

Table des matières

PARTIE I : Rappels théoriques concernant les pathologies à risque de souffrance digestive fœtale : l'omphalocèle, le laparoschisis et les occlusions digestives anténatales

I – Anomalies de fermeture de la paroi abdominale antérieure.....	3
A – Omphalocèle	3
1 – Définition et Embryologie	3
2 – Épidémiologie, facteurs de risques et associations malformatives.....	5
3 – Accouchement et prise en charge chirurgicale	6
4 – Pronostic, survie et devenir de l'enfant.....	7
5 – Diagnostics différentiels	7
B – Laparoschisis.....	8
1 – Définition et Embryologie.....	8
2 – Épidémiologie, facteurs de risques et associations malformatives	9
3 – Accouchement et prise en charge chirurgicale	10
4 – Pronostic, survie et devenir de l'enfant	11
II – Dilatation digestive et étiologies des occlusions digestives anténatales.....	12
A – Dilatation digestive anténatale en échographie	12
B – Étiologies des occlusions digestives	13
1 – Occlusions hautes gastro-duodénales	13
a) Atrésie gastro-duodénale	13
b) Duplication gastro-duodénale	15
c) Autres causes plus rares	16
2 – Occlusions jéjuno-iléales.....	17
a) Atrésie jéjuno-iléale	17

b) Duplication de l'intestin grêle.....	18
c) Malrotation intestinale et volvulus	18
d) Iléus méconial.....	20
3 – Occlusions basses coliques.	22
a) Micro-colon	22
b) Maladie de Hirschsprung	22
c) Malformation ano-rectale	22

PARTIE II : ETUDE RETROSPECTIVE : Apport de l'IRM dans l'évaluation de la souffrance digestive fœtale

I – Résumé	24
II – Introduction	26
III – Matériels et méthodes	28
IV – Résultats	34
V – Discussion	38
VI – Conclusion	44
 Bibliographie.....	45
 Abréviations.....	54

Serment d'Hippocrate

Résumé

PARTIE I : Rappels théoriques concernant les pathologies à risque de souffrance digestive fœtale : l'omphalocèle, le laparoschisis et les occlusions digestives anténatales.

I. Anomalies de fermeture de la paroi abdominale antérieure

A. Omphalocèle

1 – Définition et Embryologie

La première description de l'omphalocèle est attribuée à l'anatomiste et chirurgien français Ambroise Paré, dont les ouvrages sont parus post mortem dans la première moitié du XVII^{ème} siècle. Omphalocèle signifie étymologiquement “hernie (*kêlê*) de l'ombilic (*omphalós*)” mais elle ne doit pas être confondue avec une simple hernie ombilicale fœtale, restant recouverte de peau. L'omphalocèle appartient au groupe des anomalies de fermeture de la paroi abdominale antérieure, au sein des cœlosomies moyennes, tout comme le laparoschisis.

Embryologiquement entre la 6^{ème} semaine d'aménorrhée (SA) et la 12^{ème} SA, du fait d'une croissance importante de l'intestin primitif comparativement à l'absence de paroi abdominale antérieure, il existe une hernie physiologique des anses digestives, qui régresse lorsque la somatopleure va générer les plis limitants latéraux. Ces plis vont ensuite fusionner vers l'avant, le long de la ligne médiane, de manière simultanée à l'internalisation complète des viscères abdominaux à partir de la 13^{ème} SA. La paroi abdominale antérieure devient ainsi rectiligne.

L'omphalocèle correspond à une absence de réintégration de cet intestin primitif au sein de la cavité abdominale [1], mécanisme qui semble singulier parmi les cœlosomies. Il persiste donc une hernie, extra abdominale, contenant le plus souvent le grêle dans les petites omphalocèles, le colon voire le foie dans les omphalocèles dites “géantes”, dépassant les 5 centimètres de diamètre.

Les structures digestives sont recouvertes et délimitées par une membrane comprenant 3 couches : le péritoine en dedans, l'amnios en dehors et du mésenchyme

appelée “gelée de Warton” entre les deux [2], le cordon ombilical s’insérant directement à l’apex du sac, en position dite polaire. La réintégration de l’intestin primitif étant concomitante à la rotation du cadre colique et du grêle, ces fœtus sont tous porteurs de malrotation du mésentère. L’Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) [Fig. 1] est indiquée surtout dans les omphalocèles géantes pour compléter le bilan morphologique, en cas de rupture de la membrane ou d’une dilatation digestive associée.

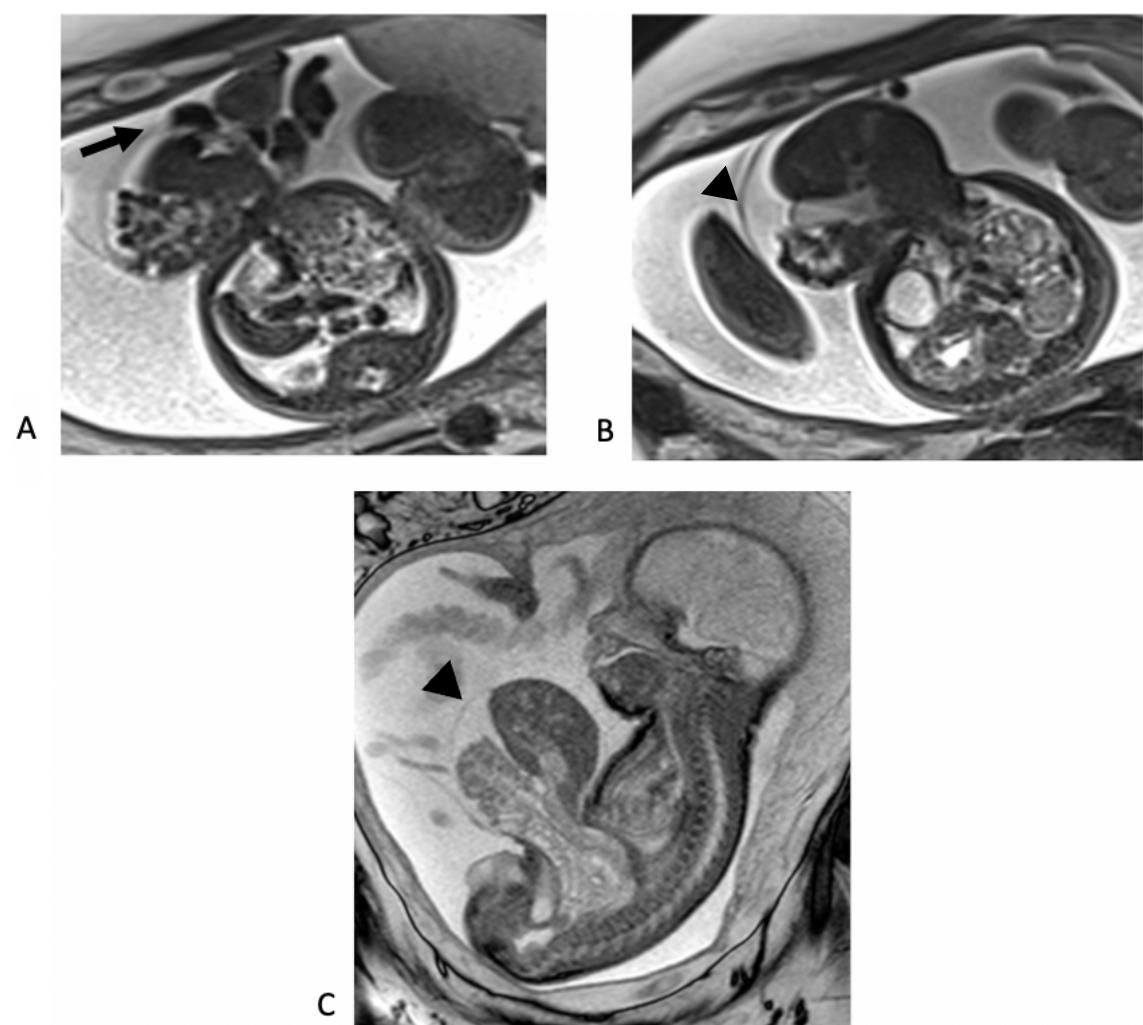


Figure 1. A et B : Coupes axiales T2 HASTE : Omphalocèle géante de contenu grêlique et hépatique avec insertion polaire du cordon ombilical (flèche). C : Coupe sagittale T2 true FISP : Membrane de l’omphalocèle (têtes de flèches).

En échographie le diagnostic peut être porté de manière certaine à partir de la 13^{ème} SA lorsque la hernie physiologique a disparu, elle met en évidence la persistance d’un sac de contenu digestif recouvert d’une membrane, centré par le cordon ombilical s’insérant à l’apex.

2 – Épidémiologie, facteurs de risques et associations malformatives

Son incidence est globalement stable au cours de ces dernières décennies et varie entre 2 et 4 cas pour 10000 naissances [3] avec en moyenne 3 cas pour 10000 naissances. Elle est la plupart du temps sporadique, sans récurrence (< 1%) lorsqu'elle est isolée, mais des omphalocèles familiales sont décrites [4] autosomiques dominantes, récessives ou liées à l'X.

Les facteurs de risques connus sont un âge maternel jeune ou au contraire élevé, un tabagisme actif de plus d'un paquet par jour ou une consommation d'alcool [3, 5] durant le 1^{er} trimestre de grossesse.

Elle s'intègre le plus souvent dans un cadre syndromique. Entre 50 et 75% des cas [6] sont associés soit à des aneuploïdies comme les trisomies 13 et 18 soit à des syndromes poly-malformatifs pouvant atteindre tous les systèmes : cardio-vasculaire (communication interventriculaire, tétralogie de Fallot), digestif, musculo-squelettique ou le système nerveux central.

Elle peut également être associée à des malformations étendues de la paroi abdominale antérieure : les pathologies du complexe OEIS (Omphalocèle-Exstrophie vésicale-Imperforation anale-Spina bifida) [7] lorsque le défaut pariétal se poursuit vers le bas (cœlosomie inférieure), la pentalogie de Cantrell (Omphalocèle, Ectopie cardiaque, malformations cardiaques, hernie diaphragmatique antérieure et fissure sternale) ou l'Ectopia Cordis lorsque le défaut pariétal se poursuit vers le haut (cœlosomie haute).

Environ 20% des omphalocèles étiquetées isolées sont associées à un syndrome de Beckwith-Wiedemann [8], syndrome associant une macroglossie et une organomégalie, aussi pourvoyeur d'hypoglycémie néonatale (hyperplasie des cellules B de Langerhans pancréatiques, sécrétrices d'insuline) et de tumeurs pédiatriques embryonnaires notamment le neuroblastome et le néphroblastome.

Lors du bilan diagnostique il est impératif de rechercher des malformations associées, notamment cardiaques, monitorer la croissance fœtale et mesurer la taille de l'omphalocèle. Ces critères détermineront la prise en charge obstétricale et post natale adéquate.

3 – Accouchement et prise en charge chirurgicale

Les données de la littérature concernant le mode d'accouchement sont parfois contradictoires. Il a été retenu que la césarienne n'a pas montré de supériorité comparativement à la voie basse [9, 10] concernant le devenir de l'enfant sauf pour les omphalocèles géantes ou contenant le foie, pour éviter la rupture du sac [11]. Le déclenchement prématuré n'a pas non plus montré formellement un bénéfice comparativement à une naissance à terme.

La chirurgie doit être réalisée le plus précocement possible après la naissance, ce qui est le cas, le plus souvent, pour les omphalocèles de petite taille. Le chirurgien réalise une fermeture de la paroi abdominale en un temps avec une excision de la membrane suivie d'une exploration des viscères à la recherche de malformations digestives et enfin la fermeture de la paroi, plan par plan. Cette fermeture peut aussi s'effectuer à l'aide d'une prothèse. La tolérance, notamment respiratoire et systémique, est généralement bonne pour les petites omphalocèles et une nutrition entérale peut rapidement être débutée.

Lorsque le sac est volumineux ou de contenu hépatique, il existe un risque d'augmentation importante de la pression intra-abdominale, pouvant retentir sur la circulation systémique et la ventilation. Ces enfants sont ainsi à risque d'hypoplasie pulmonaire, d'hypertension pulmonaire ou de malperfusion systémique notamment digestive et nécessitent une prise en charge réanimatoire adaptée [12]. Une chirurgie différée sera effectuée. Un matériel prothétique est mis en place pour remplacer la membrane, soit en silastic, selon la méthode de Schuster soit par l'un de ses dérivés, le plus utilisé est appelé "silo". Ils permettront ensuite de fermer la paroi abdominale antérieure dans un second temps, le plus souvent dans le premier mois.

Un traitement conservateur reste possible dans un premier temps s'il existe des contre-indications chirurgicales, le sac sera épithérialisé pour permettre une fermeture différée [13]. Cela comporte des risques à la fois de rupture membranaire ou d'infection menant à une péritonite.

4 – Pronostic, survie et devenir de l'enfant

La survie globale des enfants atteints d'omphalocèle est fonction de la présence d'une anomalie chromosomique ou syndromique sous-jacente. Lorsque le caryotype est normal et en l'absence de malformation majeure, la mortalité est estimée aux alentours de 20% avec une survie pouvant dépasser les 90% dans certaines séries [14].

Les décès sont en réalité liés le plus souvent à une anomalie cardiaque congénitale, à des conséquences d'une atteinte syndromique ou à l'insuffisance respiratoire associée [15].

La taille de l'omphalocèle est un facteur prédictif d'un plus long séjour hospitalier, d'une ventilation prolongée et d'une nutrition parentérale plus longue [16]. Le calcul du ratio taille omphalocèle/taille abdomen en échographie est intéressant : lorsqu'il est supérieur à 0,26, les risques d'hospitalisation prolongée et de ventilation mécanique [17] sont majorés. Les retards neuro-développementaux [18] et les retards de croissances sont également fréquents.

5 – Diagnostics différentiels

Les diagnostics différentiels sont les kystes du cordon ombilical, les hernies ombilicales et les anomalies de la paroi abdominale antérieure précédemment décrites.

L'omphalocèle peut également se rompre et mimer un laparoschisis [Fig 2]. La persistance de la membrane et l'insertion du cordon permettent de redresser le diagnostic.

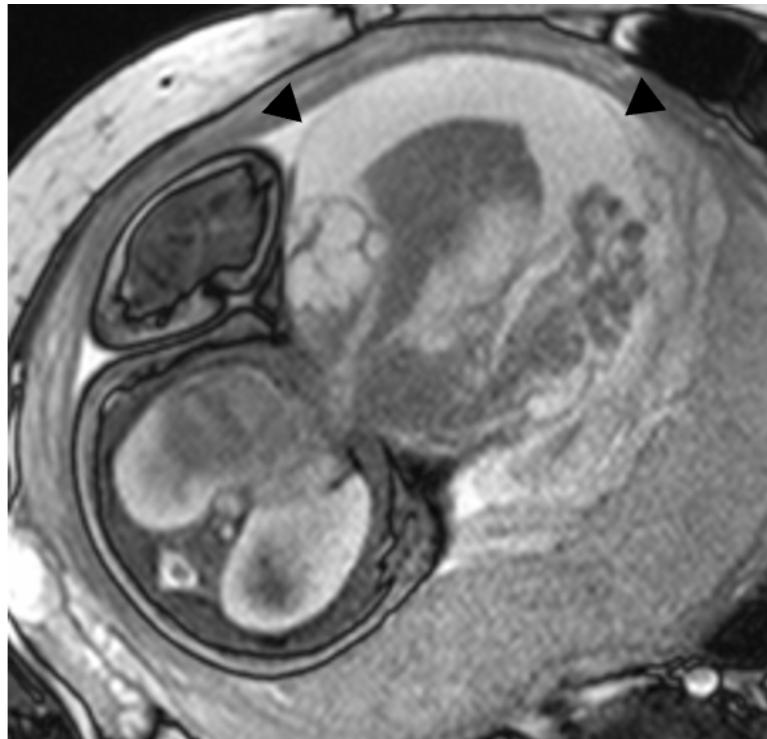


Figure 2. Coupe axiale T2 true FISP : Omphalocèle géante rompue avec persistance de la membrane aux extrémités de la cœlosomie (têtes de flèches).

B. Laparoschisis

1 – Définition et Embryologie

Le laparoschisis fait également partie des cœlosomies moyennes. Il a été décrit un peu avant l'omphalocèle, au cours du XVI^{ème} siècle. Il correspond également à une éviscération digestive qui n'est en revanche pas recouverte d'une membrane, les anses sont au contact direct du liquide amniotique. Elles sont extériorisées au travers d'un défaut pariétal se situant la plupart du temps à droite de l'insertion du cordon ombilical [Fig. 3], généralement de petite taille, inférieur à 4 cm.

De nombreuses théories ont été formulées pour définir et expliquer son origine et sa physiopathologie : Brides amniotiques, erreur dans la différenciation mésenchymateuse, atteintes vasculaires artérielles entraînant une ischémie focale de la paroi abdominale antérieure [19] ou anomalie de régression de la veine ombilicale droite. La théorie la plus récente est en faveur d'une anomalie initiale de la fermeture de la paroi abdominale antérieure par les plis limitants latéraux, physiopathologie commune avec les cœlosomies supérieures et inférieures [20].

2 - Épidémiologie, facteurs de risques et associations malformatives

Son incidence est en augmentation [21], de 2 à 5 cas pour 10000 naissances, surtout dans les pays développés. Le laparoschisis est devenu l'étiologie la plus commune parmi les anomalies de fermeture de la paroi abdominale antérieure. L'augmentation de l'incidence n'est sans doute pas seulement due à l'amélioration des techniques de dépistage et de la prise en charge néonatale car l'incidence de l'omphalocèle est paradoxalement stable. Sa croissance tend à incriminer des facteurs environnementaux (agents tératogènes) plutôt qu'héréditaire ou génétique. Il existe des cas familiaux [22] et de récurrence [23].

Les facteurs de risques connus sont un jeune âge maternel, la consommation de drogues, de tabac [24] et de médicaments, surtout ceux contenant des substances vaso-actives notamment la pseudo-éphédrine [25] ou des pesticides comme l'atrazine [26].

Cette malformation est généralement isolée, contrairement à l'omphalocèle, sans atteinte syndromique ou malformatrice associée. Seul 10% des laparoschisis ont une association syndromique [27].

Il existe, là aussi, une malrotation du mésentère, à considérer plutôt comme une conséquence de la non-réintégration des anses et de l'étirement de la racine du mésentère par l'intestin plutôt qu'une malformation surajoutée, comme pour l'omphalocèle.

Cet intestin est en contact direct avec le liquide amniotique, qui est toxique et corrosif pour les parois digestives. Il est responsable d'une péritonite aseptique nommée périviscérite. Cette inflammation chronique, secondaire à une composition particulière du liquide amniotique : riche en enzymes digestives notamment [28], est responsable d'un dépôt fibreux recouvrant les anses qui sont souvent épaissies. Elle engaine les anses digestives, diminue le péristaltisme et l'apport vasculaire intestinal.

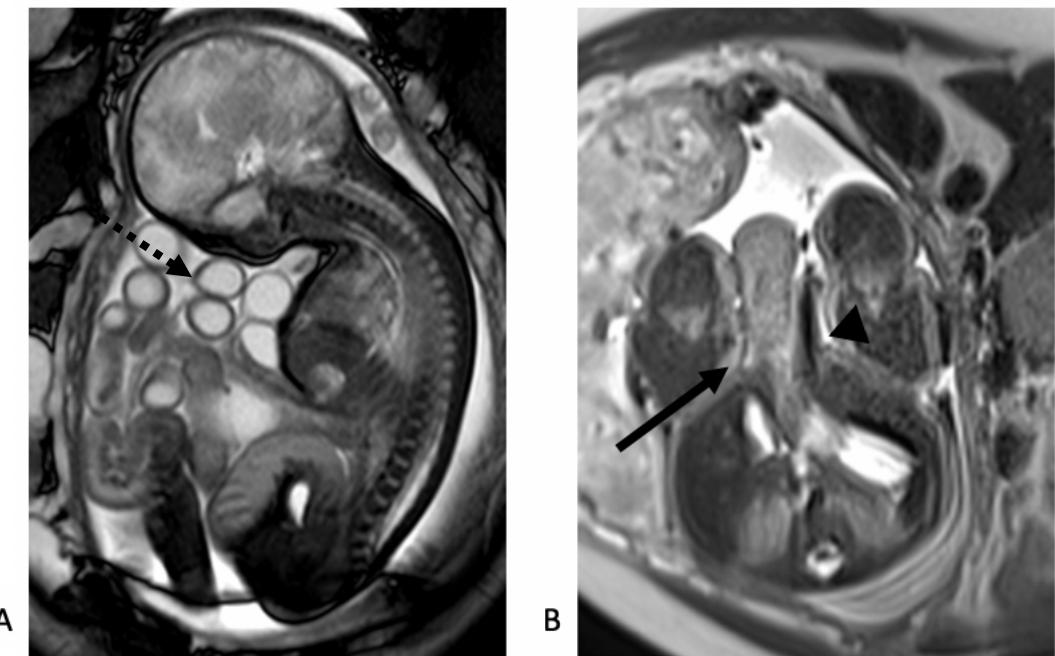


Figure 3. A. Coupe sagittale T2 true FISP : Extériorisation du colon et des anses grêles à parois épaissies, en hyposignal T2 (flèche en pointillés). Les anses sont au contact du liquide amniotique. B. Coupe axiale T2 HASTE centrée sur le défaut (flèche) se positionnant à droite du cordon ombilical (tête de flèche).

3 – Accouchement et prise en charge chirurgicale

Le déclenchement prématuré de l'accouchement n'a montré aucune supériorité comparativement à une naissance à terme [29] en ce qui concerne la mortalité, la durée moyenne de ventilation ou de nutrition parentérale, comme pour l'omphalocèle. La césarienne reste indiquée en cas d'omphalocèle géante car elle rend l'accouchement par voie basse difficile. Une naissance dans un centre spécialisé avec maternité de niveau 3 améliore la survie de l'enfant [30].

Le traitement chirurgical présente plusieurs risques qui sont communs avec les omphalocèles : l'augmentation de la pression intra-abdominale entraînant une insuffisance respiratoire, une ischémie digestive ou une obstruction du tractus urinaire. Lorsqu'il est possible immédiatement, il consiste en une réintégration immédiate des anses digestives avec fermeture de la paroi abdominale en un seul temps. Cette réintégration doit se faire de manière précoce car la perte hydrique est importante, les viscères étant à l'air libre. Une hydratation parentérale est indispensable pour compenser les pertes hydriques [31] sans pour autant être excessive car elle peut être responsable d'anasarque et de troisième secteur abdominal.

Lorsque la chirurgie ne peut être réalisée immédiatement, le chirurgien peut apposer une plaque de silastic selon la technique de Schuster ou un silo recouvrant les anses permettant une fermeture dans un deuxième temps. Le choix entre une fermeture précoce ou différée n'a pas d'impact sur le délai de séjour ou la mise en place de la nutrition entérale [32].

4 – Pronostic, survie et devenir de l'enfant

La survie globale est excellente avec, selon les études, des résultats supérieurs à 95% de survie [33]. De nombreux articles distinguent deux sous-groupes : les laparoschisis simples, isolés, et les laparoschisis complexes avec complications digestives. Un quart des laparoschisis sont en effet associés à des anomalies digestives : atrésie intestinale, volvulus, ischémie et nécrose digestive. Ils sont plus à risque de mortalité, de long séjour hospitalier, d'un retard à l'introduction d'une nutrition entérale voire de syndrome de grêle court lorsque la résection chirurgicale est importante [34].

Le pronostic est donc ici dépendant de l'état du tube digestif. Une des complications redoutée et redoutable, bien que rare, est la disparition spontanée du laparoschisis ou "vanishing midgut". Il correspond à une nécrose extensive de l'ensemble des anses extra abdominales avec fermeture du défaut pariétal. Il a été montré que plus ce défaut était petit, plus le risque était important [35].

Le tube digestif des laparoschisis est généralement dysfonctionnel, avec un péristaltisme altéré et une absorption compromise. Une nutrition parentérale est généralement débutée le temps que l'intestin retrouve sa fonction permettant une nutrition entérale progressive. A ce titre l'enfant doit être stimulé en péri-oral avec pour objectif le maintien du réflexe de succion.

II. Dilatation digestive et étiologies des occlusions digestives anténatales

A. Dilatation digestive anténatale en échographie

La dilatation digestive est généralement le point d'appel faisant suspecter une occlusion digestive anténatale en échographie. Elle est habituellement diagnostiquée durant le 2^{ème} ou le 3^{ème} trimestre de grossesse, à l'aide d'abaques et de valeurs seuils établies tout au long de la grossesse permettant de positiver cette dilatation.

De nombreuses travaux ont en effet étudié le diamètre des anses digestives grêliques et du cadre colique : Parulekar [36] a été l'un des premiers, en 1991, à publier un abaque des diamètres grêliques et coliques de la 10^{ème} SA jusqu'au terme avec une visibilité en échographie de l'ensemble du tube digestif atteignant les 100% à partir de la 25^{ème} SA. Une autre étude, beaucoup plus récente, a fourni pour la première fois des courbes de référence pour le diamètre colique et le diamètre normal grêlique en fonction de l'âge gestationnel : les auteurs considèrent qu'un diamètre > 7 mm pour le grêle et > 19 mm pour le colon sont pathologiques à 40 SA, âge où le diamètre est théoriquement à son maximum [37] [Fig. 4].

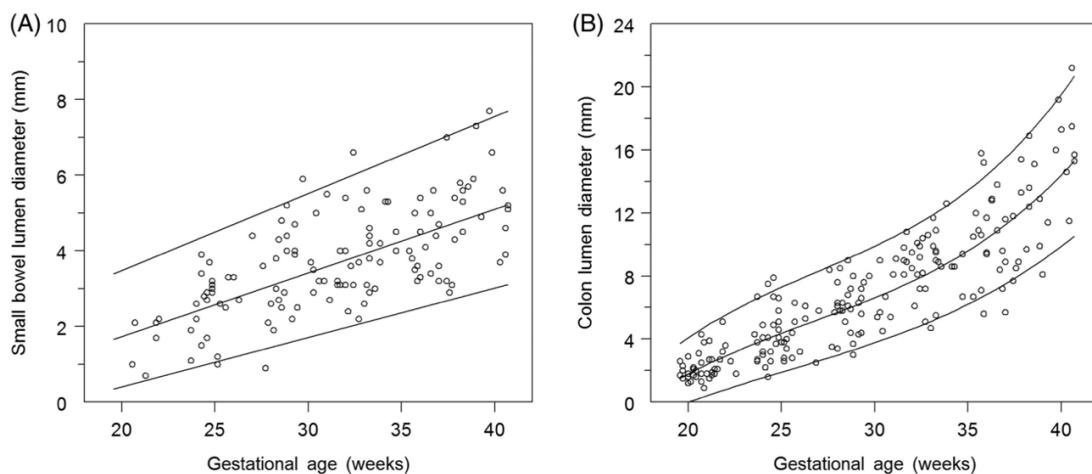


Figure 4. D'après Chiara Lap et al. [37] Valeurs de références en millimètre des diamètres du grêle (A) et du colon (B) en fonction de l'âge gestationnel chez des fœtus étant exempts de pathologie digestive.

En échographie, cette dilatation peut être transitoire et résolutive, Lap C. et al. [37] ont montré que plus de la moitié des dilatations digestives (56%) étaient résolutives sans qu'aucune anomalie ne soit mise en évidence à la naissance, seul 26% des cas de dilatations digestives étaient pathologiques à la naissance.

De nombreuses étiologies peuvent être responsables d'une dilatation digestive anténatale [Fig. 5] plus ou moins étendue selon le siège de l'obstacle : proximal gastro-duodénal, jéjuno-iléal ou plus distal touchant le cadre colique.

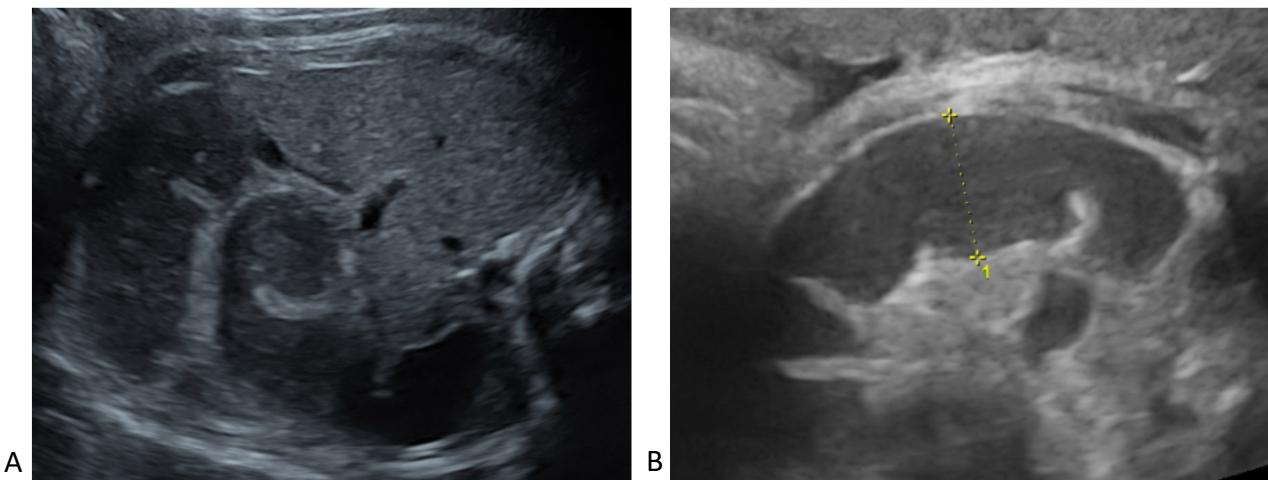


Figure 5. A et B : Images échographiques anténatales de dilatations grêliques en amont d'atrésies iléales.

B. Étiologies des occlusions digestives anténatales

1 – Occlusions hautes gastro-duodénales

a) Atrésie gastro-duodénale

L'atrésie digestive est la cause la plus fréquente de syndrome occlusif haut, elle est définie comme une involution de segments digestifs secondaire à un mécanisme ischémique segmentaire, responsable d'une obstruction de la lumière digestive. Cette involution provoque une stagnation du liquide amniotique, empêchant son transit dans les anses plus distales avec dilatation des anses d'amont et souvent de l'estomac. Elle peut être pylorique, entité très rare avec environ 1 cas pour 100000 naissances, et pouvant s'associer à l'épidermolyse bulleuse dans le cadre d'un syndrome de Carmi [38], de pronostic sombre car responsable d'une distension gastrique majeure et de perforation œsophagienne d'amont [39].

L'atrésie peut être située sur l'ensemble du cadre duodénal, de niveau sus ou sous vatérien. Ces atrésies sont plus fréquentes, entre 1/6000 et 1/10000 naissances [40], et sont le plus souvent diagnostiquées en anténatal. Elles sont associées dans plus de 20% des cas à la trisomie 21 ainsi qu'à des malformations cardiaques et à d'autres localisations d'atrésies digestives, de l'œsophage jusqu'à l'anus.

Ces atrésies sont soit complètes, l'abdomen sans préparation (ASP) mettra en évidence à la naissance une aération digestive uniquement en amont de la sténose, correspondant à un aspect classique dit de "double bulle" sans aération d'aval, soit incomplète avec aération du grêle d'aval sur l'ASP [Fig 6]. La présence d'air au sein du grêle n'élimine donc pas, à la naissance, une atrésie incomplète duodénale, tout comme l'hydratation des anses en pondération T2 en IRM. Elle pourra être recherchée par opacification digestive, notamment dans les formes incomplètes, en post natal.

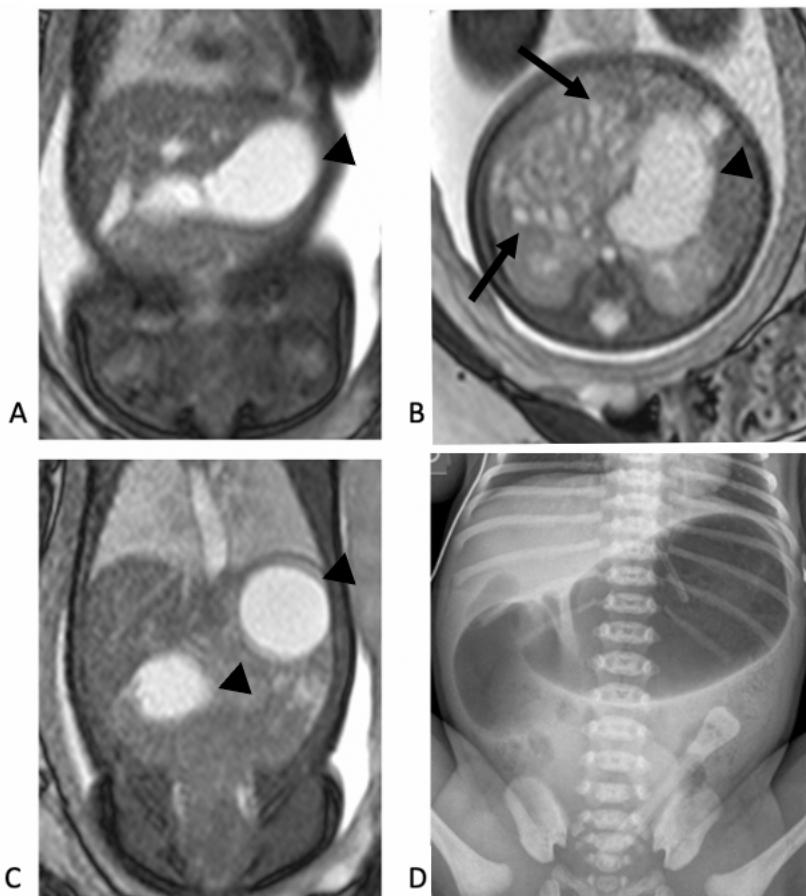


Figure 6. Atrésie duodénale incomplète chez un fœtus de 32 SA. A et C : Coupes coronales T2 true FISP : Dilatation digestive gastrique et duodénale proximale (têtes de flèches) en amont d'un obstacle. C : Coupe axiale T2 true FISP : Hydratation partielle de certaines anses jéjunales en hypersignaux T2 punctiformes (flèches) D. ASP de face à J1 : Dilatation gastro-duodénale avec aération partielle des segments digestifs d'aval en faveur d'une obstruction incomplète, résultats concordants avec l'IRM.

b) Duplication gastro-duodénale

La duplication digestive haute, qu'elle soit antro-pylorique ou duodénale, est rare et représente seulement 10 à 15% de l'ensemble des duplications digestives. Elle correspond à une structure digestive, généralement rattachée à l'estomac ou au duodénum, sur le versant mésentérique mais sans communication luminale.

Sa forme se modifie au gré des mouvements péristaltiques digestifs, elle est la plupart du temps kystique mais peut être de forme tubulée.

La forme duodénale est généralement en communication étroite avec le deuxième duodénum (D2), le troisième duodénum (D3), le pancréas et peut avoir un retentissement sur les voies biliaires. Elle est également pourvoyeuse d'occlusions digestives, exerçant un effet de masse sur le cadre duodénal.

En échographie anténatale elle se présente sous la forme d'une masse transsonore ou de contenu échogène (protéique, hémorragique) dont les parois font évoquer une origine digestive, c'est le "muscular rim sign", il est parfois possible de mettre en évidence un péristaltisme.

En IRM la duplication présente soit un franc hypersignal liquidien T2 (correspondant au contenu transsonore en échographie) [Fig. 7] ou parfois un contenu en hyper signal T1 s'il existe une composante hémorragique ou protéique. L'analyse de la paroi est difficile et il est généralement impossible d'affirmer la nature digestive. Les diagnostics différentiels peuvent être un kyste du cholédoque, une malformation lymphatique uniloculée ou une atrésie duodénale double avec dilatation segmentaire.

La présence d'un hydramnios peut orienter vers une atrésie, son absence pourra faire évoquer une duplication sans pour autant être spécifique.

Il est primordial de réaliser une échographie dès la naissance de l'enfant pour orienter le diagnostic, surtout lorsque les conditions de l'examen anténatal étaient sous optimales.

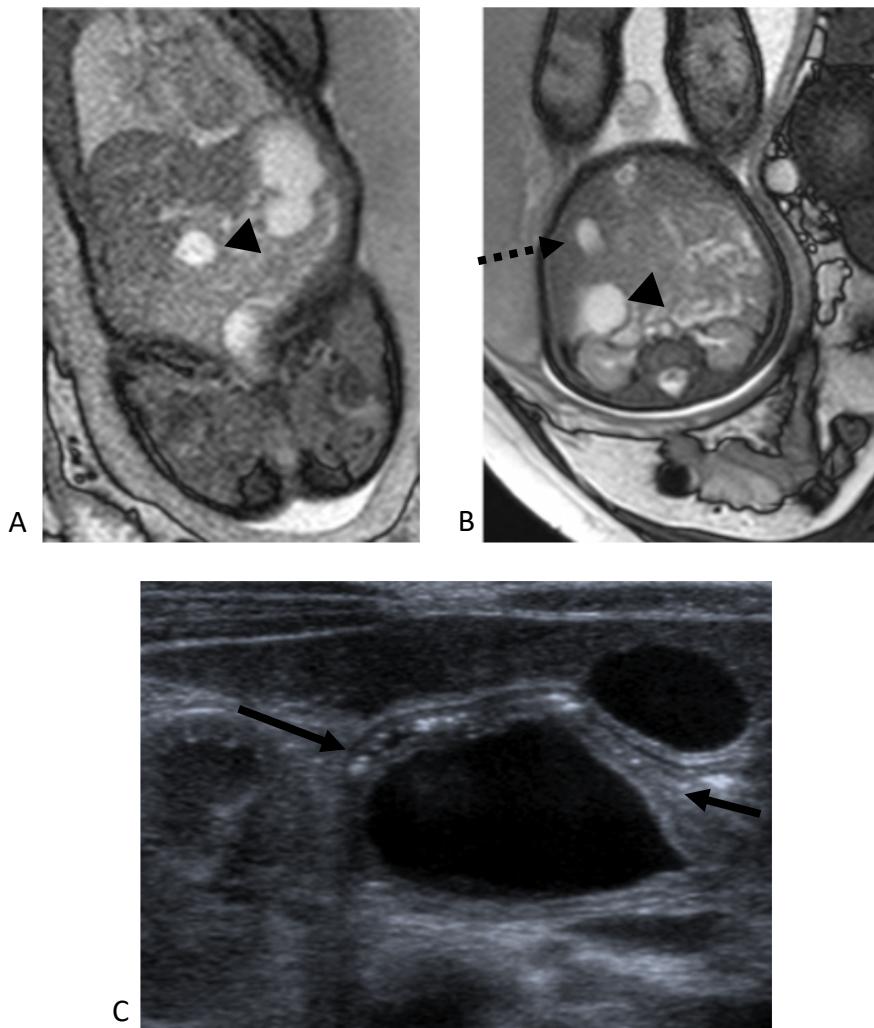


Figure 7. Duplication duodénale : A et B. Coupes coronale et axiale T2 true FISP : Masse arrondie de signal liquide (têtes de flèches) dans la région du D2, située entre le rein droit et la vésicule (flèche en pointillés), dont elle ne dépend pas. C. Coupe axiale échographique à J1 : "muscular rim sign" (flèches) témoignant de la nature digestive, masse située comme sur l'IRM entre la vésicule et le rein droit.

c) Autres causes plus rares

La bride congénitale ou dite de "Ladd" est tendue entre le caecum et la paroi abdominale postérieure, résultant d'une anomalie d'accolement des feuillets péritonéaux, venant cravater le D2. Elle est favorisée par les malrotations intestinales et peut provoquer la survenue d'occlusion par compression duodénale ainsi que des volvulus.

Les causes plus rares sont dominées par les hétérotopies pancréatiques à type de pancréas annulaire. Les autres étiologies sont diagnostiquées le plus souvent après la naissance comme l'hyperplasie fœvolaire des nouveau-nés sous prostaglandines ou les infiltrations lipidiques pyloriques dans les hyperlipidémies familiales.

2- Occlusions jéjuno-iléales

a) Atrésie jéjuno-iléale

Les occlusions grêliques sont également secondaires dans la majorité des cas à une atrésie jéjuno-iléale, de même physiopathologie que les atrésies duodénales. Ces atrésies concernent environ 1 à 4 cas pour 10000 naissances et sont classées en 4 types [41] :

- Type I : Atrésie en continuité avec une membrane obstruant la lumière sans anomalie digestive associée.
- Type II : Atrésie avec interruption de continuité par un cordon fibreux.
- Type III : Type A : Atrésie par interruption mésentérique complète sans connexion des segments séparés.

Type B : Syndrome de "l'Apple peel", secondaire à une occlusion de l'artère mésentérique supérieure. Cette occlusion est suivie d'une involution du mésentère jéjuno-iléal et d'une atrésie grêlique. Il existe une reprise en charge par une artère, généralement caeco-appendiculaire ou iléale. Ces anses vont ensuite s'enrouler autour de celle-ci.

C'est une forme d'atrésie plus rare et concerne surtout le grêle proximal, son diagnostic est primordial car elle entraîne des raccourcissements grêliques importants en chirurgie et expose au syndrome du grêle court.

- Type IV : Atrésies multiples étagées. Ces atrésies sont associées à la mucoviscidose et qui sera donc recherchée systématiquement.

Ces atrésies sont responsables d'une dilatation digestive, plus tardive lorsqu'elle concerne l'iléon distal et donc de diagnostic plus difficile. L'estomac est généralement peu distendu. Elles peuvent être uniques ou multiples, comme chez les laparoschisis, et doivent donc être dépistées et recherchées en per opératoire y compris si un seul obstacle digestif est supposé impliqué.

Elles sont associées dans environ 10% des cas à la mucoviscidose (Type IV) et dans 20% des cas à des anomalies chromosomiques (trisomie 21).

La survie est globalement bonne, surtout pour les atrésies isolées, le pronostic est plus péjoratif pour l'"Apple peel" syndrome du fait des complications digestives et nutritionnelles qu'il entraîne.

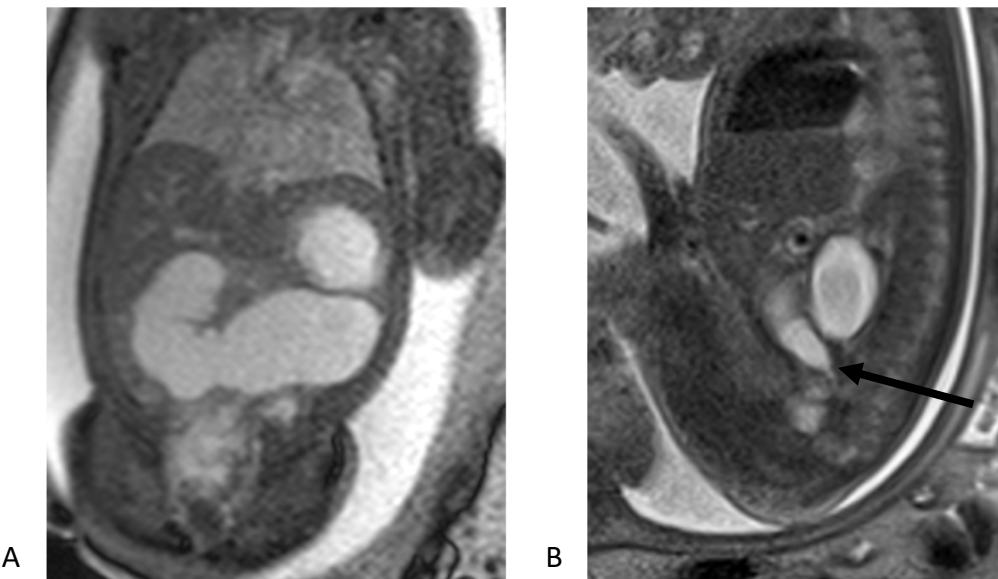


Figure 8. Atrésie jéjunale. A et B. Coupes coronale T2 true FISP et sagittale T2 HASTE : Dilatation gastrique, duodénale et jéjunale, dépassant l'angle de Treitz, en amont d'un obstacle avec rétrécissement en "queue de radis" (flèche).

b) Duplication de l'intestin grêle

Les duplications jéjuno-iléales sont les localisations les plus fréquentes des duplications et sont souvent diagnostiquées en anténatal. Elles présentent la même sémiologie diagnostique que les duplications duodénales.

Elles peuvent également être de forme sphérique ou tubulée et peuvent engendrer une compression digestive avec dilatation d'amont. Elles favorisent également les invaginations et les volvulus de l'anse porteuse.

c) Malrotation intestinale et volvulus

Les malrotations intestinales sont fréquentes et touchent 1 cas pour 500 naissances. Il s'agit d'une anomalie de rotation du mésentère durant l'embryogénèse, elle peut être complète à type de mésentère commun ou incomplète. La rotation incomplète provoque un raccourcissement de la racine du mésentère et favorise les volvulus. Le volvulus est responsable d'une suppression de l'apport vasculaire artériel et d'un risque de nécrose digestive extensive.

Ces malrotations peuvent être dépistées en anténatal par échographie en cherchant une malposition des vaisseaux mésentériques rétro-péritonéaux : la veine mésentérique supérieure se situe à gauche de l'artère ou en avant avec une disposition sagittale de ces vaisseaux. Il faut aussi savoir rechercher une anomalie de répartition des anses grêliques qui sont souvent positionnées à droite de la cavité abdominale et non sous l'estomac.

Dès lors qu'une malrotation mésentérique est suspectée, les signes de complications doivent être recherchés notamment la présence d'une ascite, d'une dilatation des anses ou d'un aspect hyperéchogène des parois digestives faisant évoquer une souffrance digestive, sans être pour autant spécifique.

Le diagnostic anténatal est difficile mais peut être évoqué en IRM, en étudiant la position du cadre colique en T1 ou la répartition des anses jéjunales. L'analyse du mésentère et de sa racine reste cependant partielle en IRM anténatale. La suspicion d'une anomalie de rotation du mésentère nécessite un suivi par imagerie, les complications digestives de type volvulus complets sont rarissimes mais ont déjà été décrites.

Les volvulus peuvent aussi intéresser un segment digestif dans des formes plus distales, dites segmentaires [Fig 9]. Ces volvulus sont généralement secondaires à des atrésies, une mucoviscidose ou bien des anomalies de fermeture de la paroi abdominale antérieure. Ils ne sont généralement pas associés aux malrotations du mésentère.

Ils sont très rares en anténatal et ne peuvent être dépistables.

L'échographie anténatale met en évidence des anses dilatées, disposées en sac associées à un tour de spire vasculaire ou "Whirlpool sign" en échographie.

Il existe la même sémiologie en IRM, l'enroulement des anses autour du tour de spire est retrouvé de manière constante dans certaines séries, appelé "Snail sign" [42], mieux visible sur les séquences coronales. Ce couple échographie-IRM s'est d'ailleurs déjà révélé performant pour le diagnostic des volvulus grêliques.

En dehors des cas de mucoviscidose, le pronostic est bon en l'absence de distension digestive majeure ou de perforation.

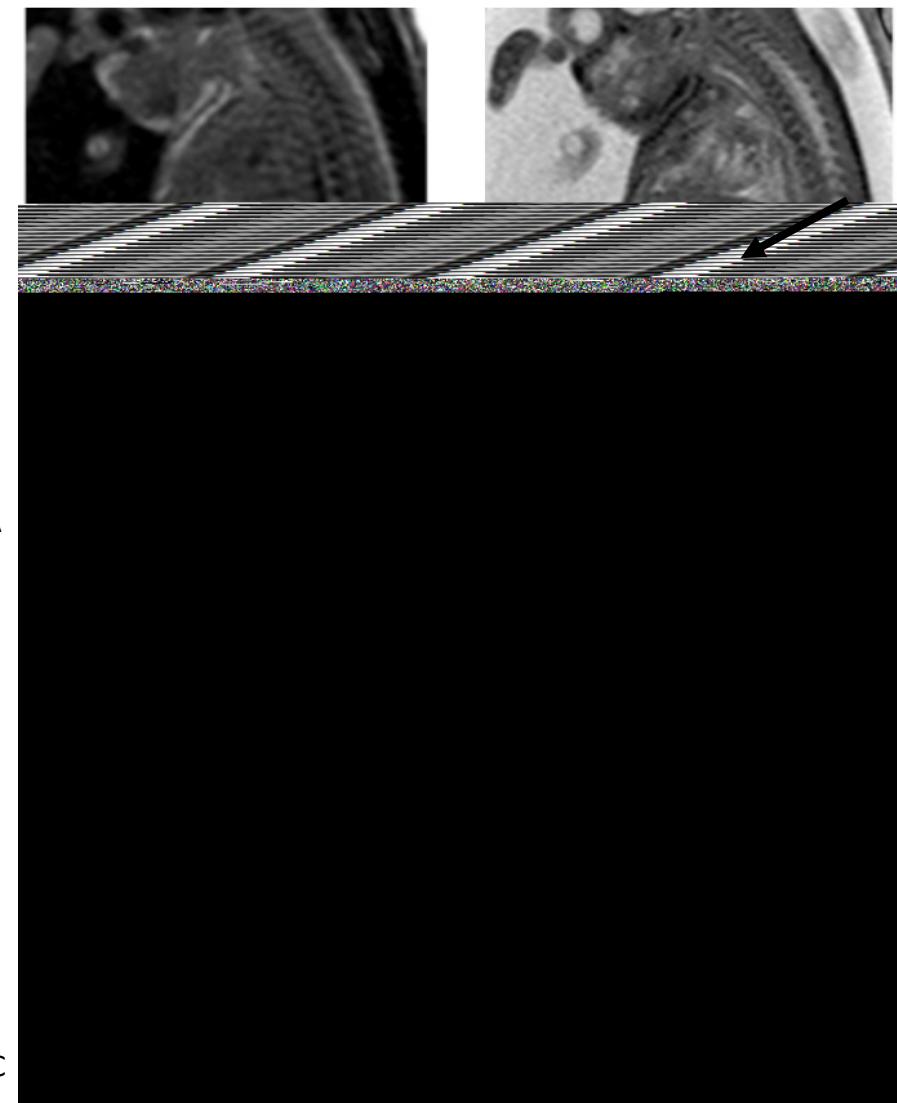


Figure 9. Volvulus segmentaire : A, C et D : Coupes T1 sagittale, coronale et axiale : Dilatation majeure d'une anse jéjunale présentant des parois épaissies et un contenu en hypersignal T1 (têtes de flèches). B : Coupe sagittale T2 true FISP montrant une distension et un épaississement des parois des anses d'amont en hyposignal T2 (flèches).

d) Iléus méconial

Les occlusions en amont de la jonction iléo-caecale sont dominées par l'iléus méconial, secondaire à une accumulation d'un méconium épais, peu hydraté, et dont l'étiologie principale est la mucoviscidose.

La dilatation digestive est généralement de localisation jéjuno-iléale, si l'occlusion est majeure la complication redoutée est la perforation digestive entraînant la constitution d'un kyste et d'une péritonite méconiale. L'IRM est performante pour le diagnostic [Fig.10] mettant en évidence une volumineuse masse dont le signal n'est pas liquidien, présentant des contingents en hypersignal T1 méconiaux.

Cette complication peut se diagnostiquer en post natal sur un ASP mettant en évidence des calcifications péritonéales diffuses, péri-hépatiques et péri-spléniques notamment. L'iléus est souvent accompagné d'un micro-colon fonctionnel, sans le contenu méconial habituel.

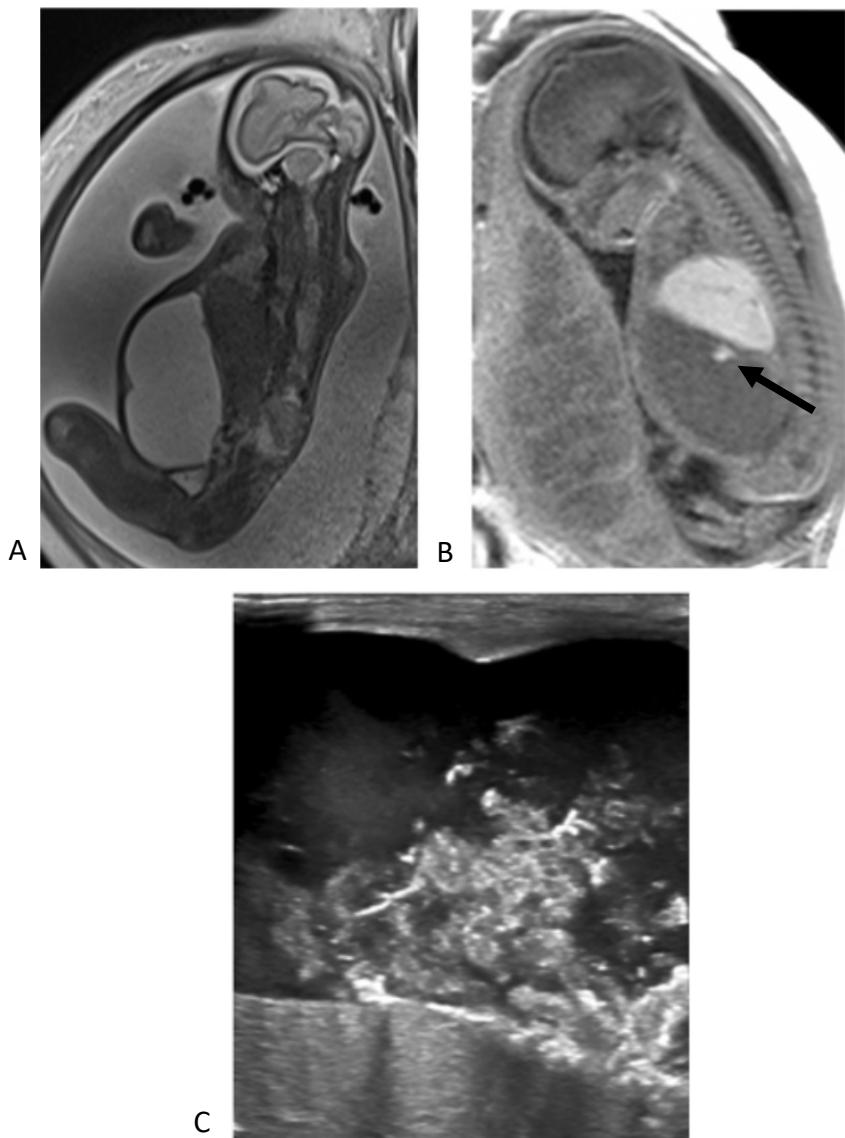


Figure 10. Kyste et péritonite méconiale : A et B : Coupes sagittales T2 HASTE et T1 : Masse intra-abdominale de signal non liquide avec débris méconiaux en hypersignal T1 (flèche). C : Image échographique post natale du contenu kystique méconial avec de nombreux débris.

3- Occlusions basses coliques

a) Micro-colon

Le micro-colon est une entité responsable d'occlusions basses, très fréquente chez les enfants dont la mère est diabétique et est souvent résolutif après lavement opaque. Il peut également s'intégrer dans le cadre d'une maladie congénitale caractérisée par une triade, associé à une méga-vessie et un hypopéristaltisme. Il en résulte une dilatation abdominale massive avec une méga vessie sans péristaltisme retrouvé en échographie obstétricale. Cette maladie peut être suspectée en anténatal et faire l'objet d'un conseil adapté, l'espérance de vie post natale étant très réduite. Il peut également être fonctionnel, secondaire à l'absence de méconium intra-colique, lié à un obstacle d'amont comme dans les atrésies iléales ou l'iléus méconial.

b) Maladie de Hirschsprung

La maladie de Hirschsprung correspond à un défaut de développement du système nerveux des parois digestives plus ou moins extensif. Il n'est généralement pas dépisté en anténatal du fait de l'absence de dilatation digestive et de zone jonctionnelle visible.

c) Malformation ano-rectale (MAR)

Les MAR représentent environ 1 cas pour 1500 naissances, le diagnostic anténatal en échographie est difficile et sera facilité par une dilatation anormale du rectum ou du colon sigmoïde. Elle peut également rechercher des signes indirects comme une fistule urinaire avec un contenu rectal liquide. Il existe deux types de MAR :

- Les MAR hautes : lorsque le cul de sac rectal se situe au-dessus du plan des muscles releveurs, à risque de fistule urinaire. Elles sont également plus à risque d'association avec des malformations cardiaques ou rachidiennes. Elles sont de pronostic plus réservé.
- Les MAR basses : lorsque le cul de sac rectal se situe en dessous du plan des muscles releveurs, à risque de fistule périnéale.

L'IRM permet dans quelques cas d'évoquer le diagnostic en prenant en référence la distance entre le cul de sac rectal et le col vésical.

Ces pathologies peuvent toutes être responsables d'une souffrance digestive et peuvent présenter un risque fonctionnel pour le tube digestif et vital pour l'enfant. Ces maladies étaient autrefois dépistées et surveillées exclusivement en échographie anténatale. Elles sont désormais de plus en plus explorées en IRM, permettant une avancée importante dans le bilan morphologique fœtal et dans la compréhension des mécanismes physiopathologiques des malformations intestinales.

Cependant la souffrance digestive fœtale n'a jamais été évaluée, à ce jour, en IRM et la mise en évidence de ces signes en anténatal pourrait être intéressante pour améliorer la prise en charge de l'enfant et le conseil parental, ce qui fera l'objet de la deuxième partie de ce travail.

PARTIE II : ETUDE RETROSPECTIVE : Apport de l'IRM dans l'évaluation de la souffrance digestive fœtale.

RESUME

Objectif : Évaluer l'apport de l'IRM dans le diagnostic de souffrance pariétale digestive fœtale et son rôle dans la prise en charge des fœtus atteints de pathologies à risque : les laparoschisis, les omphalocèles et les occlusions digestives.

Matériels et méthodes : Étude monocentrique rétrospective portant sur 43 fœtus atteints de laparoschisis, d'omphalocèles ou d'occlusions digestives diagnostiqués en échographie anténatale et ayant bénéficié au total de 46 IRM abdominales. Ces IRM ont été classées en deux groupes : "Laparoschisis/Omphalocèles" (L/O) et "Occlusions digestives" (OD).

Deux radiologues ont relu, en aveugle des résultats opératoires, la totalité des IRM à la recherche d'une anomalie de signal de paroi (hypersignal T1, hypersignal diffusion ou hyposignal T2) et/ou d'un épaississement pariétal sur l'ensemble du tube digestif attestant d'une souffrance digestive. Ils ont classé chaque IRM selon une échelle à 4 grades de sévérité, qu'ils ont ensuite regroupé en bas grades (grade 0 ou 1) et en hauts grades (grade 2 ou 3). Les résultats de cette échelle IRM, après double lecture, ont été comparés avec la présence d'une souffrance digestive de paroi et d'une périviscérite reportées dans les comptes rendus opératoires (gold standard). Les résultats IRM ont été comparés aux résultats échographiques prénataux et à la durée de séjour en réanimation des nouveau-nés.

Résultats : 46 IRM ont été incluses dans l'étude, 21 appartenaient au groupe L/O et 25 au groupe OD.

Dans le groupe L/O, les hauts grades IRM étaient associés à la souffrance digestive opératoire dans 8 cas sur 8 (Se 100%) et les bas grades correspondaient à l'absence de souffrance digestive opératoire dans 10 cas sur 13 (Sp 77%).

Concernant la périviscérite les hauts grades IRM étaient associés à la périviscérite de haut grade opératoire dans 9 cas sur 10 (Se 90%) et les bas grades correspondaient à son absence dans 9 cas sur 11 (Sp 82%).

Dans le groupe OD, les hauts grades IRM étaient associés à la souffrance digestive opératoire dans 6 cas sur 7 (Se 86%) et les bas grades correspondaient à l'absence de souffrance digestive opératoire dans 14 cas sur 18 (Sp 78%).

La reproductibilité inter-observateur de l'échelle IRM était de 0,98 dans le groupe L/O et de 0,96 dans le groupe OD.

Les hauts grades IRM étaient associés de façon significative ($p < 0,01$ dans les deux groupes) à la souffrance digestive opératoire contrairement au fœtus ayant une souffrance échographique ($p > 0,26$ dans le groupe L/O et $p > 0,18$ dans le groupe OD). Ils étaient aussi associés à une périviscérite de haut grade per opératoire ($p < 0,01$) dans le groupe L/O.

La dilatation digestive intra-abdominale échographique, dans le groupe L/O, n'était pas associée à une souffrance digestive per opératoire ($p > 0,16$) de manière significative. La durée de séjour en réanimation n'était pas significativement différente entre les fœtus de bas et de hauts grades IRM dans les deux groupes. La durée moyenne était de 13 jours chez les bas grades et de 19,1 jours chez les hauts grades dans le groupe L/O ($p > 0,3$). La durée moyenne était de 7,7 jours chez les bas grades et de 6,1 jours chez les hauts grades dans le groupe OD ($p > 0,6$).

Conclusion : L'IRM est un examen performant pour diagnostiquer et prédire la souffrance de paroi digestive fœtale, notamment grêlique, chez les fœtus à risque ainsi que la périviscérite chez les laparoschisis. Elle est utile en complément de l'échographie dans le bilan prénatal.

INTRODUCTION

L'IRM fœtale est devenue ces vingt dernières années un examen largement répandu dans le domaine des malformations cérébrales [43] puis, progressivement, pour les pathologies thoraciques et abdominales fœtales. C'est une imagerie non irradiante, n'entraînant aucun effet tératogène connu à ce jour chez le fœtus, aussi bien à 1,5 qu'à 3 Teslas [44,45,46] y compris lors de sa réalisation durant le premier trimestre [47]. Lorsqu'elle est indiquée, l'IRM est utile en complément de l'échographie prénatale abdominale, car elle possède une excellente résolution en contraste T1 pour les structures digestives contenant du méconium, cadre colique et iléon terminal [48], et en contraste T2 pour les structures hydratées, œsophage, estomac et grêle proximal. Ces deux contrastes endogènes facilitent le bilan anatomique fœtal normal et ce, dans les 3 plans de l'espace, en intégrant également la cavité amniotique et le placenta. Ces connaissances ont permis de comprendre l'aspect normal du tube digestif durant la grossesse mais aussi d'aider au diagnostic de nombreuses anomalies digestives fœtales, notamment les omphalocèles, les laparoschisis [49], ainsi que les occlusions digestives avec dilatations d'anses [50].

L'omphalocèle est définie comme une hernie de viscères abdominaux recouverts d'une membrane les séparant de la cavité amniotique et est secondaire à un défaut de réintégration des anses digestives après la 13^{ème} SA [1]. Elle peut être de petite taille et ne contenir que le grêle ou appartenir à la classe des omphalocèles géantes, contenant souvent le foie. Elle est associée dans plus de la moitié des cas à une anomalie chromosomique ou un syndrome malformatif conditionnant le pronostic de l'enfant tout comme la taille de l'omphalocèle et la présence d'un foie hernié [17].

Le laparoschisis est lui caractérisé par une hernie des anses au travers d'un défaut pariétal secondaire à un défaut de fusion de la paroi abdominale antérieure durant l'embryogénèse. Les anses sont au contact du liquide amniotique, toxique pour le tube digestif, responsable d'une péritonite aseptique nommée périviscérite, dépôt engainant les structures digestives, diminuant le péristaltisme et l'apport vasculaire. Le laparoschisis est dit complexe, chez 25% des fœtus dans certaines séries [51], lorsqu'il est associé à des atrésies digestives, des nécroses digestives ou des volvulus.

Les occlusions digestives anténatales sont quant à elles plus fréquentes, avec environ 1 cas pour 3000 naissances par an, et sont d'origine multiples (atrésies dans 30% des cas, volvulus complets ou segmentaires, duplications, iléus méconiaux ou atteintes coliques). Elles peuvent entraîner une morbidité digestive importante notamment des résections étendues, des nécroses voire des perforations avec périctonite comme dans l'iléus méconial [52].

L'échographie anténatale reste à ce jour l'examen de référence pour le diagnostic et le suivi de ces pathologies car elle est peu chère, non irradiante et plus accessible que l'IRM. La littérature est également abondante concernant les signes échographiques évoquant des complications ou une souffrance digestive dans ces pathologies : un épaississement des parois, une ascite, l'arrêt du péristaltisme [53] ou encore l'hyperéchogénicité de paroi [54] qui peut être prédictive d'occlusion digestive avec atrésie, sans être pour autant spécifique. La dilatation digestive échographique doit également être mesurée car elle est corrélée, à partir d'un seuil de 14,5 mm, à un risque augmenté d'atrésie digestive et de volvulus [55]. Plus spécifiquement, chez les enfants atteints de laparoschisis dits compliqués, lorsque la dilatation est intra-abdominale, le risque de complications chirurgicales est augmenté [56] : perforation, atrésie avec résection et nécrose digestive.

L'échographie permet ainsi une stratification du risque en corrélation avec les données cliniques et opératoires post natales. Elle présente cependant des limites : la difficulté à faire un bilan morphologique exhaustif, la position de l'enfant ou encore l'obésité maternelle. La différenciation entre cadre colique et anses grêles est également complexe, surtout avant le 3^{ème} trimestre [57].

Contrairement à l'échographie, il n'existe aucun critère IRM établi dans la littérature pour prévoir la souffrance de paroi digestive et le retentissement sur la prise en charge de l'enfant. L'objectif principal de cette étude est d'évaluer l'apport de l'IRM fœtale abdominale (T1, T2 et diffusion) dans le diagnostic prénatal de la souffrance digestive de paroi et, secondairement, de déterminer son rôle dans la prise en charge des fœtus atteints de laparoschisis, d'omphalocèles et d'occlusions digestives.

MATERIELS ET METHODES

C'est une étude rétrospective et monocentrique, menée sur des femmes enceintes ayant bénéficié d'une IRM fœtale abdominale 1,5 T à l'hôpital Nord dans un contexte de diagnostic, avéré ou suspecté, de laparoschisis, d'omphalocèle ou d'occlusion digestive en échographie obstétricale. Les IRM se sont déroulées entre octobre 2006 et janvier 2021 sur 56 fœtus avec au total 60 IRM fœtales abdominales réalisées. Au préalable l'indication de l'IRM a été posée après réunion au Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN). Une autorisation d'utilisation des données nécessaires auprès du délégué à la protection des données a été obtenue.

1 - Protocole IRM

Concernant la réalisation des IRM, après consentement éclairé, la patiente était placée en décubitus dorsal ou latéral (pour améliorer le confort de la patiente en cas de syndrome de compression cave inférieure) avec utilisation d'une antenne corps. Les deux IRM utilisées étaient des Siemens 1,5T Amira et Symphony MAESTRO class (Siemens, Erlangen, Allemagne)

(TR= temps de répétition, TE = temps d'écho, FOV= field of view)

Réalisation d'images de localisations puis dans les 3 plans de l'espace :

- Séquence T2 single shot T2 weighted (SST2W) nom spécifique chez le constructeur HASTE TR/TE ∞ millisecondes (ms) / 111 ms ; FOV 280 x 280 millimètres (mm) ; Épaisseur de coupe 5 mm ; Matrice d'acquisition 179 x 256 mm ; Temps d'acquisition 21 secondes (s) ; 18 coupes ; Mean Specific absorption rate 2,4 W/Kg ; séquence obtenue au cours d'une apnée maternelle.
- Séquence Steady State Free Precession sequences (SSFP) nom spécifique chez le constructeur True FISP (TrueFast Imaging with Steady State Precession) TR/TE 4,62 ms / 2,31 ms ; FOV 350 x 350 mm ; Épaisseur de coupe 4 mm ; Temps d'acquisition 19 s ; 20 coupes ; Mean specific absorption rate 0,8 W/Kg ; séquence obtenue au cours d'une apnée maternelle.
- Séquence Single shot T1 weighted (SST1W) flash 2D ; TR/TE 120 ms / 3,5 ms ; FOV 400 x 400 mm ; Épaisseur de coupe 4 mm ; Temps d'acquisition 12 s ; 15 coupes ; Mean specific absorption rate 0,6 W/kg ; séquence obtenue au cours d'une apnée maternelle.

Dans le plan axial et coronal :

- Diffusion weighted imaging (DWI), Spin-echo echo-planar imaging (SE EPI) Single Shot TR 3400 ms ; TE 94 ms ; FOV 350 x 350 mm ; Matrice d'acquisition 128 x 128 mm ; Épaisseur de coupe 4,5 mm ; Temps d'acquisition 1,45 minute ; 20 coupes ; Valeurs de b = 50 et 800 mm².s⁻¹ ; Mean specific absorption rate 0,4 W/kg ; Séquence obtenue avec respiration libre maternelle.

2 - Analyse qualitative IRM

Deux groupes ont été constitués lors de la lecture IRM : le premier comprenant les laparoschisis et les omphalocèles (groupe L/O) et le second les occlusions digestives (groupe OD).

Dans chacun des deux groupes, l'analyse des séquences T1, T2 (HASTE et true FISP) et diffusion a été réalisée par 2 radiologues : 1 junior et 1 senior en aveugle vis à vis des résultats échographiques et du devenir de la grossesse et de l'enfant. L'ensemble du tube digestif, grêle et colon, était évalué pour chaque fœtus dans les 3 plans de l'espace.

La présence de souffrance digestive était définie comme l'apparition, sur n'importe quel segment digestif, d'un hypersignal T1, d'un hypersignal diffusion ou d'un hyposignal T2 (en HASTE et/ou true FISP) de paroi, associé ou non à une paroi digestive épaissie, et était modélisée sous la forme d'une échelle IRM à 4 grades :

Grade 0 = Absente de façon certaine (paroi d'épaisseur normale avec signal normal)

Grade 1 = Probablement absente (paroi épaissie avec signal normal)

Grade 2 = Probablement présente (paroi d'épaisseur normale avec signal anormal)

Grade 3 = Présente de façon certaine (paroi épaissie, signal anormal)

Une paroi est considérée comme épaissie, ou avec une anomalie de signal, par rapport aux anses adjacentes non atteintes. Les grades 0 et 1 sont considérés comme indicateurs d'un tube digestif normal, appelés "bas grades" et les grades 2 et 3 comme des signes de souffrance digestive pariétale en IRM appelés "hauts grades". Lorsque plusieurs grades de souffrance coexistaient sur une même IRM, le grade le plus élevé était retenu tout comme lorsqu'il y avait une discordance entre les deux observateurs.

3 – Données chirurgicales, échographiques et cliniques

Les résultats IRM ont été comparés au *gold standard* à savoir les données reportées dans les comptes rendus chirurgicaux pédiatriques (transmis par un chirurgien pédiatrique en aveugle vis à vis des données anténatales IRM).

Une souffrance digestive per opératoire était considérée comme présente en cas de défaut de coloration d'anses, d'une souffrance vasculaire, de nécrose ou d'une perforation digestive.

La périviscérite était également gradée en 4 grades pour le groupe L/O en fonction des constatations reportées dans le compte rendu opératoire :

Grade 0 = Absente

Grade 1 = Faible

Grade 2 = Modérée

Grade 3 = Sévère

Les grade 0 et 1 sont considérés comme étant de "bas grade", indicateur d'une périviscérite n'ayant pas de retentissement sur le tube digestif, les grades 2 et 3 sont considérés comme de "hauts grades", avec retentissement sur les structures digestives.

Les résultats de la lecture IRM ont aussi été comparés aux résultats des échographies anténatales, réalisées par des échographistes (gynécologues) différents dans une période allant de 2 semaines avant à 2 semaines après l'IRM. Les signes échographiques mentionnés dans le compte rendu attestant d'une souffrance étaient l'hyperéchogénicité de paroi, l'épaississement pariétal, l'arrêt du péristaltisme ou la présence d'ascite. La présence d'une dilatation digestive intra-abdominale était également recueillie dans le groupe L/O.

La durée de séjour en réanimation post natale était recueillie pour l'ensemble des nouveau-nés avec calcul en nombre de jours moyen dans les deux groupes, ainsi que les données cliniques néonatales (sex, poids, terme, atteinte syndromique).

Les IRM dont le suivi échographique, post natal ou chirurgical n'était pas disponible, étaient exclues des analyses.

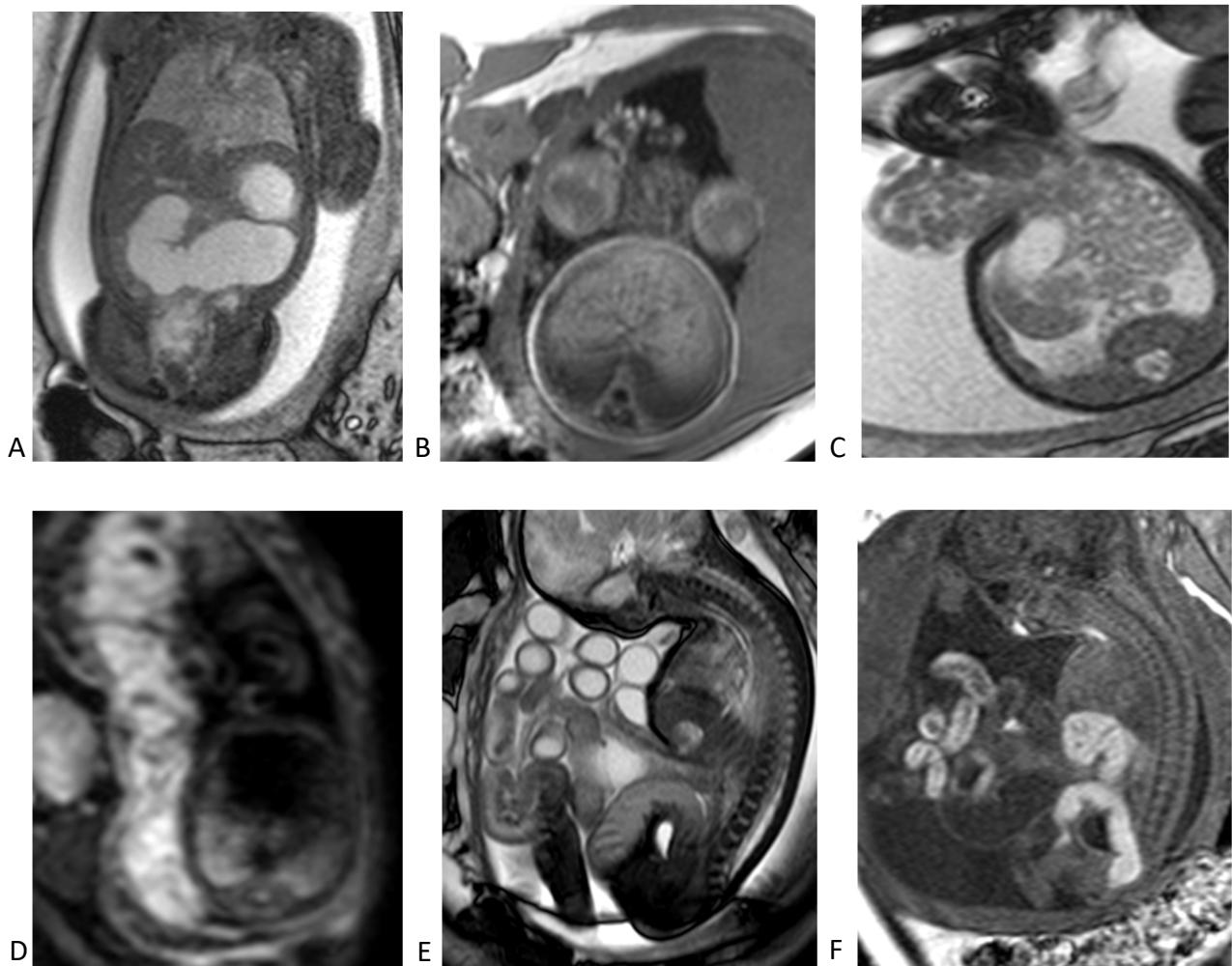


Figure 11. Exemples iconographiques de l'échelle IRM :

GRADE 0 : A. Coupe coronale T2 true FISP. Atrésie jéjunale : Dilatation d'une anse jéjunale de contenu liquidien sans épaississement ni anomalie de signal de paroi. B. Coupe axiale T1. Omphalocèle : Anses digestives en isosignal T1 sans épaississement de paroi associé. Hypersignal T1 méconial, physiologique, de l'iléon distal.

GRADE 1 : C. Coupe axiale T2 true FISP. Omphalocèle : Épaississement des parois digestives grêliques comparativement aux anses intra abdominales sans franche anomalie de signal associée.

GRADE 2 : D. Coupe axiale diffusion ($b = 800$). Laparoschisis : Hypersignal diffusion pariétal d'anses extériorisées sans épaississement associé. Hypersignal habituel du placenta.

GRADE 3 : E. Coupe sagittale T2 true FISP. Laparoschisis : Hyposignal pariétal T2 d'anses extériorisées, certaines présentant une paroi épaisse. F. Coupe sagittale T1. Laparoschisis : Hypersignal T1 pariétal d'anses grêliques extériorisées associé à un épaississement. Il est également visualisé en intra-abdominal, de manière physiologique, le colon et le rectum de contenu méconial en hypersignal T1 et juste au-dessus le foie, également en hypersignal T1 spontané.

4- Analyse statistique

Analyse principale :

1 - Performances de l'IRM pour prédire une souffrance digestive de paroi en post natal

La Sensibilité (Se), la Spécificité (Sp), la Valeur Prédictive Positive (VPP) et la Valeur Prédictive Négative (VPN) de l'échelle IRM ont été calculées pour évaluer la capacité de l'IRM (bas et hauts grades IRM) à prédire l'absence ou la présence de la souffrance de paroi digestive fœtale reportée dans le compte rendu opératoire dans les deux groupes ainsi que la périviscérite dans le groupe L/O. Un test exact de Fisher a été utilisé pour évaluer l'association statistique entre les hauts grades IRM (grade 2 et 3) et la présence d'une souffrance digestive opératoire dans les deux groupes ainsi qu'entre les hauts grades IRM (grade 2 et 3) et la présence d'une périviscérite de haut grade dans le groupe L/O.

2 - Reproductibilité du test entre radiologues junior et senior

Un test de concordance inter observateur sur l'analyse qualitative IRM a été réalisé par méthode de corrélation de Spearman entre les valeurs obtenues par les deux radiologues (valeurs ordinales) avec calcul de r pour les deux groupes.

Analyses secondaires

1-Comparaison des performances de l'échographie prénatale avec celles de l'IRM pour prédire la souffrance digestive de paroi

Des tests exacts de Fisher ont été utilisés pour évaluer l'association entre la souffrance digestive reportée en échographie et la souffrance digestive de paroi reportée dans le compte rendu opératoire. Les valeurs de p ont ensuite été comparées à celle de l'IRM (hauts grades).

L'association entre une dilatation digestive intra-abdominale échographique et une souffrance digestive per opératoire a également été testée dans le groupe L/O et les valeurs de p ont également été comparées.

2- Comparaison du nombre de jours passés en réanimation chez les bas et hauts grades de souffrance en IRM

La moyenne du nombre de jour passés en réanimation a été calculée chez les nouveau-nés ayant un haut grade et chez ceux ayant un bas grade de souffrance digestive en IRM dans les deux groupes. Un test de Student a été réalisé pour évaluer la différence entre les moyennes des bas et hauts grades dans les deux groupes.

Pour l'ensemble des test réalisés, une association était considérée significative lorsque les valeurs de p étaient inférieures à 0,05.

RESULTATS

1 - Caractéristiques de la population totale

Au total 56 fœtus ayant un diagnostic échographique obstétrical suspecté ou confirmé de laparoschisis, d'omphalocèles ou d'occlusions digestives ont bénéficié d'une IRM fœtale abdominale, dont 4 à deux reprises durant la période s'étendant d'octobre 2006 à janvier 2021 : 26 IRM dans le groupe L/O (6 omphalocèles et 20 laparoschisis) et 34 IRM dans le groupe OD (dilatation digestive diagnostiquée en anténatal). Les IRM ont été réalisées en moyenne à 31 SA + 3j avec une étendue comprise entre 27 SA et 36 SA.

Sur les 56 fœtus évalués en IRM, il y a eu 13 fœtus exclus du fait de l'impossibilité de corrélérer les résultats IRM avec les données post natales (3 IMG, 2 décès à J0 et 8 perdus de vue) soit 43 fœtus restant pour l'analyse : 5 omphalocèles (6 IRM), 15 laparoschisis (15 IRM) et 23 occlusions digestives (25 IRM) [Figure 12] :

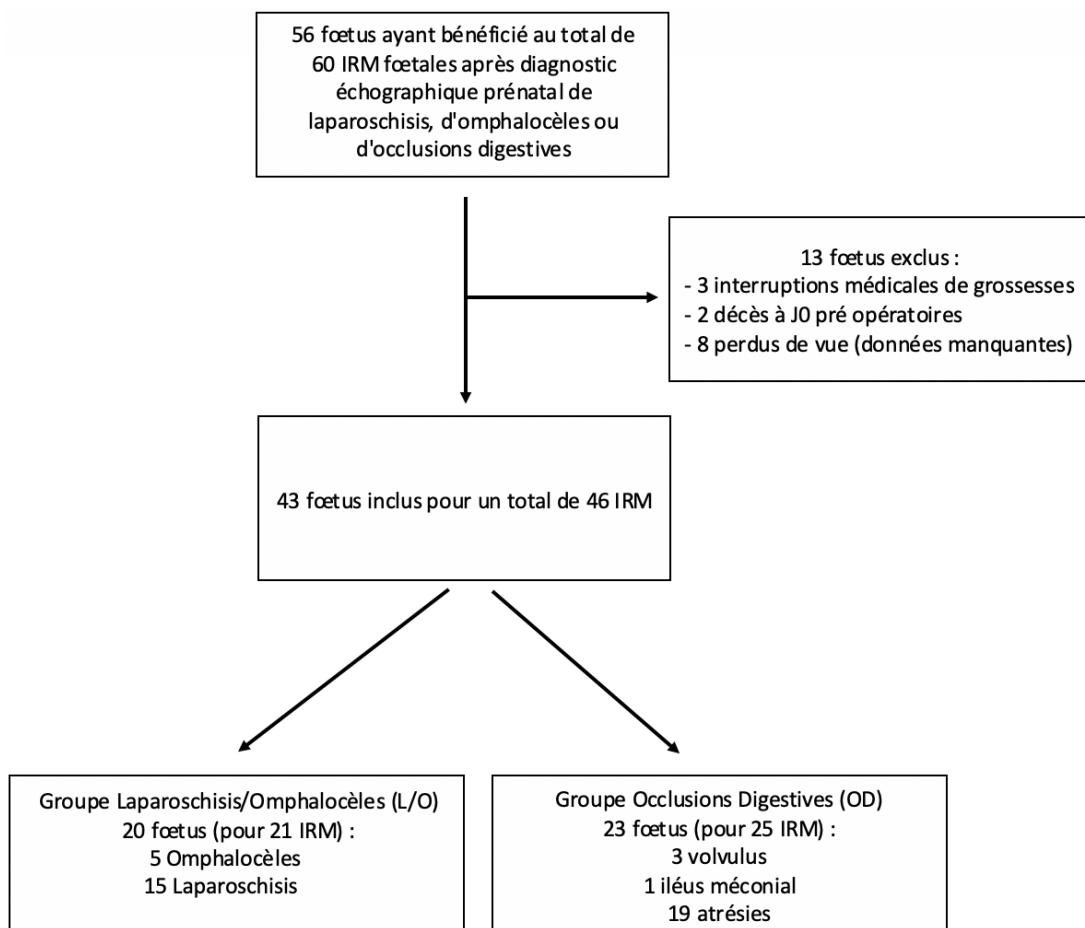


Figure 12. Diagramme de Flux

Les caractéristiques de la population totale et des deux groupes sont reportées dans le **[Tableau 1]** :

- Sur les 43 nouveau-nés, 21 étaient des filles et 22 des garçons. 5 présentaient une atteinte syndromique : 1 trisomie 16, 3 mucoviscidoses et 1 non étiquetée.
- Le poids moyen à la naissance était de 2428 g, avec une étendue comprise entre 1160 g et 3900 g
- Le terme moyen était de 35 SA + 2j, avec une étendue comprise entre 31 SA + 6j et 39 SA + 2j

	L/O (N=20)	OD (N=23)	Population totale (N = 43)
Sexe (F/H)	9 / 11	12 / 11	21 / 22
Terme moyen (SA)	34 SA + 5j	35 SA + 5j	35 SA + 2j
Poids moyen au terme (g)	2341	2504	2428
Atteinte syndromique	1/20	4/23	5/43

Tableau 1. Caractéristiques de la population totale de nouveau-nés et dans les deux groupes : Laparoschisis/omphalocèles (L/O) et Occlusions digestives (OD)

2 - Analyse principale : Performances de la lecture qualitative en IRM et reproductibilité inter-observateur

46 IRM ont été relues : 21 IRM, dont un fœtus ayant eu 2 IRM, ont été comparées aux données opératoires des 20 fœtus dans le groupe L/O et 25 IRM, dont 2 fœtus ayant eu 2 IRM, ont été comparés aux données opératoires des 23 fœtus dans le groupe OD.

Les séquences T2 (HASTE et true FISP) ont été effectuées pour les 46 IRM, la séquence T1 dans 45 IRM (20 dans le groupe L/O et 25 dans le groupe OD) et la séquence de diffusion dans 33 IRM (18 dans le groupe L/O et 15 dans le groupe OD).

Les performances de l'échelle IRM combinée : Se, Sp, VPP et VPN ont été calculées à partir des résultats IRM en fonction des données opératoires (gold standard) et sont représentées dans le **[Tableau 2]** :

Dans le groupe L/O, les hauts grades IRM étaient associés à la souffrance digestive opératoire dans 8 cas sur 8 (Se 100%, 1 perforation, 7 souffrances vasculaires) et les bas grades correspondaient à l'absence de souffrance opératoire dans 10 cas sur 13 (Sp 77%). La VPP était de 72% et la VPN de 100%.

Concernant la périviscérite, les hauts grades IRM étaient associés à la périviscérite de haut grade opératoire dans 9 cas sur 10 (Se 90%) et les bas grades correspondaient à son absence dans 9 cas sur 11 (Sp 82%). La VPP était de 82% la VPN de 90%

Dans le groupe OD, les hauts grades IRM ont détecté la souffrance digestive opératoire dans 6 cas sur 7 (Se 86%, 3 nécroses et 3 souffrances vasculaires) et les bas grades correspondaient à l'absence de souffrance opératoire dans 14 cas sur 18 (Sp 78%). La VPP était de 60% et la VPN de 93%.

	L/O (N = 21)		OD (N = 25)
	Souffrance digestive	Périviscérite	Souffrance digestive
Sensibilité	100 %	90 %	86%
Spécificité	77 %	82 %	78%
VPP	72 %	82 %	60%
VPN	100 %	90 %	93%

Tableau 2. Performances de l'échelle IRM pour la prédiction des signes de souffrance de paroi digestive

Les haut grades IRM étaient statistiquement associés, dans les deux groupes, à la souffrance digestive de paroi reportée dans les comptes rendus opératoires ($p < 0,01$) ainsi qu'à la périviscérite de haut grade dans le groupe L/O ($p < 0,01$)

La reproductibilité inter-observateur de l'analyse qualitative IRM était supérieure à 0,9 dans les deux groupes : $r = 0,98$ dans le groupe L/O et $r = 0,96$ dans le groupe OD. 3 IRM avaient des lectures divergentes entre radiologues junior et senior sans modification d'effectifs des fœtus de bas grades et de hauts grades (1 dans le groupe L/O et 2 dans le groupe OD).

Aucune souffrance opératoire ou IRM ne concernait le colon.

Dans le groupe L/O sur les 8 cas de souffrance digestive opératoire : l'hypersignal T1 et l'hyposignal T2 étaient présents dans 8 cas sur 8 et l'hypersignal diffusion dans 4 cas sur 8.

Concernant la périviscérite l'hypersignal T1 était présent dans 9 cas sur 10, l'hyposignal T2 dans 8 cas sur 10 et l'hypersignal diffusion dans 4 cas sur 10 cas.

Dans le groupe OD sur les 7 cas de souffrance digestive opératoire l'hypersignal T1 et l'hyposignal T2 étaient présents dans 5 cas sur 7 et l'hypersignal diffusion dans 2 cas sur 7.

3 - Analyses secondaires

1 – Performances de l'échographie et comparaison avec celles de l'IRM pour la prédiction de la souffrance digestive

La présence d'un des signes de souffrance digestive en échographie n'était pas associée de manière significative à la souffrance digestive per opératoire dans le groupe L/O ($p > 0,26$; 4 souffrances échographiques sur 8 cas de souffrance opératoire) et dans le groupe OD ($p > 0,18$; 3 souffrances échographiques sur 7 cas de souffrance opératoire). Ces valeurs sont supérieures aux valeurs retrouvées en IRM ($p < 0,01$).

La dilatation digestive intra-abdominale échographique dans le groupe L/O, n'était pas non plus associée à une souffrance digestive per opératoire ($p > 0,16$; 6 dilatations intra-abdominales sur 8 cas de souffrance opératoire) de manière significative.

2 – Comparaison des durées d'hospitalisations moyennes en réanimation chez les nouveau-nés ayant un bas grade et ceux ayant un haut grade en IRM anténatale

La durée d'hospitalisation en réanimation, dans le groupe L/O, était en moyenne de 19,1 jours chez les enfants ayant un grade élevé IRM (2 et 3) et de 13 jours chez les enfants ayant un bas grade (0 et 1) sans différence statistiquement significative ($p > 0,3$).

Elle était, dans le groupe OD, de 6,1 jours chez les enfants ayant un grade élevé en IRM (2 et 3) et de 7,7 jours chez les enfants ayant un grade faible en IRM (0 et 1) sans différence statistiquement significative ($p > 0,6$).

DISCUSSION

Nos résultats indiquent qu'une analyse qualitative des parois digestives fœtales en IRM est utile pour les pathologies à risque de souffrance digestive comme les laparoschisis, les omphalocèles et les occlusions digestives anténatales. A notre connaissance, il s'agit de la première étude traitant des modifications de signal de la paroi digestive fœtale en utilisant les 3 séquences habituellement utilisées : le T1, le T2 et la diffusion.

Jusqu'à présent, les précédentes études se concentraient sur l'amélioration du diagnostic des pathologies fœtales abdominales grâce à l'utilisation conjointe du T1 et T2 et la réalisation d'abaques sur les dimensions normales du tube digestif [58] sans toutefois aborder sa viabilité. Certains travaux se sont intéressés aux modifications de signal T1 et T2 physiologiques intra luminales durant la grossesse. Le fœtus ingère le liquide amniotique de manière croissante, remplissant le tube digestif en commençant par l'estomac jusqu'à l'iléon. Il est le plus souvent visible à partir de la 25^{ème} SA [59], en hypersignal T2 liquidiens.

En parallèle le méconium s'accumule dans l'iléon distal et le colon à partir de la 24^{ème} SA [60, 61], après la fermeture du canal anal vers la 20^{ème} SA. Le méconium est une substance résultant d'un mélange de sécrétions hépatiques, de desquamations épithéliales, de corps gras et de sédiments, possédant des propriétés paramagnétiques du fait de nombreux ions comme le Fer et ou Manganèse lui conférant un hypersignal en pondération T1. Ces deux substances vont jouer le rôle de contrastes endogènes naturels, permettant une cartographie digestive précise et expliquant l'essor de l'IRM abdominale fœtale ces dernières années [62].

Certaines anomalies de signal restent cependant inexpliquées, notamment pour les pathologies de type volvulus ou les atrésies anténatales. Des anses grêliques proximales présentent, de manière inhabituelle, un contenu en hypersignal T1. Selon Colombani et al. [63] ces anomalies s'expliqueraient par des remaniements hémorragiques luminaux secondaires à une souffrance ou par une sédimentation de sels biliaires, remettant en cause la certitude que tout hypersignal T1 du tube digestif est de nature méconiale. C'est un début d'explication sur la présence potentielle, chez certains foetus, d'une souffrance digestive. Un de nos volvulus grêliques, segmentaire jéjunal, présentait d'ailleurs un franc hypersignal T1 luminal.

La physiopathologie de la souffrance digestive fait intervenir de multiples mécanismes plus ou moins intriqués qui provoquent des modifications histologiques et architecturales de paroi ainsi qu'une modification de sa composition. Cette physiopathologie diffère selon l'étiologie causale. Certaines étiologies, notamment chez les adultes, ont déjà fait l'objet d'explications qui pourraient être extrapolées aux parois digestives fœtales :

- L'ischémie digestive, [64] qui est causée par un défaut d'apport vasculaire généralement artériel. Elle est responsable d'une hypoxie tissulaire et d'un œdème cytotoxique avec réduction de l'espace extra-cellulaire. Il se produit par la suite une production de radicaux libres et une pullulation microbienne par translocation. L'emballage de la réaction inflammatoire secondaire à la colonisation bactérienne entraîne ensuite une nécrose de paroi, parfois hémorragique, pouvant se compliquer d'une perforation.
- Les atteintes inflammatoires chroniques, comme dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI : Crohn et Rectocolite hémorragique). La paroi est généralement envahie de lymphocytes groupés en amas, associés à une dilatation des structures lymphoïdes, à l'accumulation de molécules pro-inflammatoires et à la formation de granulomes participant là aussi à la réduction de l'espace extra-cellulaire [65]. Il s'y associe également des phénomènes de fibrose murale.

Ces mécanismes peuvent être détectables en IRM et notre échelle a permis d'établir que la présence d'un hypersignal T1, diffusion et/ou d'un hyposignal T2 de paroi prédisait la souffrance digestive et la périviscérite, comparativement aux constatations per opératoires (*gold standard*), avec de bonnes performances. Plusieurs caractéristiques se dégagent :

- L'hypersignal T1 de paroi est le signe le plus fréquemment retrouvé. Il était présent dans plusieurs pathologies : les laparoschisis, les volvulus, l'iléus méconial ou encore les occlusions en amont d'atrésie. La pondération T1 est une séquence sensible aux lésions hémorragiques cérébrales post ischémiques, intra-abdominales [66] et à la production de radicaux libres comme, par exemple, dans les parois d'abcès cérébraux chez l'adulte [67] ou lors de mécanismes ischémiques. Ces anomalies en hypersignal T1 pourraient ainsi, comme chez l'adulte, expliquer les anomalies de signal IRM des

parois digestives fœtales soumises à des mécanismes ischémiques prolongés. Une déshydratation de la paroi avec majoration de la concentration protéique peut aussi être envisagée à un stade d'hypoperfusion plus précoce, majorant le signal T1, tout comme pour les kystes colloïdes ou les kystes de la poche de Rathke encéphaliques [68].

- L'hypersignal diffusion de paroi était positif dans un moins grand nombre de cas, 6 au total dans notre série (13%) : 4 laparoschisis et 2 occlusions digestives sur volvulus, toujours en association avec un hypersignal T1 et n'a donc pas permis à elle seule de classer un fœtus en haut grade. Il n'existait en revanche qu'un seul faux positif. La diffusion utilise les mouvements Browniens des molécules d'eau extracellulaires et détecte l'œdème cytotoxique responsable d'une réduction de l'espace extra-cellulaire. Ce sont ces modifications qui pourraient être détectées, en hypersignal diffusion, dans les parois digestives fœtales d'anses volvulées avec souffrance vasculaire ischémiques.

Il est également intéressant de noter que les hauts grades de diffusion étaient deux fois plus fréquents dans le groupe L/O que dans le groupe OD (4 vs 2 cas), alors même que l'effectif était moindre dans le groupe L/O et que le nombre de diffusion était sensiblement le même dans les deux groupes (18 vs 15). Cela pourrait être dû à la présence d'une périviscérite, que l'IRM permet également de prédire d'après nos résultats.

La périviscérite est une péritonite secondaire à la toxicité du liquide amniotique du fait de la présence d'enzymes digestives [28]. Elle entraîne un dépôt fibrineux qui diminue le péristaltisme et entraîne un effet constricteur artériel qui, à terme, peut être responsable de phénomènes ischémiques. Cependant cette atteinte semble être également inflammatoire avec une infiltration de paroi par des macrophages et des polynucléaires responsables des modifications de paroi (épaississement de la musculeuse et formation de granulomes) comme dans les MICI où la diffusion a montré son intérêt pour visualiser les atteintes inflammatoires. La périviscérite pourrait ainsi entraîner une souffrance mixte inflammatoire et vasculaire lorsque l'exposition du tube digestif au liquide amniotique se prolonge.

- L'hyposignal T2 était quasi uniquement visualisé lorsqu'il existait un hypersignal T1. L'anomalie de signal peut s'expliquer par des phénomènes hémorragiques ou par une déshydratation de la paroi. C'est la séquence la plus intéressante pour l'analyse morphologique des parois digestives. Aucun des fœtus de notre population présentant un épaississement isolé des anses, classé grade 1 selon notre échelle, n'avait de signe de souffrance digestive lors des constatations chirurgicales. Les anomalies de signal de paroi semblent donc être prépondérantes à l'épaississement digestif pour la prédiction de la souffrance digestive.

L'analyse de ces trois séquences et de l'épaississement de paroi est de plus performante et reproductible entre observateurs. La reproductibilité inter-observateur de notre échelle était excellente avec $r > 0,9$ dans les deux groupes. Les quelques discordances observées ne modifiaient pas les effectifs des bas grades et des hauts grades.

Elle est cependant imparfaite car elle ne prend pas en compte les modifications luminales précédemment décrites, la dilatation digestive ou les modifications de paroi survenant en pré-perforatif comme l'amincissement ou le dédoublement de paroi.

Nous n'avons pas pu réaliser une étude quantitative de ces modifications du fait d'une résolution spatiale insuffisante à 1,5 Tesla et des valeurs d'épaisseur de parois digestives très faibles comparativement aux adultes. Nous n'avons donc pas non plus pu mesurer l'épaississement des parois de manière fiable ou les valeurs d'ADC en diffusion comme ce qui avait été fait par Oto A. et al. [65] dans la maladie de Crohn chez l'adulte. L'utilisation d'une IRM 3T pourrait être une piste à envisager car elle a déjà montré sa plus grande précision, par exemple, dans la distinction plus précise de structures cérébrales [69] comparativement à une IRM 1,5T tout en étant cependant soumis à de plus nombreux artefacts rendant difficile à l'heure actuelle son utilisation en IRM fœtale abdominale.

Certaines IRM ne possédaient pas non plus de séquences de diffusion. Cela a pu conduire à minorer les faux positifs, même si aucun fœtus n'a été classé en haut grade sur cette seule séquence.

Dans notre population, aucun fœtus n'était porteur d'une souffrance digestive colique en IRM ou chirurgicale. L'absence d'hypersignal T1 colique, a été considérée

ici comme la conséquence d'une atrésie ou d'un obstacle complet associés à un micro-colon. Farhataziz N. et al. [48] ont mis en évidence que l'absence d'hypersignal T1 colique était observé dans les iléus méconiaux ou dans le syndrome de méga vessie, micro-colon avec hypo-péristaltisme. Les occlusions coliques sont plus rares et la dilatation digestive n'est pas forcément au premier plan comme pour la maladie de Hirschsprung dont le diagnostic anténatal est inexistant, ce qui a probablement minoré leur proportion dans notre population.

Les performances de l'IRM ont été comparées aux échographies anténatales, examen de référence dans le suivi prénatal. Contrairement à l'IRM, la souffrance digestive échographique et la dilatation digestive intra-abdominale dans le groupe L/O n'étaient pas associées à la présence d'une souffrance digestive opératoire dans les deux groupes. Ces résultats sont en contradiction avec certains travaux ayant montré l'intérêt de l'échographie pour la prédition des laparoschisis compliqués [51, 70] ou des atrésies digestives notamment en cas de dilatation digestive intra-abdominale [71, 72, 73, 74].

L'IRM a en revanche permis de reclasser plusieurs fœtus en haut grade n'ayant aucun signe de souffrance en échographie avec une bonne corrélation chirurgicale. L'échographie a permis de reclasser quant à elle un cas de fœtus en haut grade.

L'échographie et l'IRM sont donc complémentaires pour la prédition de la souffrance digestive de paroi et la prise en charge de ces fœtus en péri et post natal. Le couple échographie-IRM peut permettre d'améliorer le conseil parental en abordant le sujet de la viabilité digestive et la nécessité d'une réanimation adaptée.

Nous n'avons cependant pas pu mettre en évidence une association entre la présence d'une souffrance digestive en IRM et l'allongement de la durée de séjour en réanimation dans aucun des deux groupes. La durée moyenne de séjour dans le groupe L/O était cependant de 19,1 jours chez les fœtus de hauts grades IRM contre 13 jours chez ceux de bas grades. Dans le groupe OD, les durées étaient similaires, et plus faibles que dans le groupe L/O. Cela pourrait être dû à une prise en charge chirurgicale et réanimatoire moins morbide et une souffrance digestive plus localisée, segmentaire. Si l'allongement de la durée de séjour pouvait être prédictif en IRM, cela permettrait de stratifier la prise en charge de ces enfants et d'améliorer le conseil et l'information parental.

Notre étude présente plusieurs limites. Le faible effectif, inhérent à ces pathologies peu fréquentes, associé à une proportion de décès et de perdus de vue non négligeable ayant comme conséquence une baisse de puissance qui a pu impacter les analyses secondaires.

Le caractère monocentrique et rétrospectif de cette étude a pu également entraîner des biais dans l'échantillonnage. Les échographies étaient réalisées par différents opérateurs et leurs comptes-rendus relus *a posteriori* lors de l'étude ce qui a pu entraîner des biais dans l'évaluation de la souffrance digestive en échographie et son manque de corrélation avec les données IRM et opératoires.

CONCLUSION

Notre étude permet d'apporter une plus-value au bilan diagnostic fœtal abdominal en permettant d'étudier la souffrance des parois digestives, notamment grêliques, à partir des séquences d'IRM utilisées en pratique clinique (T1, T2 et diffusion). La présence d'un hypersignal T1, d'un hypersignal diffusion et/ou d'un hyposignal T2 de paroi, avec ou sans épaisseissement de paroi, est un signe IRM performant et reproductible pour prédire la souffrance digestive opératoire chez les fœtus à risque et la périviscérite chez les laparoschisis. L'IRM fœtale abdominale est donc un examen utile en complément de l'échographie prénatale.

Il conviendrait de compléter ces données par une étude prospective contenant une plus large population pour confirmer nos résultats et pouvoir les comparer aux données cliniques telles que la morbi-mortalité néonatale, les données développementales et surtout nutritionnelles de l'enfant. Il a en effet déjà été montré que les enfants atteints de laparoschisis complexes sont plus sujet au syndrome d'un grêle court [75] et à la difficulté d'acquérir une autonomie digestive [76]. Cela permettrait ainsi d'améliorer le conseil et l'information parentale et de proposer une prise en charge pédiatrique optimale.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Torres US, Portela-Oliveira E, Del Campo Brajos Braga F, Werner Jr H, Augusto Nascimento Daltro P, Soares Souza A. When Closure Fails: What the Radiologist Needs to Know About the Embryology, Anatomy, and Prenatal Imaging of Ventral Body Wall Defects. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI* 2015 Dec;36(6):522-36.
- [2] Ledbetter DJ, Chabra SG, Javid PJ. Abdominal Wall Defects. *Avery's Diseases of the Newborn* 2018 (pp 1068-1078.e3).
- [3] Marshall J, Salemi JL, Tanner JP, Ramakrishnan R, Feldkamp ML, Marengo LK, Meyer RE, Druschel CM, Rickard R, Kirby RS. Prevalence, Correlates, and Outcomes of Omphalocele in the United States, 1995-2005. *Obstetrics and Gynecology* 2015 Aug;126(2):284-293.
- [4] Port-Lis M, Leroy C, Manouvrier S, Escande F, Passemard S, Perrin L, Capri Y, Gérard B, Verloes A. A familial syndromal form of omphalocele. *European Journal of Medical Genetics* 2011 May-Jun 2011;54(3):337-40.
- [5] Richardson S, Browne ML, Rasmussen SA, Druschel CM, Sun L, Wang Jabs E, Romitti PA. Associations between periconceptional alcohol consumption and craniosynostosis, omphalocele, and gastroschisis. *Birth Defects Research Part A Clinical and Molecular Teratology* 2018 2011 Jul;91(7):623-30.
- [6] Lakshminarayanan B, Lakhoo K. Abdominal wall defects. *Early Human Development* 2014 Dec;90(12):917-20.
- [7] Goto S, Suzumori N, Obayashi S, Mizutani E, Hayashi Y, Sugiura-Ogasawara. Prenatal findings of omphalocele-exstrophy of the bladder-imperforate anus-spinal defects (OEIS) complex. *Congenital anomalies (Kyoto)* volume 52 issue 3 2011-2012 Sep;52(3):179-81
- [8] Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, McHutchinson K, Clark RH, Smith PB. Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early Human Development* 2014 Aug;90(8):421-4.

- [9] Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery : a systematic review. *Obstetrics gynecology* 2001 Nov;98(5 Pt 1):867-73
- [10] How HY, Harris BJ, Pietrantoni M, Evans JC, Dutton S, Khoury J, Siddiqi. Is vaginal delivery preferable to elective cesarean delivery in fetuses with a known ventral wall defect? *American Journal Of Obstetrics & Gynecology*. 2000 Jun;182(6):1527-34.
- [11] Gonzalez KW, Chandler NM. Ruptured omphalocele: Diagnosis and management. *Seminars in Pediatric Surgery* 2019 Apr;28(2):101-105.
- [12] Kamata S, Usui N, Toshio S, Nose K, Fukuzawa M. Prenatal detection of pulmonary hypoplasia in giant omphalocele. *Pediatric Surgery International* 2008 Jan;24(1):107-11.
- [13] Percy DB, Haddock C, Ma V, Nowak A, Panczuk J, Butterworth S. Dressed for success? Silver impregnated nanocrystalline dressing for initial treatment of giant omphalocele. *Journal of Pediatric Surgery* 2018 May;53(5):905-908.
- [14] Mayer T, Black R, Matlak ME, Johnson DG. Gastroschisis and omphalocele. An eight-year review. *Annals of surgery* 1980 Dec;192(6):783-7.
- [15] Danzer E, Hedrick HL, Rintoul NE, Siegle J, Scott Adzick N, Panitch HB. Assessment of early pulmonary function abnormalities in giant omphalocele survivors. *Journal of Pediatric Surgery* 2012 Oct;47(10):1811-20.
- [16] Raymond SL, Downard CD, St Peter SD, Baerg J, Qureshi FG, Bruch SW, Danielson PD, Renaud E, Islam S. Outcomes in omphalocele correlate with size of defect. *Journal of Pediatric Surgery* 2019 Aug;54(8):1546-1550.
- [17] Fawley JA, Peterson EL, Christensen MA, Rein L, Wagner AJ. Can omphalocele ratio predict postnatal outcomes? *Journal of Pediatric Surgery* 2016 Jan;51(1):62-6.

- [18] Danzer E, Gerdes M, D'Agostino JA, Bernbaum J, Siegle J, Hoffman C, Rintoul NE, Liechty KW, Flake AW, Adzick NS, Hedrick HL. Prospective, interdisciplinary follow-up of children with prenatally diagnosed giant omphalocele: short-term neurodevelopmental outcome *Journal of Pediatric Surgery* 2010 Apr;45(4):718-23.
- [19] Beaudoin S. Insights into the etiology and embryology of gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery* 2018 Octo;27(5):283-288.
- [20] Feldkamp ML, Carey JC, Sadler TW. Development of gastroschisis: Review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research. *American Journal of medical genetics A* 2007 Apr 1;143A(7):639-52.
- [21] Prefumo F, Izzi C. Fetal abdominal wall defects. *Best practice & research. Clinical Obstetrics & Gynaecology* 2014 Apr;28(3):391-402.
- [22] Chun K, Andrews HG, White JJ. Gastroschisis in successive siblings: further evidence of an acquired etiology. *Journal of Pediatric Surgery* 1993 Jun;28(6):838-9.
- [23] Snelling CMH, Davies GAL. Isolated gastroschisis in successive siblings: a case report and review of the literature. *Journal of obstetrics et gynaecology Canada* 2004 Jun;26(6):591-3
- [24] Zamakhshary M, Yanchar NL. Complicated gastroschisis and maternal smoking: a causal association? *Pediatric Surgery International* 2007 Sep;23(9):841-4.
- [25] No authors listed. Gastroschisis and pseudoephedrine during pregnancy. *Prescrire International* 2004 Aug;13(72):141-3.
- [26] Agopian AJ, Langlois PH, Cai Yi, Canfield MA, Lupo PJ. Maternal residential atrazine exposure and gastroschisis by maternal age. *Maternal and Child Health Journal* 2013 Dec;17(10):1768-75.
- [27] Rentea RM, Gupta V. *Gastroschisis*. StatPearls Publishing; 2021

- [28] Guibourdenche J, Berrebi D, Vuillard E, de Lagausie P, Aigrain Y, Oury JF, Luton D. Biochemical Investigations of bowel Inflammation in Gastroschisis. *Pediatric Research* 2006 Nov;60(5):565-8.
- [29] Loghe HL, Mason GC, Thornton JG, Stringer MD. A randomized controlled trial of elective preterm delivery of fetuses with gastroschisis. *Randomized controlled trial* 2005 Nov;40(11):1726-31.
- [30] Lepigeon K, Mieghem TV, Vasseur Maurer S, Giannoni E, Baud, D. Gastroschisis--what should be told to parents ? *D. Prenatal Diagnosis* 2014 Apr;34(4):316-26.
- [31] Jansen LA, Safavi A, Lin Y, MacNab YC, Skarsgard ED. Preclosure fluid resuscitation influences outcome in gastroschisis. *American journal of perinatology* 2012 Apr;29(4):307-12.
- [32] Poola AS, Aguayo P, Fraser JD, Hendrickson RJ, Weaver KL, Gonzalez KW, St Peter SD. Primary Closure versus Bedside Silo and Delayed Closure for Gastroschisis: A Truncated Prospective Randomized Trial. *European Journal of Pediatric Surgery* 2019 Apr;29(2):203-208.
- [33] Fullerton BS, Velazco CS, Sparks EA, Morrow KA, Edwards EM, Soll RF, Modi BP, Horbar JD, Jaksic T. Contemporary Outcomes of Infants with Gastroschisis in North America: A Multicenter Cohort Study. *The Journal of pediatrics* 2017 Sep;188:192-197.e6.
- [34] Bergolz R, Boettcher M, Reinshagen K, Wenke K. Complex gastroschisis is a different entity to simple gastroschisis affecting morbidity and mortality-a systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery* 2014 Octo;49(10):1527-32.
- [35] Zalel Y, Perlitz Y, Gamzu R, Peleg D, Ben-Ami M. In-utero development of the fetal colon and rectum: sonographic evaluation. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 2003 Feb;21(2):161-4.

- [36] Parulekar SG. Sonography of normal fetal bowel. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 1991 Apr;10(4):211-20.
- [37] Lap CC, Voskuilen CS, Pistorius LR, Mulder EJH, Visser GHA, Manten GTR. Reference curves for the normal fetal small bowel and colon diameters; their usefulness in fetuses with suspected dilated bowel. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine* 2020 Feb;33(4):633-638.
- [38] Gupta R, Soni V, Mathur P, Babu Goyal R. Congenital Pyloric Atresia and Associated Anomalies : A case Series R. *Journal of Neonatal Surgery* 2013 Oct 1;2(4):40.
- [39] Sarin YK, Nagdeve NG. Carmi syndrome complicated by pharyngo-esophageal perforation. *Indian Pediatrics* 2006 Jan;43(1):61-4.
- [40] Kshirsagar AY, Sulhyan SR, Vasisth G, Nikam YP. Duodenal stenosis in a child. *African Journal of Paediatrics Surgery* Jan-Apr 2011;8(1):92-4.
- [41] Dhibou H, Bassir A, Sami N, Boukhanni L, Fakhrir B, Asmouki H, Soummani A. Atrésie intestinale iléale : diagnostic anténatale et prise en charge. *Pan African Medical Journal* 2016 ; 24 :240 PMID : 27800095.
- [42] Prodhomme O, Saguintaah M, Baud C, Bechard-Sevette MD, Bolivar-Perrin J, David S, Couture A. The Snail Sign in Prenatal intestinal Volvulus : A specific Semiology on Fetal MRI in 8 cases Abstract Archives of the RSNA 2014 PDS227.
- [43] Glenn OA, Barkovich AJ. Magnetic Resonance Imaging of the Fetal Brain and Spine: An increasingly Important Tool in Prenatal Diagnosis, Part 1. *American Journal of Neuroradiology* 2006 Sep;27(8):1604-11.
- [44] Strizek B, Jani JC, Mucyo E, De Keyser F, Pauwels I, Ziane S, Mansbakh AL, Deltenre P, Cos T, Cannie Mieke M. Safety of MR Imaging at 1.5 T in Fetuses: A Retrospective Case-Control Study of Birth Weights and the Effects of Acoustic Noise. *Radiology* 2015 May;275(2):530-7.

- [45] Ray JG, Vermeulen MJ, Bharatha A, Montanera WJ, Park AL. Association Between MRI Exposure During Pregnancy and Fetal and Childhood Outcomes. *JAMA* 2016 Sep 6;316(9):952-61.
- [46] Chartier AL, Bouvier MJ, McPherson DR, Stepenosky JE, Taysom DA, Marks RM. The Safety of Maternal and Fetal MRI at 3 T. *American Journal of Roentgenology* 2019 Nov;213(5):1170-1173.
- [47] Ray JG, Vermeulen MJ, Bharatha A, Montanera WJ, Park AL. Association Between MRI Exposure During Pregnancy and Fetal and Childhood Outcomes. *JAMA* 2016 sep 6;316(9):952-61
- [48] Farhataziz N, Engels JE, Ramus RM, Zaretsky M, Twickler DM. Fetal MRI of urine and meconium by gestational age for the diagnosis of genitourinary and gastrointestinal abnormalities. *American Journal of Roentgenology* 2005 Jun;184(6):1891-7.
- [49] Nakagawa M, Hara M, Shibamoto Y. MRI findings in fetuses with an abdominal wall defect: gastroschisis, omphalocele, and cloacal exstrophy. *Japanese Journal of Radiology* 2012 Mar;31(3):153-9.
- [50] Chen X, Zhao S. Prenatal diagnosis of small bowel obstruction with ultrasonography and MRI. *Chen et al Obstetrics and gynaecology Volume 44, Issue S1 / p.323-324 Sep 2014.*
- [51] Geslin D, Clermidi P, Gatibelza, Boussion F, Saliou AH, Le Manac'h Dove, Margaryan M, De Vries P, Sentilhes L, Levard G, Lardy H, Arnaud A, Leclair MD, Podevin G, Schmitt. What prenatal ultrasound features are predictable of complex or vanishing gastroschisis? A retrospective study. *Prenatal Diagnosis* 2017 Feb;37(2):168-175.
- [52] Gunderman PFR, Shea LAG, Gray BW, Brown BP. Fetal MRI in management of complicated meconium ileus: Prenatal and surgical imaging *Prenatal diagnosis* 2018 Aug;38(9):685-691.

- [53] Yokomine M, Yoshizato T, Ushijima K. Pitfalls in the prenatal diagnosis of a volvulus of the small intestines: two cases with massive bowel dilatations and a loss of peristalsis. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2019 Volume 54, Issue S1 / p. 318-318.
- [54] Carcopino X, Chaumoitre K, Shojai R, Akkawi R, Panuel M, Boubli L, D'ercole C. Fetal magnetic resonance imaging and echogenic bowel. *Prenatal Diagnostic* 2007 Mar ;27(3) :272-8.
- [55] Huang L, Huang D, Wang H, Zhang X, Yu, H, Yang P. Antenatal predictors of intestinal pathologies in fetal bowel dilatation. *Journal Paediatrics and Child Health* 2020 Jul;56(7):1097-1100.
- [56] Andrade WS, Brizot ML, Francisco RPV, Tannuri AC, Syngelaki A, Akolekar R, Nicolaides KH. Fetal intra-abdominal bowel dilation in prediction of complex gastroschisis. *Ultrasound Obstetrics Gynecology* 2019 Sep;54(3):376-380.
- [57] Silva P, Reis F, Alves P, Farinha L, Sousa Gomes M, Câmara P. Fetal Bowel Dilatation: A Sonographic Sign of Uncertain Prognosis. *Case Report in obstetrics and Gynecology* ; 2015:608787.
- [58] Lap C, Manten G, Mulder E, Visser G, Pistorius LR. A prospective longitudinal ultrasound study of the fetal small bowel and colon diameters. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2012 / Volume 40, Issue S1 / p. 294-294.
- [59] Brugge PC, Prayer D. Fetal abdominal magnetic resonance imaging. *European Journal of Radiology* 2006 Feb;57(2):278-93.
- [60] Furey EA, Bailey AA, Twickler DM. Fetal MR Imaging of Gastrointestinal Abnormalities *Radiographics* 2016 May-Jun 2016;36(3):904-17.
- [61] Huisman TAGM, Kellenberger CJ. MR imaging characteristics of the normal fetal gastrointestinal tract and abdomen. *European Journal of Radiology* 2018 Jan;65(1):170-81.

- [62] Saguintaah M, Couture A, Veyrac C, Baud C, Quere MP. MRI of the fetal gastrointestinal tract. *Pediatric Radiology* 2002 Jun;32(6):395-404.
- [63] Colombani M, Ferry M, Garel C, Cassart M, Couture A, Guibaud L, Avni F, Gorincour G. Fetal gastrointestinal MRI: all that glitters in T1 is not necessarily colon. *Marina Pediatric Radiology* 2010 Jul;40(7):1215-21.
- [64] Mastoraki A, martoraki S, Tziava E, Touloumi S, Krinos N, Danias N, Lazaris A, Arkadopoulos N. Mesenteric ischemia: Pathogenesis and challenging diagnostic and therapeutic Word *Journal of gastrointestinal pathophysiology* 2016 Feb 15;7(1):125-30.
- [65] Oto A, Zhu F, Kulkarni K, Karczmar GS, Turner JR, Rubin D. Evaluation of Diffusion-weighted MR Imaging for Detection of Bowel Inflammation in Patients with Crohn's Disease. *Academic Radiology* 2009 May;16(5):597-603.
- [66] Zizka J, Elias P, Hodik K, Tintera J, Juttnerova V, Belobradek Z, Klzo L. Liver, meconium, haemorrhage: the value of T1-weighted images in fetal MRI. *Pediatric Radiology* 2006 Aug;36(8):792-801.
- [67] Feraco P, Donner D, Gagliardo C, Leonardi I, Piccinini S, Del Poggio A, Franciosi R, Petralia B, van den Hauwe L. Cerebral abscesses imaging: A practical approach. *Journal of Population Therapeutics & Clinical Pharmacology* 2020 Jul 11;27(3):e11-e24.
- [68] Ginat DT, Meyers SP. Intracranial Lesions with High Signal Intensity on T1-weighted MR Images: differential diagnosis. *Radiographics* Mar-Apr 2012;32(2):499-516.
- [69] Weisstanner C, Gruber GM, Brugger PC, Mitter C, Diogo MC, Kasprian G, Prayer D. Fetal MRI at 3T—ready for routine use? *British Journal of Radiology* 2017 Jan;90(1069):20160362.

- [70] Heller F, Engel J, Carbon R, Schroth M, MW Beckmann, Goecke W. Ultrasound bowel characterisation and outcome of fetal gastroschisis. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2009 Volume 34, Issue S1 / p. 226-226.
- [71] Kuleva M, Khen-Dunlop N, Dumez Y, Ville Y, Salomon LJ. Is complex gastroschisis predictable by prenatal ultrasound ? *BJOG* 2012 Jan;119(1):102-9.
- [72] Goetzinger KR, Tuuli MG, Longman RE, Huster KM, Odibo AO, Cahill AG. Sonographic predictors of postnatal bowel atresia in fetal gastroschisis. *Ultrasound Obstetrics Gynecology* 2014 Apr;43(4):420-5.
- [73] Lap CCMM, Pistorius LR, Mlder EJH, Alias M, Kramer WLM, Bilardo CM, Cohen-Overbeek TE, Pajkrt E, Tibboel D, Wijnen RMH, Visser GHA, Manten GTR, FLAMINGO Study Working Group. Ultrasound markers for prediction of complex gastroschisis and adverse outcome: longitudinal prospective nationwide cohort study. *Ultrasound Obstetrics Gynecology* 2020 Jun;55(6):776-785.
- [74] Nick AM, Bruner JP, Moses R, Yang EY, Scott TA. Second-trimester intra-abdominal bowel dilatation in fetuses with gastroschisis predicts neonatal bowel atresia. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2006 Nov;28(6):821-5.
- [75] Vinit, N, Talbotec C, de Tristanc M, Rousseau V, Ville Y, Lapillonne A, Goulet O, Chardot C, Solomon LJ, Khen-Dunlop N. Predicting factors of short bowel syndrome in gastroschisis. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2020 Volume 56, Issue S1 / p. 82-82.
- [76] Piper HG, Jaksic T. The impact of prenatal bowel dilation on clinical outcomes in neonates with gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery* 2006 May;41(5):897-900.

ABREVIATIONS

ASP : Abdomen sans préparation

ADC : Coefficient de diffusion apparent

D2 : Deuxième duodénum

D3 : Troisième duodénum

HASTE: HAIf Fourier Single shot Turbo spin Echo (SIEMENS)

IMG : Interruption médicale de grossesse

IRM : Imagerie par résonance magnétique

MAR : Malformations ano-rectales

MICI : Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin

OEIS : Omphalocèle-Exstrophie vésicale-Imperforation anale-Spina bifida

SA : Semaine(s) d'aménorrhée(s)

T1 : Pondération IRM correspondant au temps nécessaire pour que l'aimantation longitudinale d'un tissu atteigne 63% de son amplitude initiale après la bascule de 90° protonique. Terme utilisé pour décrire le contraste des différents tissus selon leur différence de temps T1.

T2 : Pondération IRM correspondant au temps nécessaire pour que l'aimantation transversale tissulaire décroît jusqu'à 37% après une onde de radiofréquence de 90°

Terme utilisé pour décrire le contraste des différents tissus selon leur différence de temps T2.

True FISP: TrueFast Imaging with Steady State Precession (SIEMENS)

RCP : Réunion de concertation pluridisciplinaire

VPN : Valeur prédictive négative

VPP : Valeur prédictive positive

SERMENT D'HIPPOCRATE

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

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

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

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

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

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

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

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

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

ETUDE RETROSPECTIVE : Apport de l'IRM dans l'évaluation de la souffrance digestive fœtale.

RESUME

Objectif : Évaluer l'apport de l'IRM dans le diagnostic de souffrance pariétale digestive fœtale et son rôle dans la prise en charge des fœtus atteints de pathologies à risque : les laparoschisis, les omphalocèles et les occlusions digestives.

Matériels et méthodes : Étude monocentrique rétrospective portant sur 43 fœtus atteints de laparoschisis, d'omphalocèles ou d'occlusions digestives diagnostiqués en échographie anténatale et ayant bénéficié au total de 46 IRM abdominales. Ces IRM ont été classées en deux groupes : "Laparoschisis/Omphalocèles" (L/O) et "Occlusions digestives" (OD).

Deux radiologues ont relu, en aveugle des résultats opératoires, la totalité des IRM à la recherche d'une anomalie de signal de paroi (hypersignal T1, hypersignal diffusion ou hyposignal T2) et/ou d'un épaississement pariétal sur l'ensemble du tube digestif attestant d'une souffrance digestive. Ils ont classé chaque IRM selon une échelle à 4 grades de sévérité, qu'ils ont ensuite regroupé en bas grades (grade 0 ou 1) et en hauts grades (grade 2 ou 3). Les résultats de cette échelle IRM, après double lecture, ont été comparés avec la présence d'une souffrance digestive de paroi et d'une périviscérite reportées dans les comptes rendus opératoires (gold standard). Les résultats IRM ont été comparés aux résultats échographiques prénatals et à la durée de séjour en réanimation des nouveau-nés.

Résultats : 46 IRM ont été incluses dans l'étude, 21 appartenaient au groupe L/O et 25 au groupe OD. Dans le groupe L/O, les hauts grades IRM étaient associés à la souffrance digestive opératoire dans 8 cas sur 8 (Se 100%) et les bas grades correspondaient à l'absence de souffrance digestive opératoire dans 10 cas sur 13 (Sp 77%). Concernant la périviscérite les hauts grades IRM étaient associés à la périviscérite de haut grade opératoire dans 9 cas sur 10 (Se 90%) et les bas grades correspondaient à son absence dans 9 cas sur 11 (Sp 82%).

Dans le groupe OD, les hauts grades IRM étaient associés à la souffrance digestive opératoire dans 6 cas sur 7 (Se 86%) et les bas grades correspondaient à l'absence de souffrance digestive opératoire dans 14 cas sur 18 (Sp 78%).

La reproductibilité inter-observateur de l'échelle IRM était de 0,98 dans le groupe L/O et de 0,96 dans le groupe OD.

Les hauts grades IRM étaient associés de façon significative ($p < 0,01$ dans les deux groupes) à la souffrance digestive opératoire contrairement au fœtus ayant une souffrance échographique ($p > 0,26$ dans le groupe L/O et $p > 0,18$ dans le groupe OD). Ils étaient aussi associés à une périviscérite de haut grade per opératoire ($p < 0,01$) dans le groupe L/O.

La dilatation digestive intra-abdominale échographique, dans le groupe L/O, n'était pas associée à une souffrance digestive per opératoire ($p > 0,16$) de manière significative. La durée de séjour en réanimation n'était pas significativement différente entre les fœtus de bas et de hauts grades IRM dans les deux groupes. La durée moyenne était de 13 jours chez les bas grades et de 19,1 jours chez les hauts grades dans le groupe L/O ($p > 0,3$). La durée moyenne était de 7,7 jours chez les bas grades et de 6,1 jours chez les hauts grades dans le groupe OD ($p > 0,6$).

Conclusion : L'IRM est un examen performant pour diagnostiquer et prédire la souffrance de paroi digestive fœtale, notamment grêlique, chez les fœtus à risque ainsi que la périviscérite chez les laparoschisis. Elle est utile en complément de l'échographie dans le bilan prénatal.

Mots-clés : IRM fœtale ; Fœtus ; Souffrance digestive ; Laparoschisis ; Omphalocèle ;