

MALROTATION : QUAND OPERER ?

S. IRTAN

Sorbonne Universités, UPMC Univ Paris 06, APHP Hôpital Armand Trousseau, Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Néonatale, Centre de Recherche St Antoine Inserm UMRS.938, Paris, France.

La problématique de cette question repose sur la détermination de la position de la racine du mésentère, et en particulier sur la position de ses deux points fixes que sont l'angle duodéno-jéjunal et la valvule iléo-caecale. Si ces deux points fixes sont éloignés l'un de l'autre, il n'y a aucun risque de volvulus. Si en revanche ces deux points fixes sont proches l'un de l'autre, il y a un risque de volvulus de l'ensemble de l'intestin grêle, avec des conséquences pouvant être très graves pour l'enfant. Il est donc fondamental d'essayer de déterminer quand opérer une malrotation.

Embryogénèse

Lors du développement embryonnaire, l'intestin moyen subit des phénomènes complexes de ré-intégration / rotation / accolement, qui lorsqu'ils sont incomplets, peuvent aboutir à une situation pathogène.

Seule la portion vascularisée par l'artère mésentérique supérieure (AMS) est concernée, c'est-à-dire l'anse intestinale primitive qui s'étend du 2^{ème} duodénum au 1/3 droit du colon transverse. La croissance rapide de cette anse entre la 5^{ème} et la 10^{ème} semaine de gestation se fait à l'extérieur de la cavité abdominale, encore trop petite pour accueillir son développement. Pendant cette période, l'anse va commencer sa rotation anti-horaire dans un plan sagittal pour ses premiers 90°, le grêle venant se situer à droite du colon. Cette disposition s'appelle la position de mésentère commun complet et n'est pas à risque de volvulus puisque les deux points fixes de l'intestin sont éloignés l'un de l'autre et la racine du mésentère est large.

Entre la 10^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation, l'intestin complète sa rotation anti-horaire jusqu'à atteindre 270°, l'intestin grêle passant sous l'AMS alors que le colon se positionne en avant. Le caecum arrive ainsi en fosse iliaque droite alors que l'angle duodéno-jéjunal est situé à gauche du rachis, sous le colon transverse gauche. Dans cette position, les deux points fixes sont éloignés l'un de l'autre et il n'y a donc pas de risque de volvulus. Lorsque pour une raison inconnue, la rotation n'est pas complète et que la valvule iléo-caecale se retrouve proche de l'angle duodéno-jéjunal, la racine du mésentère est alors étroite, on parle de mésentère commun incomplet et le risque de volvulus total du grêle est présent [1].

Diagnostic clinique

L'apparition de vomissements bilieux chez un nouveau-né avec ventre plat est un volvulus complet de l'intestin grêle sur malrotation jusqu'à preuve du contraire. Une échographie abdominale doit être réalisée en urgence pour définir la position des vaisseaux mésentériques et doit être complétée par un

cadre duodéal au moindre doute, le cadre duodéal étant l'examen de référence pour déterminer la position de l'intestin.

En revanche, toute malrotation ne conduisant pas à un volvulus, l'enfant peut rester asymptomatique et la malrotation peut se découvrir de façon fortuite. L'incidence des malrotations est méconnue, certains rapportant un taux allant jusqu'à 1 pour 500 naissances.

Certaines malformations comme l'omphalocèle, le laparoschisis, l'atrésie duodénale ou l'atrésie intestinale peuvent être associées à des anomalies de position mésentérique, qui sont corrigées au décours de l'intervention et n'ont donc pas le temps de devenir symptomatique. Les maladies congénitales cardiaques sont également associées à des malrotations dans le cadre d'une hétérotaxie. Une intervention chirurgicale sur ces malrotations est cependant discutée du fait des risques cardiaques [2].

Diagnostic radiologique

L'échographie abdominale est l'examen de première intention. Elle permet de vérifier que la veine mésentérique supérieure est en avant de la VCI et à droite de l'AMS, elle-même en avant de l'aorte. Dans 15 à 20% des cas, la veine est en avant de l'AMS, sans anomalies de position du mésentère. En revanche, quand la veine s'enroule en arrière de l'AMS et qu'il existe une inversion des vaisseaux mésentériques voire un tour complet de la veine autour de l'artère, on est en présence d'un whirlpool sign et donc d'un volvulus [3]. L'échographie peut également vérifier la position rétropéritonéale du 3^e duodénum [4] mais ce signe n'est pas formel puisque le 3^e duodénum peut être en arrière des vaisseaux mésentériques quand la rotation s'est arrêtée entre 180 et 270°, ce qui représente un risque élevée de volvulus [5,6].

Si l'échographie est gênée par des interpositions digestives ou qu'il n'est pas possible de dérouler toute la portion proximale de l'AMS depuis son origine sur l'aorte jusqu'à ses divisions dans le mésentère, il faut demander un cadre duodéal en urgence. L'absence de visualisation de l'ensemble de la portion proximale de l'AMS peut faussement rassurer sur la position des vaisseaux mésentériques puisque ceux-ci peuvent être revenus en position normale en-dessous du tour de spire.

Le cadre duodéal doit contenir des clichés de face et de profil. Sur la face, on visualisera la position de l'angle de Treitz (angle duodéno-jéjunal), qui dans le cas d'une malrotation se situera à droite du rachis. On pourra également visualiser les tours de spire si on est devant un volvulus. Le profil permettra de voir la position du 3^e duodénum en arrière de l'estomac en l'absence de toute anomalie alors qu'il sera en avant s'il y a une malrotation ou un volvulus [2,7]. Un taux de faux positif de 15% a été rapporté, dû à un duodénum en guirlande, une laxité de la position de l'angle duodéno-jéjunal surtout chez l'enfant de moins de quatre ans ou en cas d'agénésie rénale ou de splénomégalie [2].

S'il est difficile de préciser la position de l'angle de Treitz et d'affirmer la malrotation, un lavement opaque permet de visualiser la position du caecum [8]. Dans le cas d'un mésentère commun complet, l'ensemble du grêle est à droite et l'ensemble du colon est à gauche sans dessiner le classique cadre colique [9]. Si le caecum est sous le foie dans l'hypochondre droit, la malrotation est fortement suspectée et une chirurgie est proposée pour confirmation et traitement.

Si on ne peut pas conclure après la réalisation d'une échographie abdominale, d'un cadre duodéal et d'un **lavement opaque**, ces examens peuvent être répétés à distance. Si des symptômes d'intolérance digestive apparaissent, une cœlioscopie peut être proposée.

La place du scanner abdominal chez l'enfant est discutable mais s'il est réalisé, les mêmes signes radiologiques sont recherchés (position des vaisseaux mésentériques et du duodénum, whirlpool sign). Néanmoins, le scanner peut montrer des signes de rotation antihoraire de la veine mésentérique supérieure autour de l'AMS sans aucune anomalie de position du mésentère dans près de 36% des patients [10].

Conduite à tenir devant un volvulus

Une chirurgie en urgence est indiquée, soit par laparotomie, soit par laparoscopie [1,11]. Le but est de dévolvuler l'intestin grêle avant l'installation d'une ischémie-nécrose de l'ensemble de l'intestin grêle et du colon droit, qui conduirait soit à un syndrome de grêle court soit à une interruption des soins.

Conduite à tenir devant une malrotation

La malrotation conduit à une chirurgie de mise en mésentère commun complet avec appendicectomie si celle-ci est suspectée par les examens d'imagerie (angle de Treitz non à gauche du rachis et caecum sous-hépatique la plupart du temps mais toutes les variantes existent rendant le diagnostic parfois difficile). La coelioscopie permet une confirmation du diagnostic avant tout geste thérapeutique.

Conclusion

Le diagnostic de malrotation reste difficile à l'heure actuelle malgré les différents examens d'imagerie à notre disposition. La non reconnaissance de sa présence peut conduire à un volvulus avec des conséquences graves voire fatales pour l'enfant.

Références

1. Langer JC. Intestinal Rotation Abnormalities and Midgut Volvulus. Surg Clin North Am. 2017 Feb; 97(1):147-159.
2. Applegate KE, Anderson JM, Klatte EC. Intestinal malrotation in children: a problem-solving approach to the upper gastrointestinal series. Radiographics. 2006 Sep-Oct;26(5):1485-500.
3. Pracros JP et al. Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the "whirlpool" sign. Pediatr Radiol. 1992;22(1):18-20.
4. Menten R, Reding R, Godding V, Dumitriu D, Clapuyt P. Sonographic assessment of the retroperitoneal position of the third portion of the duodenum: an indicator of normal intestinal rotation. Pediatr Radiol. 2012 Aug;42(8):941-5.
5. Karmazyn B, Cohen MD. Based on the position of the third portion of the duodenum at sonography, it is not possible to confidently diagnose malrotation. Pediatr Radiol. 2015 Jan;45(1):138-9

6. Karmazyn B. Duodenum between the aorta and the SMA does not exclude malrotation. *Pediatr Radiol.* 2013 Jan;43(1):121-2.
7. Graziano K, Islam S, Dasgupta R, Lopez ME, Austin M, Chen LE, Goldin A, Downard CD, Renaud E, Abdullah F. Asymptomatic malrotation: Diagnosis and surgical management: An American Pediatric Surgical Association outcomes and evidence based practice committee systematic review. *J Pediatr Surg.* 2015 Oct;50(10):1783-90.
8. Applegate KE. Evidence-based diagnosis of malrotation and volvulus. *Pediatr Radiol.* 2009 Apr;39 Suppl 2:S161-3.
9. Marine MB, Karmazyn B. Imaging of malrotation in the neonate. *Semin Ultrasound CT MR.* 2014 Dec;35(6):555-70.
10. Sodhi KS, Bhatia A, Saxena AK, Rao KL, Menon P, Khandelwal N. Anticlockwise swirl of mesenteric vessels: a normal CT appearance, retrospective analysis of 200 pediatric patients. *Eur J Radiol.* 2014 Apr;83(4):710-4.
11. Catania VD, Lauriti G, Pierro A, Zani A. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016 Dec;32(12):1157-1164.