

# MALROTATION ET VOLVULUS : DE L'ENFANT AU FŒTUS

A. Couture, O. Prudhomme, A. Larroque

## Introduction

Plusieurs problèmes caractérisent cette malformation :

- On sait que le développement embryologique du tractus intestinal est d'une grande complexité et sa connaissance est indispensable pour comprendre les anomalies de rotation du tube digestif.

- Si classiquement, le diagnostic d'une malrotation repose sur la réalisation du TOGD, on sait que l'exploration ultrasonore (anomalie de position des vaisseaux mésentériques) est devenue incontournable dans son évaluation.

- Les complications de la malrotation (sténose duodénale par brides de Ladd, volvulus) sont potentiellement sévères. Ainsi, un volvulus suraigu peut être responsable d'un intestin grêle court. En présence d'une malrotation il est important de savoir que nul n'est à l'abri d'un volvulus : du fœtus au nouveau-né et de l'enfant à l'adulte.

- On comprend ainsi tout l'intérêt d'un programme de recherche sur l'évaluation du dépistage fœtal d'une malrotation par l'étude ultrasonore des vaisseaux mésentériques de façon à essayer de prévenir ou atténuer les conséquences ischémiques d'un volvulus..

## 1. Les données embryologiques

Le développement embryologique du tractus intestinal représente un processus très complexe [KOTOBI 2004].

### ▪ Embryologie normale

La portion de l'intestin primitif concernée par la rotation intestinale correspond à l'intestin moyen qui s'étend du 2<sup>ème</sup> duodénum au tiers droit du côlon transverse et qui est vascularisée par l'artère mésentérique supérieure autour de laquelle se fait la rotation intestinale. Entre la 5<sup>ème</sup> et la 10<sup>ème</sup> semaine du développement embryonnaire, l'anse ombilicale se situe en dehors de la cavité abdominale. Elle va amorcer sa rotation dans le sens anti-horaire en réintégrant la cavité abdominale et achever sa rotation pour s'accoler de façon définitive. D'une façon simplifiée, cette rotation embryologique comporte 3 stades et c'est son interruption prématurée qui va conditionner le positionnement définitif de l'intestin et la longueur de la racine du mésentère dans une situation plus ou moins à risque de volvulus.

⇒ Le stade I, correspond à la période où l'anse ombilicale est située en dehors de la cavité abdominale. Initialement placée dans un plan vertical sagittal, l'anse ombilicale va progressivement subir une rotation de 90° dans le sens anti-horaire, centré sur l'axe mésentérique supérieur, qui va l'amener dans un plan horizontal sagittal (Schéma 1). A ce stade, l'angle duodéno-jéjunal est à droite de l'axe mésentérique supérieur et la jonction iléo-coecale à gauche.

⇒ Le stade II : beaucoup plus rapide, ce stade se produit au cours de la 10<sup>ème</sup> semaine et consiste d'une part en une nouvelle rotation de 90° dans le sens anti-horaire (soit une rotation globale de 180° depuis la position initiale) et d'autre part, en une réintégration de l'anse ombilicale dans la cavité abdominale (Schéma 2). A ce stade, l'angle duodéno-jéjunal se situe toujours à droite de l'axe mésentérique ou sur la ligne médiane, tandis que la jonction iléo-cæcale est située dans la région sous hépatique, en avant et au-dessus de l'axe mésentérique supérieur. La première anse jéjunale et la dernière anse iléale se trouvent alors très proches l'une de l'autre.

⇒ Le stade III : il représente le dernier stade de la rotation intestinale et se produit entre la 11<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine. Il consiste en une dernière rotation anti-horaire de 90° aboutissant à une rotation

globale de 270° par rapport à la position initiale (Schéma 3). Une fois la rotation achevée, l'intestin s'accôle au péritoine pariétal postérieur primitif de façon définitive et à différents niveaux. Au niveau du duodénum (fascia de Treitz), au niveau de la racine du mésentère et au niveau des côlons ascendant et descendant (fascia de Told) (Schéma 4). L'angle duodéno-jéjunal passe sous l'axe mésentérique et se retrouve à gauche du rachis, tandis que la jonction iléo-cæcale se place dans le flanc droit à droite de l'axe mésentérique supérieur. La première anse jéjunale est alors dans l'hypochondre gauche et la dernière anse iléale dans la fosse iliaque droite pour constituer une racine du mésentère accolée et longue. Cette anatomie correspond à la position intestinale normale définitive.

- Les anomalies de rotation

Elles ne représentent pas une entité distincte simple, mais un continuum malformatif reflétant une atteinte embryologique qui peut survenir à n'importe quel moment du développement de l'anse intestinale primitive.

- L'interruption de la rotation intestinale à 90° avec réintégration et accolement aboutit à une position où l'ensemble de l'intestin grêle, y compris l'angle duodéno-jéjunal, se situe à droite du rachis, tandis que la totalité du côlon se retrouve à gauche. La racine du mésentère s'étend donc de l'hypochondre gauche à la fosse iliaque droite : cette position en mésentère commun complet n'est pas a priori à risque de volvulus du grêle, du fait d'une longueur suffisante de la racine du mésentère (Schéma 5).

- L'arrêt de la rotation à 180° constitue la situation la plus dangereuse : dans cette anomalie le jéjunum fait suite au duodénum, occupe la fosse iliaque droite et il n'y a pas d'angle de Treitz. La jonction iléo-cæcale s'accôle de façon anormale dans la région sous hépatique par des bandes péritonéales, duodéno-coliques : se sont les brides de Ladd qui pré croisent le duodénum en provoquant fréquemment une compression extrinsèque plus ou moins importante. La première anse jéjunale et la dernière anse iléale sont très proches l'une de l'autre et la racine du mésentère est extrêmement courte : cette position en mésentère commun incomplet est à très haut risque de volvulus (Schéma 6).

- Ces positions anatomiques en mésentère commun incomplet sont les 2 situations anatomiques les plus fréquentes, mais bien évidemment toutes les rotations intermédiaires entre 90° et 270° degrés sont théoriquement possibles.

- Les conséquences physiopathologiques

On sait que l'arrêt de la rotation à 180° représente le plus grand risque du volvulus du grêle car la racine du mésentère est courte. Le volvulus entraîne le tube digestif (anses digestives, mésentère, veine mésentérique supérieure) dans une rotation autour de l'axe de l'artère mésentérique supérieure. En fonction de l'intensité du volvulus et du nombre de tour de spire, il existe des conséquences physiopathologiques de gravité croissante : obstruction de la lumière digestive, atteinte du drainage vasculaire, ischémie veineuse, puis enfin, ischémie artérielle. C'est souligner l'importance d'un diagnostic précoce et d'un traitement chirurgical immédiat.

Les bandes péritonéales ou bandes de Ladd correspondent à des désordres embryonnaires de fixation des anses mal positionnées. Il existe un défaut d'accolement du côlon droit et du cæcum qui ont tendance à se fixer par des mésos anormaux : ces bandes de Ladd vont du cæcum et du côlon ascendant jusqu'au cadran supérieur rétropéritonéal, dans une orientation oblique en haut et à droite, entraînant une compression variable du 2<sup>ème</sup> et du 3<sup>ème</sup> duodénum.

- Les associations malformatives

On sait que chez l'enfant, la malrotation n'a pas de susceptibilité génétique. La malrotation est constamment présente chez les enfants porteurs d'une hernie diaphragmatique, d'un laparoschisis et d'une omphalocèle. De nombreux syndromes malformatifs sont associés à des malrotations et donc à

un risque de volvulus : c'est le cas de la majorité des enfants porteurs d'un syndrome d'hétérotaxie avec asplénie ou polysplénie [APLEGATE 1999 ; CHEIKHELARD 2000]. Il existe une incidence accrue de malrotation dans l'exstrophie vésicale et dans le syndrome de Prune Belly. On sait également que la malrotation est fréquente (80 %) dans le syndrome mégavessie-microcôlon-hyperpéristaltisme intestinal. Il existe également quelques cas de Hirschsprung. Enfin, il est classique de retrouver fréquemment une malrotation chez l'enfant trisomique 21 [TORFS 1998].

## 2. L'imagerie de la malrotation et du volvulus

Le diagnostic précoce d'une malrotation et d'un volvulus sur malrotation est un challenge clinique et radiologique très important pour deux raisons :

- le dépistage ultrasonore d'une malrotation, en particulier lorsque celle-ci est asymptomatique, représente un moyen diagnostique essentiel pour prévenir une future complication obstructive ou ischémique,
- le dépistage immédiat d'un volvulus sur malrotation est urgent pour prévenir une ischémie ou une nécrose digestive.

### 2.1. La malrotation digestive

On sait que l'étude de la situation des vaisseaux mésentériques permet d'évaluer la rotation embryologique et dans certaines situations privilégiées on peut démontrer que c'est précisément la veine mésentérique supérieure qui tourne autour de l'artère mésentérique supérieure au cours des 3 phases rotationnelles.

#### 2.1.1. Anatomie et échographie normale des vaisseaux mésentériques

A l'état normal, la veine mésentérique supérieure chemine dans le mésentère à droite de l'artère, selon un axe vertical oblique en bas, en avant et à droite. Ce rapport est retrouvé sur toute la longueur de leur trajet jusqu'à hauteur du 3<sup>ème</sup> duodénum situé en arrière, au niveau duquel apparaissent les branches de division des vaisseaux mésentériques : veines et artères coliques supérieures droites qui s'étalent horizontalement dans le mésocôlon transverse (Schéma 7).

Sur le plan échographique, les vaisseaux mésentériques sont étudiés en coupe axiale transverse : la lumière vasculaire est anéchogène, la veine mésentérique est le vaisseau le plus volumineux alors que l'artère mésentérique est habituellement reconnue par la présence d'un halo périphérique échogène. Au moindre doute, et en particulier lorsque la naissance des vaisseaux mésentériques est cachée par des gaz digestifs, il faut réaliser une étude hémodynamique permettant de différencier sans difficulté l'artère de la veine.

Dans l'idéal, il faut réaliser une étude échographique transversale depuis la naissance des vaisseaux jusqu'à leurs branches de division qui montre sans ambiguïté une veine située à droite de l'artère, mais on sait que la partie distale du complexe vasculaire mésentérique est parfois masquée par les gaz digestifs. Dans la littérature, DUFOR (1992) constate dans une étude de 427 enfants que les vaisseaux mésentériques ne sont pas visibles dans 67 cas (15,5 %) : cette étude ancienne doit être revue à la baisse car la réalisation d'une compression douce refoulant les anses digestives et si nécessaire la répétition de l'examen rendent l'absence de visualisation échographique des vaisseaux mésentériques très exceptionnelle.

#### 2.1.2. La malrotation : quelle imagerie ?

Si la présence de vomissements bilieux en période néonatale est évocatrice (volvulus ou compression par brides de Ladd) et ne pose guère de problèmes de stratégie d'imagerie, on sait que la

malrotation peut se révéler par une symptomatologie moins évocatrice, en particulier chez l'enfant plus grand (vomissements alimentaires, douleurs abdominales, retard de croissance, diarrhée, troubles respiratoires ...) : dans ces circonstances difficiles, il faut savoir y penser et réaliser un TOGD diagnostique. Mais il existe des formes asymptomatiques sans diagnostic possible... et dont le dépistage repose uniquement sur une étude ultrasonore des vaisseaux mésentériques.

La revue de la littérature montre cependant la possibilité d'erreurs ultrasonores. Dans une étude prospective comparative (échographie, TOGD) de 427 enfants, DUFFOUR (1992) constate que l'inversion des vaisseaux mésentériques retrouvée dans 16 cas est un excellent signe de malrotation confirmée constamment par le TOGD et par la chirurgie dans 15 cas. Il constate également que lorsque dans 18 cas les vaisseaux mésentériques sont en situation intermédiaire (veine au dessus de l'artère mésentérique), le pourcentage de malrotation dépisté au TOGD est faible (28 %). Enfin, sur les 326 cas de situation normale des vaisseaux mésentériques, il existe 9 cas (3 %) de malrotation. Il existe donc, par cette technique d'imagerie, un pourcentage modéré d'erreurs diagnostiques (faux positifs, faux négatifs) confirmé par d'autres études [ASHLEY 2001 ; WEINGERGER 1992 ; ZERIN 1992].

Ces données de la littérature amènent à deux conclusions :

- Le TOGD reste l'investigation de choix dans le diagnostic d'une malrotation si l'on sait qu'une échographie normale ne peut pas l'exclure,
- L'examen échographique abdominal (quelle que soit l'indication) doit comporter en routine l'étude des vaisseaux mésentériques. Si celle-ci est anormale, il faut la compléter par un TOGD. Si ces données échographiques limitatives sont réelles, elles doivent être nuancées :

◇ Le dépistage des formes asymptomatiques ou atypiques d'une malrotation repose uniquement sur la réalisation d'une exploration échographique. Dans une étude personnelle, la réalisation systématique d'une étude des vaisseaux mésentériques au cours d'une échographie abdominale nous a permis de mettre en évidence 30 cas d'anomalies positionnelles. Si le tableau clinique est évocateur dans 10 cas, et si la malrotation a été logiquement recherchée dans 3 cas d'atrésie duodénale et dans 2 cas de Trisomie 21, l'anomalie digestive a été une surprise dans 15 cas soit 50 % : 12 cas dans l'évaluation d'un syndrome malformatif et 3 cas dans l'étude ultrasonore d'une pathologie chronique. Cette découverte montre combien l'étude systématique de la position des vaisseaux mésentériques dans les formes asymptomatiques est importante pour éviter un volvulus potentiel.

◇ Dans les 30 cas l'anomalie de situation des vaisseaux mésentériques a toujours été complétée par un TOGD et dans 6 cas par un lavement baryté. La veine se situe au-dessus de l'artère dans 10 cas et la malrotation est confirmée 8 fois par l'étude radiologique et 4 fois par le geste chirurgical. La veine se situe sur le bord gauche de l'artère dans 16 cas et la malrotation est confirmée dans tous les cas (étude radiologique 16 cas, chirurgie 9 cas). Enfin, la veine se trouve à gauche de l'artère mésentérique dans 4 cas et la malrotation est confirmée dans les 4 cas par la radiologie et dans 2 cas par le geste chirurgical.

Au total, sur les 30 cas d'anomalies positionnelles des vaisseaux mésentériques, l'échographie apporte le diagnostic de malrotation dans 28 cas avec 2 faux positifs (sensibilité de 93 %) confirmés radiologiquement. Ces données confirment la grande valeur diagnostique des ultrasons en particulier lorsque la veine mésentérique se situe sur le bord gauche de l'artère mésentérique ou à sa gauche : dans cette disposition anatomique, notre expérience et celle de la littérature [DUFFOUR 1992], le diagnostic d'une malrotation est proposé dans 100 % des cas. La situation diagnostique est plus ambiguë lorsque la veine se situe au-dessus de l'artère : il existe 2 erreurs dans notre expérience et DUFFOUR (1992) souligne les nombreuses difficultés d'interprétation dans cette disposition vasculaire.

D'autres critères ultrasonores peuvent être nécessaires pour améliorer la qualité diagnostique :

- la situation précise dans la fosse iliaque droite d'un cæcum à contenu gazeux est toujours très difficile à apprécier et il apparaît plus simple de rechercher l'appendice. De plus, les brides de Ladd ne sont jamais visualisées et la longueur du mésentère n'est jamais précisable.

- lorsque la veine mésentérique se situe au-dessus de l'artère, il est important d'essayer de visualiser l'ensemble du trajet vasculaire artériel et veineux jusqu'aux branches de division.

• le signe le plus utile est de rechercher et de situer l'angle de Treitz. Sa structure gazeuse à gauche du rachis et au contact de la paroi gastrique permet d'éliminer une malrotation. Cependant, l'angle de Treitz est souvent masqué par les gaz gastriques. Enfin, lorsque la répartition gazeuse est favorable, la visualisation échographique de l'angle de Treitz et la situation anormale de l'appendice, du cæcum et des anses grêles, permet un diagnostic de malrotation qui doit obligatoirement être confirmé par un transit opaque.

◇ Il existe des malrotations obligatoires (situs inversus, hernie diaphragmatique, laparoschisis) et dans une expérience personnelle de 20 cas (laparoschisis : 13 cas, hernie diaphragmatique : 7 cas), l'examen échographique met toujours en évidence une anomalie positionnelle de la veine mésentérique située le plus souvent franchement à gauche de l'artère mésentérique (15 cas). On souligne également la possibilité d'une malrotation secondaire au développement précoce d'une tumeur fœtale [TEELE 1998]. De même, la présence d'une masse dans le flanc droit peut entraîner des modifications de l'orientation des vaisseaux mésentériques qui disparaissent après résection tumorale. Enfin, la recherche d'une anomalie de position des vaisseaux mésentériques dans le bilan pré opératoire d'une atrésie duodénale est essentielle mais sa présence n'a pas une signification univoque : il peut s'agir d'une fausse malrotation provoquée par le refoulement vers la gauche de la veine mésentérique supérieure par le duodénum dilaté [ZERIN 1994]. Il peut s'agir également d'une vraie malrotation avec atrésie duodénale secondaire à la compression des brides de Ladd.

◇ Dans la littérature [GEOFFRAY 1984 ; MEHALL 2002 ; STROUSE 2004] le transit oeso gastro duodéal constitue l'exploration la mieux adaptée au diagnostic de malrotation. C'est ainsi que MEHALL (2002) dans une étude rétrospective de 186 enfants détermine précisément la présence d'une malrotation dans 176 cas (75 cas de formes typiques et 101 cas de formes atypiques) selon la situation de l'angle de Treitz par rapport au rachis et selon la position de l'angle duodéno-jéjunal par rapport à la 12<sup>ème</sup> vertèbre thoracique.

◇ En réalité, l'utilisation de multiples critères radiologiques pour mieux définir la malrotation a eu pour conséquence de minimiser le pourcentage des faux négatifs et d'accentuer le nombre de faux positifs [BEASLEY 1987 ; DILLEY 2000 ; SCHEY 1993]. On sait ainsi que le taux de faux négatifs se situe entre 6 et 14 % [LONG 1996] alors que le taux de faux positifs varie de 7 [BEASLEY 1987] à 15 % [LONG 1996]. Il n'existe donc pas de méthode d'imagerie totalement fiable de la malrotation. Le diagnostic repose sur l'association d'une exploration échographique et d'un transit gastro duodéal et, si nécessaire, d'un lavement baryté, pour apprécier la situation du cæcum. On comprend ainsi que l'utilisation en première intention d'une exploration échographique est capitale car elle va guider, orienter et potentialiser efficacement la recherche d'une malrotation par le transit gastro duodéal.

### 2.1.3. Le volvulus sur malrotation

#### 2.1.3.1. Les données cliniques (Tableau I)

Cette pathologie potentiellement très grave, obéit à une règle absolue : tout nouveau-né ou nourrisson qui vomit vert doit être jusqu'à preuve du contraire considéré comme un volvulus sur malrotation. Il s'agit essentiellement d'une pathologie néonatale et la symptomatologie se déclare dans 80 % des cas au cours du premier mois de vie [STROUSE 2004 ; TORRES 1993]. En période néonatale, elle entraîne une obstruction duodénale typique marquée par l'apparition de vomissements bilieux et d'une distension douloureuse de la région épigastrique. La présence d'un intervalle libre entre la naissance et le début des symptômes, de quelques heures à quelques jours est évocatrice : les manifestations cliniques sont déclenchées par l'activité péristaltique postnatale induite par les premiers repas. L'arrivée du bol alimentaire, en alourdissant la masse intestinale, déséquilibre le mésentère et entraîne sa torsion. Cette complication de la malrotation touche également, mais de façon plus rare, l'enfant et l'adulte. Lorsque l'ischémie digestive est plus marquée, le tableau clinique se caractérise par des signes de choc, une diarrhée sanglante et une distension abdominale.

Notre expérience confirme tout à fait les données de la littérature sur la présentation clinique (Tableau I). Sur 40 cas de volvulus sur malrotation, le mode de révélation est constamment précoce puisque les manifestations cliniques apparaissent dans 23 cas (57 %) avant l'âge de une semaine, et dans 37 cas (92 %) avant l'âge de 4 mois. Il existe 3 cas de révélation tardive, entre 3 ans et 7 ans.

Le tableau clinique est caractérisé par l'apparition de vomissements bilieux isolés dans 30 cas, et dans 2 cas par la présence de vomissements alimentaires répétés. Enfin, on constate chez un enfant de 7 ans, la présence de douleurs abdominales récidivantes au niveau de la région épigastrique depuis 1 an. Dans 7 cas de souffrance digestive (ischémie ou nécrose pariétale) authentifiés par le geste chirurgical, les vomissements bilieux s'accompagnent constamment d'une symptomatologie évocatrice : la distension abdominale est présente 5 fois, il existe des rectorragies dans 3 cas, un état de choc dans 2 cas et enfin la présence de sang dans les vomissements, dans 1 cas.

### 2.1.3.2. L'imagerie du volvulus (Tableau I)

Les incertitudes diagnostiques de la radiographie de l'abdomen sans préparation et l'absence de diagnostic constamment formel du TOGD expliquent le développement de l'exploration échographique dans le diagnostic de volvulus sur malrotation et ce sont les travaux de PRACROS (1988, 1992) qui ont mis en place les signes spécifiques, en particulier le "whirpool sign". Depuis, ce signe spécifique a été retrouvé par de nombreux auteurs (CHAO 2004 ; PATINO 2004 ; PLOUARD 2000). Notre expérience montre également que l'échographie représente l'imagerie la plus adaptée au diagnostic urgent de volvulus sur malrotation. Dans le contexte urgent, le diagnostic échographique est rapide, à la condition d'un examen parfaitement protocolisé.

- Le premier impératif est d'affirmer la malrotation. Celle-ci doit être recherchée au niveau de la naissance de l'artère mésentérique supérieure et dans notre expérience, la malrotation est affirmée dans 35 cas sur 40 (87 %). Elle est dans tous les cas indiscutable, avec une veine mésentérique supérieure située en haut et sur le bord gauche de l'artère mésentérique supérieure. Dans 5 cas, l'absence de visualisation des vaisseaux mésentériques ne permet que d'évoquer le diagnostic de volvulus sur malrotation. On sait que dans des conditions d'examen de grande urgence, la visualisation des vaisseaux mésentériques peut être difficile à apprécier ou impossible à voir : dans 2 cas, une souffrance digestive ischémique sévère avec une distension liquidienne et gazeuse des anses digestives ne permet pas de voir les vaisseaux mésentériques. Dans 2 autres cas, la présence d'un situs inversus (hétérotaxie), rend complexe l'évaluation pré-opératoire de l'anomalie de situation des vaisseaux mésentériques. Enfin, dans 1 cas, la mise en évidence néonatale d'un volumineux kyste méconial n'entraîne pas de recherche d'une malrotation. Dans ces 5 cas, le geste chirurgical n'a pas été retardé puisque le volvulus était visualisé par échographie 2 fois, il existait un kyste méconial dans 1 cas et enfin dans 2 cas, la mise en évidence d'une souffrance digestive échographique a nécessité un geste chirurgical urgent.

- Associé à la malrotation, le diagnostic spécifique de volvulus sur malrotation est apporté par la mise en évidence de la spire de torsion ou «whirpool sign». Dans notre expérience le diagnostic échographique est affirmé dans 38 cas sur 40, (sensibilité de 95 % et spécificité de 100 %). Ce volvulus correspond à une spire de torsion des vaisseaux mésentériques, du mésentère et des anses digestives et se traduit échographiquement par une masse pré-rachidienne de 13 à 25 mm (moyenne 17 mm), pré-aortique, d'aspect circulaire, centrée par l'artère mésentérique supérieure et dont les contours sont marqués par la veine mésentérique supérieure habituellement turgescence et large. Dans notre expérience, l'utilisation du Doppler couleur est devenue systématique car elle facilite grandement la visualisation directe de l'aspect en spirale de la veine mésentérique supérieure. L'imagerie en Doppler couleur apporte d'autres éléments séméiologiques importants : nombre de tours de spire, aspect en spire des branches de l'artère mésentérique supérieure, anomalies hémodynamique en Doppler pulsé de l'artère mésentérique supérieure.

- Ce diagnostic doit toujours s'accompagner d'une évaluation ultrasonore pronostique [AZAROW 1998], en particulier lorsqu'il existe des signes cliniques et radiologiques de souffrance ischémique digestive : choc, diarrhée sanglante, distension abdominale ... Il faut rechercher un épaississement ou un amincissement de la paroi digestive, des anses immobiles, une suffusion intrapéritonéale, une anomalie hémodynamique de l'artère mésentérique supérieure, une absence de flux en Doppler couleur au niveau de la spire de torsion. Dans nos 7 cas de souffrance ischémique des anses grêles, l'exploration échographique apparaît d'une grande qualité sur l'évaluation pronostique comme en témoigne cette observation : *"Chez ce nouveau-né on constate des vomissements alimentaires au premier jour de vie. 12 heures plus tard les vomissements sont bilieux et associés à un état de choc sévère. La radiographie montre une dilatation gastrique et des premières anses grêles situées dans le flanc droit. L'exploration échographique découvre une masse arrondie de 16 mm, préaortique, sans aucun flux identifiable en Doppler couleur, compatible avec une "spire de torsion". Les vaisseaux mésentériques ne sont pas visualisés. Il existe une dilatation apéristaltique de l'ensemble des anses grêles dont les parois sont très fines. Cet ensemble évoque un volvulus serré du grêle avec souffrance digestive. L'exploration chirurgicale découvre un volvulus sur malrotation avec 3 tours de spire de sens horaire et un intestin grêle globalement ischémié. Après une détorsion prudente et la réalisation d'une procédure de Ladd, on constate que l'intestin grêle ne se recoloré pas franchement. Au 4<sup>ème</sup> jour post-opératoire, le suivi échographique montre des anses grêles liquidiennes, dilatées et totalement apéristaltiques, à paroi fine, témoignant d'une souffrance vasculaire artérielle. Le bilan hémodynamique individualise une artère mésentérique supérieure perméable, mais avec des vitesses très faibles. Le suivi radiologique et échographique va montrer l'apparition d'une pneumatisation modérée des premières anses grêles et la présence d'un péristaltisme du grêle proximal au dixième jour post-opératoire. En l'absence d'une amélioration franche et d'une suspicion échographique de pneumopéritoine, une deuxième laparotomie est réalisée 25 jours plus tard qui découvre la présence de nombreux foyers de nécrose digestive et d'une péritonite inflammatoire majeure nécessitant la mise en place de drains externes. Le geste opératoire définitif est réalisé à l'âge de 3 mois associant une résection massive du grêle et une anastomose jéjunocolique. La longueur totale restante du jéjunum est de 37 centimètres. Au total, il s'agit d'un volvulus suraigu responsable d'un grêle court"*.

Cette observation montre bien l'importance du bilan échographique initial dans l'évaluation pronostique : la présence d'une dilatation apéristaltique des anses grêles et surtout à paroi anormalement fine témoigne d'une souffrance ischémique artérielle gravissime; La présence d'un tour de spire avasculaire représente le second élément péjoratif et contraste avec nos 5 cas de souffrance ischémique, matérialisés par un épaississement pariétal, et où la visualisation "rassurante" en Doppler couleur des vaisseaux mésentériques au niveau de la spire s'associe à une souffrance digestive réversible, sans résection.

Au total, le diagnostic et l'évaluation pronostique d'un volvulus sur malrotation repose sur l'examen échographique. Le TOGD doit être abandonné parce qu'il n'est pas constamment diagnostique et parce qu'il représente une perte de temps dans une situation de grande urgence.

### **3. Le traitement de la malrotation et de ses complications**

Il est chirurgical et repose sur la procédure de Ladd : libération du cæcum, libération de l'angle de Treitz, appendicectomie, positionnement en mésentère commun complet progressivement stabilisé par les adhérences post-opératoires.

- Le geste chirurgical est une urgence en cas de volvulus : il faut détordre et apprécier l'intensité de la souffrance ischémique; La bonne recoloration du grêle et la palpation d'un pouls mésentérique distal autorise ensuite à une procédure de Ladd.

- En cas de malrotation symptomatique, un geste chirurgical s'impose également rapidement, pour prévenir l'apparition d'un volvulus; Il faut libérer avec soin le cæcum (brides de Ladd, accolement épiploïque) pour pouvoir le placer en fosse iliaque gauche. Il faut libérer avec soin l'angle de Treitz (brides de Ladd, brides acquises) pour permettre à la première anse jéjunale d'être placée le plus à droite possible.

- La décision chirurgicale est difficile à prendre en cas de symptomatologie atypique ou lorsque la malrotation survient chez l'enfant ou l'adolescent. Enfin, la décision est infiniment plus délicate en face d'un dépistage ultrasonore. L'attitude thérapeutique doit intégrer les erreurs de l'imagerie, l'incidence médico-légale et la difficulté d'apprécier les formes de malrotation à risque de volvulus. S'il n'existe pas actuellement de consensus sur le traitement chirurgical d'une malrotation asymptomatique [DILLEY 2000 ; MEHALL 2002 ; PRASIL 2000], un certain nombre de points sont importants à préciser :

o Le couple échographie/transit-gastro-duodéal est indispensable pour limiter les erreurs diagnostiques. L'échographie première dépiste puis potentialise les données morphologiques de l'examen radiologique. Si l'échographie est inefficace pour apprécier l'importance des brides et la taille de la racine du mésentère, elle peut néanmoins apporter des arguments anatomiques intéressants sur les anomalies rotationnelles embryonnaires : on sait ainsi que la situation de la veine mésentérique franchement à gauche de l'artère mésentérique évoque une absence de rotation ou mésentère commun, habituellement sans danger de volvulus. L'important est ensuite de la prouver par le transit gastro-duodéal (absence d'angle de Treitz et anses grêles dans le flanc droit) et le lavement baryté (coecum à gauche) pour éviter une chirurgie inutile.

o Le geste chirurgical systématique devant une malrotation atypique doit être proscrit : la crainte médico-légale et le volvulus potentiel sont des arguments trop simplistes. On sait que l'âge ne peut pas être considéré comme un critère d'abstention chirurgicale car le volvulus existe chez l'enfant et les adolescents [MAXSON 1995 ; SPIGLAND 1990 ; PRASIL 2000]. Cependant MALEK (2006) estime qu'une procédure de Ladd prophylactique ne se justifie pas chez la plupart des adultes asymptomatiques en raison de la rareté du volvulus. On sait également que la morbidité post opératoire est conséquente : le taux d'obstruction par brides ou adhérences post-opératoires se situe entre 7 et 15 % [MALEK 2006 ; SPIGLAND 1990] ; les troubles de la motilité digestive (vomissements, diarrhée, intolérance alimentaire), fréquents dans la malrotation de l'enfant de plus de 1 an persistent après le geste chirurgical. Enfin, proposer un geste chirurgical chez un enfant totalement asymptomatique n'est jamais simple.

Au total, tous ces arguments doivent être considérés et la décision chirurgicale ne doit être prise qu'après une stratégie d'imagerie protocolisée [PRASIL 2000] : dépistage échographique, confirmation d'une forme typique ou atypique par le transit gastro-duodéal, réalisation d'un lavement baryté en cas de doute, en particulier pour éliminer un mésentère commun, et si le doute persiste sur le type de la malrotation, la laparoscopie [BASS 1998] paraît être l'alternative la plus adaptée.

#### 4. La malrotation fœtale

Une expérience Montpelliéraine récente (LARROQUE 2007) montre que l'évaluation du dépistage fœtal d'une malrotation par l'étude des vaisseaux mésentériques est possible et fiable.

Dans une étude au 3<sup>ème</sup> trimestre de 79 fœtus, les auteurs constatent que :

- Dans 100 % des cas, les vaisseaux mésentériques sont visualisés quelle que soit la présentation fœtale, la position au placenta et l'échogénicité de la mère,
- Dans tous les cas l'artère et la veine sont visibles et identifiés en mode B. Dans 5 cas sur 79 (6 %) une suspicion initiale de malposition des vaisseaux nécessite l'utilisation du Doppler couleur et pulsé,
- Dans 93 % des cas, le temps nécessaire à étudier les vaisseaux mésentériques est inférieur à 1 minute,

- Parmi les 79 fœtus, l'échographie anténatale montre une veine à droite de l'artère dans 71 cas (96 %), une veine en avant et dans l'axe de l'artère dans 1 cas et une veine située sur le bord antérieur gauche de l'artère dans 2 cas (malrotation),
- La proportion de fœtus ayant bénéficié d'une échographie postnatale est de 93 % (74 cas). Il existe une concordance de 100 % entre la position des vaisseaux décrite en anté et postnatal.

## Conclusion

Le diagnostic et le dépistage d'une malrotation passe par l'étude ultrasonore des vaisseaux mésentériques : c'est une évidence; S'il existe une malrotation, un bilan morphologique complet (TOGD, lavement baryté) est nécessaire, à la recherche de facteurs de risque d'un volvulus.

Le diagnostic et l'évaluation pronostique d'un volvulus sur malrotation reposent uniquement sur l'exploration échographique : c'est également une évidence. Deux éléments sont essentiels à connaître : d'une part le volvulus suraigu de la période périnatale, bien que rare, existe et peut être responsable d'un grêle court. D'autre part si le volvulus survient essentiellement en période néonatale, il peut se produire à tout moment de la vie.

Ces conclusions sont importantes et expliquent tout l'intérêt d'un programme de recherche sur le dépistage fœtal d'une malrotation par l'étude de la position des vaisseaux mésentériques. Les buts sont multiples :

- Il faut valider cet axe de recherche et apprécier sa fiabilité,
- Il faut, le diagnostic ultrasonore étant évoqué, réaliser une IRM du tube digestif fœtal qui, par ses contrastes spontanés selon les séquences, permet un bilan malformatif précis : anses jéjunales dans le flanc droit, cæcum en situation sous hépatique ou à gauche de la ligne médiane, racine du mésentère courte ou longue,
- Il est nécessaire de prévoir une hospitalisation à la naissance dans un service de chirurgie pédiatrique,
- Il faut, en période néonatale, réaliser un bilan complet d'imagerie (échographie, TOGD, lavement baryté) pour aider le chirurgien à prendre une décision difficile : faut-il opérer un nouveau-né asymptomatique à risque de volvulus ? Faut-il attendre l'apparition de vomissements bilieux ?

## Références

APPLEGATE KE, GOSKE MJ, PIERCE G, MURPHY D (1999) Situs revisited : imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 19 : 837-852.

ASHLEY LM, ALLEN S; TEELE RL (2001) A normal sonogram does not exclude malrotation. *Pediatr Radiol* 31 : 354-356.

AZAROW K, CONNOLLY B, BABYN P, SHEMIE SD, EINS S, PEARL R (1998) Multidisciplinary evaluation of the distended abdomen in critically ill infants and children : the role of bedside sonography. *Pediatr Surg Int* 13 : 355-359.

BASS KD, ROTHENBERG SS, CHANG JHT (1998) Laparoscopic Ladd's procedure in infants with malrotation. *J Pediatr Surg* 33 : 279-281.

BEASLEY SW, DE CAMPO JF (1987) Pitfalls in the radiological diagnosis of malrotation. *Australas Radiol* 31 : 376-386.

CHAO HC, KONG MS, CHEN JY, LIN SJ, LIN JN (2004) Sonographic features related to volvulus in neonatal intestinal malrotation. *J Ultrasound Med* 23 : 1375-1377.

CHEIKHELARD A, DE LAGAUSIE P, GAREL C, MAINTENANT J, VUILLARD E, BLOT P, AIGRAIN Y (2000) Situs inversus and bowel malrotation : contribution of prenatal diagnosis and laparoscopy. *J Pediatr Surg* 35 : 1217-1219.

DILLEY AV, PEREIRA J, SHI EC, ADAMS S, KERN I, CURRIE B, HENRY GM (2000) The radiologist says malrotation : does the surgeon operate ? *Pediatr Surg Inter* 16 : 45-49.

DUFOUR D, DELAET MH, DASSONVILLE M, CADRANEL S, PERLMUTTER N (1992) Midgut malrotation, the reliability of sonographic diagnosis. *Pediatr Radiol* 22 : 21-23.

GEOFFRAY A, MONTAGNE JP, GRUNER M, FAURE C (1984) Apport de la radiologie au diagnostic des volvulus par anomalie de rotation mésentérique. *Arch Fr Pediatr* 41 : 249-253.

KOTOBHI H, GALLOT D (2004) Complications des anomalies embryologiques de la rotation intestinale : prise en charge chez l'adulte. *EMC - Chirurgie 1* : 413-425.

LARROQUE-DESIGNIE A, FAURE JM, COUTURE A, ALLAL (2007) Etude échographique anténatale des vaisseaux mésentériques fœtaux. In : COUTURE A, BAUD C. ET AL. Les malformations congénitales : diagnostic anténatal et devenir. Tome 4. Sauramps Medical Éd. Montpellier.

LONG FR, KRAMER SS, MARKOWITZ RI, TAYLOR GE, LIACOURAS CA (1996) Intestinal malrotation in children : tutorial on radiographic diagnosis in difficult cases. *Radiology* 198: 775-780.

MALEK MM, BURD RS (2006) The optimal management of malrotation diagnosed after infancy : a decision analysis. *Am J Surg* 191 : 45-51.

MAXSON RT, FRANKLIN PA, WAGNER CW (1995) Malrotation in the older child : surgical management, treatment and outcome. *Am Surg* 61 : 135-138.

MEHALL JR, CHANDLER JC, MEHALL RL, JACKSON RJ, WAGNER CW, SMITH SD (2002) Management of typical and atypical intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 37 : 1169-1172.

PATINO MO, MUNDEN MM (2004) Utility of the sonographic whirlpool sign in diagnosing midgut volvulus in patients with atypical clinical presentations. *J Ultrasound Med* 23 : 397-401.

PLOUARD C, RIVOAL E, BROUSSINE L, BLONDIN G, TRELLU X (2000) Small bowel volvulus due to midgut malrotation : value of Doppler sonography. A case report. *J Radiol* 81 : 151-153.

PRACROS JP, BASSET T, MORIN DE FINFE CH, TRAN MINH LD (1988) Aspects échographiques dans les volvulus du grêle sur malrotation chez le nouveau-né. *Pédiatrie*. 43 : 525-529.

PRACROS JP, SANN L, GENIN G (1992) Ultrasound diagnosis of midgut vovulus : the "whirlpool" signs. *Pediatr Radiol* 22 : 18-20.

PRASIL P, FLAGEOLE H, SHAW KS, NGUYEN LT, YOUSSEF S, LABERGE JM (2000) Should malrotation in children be treated differently according to age ? J Pediatr Surg 35 : 756-758.

SCHEY WL, DONALDSON JS, STY JR (1993) Malrotation of bowel : variable patterns with different surgical consideration. J Pediatr Surg 28 : 96-101.

SPIGLAND N, BRANDT ML, YAZBECK S (1990) Malrotation presenting beyond the neonatal period. J Pediatr Surg 25 : 1139-1142.

STROUSE PJ (2004) Disorders of intestinal rotation and fixation ("malrotation"). Pediatr Radiol 34 : 837-851.

TEELE RL, PEASE PW, ROWLEY RS (1998) Malrotation in newborns following antenatal diagnosis of intra abdominal cyst. Pediatr Radiol 28 : 717-721.

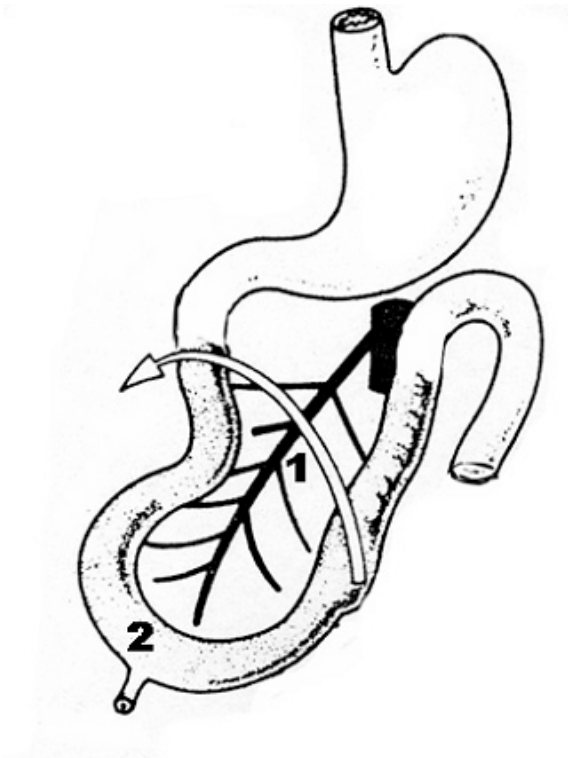
TORFS CP, CHRISTIANSON RE (1998) Anomalies in Down syndrome individuals in a large population based registry. Am J Med Genet 77 : 431-438.

TORRES AM, ZIEGLER MM (1993) Malrotation of the intestine. World J Surg 17 : 326-331.

WEINBERGER F, WINTERS WD, LIDDELL RM, ROSENBAUM DM, KRAUTER L (1992) Sonographic diagnosis of intestinal malrotation in infants : importance of the relative positions of the superior mesenteric vein and artery. AJR 159 : 825-828.

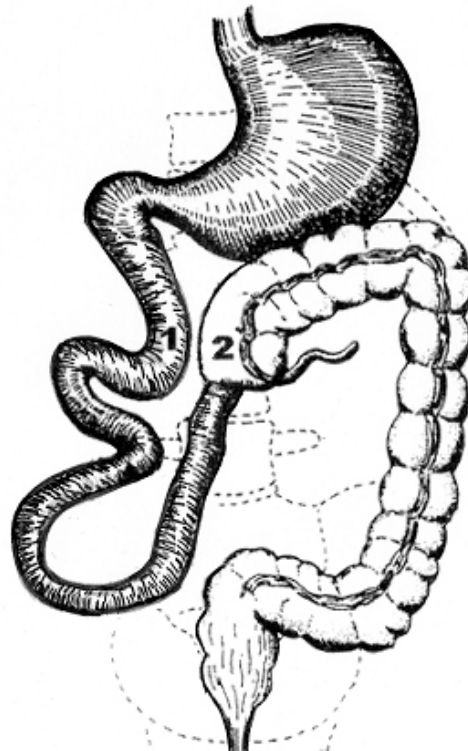
ZERIN JM, DIPIETRO MA (1992) Superior mesenteric vascular anatomy at US in patients with surgically proved malrotation of the midgut. Radiology 183 : 693-694.

ZERIN JM, POLLEY TZ (1994) Malrotation in patients with duodenal atresia : a true association or an expected finding on postoperative upper gastrointestinal barium study ? Pediatr Radiol 24 : 170-172.

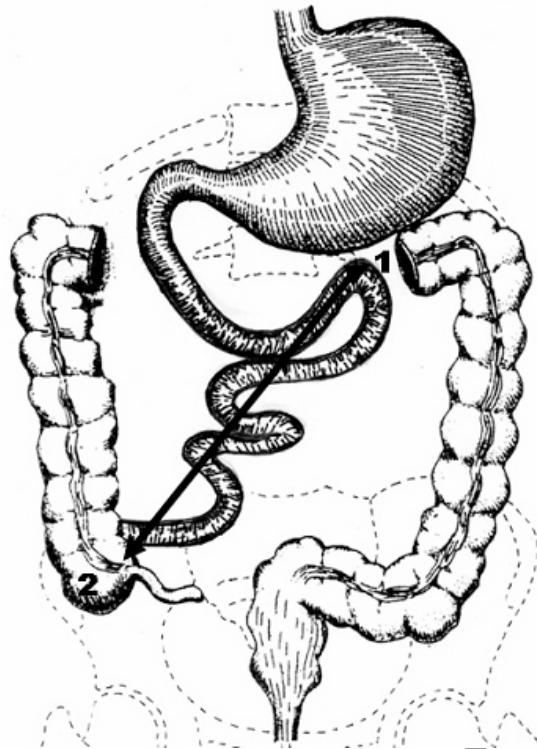


**Schéma 1.** Stade I de la rotation. Rotation anti-horaire de 90° plaçant l'anse ombilicale dans un plan horizontal.

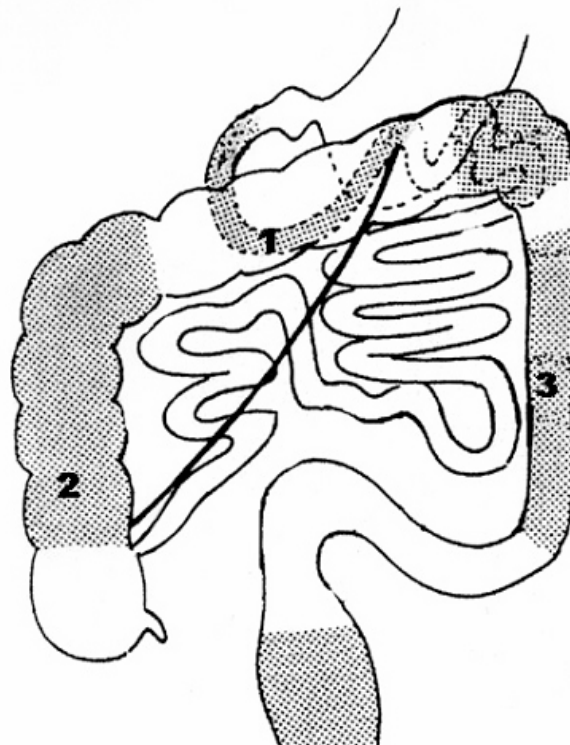
1. Artère mésentérique supérieure. 2. Anse ombilicale primitive.



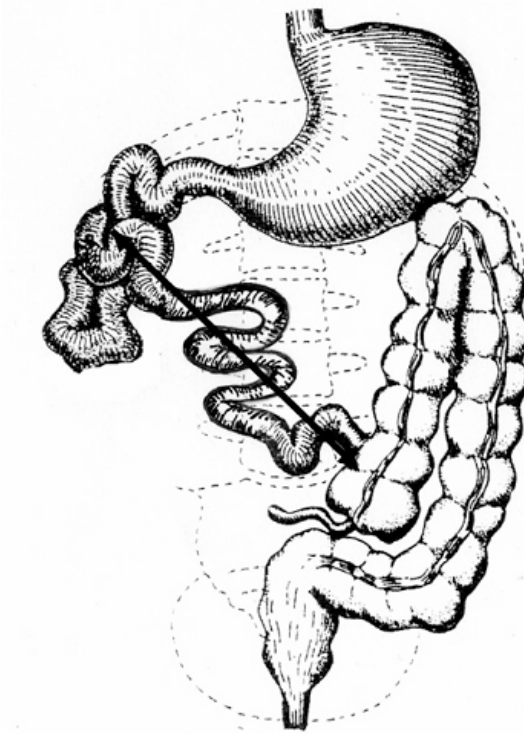
**Schéma 2.** Stade II de la rotation. Rotation anti-horaire de 180°. L'angle duodéno-jéjunal (1) se situe à droite du rachis et la jonction iléo-cæcale (2) est en situation sous-hépatique.



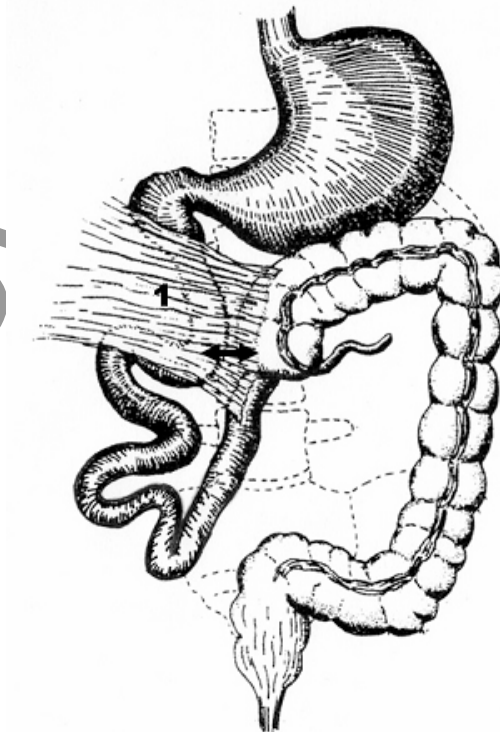
**Schéma 3.** Stade III de la rotation. Rotation anti-horaire de 270°. L'angle duodéno-jéjunal (1) est à gauche du rachis et la jonction iléo-cæcale (2) se situe dans le flanc droit. En situation normale de rotation complète, la racine du mésentère, longue, va de l'hypochondre gauche jusque dans la fosse iliaque droite (↔)



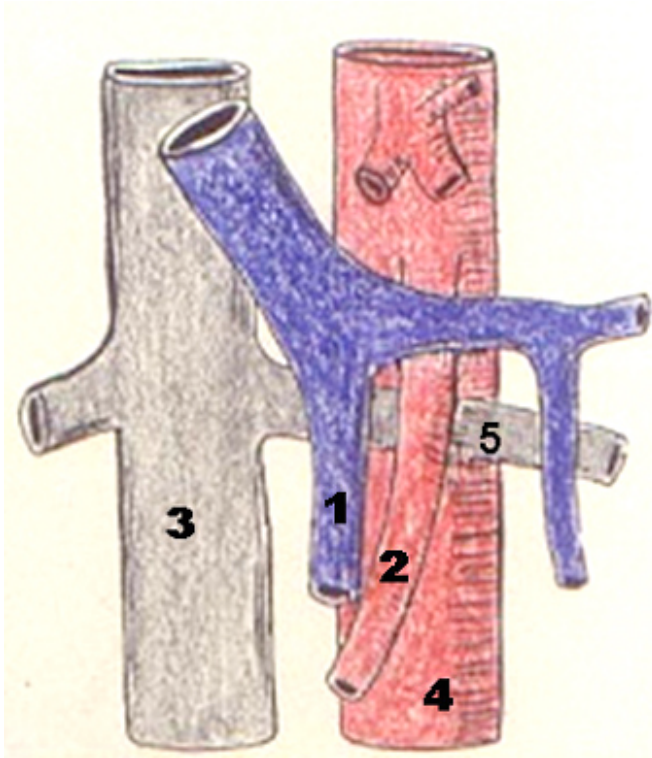
**Schéma 4.** Accolements péritonéaux. Fascia de Treitz (1). Fascia de Told droit (2). Fascia de Told gauche (3).



**Schéma 5.** En situation de mésentère commun, il existe une longueur conséquente de la racine du mésentère qui s'étend de l'hypochondre droit à la fosse iliaque gauche (↔).



**Schéma 6.** Notez la proximité de la première anse jéjunale et du cæcum, avec une racine du mésentère très courte (↔) : cette situation anatomique est en grand danger de volvulus. On comprend que les bandes de Ladd (1) soient responsables d'une compression du 2<sup>ème</sup> et du 3<sup>ème</sup> duodénum.



**Schéma 7.** Anatomie des vaisseaux mésentériques.

1. Veine mésentérique supérieure. 2. Artère mésentérique supérieure. 3. Veine cave inférieure. 4. Aorte. 5. Veine rénale gauche.

**Tableau I : Volvulus sur malrotation : 40 cas  
Données cliniques et ultrasonores**

J1 → 7 ans (moyenne 2 mois)	Nombre de cas
- Vomissements bilieux	: 30
- Tableau clinique sévère	: 7
- Vomissements alimentaires	: 2
- Douleurs abdominales récidivantes	: 1

Echographie :	Nombre de cas
- Malrotation	: 35 (88 %)
- Volvulus	: 38 (95 %)
- Doppler couleur	: 24
. Spire colorée	: 23
. Spire avasculaire	: 1
. Spire dans le sens horaire	: 23
- Lésions ischémiques	
. Epaissement pariétal digestif	: 5
. Paroi digestive fine	: 1
. Doppler couleur : spire avasculaire	: 1