

Anomalies digestives néo-natales :

corrélations avec l'imagerie pré-natale, prise en charge péri-natale

Catherine Garel (1), Henri Kotobi (2), Eléonore Blondiaux (1),

1. *Service de Radiologie, hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, Paris*
2. *Service de Chirurgie Viscérale, hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, Paris*

De nombreuses anomalies digestives sont dépistées pendant la période prénatale. Les principaux signes d'appel sont la découverte d'une dilatation des anses digestives, souvent associée à un hydramnios, ou bien la mise en évidence d'une formation kystique dans l'abdomen. Dans d'autres cas, ce sont des anomalies pelviennes et/ou des voies urinaires qui incitent à rechercher une malformation ano-rectale. A l'instar de cette dernière malformation, d'autres, comme l'atrésie de l'œsophage, sont souvent découvertes à la naissance sans qu'aucun signe en période anté-natale n'ait permis d'en faire le diagnostic auparavant.

Le but de cette présentation est d'exposer les incertitudes et les interrogations que l'on rencontre en pratique courante en imagerie anténatale et d'expliquer ainsi les possibles erreurs diagnostiques voire méconnaissances de certaines anomalies. Par ailleurs, il faut toujours garder à l'esprit qu'une paroi maternelle épaisse, une présentation foetale défavorable, un hydramnios sont autant d'éléments qui peuvent altérer la qualité de l'examen échographique prénatal. Pour chaque type de malformation, la réalisation des examens d'imagerie en période néonatale permettra d'apporter les renseignements nécessaires au chirurgien pour la prise en charge néonatale et la planification d'une éventuelle intervention.

Les obstacles, complets ou incomplets du tube digestif

Atrésie de l'œsophage

L'atrésie de l'œsophage est observée selon les séries dans 1/2500 à 4500 naissances et dans 72 à 75% des cas, une fistule trachéo-oesophagienne est présente. Le diagnostic prénatal n'est posé que dans 33% des cas environ (1). Il est fortement suggéré lorsque l'estomac n'est pas vu à plusieurs reprises ou qu'il est de très petite taille et qu'il s'y associe un hydramnios. Cependant, en cas de fistule trachéo-oesophagienne, l'estomac peut être bien vu. Par ailleurs, dans de rares cas de troubles de déglutition d'origine neurologique, la présence d'un petit estomac et d'un hydramnios peut conduire à tort au diagnostic d'atrésie de l'œsophage (2, 3). Il existe donc un double risque en anténatal : méconnaître l'atrésie, risque de loin le plus fréquent ou au contraire, porter ce diagnostic par excès. Le diagnostic de certitude repose sur la visibilité du cul-de-sac oesophagien supérieur qui apparaît comme une structure liquidienne ovalaire cervicale et thoracique haute identifiable en échographie (2) ou en IRM (3). Ce cul-de-sac n'est visible que par intermittence et, quelle que soit la technique d'imagerie utilisée, ce signe peut donc très bien être manqué. Une autre difficulté à laquelle on est confronté est l'appréciation de la longueur du segment atrétique principalement dans les formes sans fistule où ce segment peut être très long. Même s'il a été suggéré que cette précision pouvait être apportée par l'échographie (4), on ne peut pas

considérer qu'il soit possible en pratique courante de répondre à cette question en anténatal.

En post-natal, l'imagerie permet par contre de bien visualiser la hauteur du cul-de-sac supérieur, matérialisé par une sonde naso-oesophagienne. L'opacification de ce cul-de-sac n'est en pratique pas réalisée. Tout au plus arrive-t-il qu'on injecte de l'air par la sonde en cas de doute. Un cliché de profil est parfois utile dans le but de rechercher une éventuelle fausse route de la sonde naso-oesophagienne. Si l'atrésie est de type I sans fistule, ni l'estomac, ni les anses digestives d'aval ne contiennent de l'air. Après gastrostomie, l'opacification de l'estomac s'accompagne souvent d'un reflux dans le segment oesophagien distal et permet donc d'évaluer la hauteur du segment atrétique qui s'apprécie généralement en évaluant le nombre de corps vertébraux séparant les deux segments.

Du point de vue chirurgical : le diagnostic prénatal d'une atrésie de l'œsophage permet, d'une part, d'envisager un transfert in utero en niveau III et d'autre part, d'informer les parents en prénatal de la prise en charge péri et post-natale immédiate, ainsi que de l'éventualité de malformations associées.

A la naissance, les examens d'imagerie aident le chirurgien à préciser le type d'atrésie, l'écart prévisible entre les deux segments œsophagiens et l'existence de malformations associées (formes syndromiques).

La prise en charge chirurgicale dépend de l'écart inter-segmentaire au niveau de l'œsophage, ainsi que du poids de naissance, de l'âge gestationnel et de l'état respiratoire du nouveau-né.

Le principe est :

- soit un rétablissement de la continuité oesophagienne avec une fermeture de la fistule (si présente) en un temps par thoracotomie droite (5) ou thoracoscopie droite ;
- soit une gastrostomie chirurgicale avec fermeture de la fistule (si type II, III ou IV longs), associée à une oesophagostomie ou une simple aspiration par sonde de Replogle (selon qu'une tentative d'anastomose oesophago-oesophagienne différée puisse être envisagée ou non dans les trois mois après la naissance)
- En l'absence de possibilité d'anastomose directe immédiate ou différée, le rétablissement de continuité est généralement réalisé vers un an de vie à l'aide d'un tube gastrique ou d'un greffon colique (6).

Volvulus par malrotation du mésentère

La malrotation du mésentère est la cause la plus fréquente de volvulus néo-natal. A contrario, il s'agit d'une entité très rare en anté-natal (7). La plupart des volvulus observés chez le fœtus ne s'accompagnent pas d'anomalie de rotation intestinale et sont associés à une atrésie digestive sans qu'il soit toujours possible de savoir si l'atrésie est la conséquence du volvulus (lésion ischémique induite) ou sa cause (basculé de l'anse digestive d'amont) (8).

Dans la quasi-totalité des cas, la survenue d'un volvulus néonatal n'est pas précédée d'un diagnostic prénatal. L'identification de la position des vaisseaux mésentériques supérieurs ne fait pas du tout partie des éléments requis dans l'échographie de dépistage en anténatal.

En post-natal, il semblerait qu'il n'y ait pas nécessairement de parallélisme entre une éventuelle malposition des vaisseaux mésentériques et une malrotation digestive (9). En post natal, le signe du tourbillon, qui prend en compte une rotation des vaisseaux et des anses digestives dans le sens horaire ou anti-horaire, est décrit comme très évocateur de volvulus, même s'il ne serait pas toujours fiable (9). La position des anses grêles et du côlon est plus facilement analysable en IRM fœtale qu'en échographie (10), (mais ne permet pas, pour autant, dans l'hypothèse où elle est anormale, d'apprécier la longueur de la racine du mésentère). Il n'est donc pas logique de s'aventurer dans des diagnostics si hasardeux et difficiles en anténatal.

Dans l'immense majorité des cas, le volvulus par malrotation du mésentère ne peut donc pas être prévu en anténatal et repose sur l'opacification du cadre duodénal en période néonatale.

Du point de vue chirurgical : le diagnostic prénatal de malrotation du mésentère étant illusoire, le point essentiel est l'urgence du diagnostic de volvulus sur malrotation chez un nouveau-né présentant des vomissements bilieux.

L'examen de référence reste l'opacification du cadre duodénal, avec clichés de profil, montrant, soit un arrêt du produit de contraste en bec de flûte, à droite du rachis, soit un passage du produit dans un jéjunum situé à droite du rachis, dessinant parfois un tour de spire. En l'absence de distension aérique des anses grêles, l'échographie doppler peut également confirmer l'anomalie de rotation (inversion des vaisseaux mésentériques supérieurs) et le volvulus du mésentère (signe du tourbillon).

La prise en charge chirurgicale, du fait du risque vital, se fait en extrême urgence et par laparotomie. Elle consiste en une réduction du volvulus suivit d'une mise en mésentère commun complet, selon la procédure de Ladd (réduction du volvulus, section des brides de Ladd et d'éventuelles adhérences mésentériques, appendicectomie, mobilisation du carrefour iléo caecal en fosse iliaque gauche et de la première anse jéjunale en hypochondre droit (11), qui permet d'obtenir un élargissement de la racine du mésentère en plaçant la totalité du grêle dans l'hémi abdomen droit et la totalité du colon dans l'hémi abdomen gauche.

Obstacle complet ou incomplet du grêle : diaphragme, volvulus, atrésie(s), syndrome d'Apple-Peel, ileus méconial

Les deux principaux signes d'appel sont dans tous les cas une dilatation des anses digestives et un hydramnios. Il peut s'y associer parfois des calcifications péritonéales très évocatrices de péritonite méconiale ou une ascite. En échographie, les anses grêles ont un petit calibre et un contenu parfois liquidien et sont d'autant mieux vues que l'on utilise des sondes de haute fréquence. Le colon est bien individualisé à la fin du deuxième trimestre puis pendant le troisième trimestre et a un contenu d'échogénicité intermédiaire (hypoéchogène par rapport au reste de l'abdomen) lié au méconium. L'IRM fœtale permet de bien visualiser les anses grêles de contenu liquidien (hyposignal T1 et hypersignal T2) et le colon de contenu méconial (franc hypersignal T1 et hyposignal T2) (12). L'imagerie a comme buts de localiser l'obstacle, définir son caractère complet ou non et son type et d'apprécier les segments digestifs d'aval.

La *localisation de l'obstacle* repose en échographie sur la quantité d'anses dilatées et leur siège. On identifie en général facilement un obstacle au niveau du duodénum (signe de la « double bulle » identique à celui de la radiographie standard) ou des premières anses grêles. Ainsi, un obstacle au niveau de la deuxième portion du duodénum est très évocateur de diaphragme ou d'atrésie. Il est en général assez difficile de localiser précisément les obstacles plus distaux. Il est utile de rechercher un microcolon. La localisation de l'obstacle en aval du duodénum et des premières anses grêles est souvent plus aisée en IRM et est basée sur l'analyse du signal des anses (de contenu plutôt liquidien dans les obstacles proximaux et méconial dans les obstacles distaux).

Le *caractère complet ou non de l'obstacle* est surtout bien analysé dans les obstacles duodénaux et jéjunaux proximaux. L'identification en échographie d'anses grêles pleine de liquide en aval de l'obstacle est un très fort argument pour un obstacle incomplet, de type diaphragme le plus souvent au niveau duodénal. Dans certains cas, la mise en évidence d'une masse arrondie ou ovale, hypoéchogène ou d'échogénicité intermédiaire peut suggérer un volvulus. La présence de billes de méconium (hyperéchogénités arrondies au sein des anses digestives ou fortes hypointensités T2 en IRM) en aval des anses dilatées peut faire évoquer un ileus méconial et conduire à rechercher des arguments pour une mucoviscidose.

L'évaluation des anses digestives en aval d'un obstacle est extrêmement difficile et constitue certainement le point le plus sujet à erreur en période anténatale. En effet, dans la grande majorité des cas, les anses digestives d'aval ne sont pas vues, ce qui ne permet pas de conclure s'il s'agit d'anses saines, d'obstacles multiples, voire d'un syndrome d'Apple-Peel, forme rare d'atrésie du grêle liée à une occlusion de l'artère mésentérique supérieure (13).

A la naissance, une radiographie d'abdomen sans préparation est réalisée. L'échographie peut être contributive en montrant un microcolon, en identifiant parfois les anses digestives en aval de l'obstacle ou en montrant une hyperéchogénicité à la périphérie de la lumière des anses digestives dilatées suggérant la présence de méconium épais dans un ileus méconial. Pas plus qu'en anténatal, l'échographie n'est fiable pour le diagnostic d'obstacles multiples ou de syndrome d'Apple-Peel (14). Un lavement opaque est de toute façon réalisé.

Du point de vue chirurgical : la première question est de situer le niveau de l'obstacle sur le grêle, la deuxième, le mécanisme supposé. L'imagerie prénatale, complétée par l'imagerie post-natale permet de répondre le plus souvent à ces deux questions dès les premières heures de vie.

La prise en charge est alors :

- soit d'emblée chirurgicale, dans les 24 premières heures de vie : atrésie duodénale, atrésie du grêle, syndrome d'Apple-Peel ;
- soit d'abord médicale : iléus méconial, Maladie de Hirschsprung (MH) de forme totale, atrésie intestinale incomplète...

Dans ce deuxième cas, la chirurgie est :

- soit différée de quelques heures ou quelques jours : iléostomie de décharge d'une MH de forme totale, résection +/- anastomose d'une atrésie incomplète, iléostomie

+/- résection segmentaire après échec des lavements hypertoniques pour un iléus méconial,

- soit motivée par une complication : mauvaise tolérance clinique, entérocolite sur MH de forme totale, volvulus segmentaire secondaire à l'obstacle,
- soit évitée : iléus méconial répondant bien aux lavements hypertoniques.

A l'exception des occlusions hautes évidentes, le lavement opaque aux hydrosolubles, réalisé en présence du chirurgien, reste à ce jour l'examen clé de première intention pour définir le niveau de l'occlusion, préciser le mécanisme en cause et orienter ainsi la prise en charge post-natale.

Malformation ano-rectale et cloaque

A l'instar de l'atrésie de l'œsophage, la **malformation ano-rectale (MAR)** est très rarement diagnostiquée en anténatal. Il s'agit pourtant d'une malformation relativement fréquente, observée chez 1/1500 à 1/5000 des nouveau-nés. Le taux de détection anténatal varie de 15,9 à 36% selon les séries (15, 16). Les MAR sont très souvent associées à d'autres malformations (49,4 à 85,5 % selon les séries), les plus fréquentes étant les malformations urinaires (15, 16). C'est donc le plus souvent les malformations associées qui sont dépistées. Ainsi, dans une étude de 2007, sur 31 cas de MAR sans anomalie chromosomique et de diagnostic anténatal, seuls deux cas étaient des malformations isolées (16). Une analyse attentive du pelvis pourra, si les conditions d'examen sont favorables, conduire au diagnostic de MAR. La position précise du cul-de-sac rectal est très difficile à déterminer et l'IRM peut être très utile (12). Même si une fistule uro-digestive ne peut être directement visualisée, elle peut être fortement suspectée si on met en évidence des entérolithiases dans le rectum et la partie distale du colon. L'étude du sacrum peut montrer des hémivertèbres ou une agénésie partielle. De même, on peut déceler des anomalies médullaires. Néanmoins ces anomalies restent très difficiles à diagnostiquer et seules des conditions d'examen favorables ainsi que l'expérience de l'échographiste peuvent permettre d'aboutir au diagnostic, ce qui explique le très fort taux de faux négatifs.

A la naissance, on réalisera une radiographie d'abdomen sans préparation et des clichés centrés sur le rachis. A noter que l'invertogramme n'est plus préconisé aujourd'hui, un cliché en procubitus rayon horizontal avec cuisses fléchies à 90° et marquage radio opaque de la fossette anale apportant des informations similaires. L'imagerie en urgence a pour but de différencier les formes basses (en dessous du plan des releveurs de l'anus) des formes intermédiaires ou hautes (au-dessus de ce plan musculaire), car la forme anatomique de la MAR conditionne le programme chirurgical. La localisation du cul-de-sac rectal peut se faire par trois techniques différentes : opacification directe par ponction du cul-de-sac, échographie périnéale ou IRM (17). En fonction des possibilités locales et de l'expérience de chacun, on aura recours à une ou plusieurs de ces techniques d'imagerie.

Les principaux signes d'appel échographiques d'un **cloaque** sont la présence d'une masse kystique pelvienne, une dilatation des anses digestives et/ou des anomalies des voies urinaires (18). On peut également observer une ascite et des signes de duplication müllérienne avec visibilité de deux héli-vagins et héli-utérus. Le canal commun entre les différentes filières urinaire, génitale et digestive n'est pas visible en prénatal mais des signes indirects de ces communications peuvent s'observer : dilatation du vagin ou des héli-vagins, modification du contenu du rectum avec parfois des entérolithiases témoignant du

mélange d'urine et de méconium. Tous ces signes peuvent manquer et le cloaque reste un diagnostic difficile et souvent manqué en prénatal. Si on évoque ce diagnostic, la réalisation d'une IRM peut être très contributive en montrant la modification du contenu recto-sigmoïdien qui est en hyposignal T1 et ne présente plus l'hypersignal T1 habituel. Ceci justifie la réalisation d'une IRM en cas de dilatation des anses digestives ou de masse kystique pelvienne. Par ailleurs, les signes de duplication müllérienne sont très bien vus en IRM également.

Après la naissance, tous ces signes échographiques peuvent être observés et l'échographie par voie périnéale permet parfois de visualiser le canal commun. Celui-ci est vu plus précisément et sa longueur peut être évaluée après opacification par l'orifice périnéal unique. Une IRM post-natale peut également être contributive.

Du point de vue chirurgical : Le diagnostic prénatal de MAR permet, d'une part, d'envisager un transfert in utero en niveau III et d'autre part, d'informer les parents en prénatal de la prise en charge péri et post-natale immédiate, ainsi que de l'éventualité de malformations associées.

Dès la naissance, la question est de savoir si le nouveau-né est porteur d'une MAR de forme basse ou intermédiaire/haute, ce qui détermine le geste chirurgical à effectuer et son degré d'urgence :

- colostomie de décharge en urgence (dans les 48 premières heures de vie) en cas de forme intermédiaire/haute, mais également du fait d'un petit poids de naissance, d'une prématurité ou de malformations associées nécessitant une prise en charge prioritaire (atrésie de l'œsophage), suivie d'un abaissement rectal par voie postérieure (Pena) à partir de 3 mois de vie (19), ou bien d'un abaissement rectal par voie abdomino-périnéale +/- coelioscopie assistée pour les exceptionnelles formes très hautes avec fistule colo-vésicales (20).
- Plastie anale (type Y-V, mini approche postérieure, transposition anale) en urgence (dans les 48 premières heures de vie) en cas de forme basse ; ou différée s'il existe une fistule large et perméable.
- Abstention thérapeutique, en cas de forme mineure le MAR : simple anus anté-posé avec fistule large et suffisamment productive.

Les formations kystiques intra-abdominales (foie et rate exclus)

Quatre diagnostics doivent être systématiquement discutés devant une formation kystique intra abdominale : une duplication digestive, une kyste ovarien (chez le fœtus de sexe féminin), un kyste du mésentère, un kyste d'origine biliaire ou hépatique.

Les duplications digestives

Environ 75% des duplications digestives sont localisées dans l'abdomen et plus de la moitié sont jéjunales ou iléales (21, 22). En échographie prénatale, les duplications apparaissent comme des formations kystiques de localisation variable mais le plus souvent situées dans l'hypochondre ou le flanc droit. Le seul diagnostic de certitude est la mise en évidence d'un signe bien connu en post-natal : la double paroi identique à celle des anses digestives,

hyperéchogène en profondeur, correspondant à la muqueuse et la sous-muqueuse, et hypoéchogène en périphérie, en rapport avec la musculature. Cette double paroi n'est visible que si l'on utilise des sondes de haute fréquence et que le morphotype maternel le permet. Il peut s'y ajouter un autre signe : la modification de forme du kyste au cours de l'examen en rapport avec les mouvements péristaltiques. La conjonction de ces deux signes ou la présence unique de la double paroi est pathognomonique et aucun diagnostic différentiel n'est envisagé. Toutefois la double paroi n'est pas toujours évidente à identifier, ce qui explique que certains diagnostics ne soient faits qu'en post-natal. Dans ces cas, en prénatal, c'est la gamme habituelle des kystes abdominaux qui est envisagée : kyste du mésentère, kyste hépatique, kyste de l'ovaire chez la fille.

En post-natal, une échographie est réalisée dans les deux premiers jours de vie et met en évidence l'aspect classique en double paroi. Dans certains cas, on peut même montrer que le kyste est adjacent à une anse digestive, ce qui n'est pas possible à mettre en évidence en prénatal quand l'anse digestive n'est pas dilatée.

Les kystes ovariens

Ces kystes sont généralement détectés au troisième trimestre et sont le plus souvent unilatéraux. Ils posent deux problèmes : les identifier comme kystes ovariens et reconnaître une complication. Le diagnostic différentiel peut se poser avec une duplication digestive si l'aspect en double paroi est absent et avec un kyste du mésentère voire un kyste hépatique en cas de kyste situé immédiatement sous le foie. En effet, les kystes ovariens sont retrouvés n'importe où dans l'abdomen. Les deux complications possibles de ces kystes sont la torsion et l'hémorragie. Dans ces cas, le kyste n'est plus anéchogène à contours réguliers. Il devient hétérogène avec des sédiments internes et des contours parfois irréguliers. Une telle complication est plus fréquente lorsque le kyste est volumineux, à peu près supérieur à 4 cm de diamètre. Il n'y a pas de consensus concernant la prise en charge anténatale, en particulier pour évaluer le bénéfice d'une ponction d'un kyste pour prévenir les complications. Il n'y a pas non plus de consensus sur le diamètre au-delà duquel on propose une ponction, 3 à 4 cm selon les équipes. Les risques de la ponction in utero sont la chorio-amnionite et la prématurité (23). L'histoire naturelle de la majorité des kystes ovariens est l'évolution vers la régression puis vers la disparition spontanée en anté ou en post-natal (24).

En post-natal, les kystes simples sont anéchogènes. Les kystes compliqués sont hétérogènes avec parfois des calcifications en périphérie si la torsion est ancienne. Le diagnostic différentiel peut se poser avec une masse d'autre origine ou une masse ovarienne d'une autre nature.

Du point de vue chirurgical : La question qui se pose en prénatal est avant tout diagnostique, dans la mesure où la prise en charge post-natale est fonction de la nature du kyste.

Pour certaines équipes, lorsque le diagnostic évoqué est celui d'un volumineux kyste de l'ovaire, une ou plusieurs ponctions du kyste sont réalisées dès la période prénatale, à visée diagnostique et thérapeutique, même si aucun consensus n'existe actuellement sur ce point.

En post-natal, l'imagerie permet le plus souvent de confirmer la persistance du kyste et d'en préciser la nature :

- kyste de l'ovaire : la plupart des équipes interviennent dès la naissance, par laparotomie ou laparoscopie, si le kyste apparaît remanié (tordu ?) et par ponction évacuatrice, si le kyste apparaît non remanié mais supérieur à 30 (ou 40) mm de grand axe (25). Dans les autres cas, une surveillance échographique répétée est requise.
- Duplication digestive : chirurgie d'exérèse à partir de trois mois (diminution du risque anesthésique) si la localisation est au contact du grêle (risque d'IIA), chirurgie plus tardive, vers un an, si la localisation est duodénale, gastrique, œsophagienne ou colique et que le volume du kyste reste modéré (risque d'inflammation intra-kystique ou de saignement par métaplasie gastrique)
- Kyste du mésentère : surveillance échographique simple et intervention chirurgicale uniquement en cas de doute diagnostique ou du caractère symptomatique du kyste (généralement en rapport avec une importante augmentation de son volume).

La pathologie hépatobiliaire

Formations kystiques intra-hépatiques

Il convient de distinguer les kystes uniques des kystes multiples.

En cas de kyste unique, arrondi, de contours réguliers, l'hypothèse la plus vraisemblable est celle d'un **kyste hépatique** simple. Fréquents chez l'adulte, les kystes hépatiques sont beaucoup plus rares chez l'enfant. Il existe un sexe ratio de 4 : 1 en faveur des filles et ces kystes sont observés plus communément dans le lobe hépatique droit. Ils seraient la conséquence d'une obstruction des glandes péri-biliaires (26). Leur revêtement est de type épithélium cuboïde, ils ne contiennent pas de bile et ces kystes représentent la plus forte proportion de kystes hépatiques de diagnostic anténatal (27). S'ils sont situés très en périphérie du foie, généralement appendus à sa face inférieure, il peut être très difficile en prénatal d'affirmer le caractère intra-hépatique de ces kystes, ce qui explique que certains puissent être attribués à tort à une autre origine, notamment des kystes ovariens. Par ailleurs, la présence d'éléments atypiques (contours irréguliers ou biloculés, sédiment, calcifications, localisation dans le segment IV) doit faire évoquer en anté comme en post-natal un **kyste cilié** (28).

En cas de kystes multiples, on évoque un **hamartome méenchymateux** et beaucoup plus rarement, un sarcome embryonnaire, un tératome kystique ou une *maladie de Caroli* (27).

Le **kyste du cholédoque** est une affection rare qui s'observe en Europe dans environ 1/100 000 à 1/150 000 naissances avec un sexe ratio de 3 : 1 à 4 : 1 en faveur des filles (29). C'est le type I, forme la plus commune, que l'on détecte généralement en échographie anténatale et qui correspond à une dilatation fusiforme de la voie biliaire principale. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une formation liquidienne dont l'extrémité supérieure se situe à la partie antérieure de la bifurcation portale et dont la direction suit celle du hile hépatique (oblique en bas et en dedans). Idéalement, l'échographie doit mettre en évidence une continuité entre cette formation kystique et les voies biliaires intra-hépatiques. La vésicule biliaire doit être bien vue, d'aspect normal. L'IRM n'a pas d'intérêt car l'utilisation de sondes de haute fréquence en échographie permet de distinguer beaucoup plus nettement les rapports entre le kyste, la bifurcation portale et les voies biliaires.

En post-natal, l'échographie suffit pour confirmer le diagnostic de kyste du cholédoque en montrant les mêmes signes qu'en prénatal. La continuité avec les voies biliaires intra-

hépatiques est plus facile à visualiser. Le canal cystique peut être dilaté. L'IRM est utile pour montrer un éventuel canal commun bilio-pancréatique.

Du point de vue chirurgical : Le diagnostic prénatal de kyste du cholédoque permet d'informer les parents en prénatal de la prise en charge post-natale et des risques de complications précoces (ictère prolongé, lithiase biliaire, angiocholite).

En post-natal, l'imagerie permet généralement de confirmer le diagnostic, de préciser le type (I, II ou III) et de détecter d'éventuelles lithiases associées. La cure chirurgicale doit être programmée rapidement, idéalement vers un mois de vie, ou plus tôt en cas de complication néonatale précoce (ictère prolongé, infection). Le principe est une exérèse complète du kyste, jusqu'au pancréas en bas, emportant la vésicule biliaire et jusqu'à la convergence biliaire en haut, avec une anastomose bilio-digestive sur une anse jéjunale de 40 cm montée en Y (30).

Atrésie des voies biliaires

Le principal signe d'appel prénatal est l'absence de visibilité de la vésicule biliaire. Il s'agit d'un signe rare, observé dans 0,1 à 0,15% des grossesses et qui doit être confirmé par deux échographies réalisées à une ou deux semaines d'intervalle. Cette absence de visibilité de la vésicule biliaire peut correspondre à des entités de pronostic très différent. Il peut s'agir d'une agénésie de la vésicule biliaire, d'une vésicule biliaire de très petite taille, non décelable en anténatal, d'une vésicule biliaire au contenu échogène (recherche de mucoviscidose) ou d'une atrésie des voies biliaires (31, 32). L'utilisation d'une sonde de haute fréquence, quand elle est possible permet de voir une petite vésicule biliaire ou une vésicule biliaire au contenu échogène. Elle peut aussi favoriser la visibilité d'un petit kyste en regard de la plaque hilare, en faveur d'une atrésie des voies biliaires. On recherche également systématiquement une polysplénie et une continuité azygos avec interruption de la veine cave inférieure qui peuvent s'observer en association avec une atrésie des voies biliaires. Un piège diagnostique est la forme kystique d'atrésie des voies biliaires qui peut être confondue avec un kyste du cholédoque (33). Dans ce cas, l'aspect crénelé des contours de la vésicule biliaire et/ou sa petite taille sont des signes intéressants, visibles en anté comme en post-natal.

En post-natal, on confirme ou non l'absence de visibilité de la vésicule biliaire grâce à l'échographie réalisée après 5 heures de jeûne. Il n'est pas rare de voir une toute petite vésicule biliaire, manquée en prénatal. Il importe alors de faire l'échographie à jeun puis après prise de biberon pour apprécier le changement de taille de la vésicule biliaire et éliminer ainsi le diagnostic d'atrésie des voies biliaires. En faveur de ce dernier diagnostic, on retiendra une hyperéchogénicité en regard de la bifurcation portale, signe inconstant et peu spécifique et surtout l'existence d'un kyste dans le pédicule hépatique ou dans le hile du foie en l'absence de dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

Du point de vue chirurgical : lorsque le diagnostic d'atrésie des voies biliaires est évoqué en prénatal, l'intérêt est de pouvoir informer les parents en prénatal de la prise en charge post-natale précoce et tardive.

En post-natal, l'imagerie permet de confirmer le diagnostic et de préciser le type (I, II, III, IV, V ou VI). L'intervention de dérivation doit être programmée rapidement, dès le diagnostic

établi, idéalement dans les trois premières semaines de vie. Le principe de l'intervention de Kasai est une exérèse complète de la voie biliaire atrétique suivie d'une anastomose bilio-digestive entre la plaque hilaire et une anse jéjunale de 40 cm montée en Y (34).

Hémangiomes

Il s'agit de la tumeur hépatique fœtale la plus fréquente. La plupart des hémangiomes hépatiques de diagnostic prénatal sont uniques et découverts au troisième trimestre. Leurs contours sont nets et leur échostructure est variable, hypo, hyper ou iso-échogène au foie et hétérogène. L'hypervascularisation de la masse est toujours bien vue. On peut également visualiser l'élargissement de l'artère hépatique et des veines sus-hépatiques. Des calcifications sont parfois observées. L'IRM n'est en général pas nécessaire au diagnostic. Si elle est réalisée, elle montre une lésion hyperintense en T2, hypointense en T1 avec parfois des structures internes vides de signal. Le retentissement cardiaque (cardiomégalie, signes d'insuffisance cardiaque) doit être apprécié (35).

En post-natal, la taille de ces hémangiomes peut continuer à augmenter, la taille maximum étant atteinte vers 3 mois. L'échostructure est identique à celle qui a été décrite en anténatal, les calcifications étant plus fréquemment observées après la naissance. Dans les formes multifocales, d'autres localisations viscérales doivent être recherchées. Les nouveau-nés et les fœtus asymptomatiques ne nécessitent pas de traitement. L'existence de complications cardiaques fœtales est un élément de mauvais pronostic conduisant à l'administration de corticoïdes in utero dont le rôle reste à évaluer et pouvant rendre nécessaire une embolisation par voie artérielle ou portale en post-natal. Le rôle du propranolol reste également à évaluer. Même ainsi, l'évolution peut être fatale. La résection chirurgicale d'un hémangiome hépatique est exceptionnelle (35).

Les kystes de la rate

La découverte chez un fœtus d'un kyste de la rate n'est pas rare. Il s'agit de kystes de petite taille, anéchogènes sans anomalie associée du parenchyme splénique. Le suivi post-natal montre en général la disparition progressive de ces kystes (36). Les kystes épidermoïdes décrits en post-natal et pouvant atteindre une dizaine de centimètres de diamètre (37) sont exceptionnellement observés en anténatal.

Conclusion

L'échographie prénatale permet de détecter de nombreux types d'anomalies digestives. En fonction du morphotype maternel et de la position fœtale dont dépend le type de sonde utilisé, le diagnostic sera plus ou moins précis. Parfois, certains aspects pathognomoniques permettront d'évoquer avec certitude un seul diagnostic, d'autres fois, c'est une gamme diagnostique qui sera envisagée. Certaines entités, pour les raisons évoquées ci-dessus peuvent être totalement manquées et découvertes seulement à la naissance. L'IRM a très peu d'indications mais peut apporter des éléments décisifs dans certaines pathologies (atrésie de l'œsophage, malformation ano-rectale et cloaque notamment).

Bibliographie

1. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child*. 2012 Mar;97(3):227-32.
2. Kalache KD, Chaoui R, Mau H, Bollmann R. The upper neck pouch sign: a prenatal sonographic marker for esophageal atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1998 Feb;11(2):138-40.
3. Langer JC, Hussain H, Khan A, Minkes RK, Gray D, Siegel M, et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. *J Pediatr Surg*. 2001 May;36(5):804-7.
4. Quarello E, Saada J, Desbriere R, Rousseau V, De Lagausie P, Benachi A. Prenatal diagnosis and evaluation of defect length in esophageal atresia using direct and indirect (tracheal print) signs. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011 Aug;38(2):225-8.
5. Bachy B. Cure complète d'emblée de l'atrésie de l'oesophage avec fistule de l'extrémité inférieure par thoracotomie extrapleurale In: F Becmeur IK, R Moog, editor. *Pathologie congénitale de l'oesophage*. Montpellier: Sauramps; 2006. p. 83-93.
6. De Lagausie P, Henry G. Atrésie de l'oesophage : propositions thérapeutiques en cas d'impossibilité d'une anastomose d'emblée en période néonatale In: F Becmeur IK, R Moog, editor. *Pathologie congénitale de l'oesophage*. Montpellier: Sauramps; 2006. p. 143-57.
7. Varetti C, Meucci D, Severi F, Di Maggio G, Bocchi C, Petraglia F, et al. Intrauterine volvulus with malrotation: prenatal diagnosis. *Minerva Pediatr*. 2013 Apr;65(2):219-23.
8. Raherison R, Grosos C, Lemale J, Blondiaux E, Sabourdin N, Dahan S, et al. [Prenatal intestinal volvulus: A life-threatening event with good long-term outcome]. *Arch Pediatr*. 2012 Apr;19(4):361-7.
9. Yousefzadeh DK. The position of the duodenojejunal junction: the wrong horse to bet on in diagnosing or excluding malrotation. *Pediatr Radiol*. 2009 Apr;39 Suppl 2:S172-7.
10. F Faure AC, A Larroque-Desvigne. Etude échographique anté-natale des vaisseaux mésentériques du fœtus. In: A Couture CB, M Saguintaah, C Veyrac, editor. *Les malformations congénitales, diagnostic et devenir, tome 5*. Montpellier: Sauramps; 2009. p. 339-48.
11. M Peycelon HK. Complications des anomalies embryologiques de la rotation intestinale : prise en charge chez l'adulte. EMC. Issy les Moulineaux: Elsevier Masson SAS; 2012. p. 1-10.
12. Veyrac C, Couture A, Saguintaah M, Baud C. [MRI of fetal GI tract]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2005 Feb;34(1 Suppl):S14-7.
13. Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller F. Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Sep;28(3):282-91.
14. Veyrac C, Baud C, Prodhomme O, Saguintaah M, Couture A. US assessment of neonatal bowel (necrotizing enterocolitis excluded). *Pediatr Radiol*. 2012 Jan;42 Suppl 1:S107-14.

15. Brantberg A, Blaas HG, Haugen SE, Isaksen CV, Eik-Nes SH. Imperforate anus: A relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006 Dec;28(7):904-10.
16. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with anorectal anomalies. *Eur J Med Genet.* 2007 Jul-Aug;50(4):281-90.
17. Le Bayon AG, Carpentier E, Boscq M, Lardy H, Sirinelli D. [Imaging of anorectal malformations in the neonatal period]. *J Radiol.* 2010 Apr;91(4):475-83.
18. Livingston JC, Elicevik M, Breech L, Crombleholme TM, Pena A, Levitt MA. Persistent cloaca: a 10-year review of prenatal diagnosis. *J Ultrasound Med.* 2012 Mar;31(3):403-7.
19. Pena A, Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg.* 1982 Dec;17(6):796-811.
20. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus--a new technique. *J Pediatr Surg.* 2000 Jun;35(6):927-30; discussion 30-1.
21. Ben-Ishay O, Connolly SA, Buchmiller TL. Multiple duplication cysts diagnosed prenatally: case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2013 Apr;29(4):397-400.
22. Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surg.* 2010 Jul;45(7):1554-8.
23. Monnery-Noche ME, Auber F, Jouannic JM, Benifla JL, Carbonne B, Dommergues M, et al. Fetal and neonatal ovarian cysts: is surgery indicated? *Prenat Diagn.* 2008 Jan;28(1):15-20.
24. Hasiakos D, Papakonstantinou K, Bacanu AM, Argeitis J, Botsis D, Vitoratos N. Clinical experience of five fetal ovarian cysts: diagnosis and follow-up. *Arch Gynecol Obstet.* 2008 Jun;277(6):575-8.
25. Luzzatto C, Midrio P, Toffolutti T, Suma V. Neonatal ovarian cysts: management and follow-up. *Pediatr Surg Int.* 2000;16(1-2):56-9.
26. Oh PS, Hirose S, Parakh S, Cowles RA. Laparoscopic excision of an antenatally diagnosed large simple hepatic cyst in the newborn. *Pediatr Surg Int.* 2012 Jul;28(7):719-23.
27. Charlesworth P, Ade-Ajayi N, Davenport M. Natural history and long-term follow-up of antenatally detected liver cysts. *J Pediatr Surg.* 2007 Mar;42(3):494-9.
28. Guerin F, Hadhri R, Fabre M, Pariente D, Fouquet V, Martelli H, et al. Prenatal and postnatal Ciliated Hepatic Foregut Cysts in infants. *J Pediatr Surg.* 2010 Mar;45(3):E9-14.
29. Clifton MS, Goldstein RB, Slavotinek A, Norton ME, Lee H, Farrell J, et al. Prenatal diagnosis of familial type I choledochal cyst. *Pediatrics.* 2006 Mar;117(3):e596-600.
30. S Branchereau JV. Malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. . EMC. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson SAS; 2002. p. 1-10.
31. Boughanim M, Benachi A, Dreux S, Delahaye S, Muller F. Nonvisualization of the fetal gallbladder by second-trimester ultrasound scan: strategy of clinical management based on four examples. *Prenat Diagn.* 2008 Jan;28(1):46-8.
32. Shen O, Rabinowitz R, Yagel S, Gal M. Absent gallbladder on fetal ultrasound: prenatal findings and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011 Jun;37(6):673-7.

33. Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M. Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup. *J Pediatr Surg*. 2008 Sep;43(9):1619-24.
34. J Valayer CC. Atrésie des voies biliaires. Traitement chirurgical. EMC. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson SAS; 2002. p. 1-11.
35. Franchi-Abella S, Gorincour G, Avni F, Guibaud L, Chevret L, Pariente D. Hepatic haemangioma-prenatal imaging findings, complications and perinatal outcome in a case series. *Pediatr Radiol*. 2012 Mar;42(3):298-307.
36. Garel C, Hassan M. Foetal and neonatal splenic cyst-like lesions. US follow-up of seven cases. *Pediatr Radiol*. 1995;25(5):360-2.
37. Musy PA, Roche B, Belli D, Bugmann P, Nussle D, Le Coultre C. Splenic cysts in pediatric patients--a report on 8 cases and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg*. 1992 Jun;2(3):137-40.