment d'amont. L'anomalie concerne toujours le sphincter interne de l'anus et s'étend vers l'amont d'un seul tenant, la limite supérieure remontant plus ou moins haut. **La forme rectosigmoïdienne** est de loin la plus fréquente, représentant près de  $\frac{3}{4}$  des cas.

**Cliniquement**, il s'agit le plus souvent de garçons, nés à terme (la prématurité est très rare). La MH doit être suspectée devant l'existence d'un retard d'élimination du méconium au-delà de la vingt-quatrième heure, d'un ballonnement abdominal homogène et l'apparition de vomissements bilieux. Le test à la sonde rectale provoque parfois l'élimination « explosive » caractéristique du méconium et des gaz. Cependant l'imagerie doit être réalisée si possible avant ou à distance d'un passage de sonde.

**L'ASP** montre typiquement une aération globale du grêle et du colon avec une distension du sigmoïde, du côlon gauche et du transverse en amont d'un rectum vide. La disparité de calibre rectosigmoïdienne est parfois bien visible de profil avec ce simple contraste aérique. L'ASP à rayon horizontal élimine un pneumopéritoine en rapport avec une perforation diastatique ou secondaire au passage d'une sonde, qui contre-indiquerait le lavement.

**A l'échographie**, le rectum et le côlon sont de taille normale ou augmentée, contenant un méconium hypoéchogène plus ou moins ponctué de bulles aériques. Le calibre rectocolique est habituellement uniforme, au niveau des 3 segments facilement mesurables. Très rarement, l'échographie identifie une disparité de calibre entre un rectum de taille normale et un côlon gauche plus volumineux.

La présence d'une dilatation uniforme du grêle (10 à 15 mm), liquidienne et aérique, associée à un épanchement intrapéritonéal est le seul témoin de l'occlusion.

**Le lavement aux hydrosolubles**, indispensable devant toute occlusion colique fonctionnelle est le plus souvent diagnostique.

Il montre classiquement, sur le profil, une **disparité de calibre brutale située sur le sigmoïde**, avec un segment d'aval (rectum ou rectosigmoïde) pathologique de taille normale et un sigmoïde sain d'amont distendu. La zone de transition qui a un aspect conique précède le segment d'amont dilaté. Des encoches spastiques sont parfois constatées sur le segment atteint. Il est toujours intéressant de pratiquer un cliché après évacuation qui peut démasquer la disparité de calibre ou la préciser.

Le lavement peut être pris en défaut en période néonatale car la dilatation du colon sain ne s'est pas encore organisée, notamment dans les formes courtes. Ceci nécessite parfois la réalisation d'un deuxième lavement.

Le diagnostic de la maladie repose avant tout sur **la biopsie rectale** mettant en évidence l'absence de cellules ganglionnaires, l'hypertrophie des plexus sous-muqueux et l'élévation de l'activité acétylcholinestérasique.

Le nursing peut permettre de lever temporairement l'occlusion, d'éviter la colostomie d'amont et de différer l'intervention définitive. Au cours de celle-ci, les biopsies étagées, guidées par le lavement, permettront de préciser la zone de transition.

#### 4.3.2. Formes longues de maladie de Hirschsprung

**Dans les formes longues**, la limite supérieure du segment aganglionnaire remonte sur le colon gauche ou sur le transverse. Ces formes sont beaucoup plus rares.

**Le tableau clinique** est peu différent de celui des formes recto-sigmoïdiennes. L'absence de débâcle franche au passage de la sonde rectale peut orienter vers une forme longue.

**Le lavement opaque** objective une disparité de calibre sur le colon gauche ou le transverse pouvant faire évoquer le diagnostic de bouchon méconial mais le segment pathologique est de taille normale ou augmentée **à l'échographie**. L'absence de reprise de transit après lavement doit faire réaliser une biopsie rectale. L'intervention avec examens histologiques extemporanées permettra une dérivation en zone saine.

#### 4.3.3. La maladie de Hirschsprung colique totale

**La forme colique totale** représente 10 % des maladies de Hirschsprung. La zone aganglionnaire s'étend sur la totalité du côlon, et peut même intéresser la fin du grêle. Les formes familiales sont plus fréquentes dans les formes longues avec une augmentation du pourcentage des filles atteintes.

**L'ASP** montre une dilatation globale souvent uniforme du tube digestif rendant la différenciation entre le côlon et le grêle souvent impossible.

**L'échographie** révèle le plus souvent (2/3 des cas) une disparité de calibre franche entre un rectum et un côlon gauche de taille normale ou discrètement dilatés et un côlon droit distendu dont le diamètre est multiplié par un coefficient allant de 1.5 à 3. Le colon peut être de calibre homogène, de taille normale ou discrètement augmentée.

**Le lavement opaque** est souvent trompeur. Le côlon peut être de taille normale et de calibre régulier. Il peut être court, simplifié et/ou présenter une morphologie en point d'interrogation avec un aspect arrondi des angles coliques sur les clichés en réplétion. Un reflux massif du produit de contraste dans le grêle peut être observé. Des pseudo-disparités de calibre peuvent faire évoquer à tort une forme moins étendue.

Lors de l'intervention, **la biopsie d'appendice** montrant une absence de cellules ganglionnaires normales est fondamentale.

#### 4.3.4. Bouchon méconial (ou immaturité colique ou syndrome du petit colon gauche)

Le bouchon méconial est un phénomène transitoire qui peut être lié à la consistance du méconium ou à un dysfonctionnement transitoire du tube digestif.

**Cliniquement**, il s'agit volontiers d'un enfant de petit poids de naissance, d'un prématuré ou d'un bébé de mère diabétique. Le premier symptôme est l'absence d'élimination du méconium. Progressivement s'installe un ballonnement abdominal, l'état général est volontiers satisfaisant.

**L'ASP** montre une distension régulière uniforme du grêle et du colon qui ne sont souvent pas différenciables.

**A l'échographie**, le rectum est de taille normale. Le plus souvent (2/3 des cas), le côlon gauche est de petite taille (6 mm à 8 mm de diamètre) sur toute sa longueur (« syndrome du petit colon gauche »), sur sa moitié ou sur son tiers distal. La disparité de calibre est régulière entre le colon gauche distal de petite taille et le colon proximal qui augmente progressivement de volume. Dans 1/3 des cas, le colon est homogène, de taille normale ou discrètement dilaté. Dans tous les cas, le colon contient un méconium d'échogénicité normale plus ou moins ponctué de bulles d'air.

**Le lavement aux hydrosolubles** opacifie une ampoule rectale de calibre normal bien expansible, un « petit sigmoïde » puis « un petit côlon gauche » segmentaire ou complet. Le produit de contraste moule le contenu méconial du segment colique rétréci. La disparité de calibre entre le colon distal de petite taille et le colon proximal normal ou dilaté est progressive et régulière. Elle siège en regard de la partie distale, moyenne ou proximale du colon gauche (angle colique) suivant la longueur du segment atteint. L'émission du « bouchon méconial » permet l'installation du transit.

**L'amélioration clinique est spectaculaire** et définitive après le lavement. Dans le cas contraire une biopsie rectale, une recherche de mucoviscidose ou d'hypothyroïdie sont indiqués.

#### 4.3.5. Tableau d'occlusion basse révélateur d'un volvulus sur malrotation

**Cliniquement**, la forme néonatale grave associe des vomissements verts avec un état de choc plus ou moins marqué, des rectorragies, et un météorisme plus ou moins important. Ce tableau d'occlusion basse avec rectorragies, doit faire évoquer par principe un volvulus aigu du grêle.

**A l'échographie**, l'existence isolée ou associée d'une dilatation liquidienne occlusive du grêle, d'un épaississement digestif avasculaire, d'une absence de flux en Doppler couleur dans la spire, d'un épanchement échogène, traduit une souffrance vasculaire. C'est dans ces formes qu'une hyperaération non compressible de la région épigastrique, peut rendre les vaisseaux mésentériques inaccessibles.

**L'opacification par voie haute** est nécessaire pour confirmer le diagnostic.

**Le lavement**, s'il est pratiqué, met en évidence un cæcum recourbé en hameçon vers la ligne médiane témoignant d'une bride de Ladd en faveur du diagnostic.

Il s'agit d'une **extrême urgence chirurgicale**.

#### 4.3.6. Sténose post-entérocolite

**La sténose colique** post-entérocolite est une complication classique de l'entérocolite ulcéronécrosante du prématuré, rencontrée dans environ un quart des cas.

**Le tableau d'occlusion ou de subocclusion** survient après un intervalle allant d'une à trois semaines (parfois plus) après l'épisode d'entérocolite.

**L'échographie** met en évidence une sténose unique ou multiple, parfois en « chapelet » avec rétrécissement de la lumière centrale qui est entourée d'un manchon échogène épais, hyperhémique au stade inflammatoire. Ce manchon laisse place à une paroi lisse et rigide, avasculaire au stade de fibrose.

**Le lavement aux hydrosolubles** confirme le diagnostic de sténose unique ou multiple, régulière ou en « chapelet », siégeant le plus souvent sur le colon gauche. Il est pris en défaut dans les sténoses infranchissables et doit être complété par une échographie de l'ensemble du cadre colique et du grêle.

## 5. Diagnostic différentiel

### 5.1 Entérocolite ulcéronécrosante

L'entérocolite ulcéronécrosante du nouveau-né est une **affection redoutable**, tant par sa gravité immédiate, qui met en jeu le pronostic vital, que par la possibilité de séquelles invalidantes liées à la destruction d'un segment plus ou moins long de grêle ou de colon.

Il s'agit d'une affection survenant parfois par épidémies dans les services de néonatalogie, touchant souvent des nouveau-nés fragilisés, prématurés et/ou hypotrophiques.

Sa pathogénie est multifactorielle (infection, ischémie, alimentation). Il s'agit d'une nécrose de la muqueuse, parfois étendue en profondeur, pouvant cicatriser sans séquelles ou être responsable d'une perforation ou d'une sténose.

**Les signes d'appel** sont l'apparition de résidus ou de vomissements verts, une altération de l'état général pouvant aller jusqu'au choc septique, un abdomen ballonné sensible à l'examen, l'émission de glaires sérosanglantes avec disparition du transit normal.

**L'ASP** montre une distension des anses grêles, souvent fixées sur les radiographies successives. **Une pneumatose intestinale** (clartés linéaires soulignant une ou plusieurs anses) correspondant à la présence de bulles gazeuses dans la sous-muqueuse, est fréquente. Le portogramme aérique est inconstant. Le suivi radiologique permet de détecter un pneumopéritoine signant la perforation mais ce signe est souvent pris en défaut.

**L'échographie** est plus sensible pour identifier des bulles d'air dans le système porte. Au cours du suivi, elle peut mettre en évidence une collection échogène en péritoine libre ou un abcès cloisonné au contact d'un plastron d'anses épaissies, témoignant d'une perforation du grêle.

**Le traitement** est avant tout médical : repos digestif absolu avec aspiration digestive, nutrition parentérale, antibiotiques, suivi radioéchographique.

L'indication opératoire est posée en cas de perforation du grêle. Elle devra être particulièrement conservatrice (exérèse des zones totalement nécrosées, iléostomie en amont de toute lésion).

### 5.2. Entérocolite sur maladie de Hirschsprung.

L'entérocolite peut être **révélatrice d'une maladie de Hirschsprung**. Elle en représente la cause essentielle de mortalité. La stase digestive en amont du segment pathologique favorise la pullulation microbienne où Rotavirus et Clostridium difficile semblent jouer un rôle important.

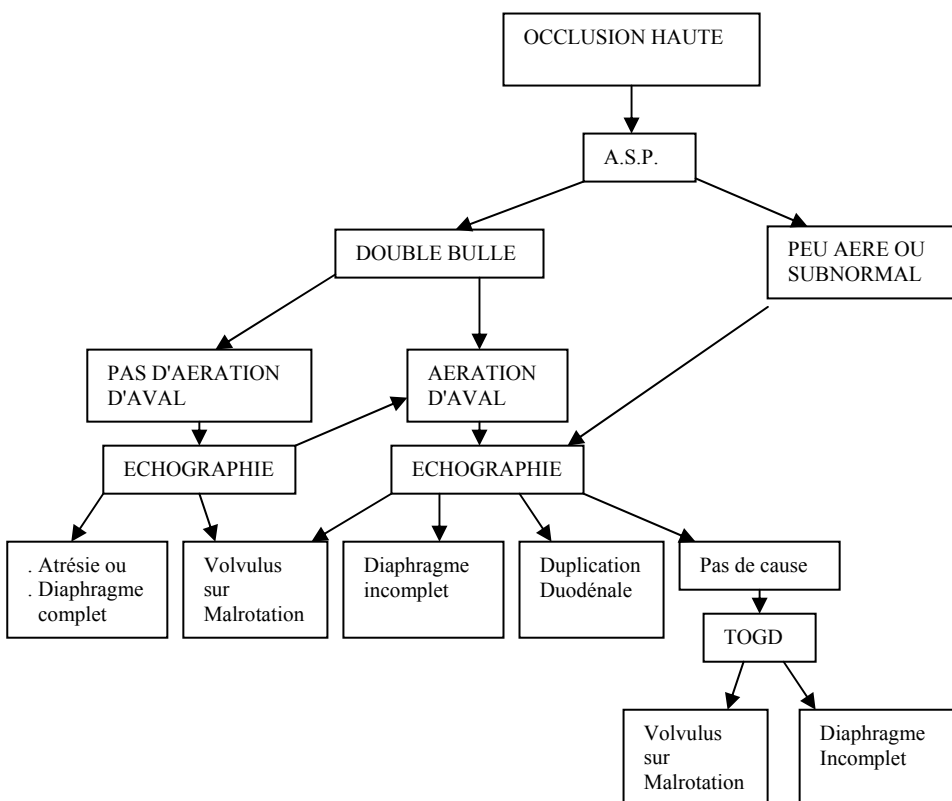
**Le tableau** clinique associe un état septique sévère (teint gris, éventuellement collapsus périphérique), un ballonnement abdominal impressionnant et diffus, douloureux et une émission de diarrhée brunâtre extrêmement fétide.

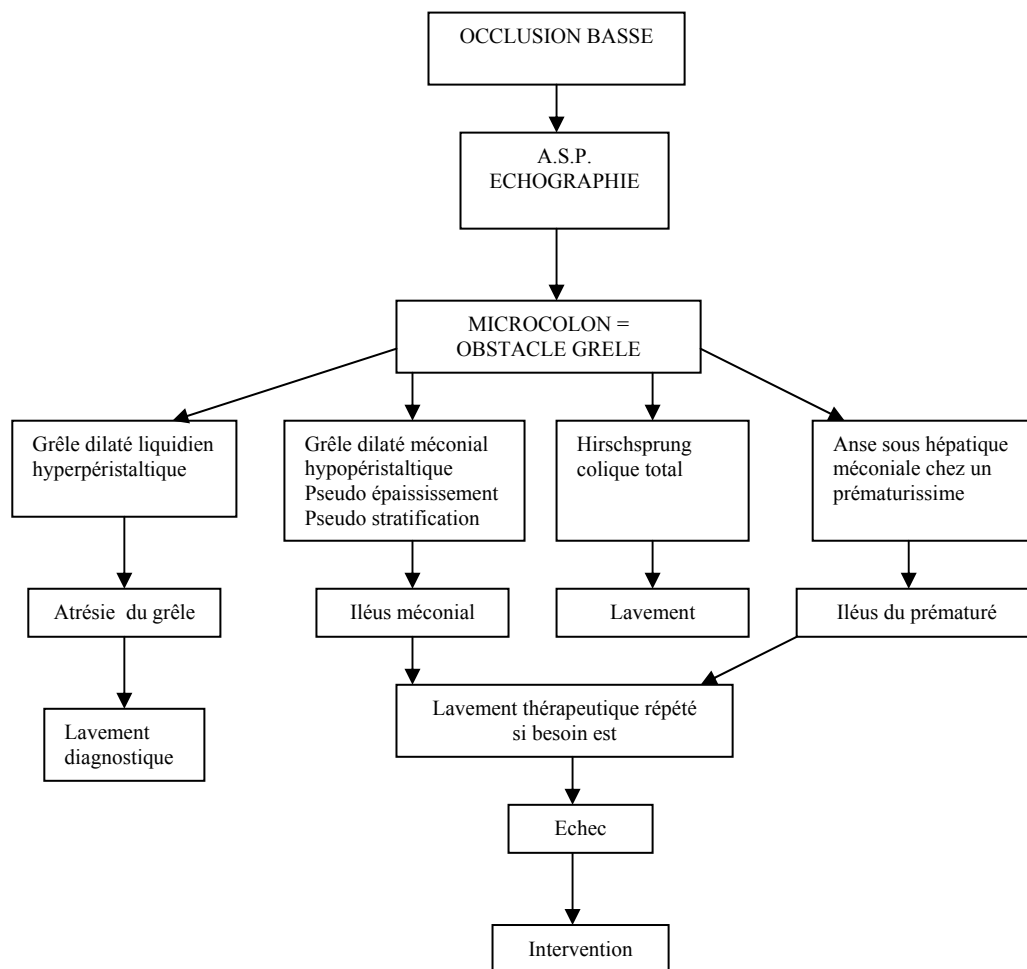
**L'échographie** met en évidence un côlon de taille normale, sans disparité de calibre, avec un épaississement colique déstratifiée, hyperhémique.

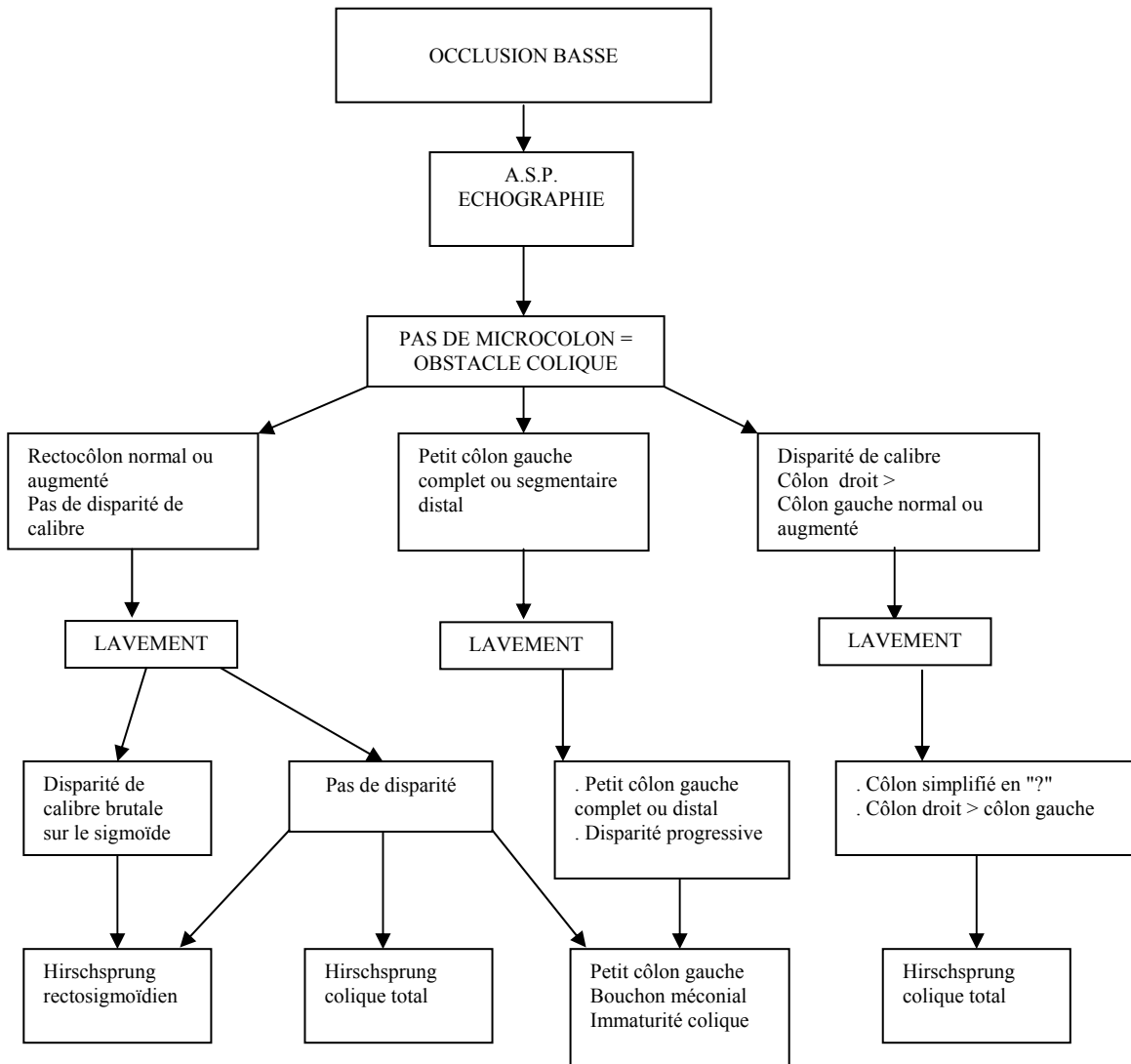
**Le traitement** comporte une réanimation médicale et une dérivation digestive rapide.

## Conclusion

Le diagnostic d'occlusion néonatale repose sur les données cliniques et l'imagerie de base. Le couple ASP-échographie permet un diagnostic précis et/ou oriente vers une opacification digestive. L'étape fondamentale est d'éliminer un volvulus sur malrotation. La plupart des atrésies sont maintenant de diagnostic anténatal. La maladie de Hirschsprung doit être évoquée devant toute occlusion basse (grêle ou colique). Le lavement aux hydrosolubles est indispensable dans cette situation. Un diagnostic étiologique précoce permet la prise en charge de l'enfant avant la survenue de complications.

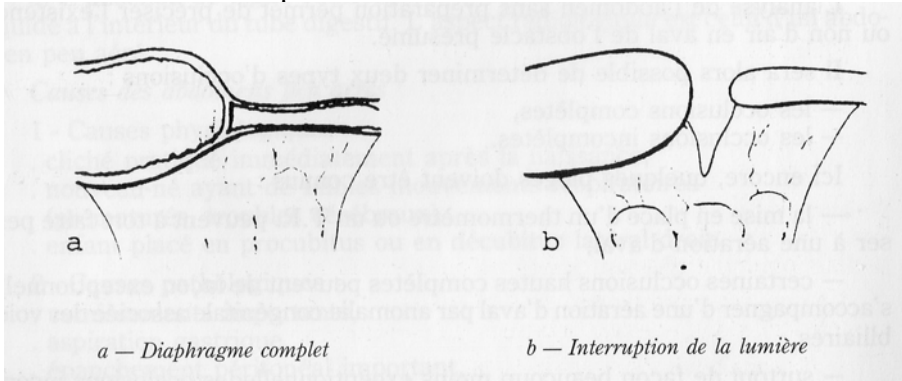




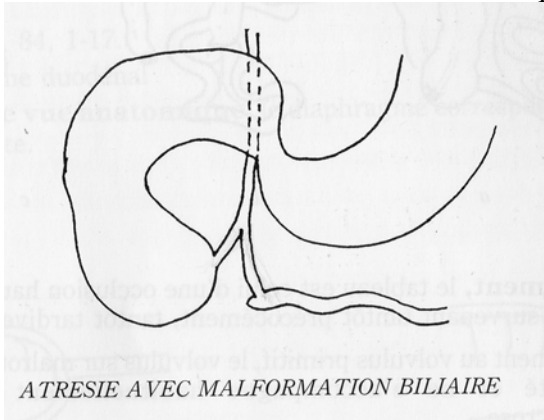




Atrésie duodénale d'après Baudain.



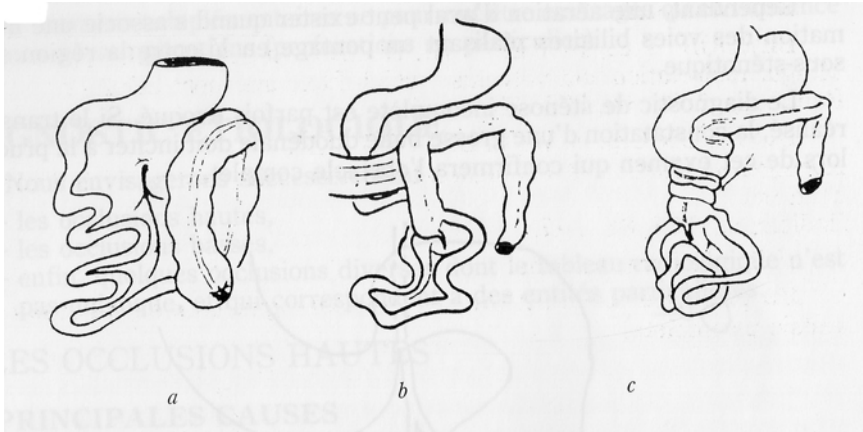
Atrésie avec bifidité de la voie biliaire d'après Baudain



Mésentère commun

Malrotation

Volvulus sur malrotation



D'après Baudain

## Bibliographie

- Bachy B, Mitrofanoff P. Occlusions congénitales du côlon et du rectum (à l'exclusion des malformations anorectales). Encycl. Méd. Chir. (Paris - France). Pédiatrie. 4-017-D-10. 1994. 10 p.
- Baudain Ph, Martin G, Borot C. Occlusions néonatales. Problèmes pratiques. In : Radiologie et Pathologie Digestive de l'Enfant. Sauramps Médical. Juin 1986.
- Chaumoitre K, Colavolpe N, Merrot T, Panuel M. Malformations congénitales du tube digestif à l'étage thoracique, de l'estomac et du duodénum. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Radiodiagnostic - Appareil Digestif. 33-015-A-15. 2007.
- Devred Ph, Panuel M. Occlusions néonatales. In : l'appareil digestif de l'enfant. IV Séminaire de Radiopédiatrie. Janvier 1998.
- Diard F, Nicolau A. Pathologie de l'estomac et du duodénum chez l'enfant. In : Radiologie et Pathologie Digestive de l'Enfant. Sauramps Médical. Juin 1986.
- Fortier-Beaulieu M. Pathologie du côlon de l'enfant et du nouveau-né. Feuilles Electroradiologie n° 96 novembre-décembre 1976.
- Galifer RB. Urgences chirurgicales chez le nouveau-né. In : Pédiatrie édité par David M et Floret D. SIMEP SA. Villeurbanne. 1984.
- Grapin C. Les vomissements verts du nouveau-né et du nourrisson. Médecine et Enfance. Février 1999. p. 87-94.
- Sauvegrain J. Les occlusions basses de la période néonatale. Journées Nationales de Radiologie. Cours de Perfectionnement post-universitaire. 16-18 novembre 1976.
- Valayer J. Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier - Paris). Pédiatrie. 4-017-D-10. 1999. 20 p.