

# Duplications digestives : du classique au plus rare

S Missonnier, F Menut, L Chérier, JF Chateil

Service d'imagerie anténatale, de l'enfant et de la femme, hôpital Pellegrin, Bordeaux

Les « duplications digestives » regroupent diverses malformations congénitales du tube digestif, ayant en commun les caractéristiques suivantes : un contact avec un segment de tube digestif, une paroi musculaire avec deux couches de fibres musculaires lisses et une muqueuse bordée d'épithélium digestif. C'est une pathologie rare, un cas pour 4500 naissances, sans prédominance de sexe ou de population, bien que certaines séries retrouvent une prépondérance masculine modérée. Les symptômes apparaissent le plus souvent chez le nouveau-né (25% dans les premiers mois de vie) ou dans les premières années de vie (70% dans les 2 premières années) (1-7). Le dépistage anténatal a modifié cette présentation clinique, permettant un diagnostic préalable à l'apparition de symptômes. Leur découverte est plus rare à l'âge adulte, mais de nombreuses observations à l'âge adulte sont fréquemment rapportées.

Exceptée la triade de Currarino qui est liée à une anomalie du chromosome 7 de transmission autosomique dominante, il n'y a le plus souvent pas de facteur génétique identifié. Quelques cas de duplications ont été observés dans un contexte d'anomalie génétique, sans association significative : trisomie 2, syndromes de Turner et Klinefelter (8).

Tous les segments de tube digestif peuvent être concernés, de la bouche à l'anus, avec une nette prédominance pour l'intestin grêle (47%) et l'œsophage (20%). La difficulté diagnostique varie selon le type de duplication, kystique ou tubulaire, sa localisation et l'existence d'une communication avec la lumière digestive. L'imagerie est une étape clé du diagnostic, notamment pour la recherche d'arguments du diagnostic positif ou différentiel, mais aussi pour la recherche d'anomalies associées. Les éléments du diagnostic positif sont la présence d'un contact avec le tube digestif, classiquement mais de façon non exclusive sur le bord mésentérique, le contenu liquidien, la mise en évidence d'une paroi comportant plusieurs couches.

Le diagnostic de certitude n'est le plus souvent confirmé qu'après exérèse et examen anatomopathologique. La chirurgie est requise et doit être au mieux complète, pour éviter tout risque de complication ou de dégénérescence maligne.

## 1 Généralités

### 1.1 Embryologie :

Différentes théories ont été élaborées quant à l'origine embryologique des duplications, aucune ne permettant à elle seule d'expliquer le polymorphisme lésionnel. Deux périodes distinctes de formation de l'intestin primitif puis du tube digestif se succèdent :

- Pendant la période précoce d'embryogenèse :

- Adhésion anormale entre ectoderme et endoderme (J17), responsable secondairement d'un dédoublement de la notochorde, expliquant les fentes antérieures et la formation de tractus kysto-méningés (kystes neuro-entériques).
- Adhésion anormale entre notochorde et endoderme (J18-19), aboutissant à une duplication sagittale pré rachidienne, sans anomalie vertébrale, compatible avec la formation de kystes entériques extra-pariétaux.

- Plus tardivement (J25-J28), pendant la période d'organogenèse, certains auteurs évoquent une anomalie de comblement (fusion médiane) ou une anomalie de reperméabilisation de la lumière intestinale. D'autres théories font appel à des anomalies vasculaires ou à la formation d'un diverticule au point de pénétration vasculaire.

Les hypothèses précoces d'anomalie chordale sont actuellement privilégiées.

### **1.2 Anatomie pathologique :**

Les duplications sont le plus souvent uniques mais peuvent être multiples, habituellement sur le même segment de tube digestif, rarement sur des segments différents. Les duplications sont le plus souvent kystiques (82%) (sphériques, ovalaires, polycycliques), plus rarement tubulaires (18%). Par définition, elles sont au contact d'un segment de tube digestif, mais ne partagent pas toujours la même paroi : elles peuvent être extra pariétales (adjacentes) ou intra pariétales (sous-muqueuse, intra-musculaire, sous-séreuse). Il existe cependant de véritables duplications digestives, situées à distance du tube digestif (rétropéritonéales par exemple) appelées « duplications digestives isolées ». Les formes non communicantes sont les plus fréquentes. Les duplications communicantes sont relativement rares (15%), prédominant dans le type tubulaire et dans les formes basses (côlon, rectum). Dans ce cas, la communication avec le tube digestif a lieu soit à une seule extrémité (duplication borgne), soit aux 2 extrémités, soit au centre.

Histologiquement, leur paroi reproduit les différentes couches cellulaires caractéristiques du tube digestif : musculuse composée de 2 couches de cellules musculaires lisses et tapissée d'une muqueuse de type digestif. Le type de muqueuse digestive ne correspond pas toujours à celui du segment de tube digestif adjacent (25 à 30%). Il peut exister du tissu ectopique de type gastrique (muqueuse squameuse, ciliée, transitionnelle), en particulier pour les localisations œsophagiennes, duodénales et grêliques (intérêt de la scintigraphie au Tc 99m). D'autres tissus ectopiques peuvent être retrouvés : pancréatique, lymphoïde et parfois respiratoire ou glial. Sur le plan nosologique, les duplications sont nommées en fonction du segment du tube digestif auquel elles sont rattachées, et non pas en fonction du type de muqueuse retrouvé en anatomopathologie.

### **1.3 Anomalies associées**

Elles sont retrouvées dans 30% des duplications digestives (9) et doivent être recherchées de principe pour l'orientation diagnostique et les diagnostics différentiels. Il s'agit de malformations vertébrales (hémi-vertèbre, bloc vertébral, fentes vertébrales corporéales) principalement pour les duplications hautes, mais aussi malformations pulmonaires (séquestration, malformation adénomatoïde kystique du poumon) et cardiaques (defect péricardique). Moins fréquemment sont décrites l'atrésie des choanes et l'hypothyroïdie congénitale (10). Les malformations digestives (malrotation du mésentère, autre localisation de duplication) et génito-urinaires sont plus classiquement associées aux duplications de l'étage abdominal et en particulier colorectales.

## **2 Modes de découverte :**

### **2.1 Dépistage anténatal**

Les performances de l'échographie de dépistage anténatal augmentent et de nombreux cas sont rapportés dans la littérature (11, 12). Le plus souvent, il s'agit de la visualisation directe d'une image kystique de topographie variable (parfois précoce, dès 12 SA (13)). Parfois, la recherche d'anomalie digestive est initiée par la détection d'un intestin grêle hyperéchogène ou de signes indirects tels que l'hydramnios, l'ascite ou un épanchement pleural.

Les duplications kystiques (sphériques) non communicantes sont les plus faciles à dépister en échographie : masse transsonore avec renforcement postérieur. La lésion a parfois un contenu hyperéchogène (protéique ou hémorragique) avec persistance du renforcement postérieur. L'étude au 3<sup>ème</sup> trimestre permet d'objectiver l'aspect classique en « double wall » ou « muscular rim sign » voire d'observer un péristaltisme pathognomonique (14).

Les duplications tubulaires sont le plus souvent méconnues car elles n'exercent pas d'effet de masse et sont difficiles à distinguer du tube digestif normal. Ce sont plus souvent les anomalies associées (vertébrales ou génito-urinaires) qui sont décelées.

Quel que soit l'étage mais tout particulièrement pour les formes cervico-thoraciques et pré-sacrées, une surveillance échographique et un complément d'imagerie par IRM fœtale (9, 15, 16) sont souhaitables : étude des caractéristiques de la lésion, de ses rapports, des éventuelles complications, recherche d'anomalies associées, vertébrales et génito-urinaires en particulier. Il faut par ailleurs compléter le bilan dans le contexte d'anomalies digestives (caryotype, étude des enzymes digestives du liquide amniotique, recherche de mutations en faveur d'une mucoviscidose).

Le diagnostic d'une lésion kystique intra-abdominale ne compromet en principe pas la grossesse en cours, une simple surveillance est la règle si la lésion est isolée. A l'étage cervical, il est nécessaire d'évaluer le risque de détresse respiratoire néonatale, et proposer une prise en charge en maternité de niveau 3 (17). A l'étage thoracique, il peut s'associer un épanchement pleural, parfois un hydramnios quand la lésion est compressive sur l'œsophage. Le diagnostic différentiel est difficile avec les autres masses médiastinales kystiques : kyste bronchogénique, tératome kystique, lymphangiome. L'association à des malformations vertébrales peut être évocatrice.

A l'étage abdominal, certains diagnostics différentiels sont d'élimination aisée (distension des voies urinaires) mais des anomalies génito-urinaires peuvent être associées aux duplications. La visualisation d'une masse kystique intra abdominale avant le 3<sup>ème</sup> trimestre, ne correspondant pas aux images liquidiennes normales (estomac, vésicule biliaire, vessie) et sans rapport avec les voies urinaires est évocatrice. Au 3<sup>ème</sup> trimestre, les diagnostics différentiels sont plus nombreux et la détection plus difficile (réplétion du cadre colique). Les diagnostics différentiels sont souvent difficiles à éliminer, qu'il s'agisse de kyste mésentérique, kyste du cholédoque, diverticule de Meckel kystique, lymphangiome, découverts relativement tôt dans le suivi de grossesse. Le kyste de l'ovaire survenant classiquement au 3<sup>ème</sup> trimestre chez un fœtus de sexe féminin peut être plus facilement évoqué.

## **2.2 Signes cliniques génériques**

Les symptômes révélateurs varient selon la localisation, mais certains caractères sont retrouvés quel que soit le niveau (2). La symptomatologie peut être très fruste, sinon absente. Le diagnostic peut alors être tardif et fortuit lors d'un bilan réalisé pour un autre motif. Les signes révélateurs sont le plus souvent en rapport avec une complication, liée à l'effet de masse de la lésion, à une surinfection ou à la nature de la muqueuse propre de la duplication.

### **2.2.1 Syndrome tumoral et autres symptômes classiques**

Rarement la lésion est palpable, sous forme d'une masse plus ou moins fluctuante.

- A l'étage cervical, si la lésion est d'emblée volumineuse, il peut exister une dysphagie et/ou un stridor, une gêne respiratoire de gravité variable en fonction de la taille de la lésion et du degré de compression des voies aériennes supérieures.

- A l'étage thoracique, on retrouve des signes d'obstruction œsophagienne partielle : dysphagie ou régurgitations, des signes de compression bronchique avec possible emphysème ou atélectasie lobaire, ou de compression trachéale : troubles respiratoires avec toux et cyanose lors de l'alimentation (18). Une décompensation respiratoire peut survenir suite à l'augmentation brutale de volume de la lésion. Il peut exister des infections pulmonaires récurrentes.

- A l'étage abdominal, les signes d'obstruction partielle avec épisodes de sub-occlusion peuvent conduire au diagnostic. Parfois des symptômes aspécifiques, peu sévères retardent le diagnostic (vomissements, épisodes transitoires de météorisme). Une présentation plus aiguë peut être observée : hématomé, occlusion mécanique par volvulus de l'anse porteuse de la duplication ou obstacle endoluminal (duplication intra murale), invagination intestinale aiguë (11). Pour les formes duodénales, il existe un risque spécifique de survenue de pancréatite ou de complication biliaire par compression de la voie biliaire principale. Les formes colorectales peuvent être suspectées devant l'existence d'anomalies périnéales ou de malformations ano-rectales (pneumaturie/méconurie).

Enfin, en cas de malformation complexe, faisant communiquer le tube digestif avec les espaces méningés, comme dans les kystes neuro-entériques, une méningite ou une compression médullaire peuvent survenir (19).

### **2.2.2 Complications en rapport avec le type de muqueuse digestive :**

La présence de tissu ectopique, sécrétant des sucs gastriques et/ou pancréatiques peut être à l'origine de complications aiguës sévères ou d'épisodes inflammatoires parfois douloureux récurrents. Ceux-ci peuvent générer une augmentation brutale de volume de la lésion, avec une compression des organes de voisinage, une décompensation aiguë. Il existe également un risque de perforation de la paroi de la duplication à l'occasion de ces poussées inflammatoires, avec fistulisation aux organes voisins : tube digestif adjacent ou arbre respiratoire (20-22).

Les complications hémorragiques liées à la présence muqueuse gastrique peuvent entraîner une anémie chronique sur saignement occulte (23, 24). Il existe enfin un risque d'hémorragie grave par érosion de structures artérielles adjacentes, notamment bronchiques (hémoptysie), mais la survenue de ce type de complication est rarissime car souvent précédée de manifestations inflammatoires

douloureuses, conduisant à la réalisation d'explorations complémentaires et au diagnostic avant ce stade ultime.

### 3 Caractéristiques communes en imagerie

#### 3.1 Formes kystiques

Elles sont le plus souvent sphériques et non communicantes.

Les **radiographies simples** si elles sont pratiquées, peuvent montrer une opacité de densité hydrique homogène, refoulant les structures adjacentes. Dans les formes compliquées, il peut exister des signes d'occlusion ou de perforation.

L'**échographie** montre une formation kystique anéchogène avec renforcement postérieur en cas de contenu purement liquidien, parfois finement échogène voire hyperéchogène en cas de contenu protéique ou hémorragique, mais avec un renforcement postérieur restant présent (3, 11, 25, 26). Cet aspect peut être visible en anténatal, dès 12 SA. L'aspect de la paroi est classiquement très évocateur, comportant une couche interne hyperéchogène (muqueuse) séparée de la limite externe hyperéchogène (séreuse) par une couche hypoéchogène (musculaire lisse), donnant une image en cible : « muscular rim sign » ou « double wall » (27). Un aspect en Y du raccordement de la paroi de la duplication au tube digestif adjacent serait plus spécifique, mais implique une topographie sous-séreuse de la lésion, ce qui n'est pas toujours le cas (28, 29). L'écho-endoscopie peut également être utile (30).

Les principaux diagnostics différentiels restants à l'étage abdominal sont le kyste de l'ovaire avec torsion annexielle et le diverticule de Meckel. En cas de contenu hyperéchogène, la couche hyperéchogène interne peut ne pas être visualisée, responsable de faux-négatifs (26). L'existence d'un péristaltisme au sein de la structure (9, 13) a été décrite comme pathognomonique de ces lésions, mais n'est pas toujours objectivée.

L'**opacification digestive** met en évidence une empreinte extrinsèque sur le segment digestif voisin et un refoulement des autres structures adjacentes (trachée, anses digestives...) et rarement un arrêt complet de la progression du contraste. Il peut exister une communication avec le tube digestif, mais elle est le plus souvent secondaire à une complication (perforation inflammatoire avec ulcération et hémorragie). Dans ce cas, on peut objectiver un niveau hydro aérique et un passage du produit de contraste dans la lésion.

La **tomodensitométrie** retrouve une formation kystique à contenu liquidien (le plus souvent isodense, <20 UH), dont la paroi se rehausse finement après injection, au contact d'un segment de tube digestif normal. L'ingestion de produit de contraste préalable peut permettre de visualiser la communication (31). Les formes compliquées peuvent être trompeuses : l'aspect inflammatoire de la paroi associé à un centre liquidien peut évoquer à tort une tumeur nécrosée. La masse peut paraître spontanément dense dans les formes hémorragiques, évoquant alors une masse tissulaire.

L'**IRM** montre une masse kystique, dont le contenu est classiquement liquidien, en hyposignal T1 et hypersignal T2 franc, se rehaussant finement en périphérie après injection. Le contenu paraît parfois spontanément en hypersignal T1 (contenu protéique ou hémorragique). Cette imagerie est particulièrement indiquée en anténatal (recherche d'anomalies associées) et dans les formes basses (diagnostics différentiels d'une masse pré sacrée) (32).

La **scintigraphie au Technétium 99m** permet de rechercher l'existence de muqueuse gastrique ectopique, fréquente dans les duplications, argument fort pour le diagnostic positif (le principal diagnostic différentiel restant le diverticule de Meckel), et permet la recherche d'autres localisations de muqueuse gastrique ectopique, pouvant correspondre à une anomalie associée (diverticule de Meckel, duplications digestives multiples). Il faut cependant se méfier des faux positifs surtout quand il existe une hémorragie digestive ou une pathologie inflammatoire.

### **3.2 Formes tubulaires**

Les formes tubulaires non communicantes ou communicantes aux 2 extrémités restent le plus souvent silencieuses, très difficiles à distinguer du tube digestif normal et moins souvent à l'origine de complications. Quand il existe une communication proximale avec un bout distal borgne, la radiographie sans préparation peut visualiser une image aérique anormale et parfois un stercolithe (formes colo rectales). Après opacification, elles sont classiquement décrites comme un « dédoublement » de l'image digestive normale, visible au mieux sur les clichés tardifs. Les formes basses complètes peuvent comporter 2 orifices périnéaux (double anus vrai ou fistule périnéale). Dans ce cas, une double opacification rétrograde peut être envisagée avec 2 contrastes de tonalités différentes (33).

## **4 Particularités selon le siège et diagnostics différentiels :**

### **4.1 Région cervicale**

#### **4.1.1 Duplications bucco-pharyngées**

Elles sont exceptionnelles. Elles sont frontales, avec dédoublement de la langue et du pharynx (phénomène de diplogénèse longitudinale symétrique). Il peut être difficile de distinguer un diverticule pharyngé congénital et une duplication pharyngée communicante, ceci pouvant représenter une seule et même lésion. Les principaux diagnostics différentiels des formes non communicantes sont la ranula, l'hémangiome, le kyste dermoïde et le lymphangiome kystique pour la région linguale (34-36).

Si elles sont décelées en anténatal (37, 38), elles doivent conduire à un avis chirurgical et pédiatrique spécialisés avant la naissance, afin d'évaluer le risque de détresse respiratoire néonatale et la nécessité d'hospitalisation de la mère dans une maternité de niveau 3. La réalisation d'un geste in-utero pour diminuer le volume lésionnel ou d'opérer d'emblée en salle de naissance (procédure **EXIT**).

#### **4.1.2 Duplications de l'œsophage cervical**

L'échographie est intéressante si la lésion est kystique ou vue en anténatal. Si la duplication est communicante et contient de l'air, elle est plus facilement visualisée sur les radiographies simples avec parfois un niveau hydro-aérique au sein de la duplication. Les radiographies simples peuvent montrer une empreinte sur la trachée. Le TOGD peut montrer une empreinte sur l'œsophage et une opacification si la lésion est communicante.

En l'absence de communication, le diagnostic différentiel avec les autres lésions kystiques cervicales est difficile (lymphangiome kystique, kyste branchial). Seul le kyste du tractus thyroïdienne est plus facilement éliminé du fait de sa topographie médiane et de son caractère mobile à la déglutition.

## **4.2 Étage thoracique**

A ce niveau, l'embryologie est particulièrement complexe, l'intestin primitif étant à la fois le précurseur de l'arbre trachéo-bronchique et de l'œsophage (39). Les kystes médiastinaux postérieurs sont décrits sous le terme général de « duplication de l'intestin primitif ». Les rapports sont variables entre la lésion, l'œsophage, la trachée, les bronches, les poumons et les autres organes intra thoraciques. L'épithélium qui recouvre leur paroi peut être de type gastro-intestinal ou respiratoire (40), parfois les 2 types sont associés. On distingue de ce fait, bien qu'ils aient une même origine embryologique, les kystes bronchogéniques et les duplications œsophagiennes, appelées également kystes entériques. La survenue de sténoses congénitales de l'œsophage procède de mécanismes embryologiques communs (39).

### **4.2.1 Duplications œsophagiennes « simples » :**

Il s'agit de lésions kystiques localisées pour 2/3 d'entre elles dans le médiastin postérieur et à droite, au contact de l'œsophage. 80% sont non communicantes (41, 42). Le tiers supérieur de l'œsophage est le plus fréquemment atteint. L'épithélium est de n'importe quel type gastro-intestinal, mais des îlots d'épithélium respiratoire peuvent être retrouvés. Le kyste comporte un épithélium digestif sécrétant non cilié. En l'absence de communication, sa croissance est rapide, expliquant la survenue de manifestations cliniques au cours de la première enfance. Les complications sont plus fréquentes et plus précoces quand il existe de la muqueuse gastrique ectopique. Les duplications de topographie adjacente à l'œsophage sont appelées kystes entériques, celles de topographie intra pariétale sont appelées duplications œsophagiennes intra-murales.

#### **4.2.1.1 Duplications œsophagiennes intra-murales :**

Ce sont les moins fréquentes. Les malformations vertébrales associées sont exceptionnelles. On distingue :

- Formes non communicantes : le plus souvent kystiques, facilement diagnostiquées lors d'un transit opaque œsophagien, avec une image d'empreinte se raccordant à angle aigu sur la face latérale droite ou postérieure de l'œsophage, en rapport avec une opacité arrondie ou ovalaire, ne correspondant pas à une structure anatomique habituelle sur les radiographies.
- Formes communicantes : plus souvent tubulaires, elles se présentent comme des diverticules. La communication peut être congénitale ou acquise (secondaire à une perforation ulcéreuse ou à une surinfection du kyste). Il existe alors un niveau hydro-aérique voire un passage de contraste dans la lésion. Chez le grand enfant, l'orifice proximal peut être visualisé dans la lumière œsophagienne en fibroscopie (43).

#### **4.2.1.2 Duplications œsophagiennes adjacentes ou kystes entériques :**

Il n'y a pas d'anomalie vertébrale classiquement associée. Les aspects radiographiques et échographiques sont classiques, montrant une masse du médiastin postérieur, pouvant réaliser une image de compression extrinsèque sur l'œsophage au TOGD. L'échographie trans-œsophagienne pourrait avoir un rôle, mais reste de réalisation difficile chez l'enfant, surtout en bas âge (44, 45).

La tomодensitométrie et/ou l'IRM confirment la nature kystique de la masse, ses rapports et permettent d'exclure certains diagnostics différentiels tels que le neuroblastome. L'IRM en

particulier confirme le caractère liquidien du contenu de la lésion quand elle est échogène en échographie ou encore dense en scanner du fait d'un contenu mucoïde.

#### **4.2.2 Kyste neuro-entériques**

Ils sont particulièrement fréquents à l'étage thoracique, mais peuvent être présents sur toute la hauteur du rachis. Ils seront détaillés dans le chapitre des formes particulières. Elles sont quasiment toujours associées à des malformations vertébrales.

#### **4.2.3 Malformations associées aux duplications thoraciques :**

Plusieurs types d'anomalies associées aux duplications œsophagiennes ont été décrits en dehors des anomalies vertébrales. Elles sont de plus en plus souvent détectées en anténatal (9, 46, 47). Il s'agit d'anomalies digestives (atrésie de l'œsophage, autre duplication digestive), d'anomalies pulmonaires : (atrésie trachéale, MAKP, séquestrations). D'autres anomalies sont plus rares : hernies diaphragmatiques, hernies hiatales et defect péricardique (48).

#### **4.2.4 Kystes bronchogéniques :**

Ils sont anatomiquement reliés à une bronche souche et bordés d'un épithélium principalement respiratoire. Ces kystes sont plutôt situés dans le médiastin moyen : ils peuvent comprimer l'œsophage et seul l'examen anatomopathologique peut alors différencier avec certitude un kyste bronchogénique et une duplication œsophagienne.

### **4.3 Étage abdominal**

Les duplications digestives doivent être évoquées devant toute masse kystique intra-abdominale du fœtus et de l'enfant. L'élément d'orientation diagnostique le plus fiable est constitué par l'aspect typique de la paroi de type « digestif » en échographie. La topographie sur le versant mésentérique de l'anse est également un signe de valeur. Les duplications tubulaires communicantes contenant de l'air ou des stercolithes sont de diagnostic plus facile, surtout si elles sont opacifiées lors d'un transit opaque (formes borgnes, communiquant par le bout proximal) ou si elles fixent en scintigraphie. Dans tous les autres cas, le diagnostic est difficile.

Il existe de multiples diagnostics différentiels, d'élimination difficile avant l'intervention voire l'analyse anatomopathologique de pièce opératoire : kyste de l'ovaire, kyste du mésentère ou de l'épiploon, diverticule de Meckel kystique, kyste omphalo-mésentérique, kyste de l'ouraue.

#### **4.3.1 Duplications gastriques :**

Ce sont les plus rares à cet étage. La clinique peut être très bruyante, avec un tableau de vomissements et d'hématémèse, de perforation ulcéreuse ou parfois de pancréatite aiguë. Les signes sont parfois trompeurs : fièvre, anémie et tachycardie, diarrhée, douleurs abdominales, masse palpable parfois extériorisée au niveau de l'ombilic (49). En présence d'une communication, il existe un risque d'infection à *Helicobacter pylori* et d'ulcération (50). A l'âge adulte, une duplication méconnue peut se manifester par la survenue d'une ulcération (51), d'une tumeur carcinoïde ou d'un adénocarcinome.

##### **4.3.1.1 Duplications kystiques non communicantes :**

Elles sont localisées le long de la grande courbure. Le kyste peut être intra mural, adjacent ou pédiculé, parfois connecté avec le pancréas. L'épithélium est de type gastrique, intestinal,



pancréatique ou respiratoire et des foyers de tissu carcinoïde sont rapportés. Cliniquement, la masse est parfois palpable, mobile, associée à des vomissements. Chez le nourrisson, le tableau peut simuler une sténose du pylore. En échographie, le diagnostic de kyste intra mural est aisé, de même au TOGD. Il est beaucoup plus difficile dans les autres cas. Une lésion pseudokystique intra pancréatique peut faire suspecter une pancréatite chronique, néanmoins, le reste du pancréas reste d'aspect normal. Dans ce cas, il faut noter la fréquence d'anomalies associées des canaux bilio-pancréatiques et une éventuelle communication de la duplication à ce niveau. Il peut exister une communication secondaire par perforation inflammatoire avec le duodénum, le jéjunum ou l'estomac (50, 52).

#### **4.3.1.2 Duplications gastriques communicantes :**

Très rares, ce sont des lésions le plus souvent tubulaires, rattachés à la grande courbure gastrique, présentant une communication proximale au niveau de l'antrum ou du pylore et un bout « distal » classiquement intra abdominal. Le diagnostic est aisé quand l'opacification digestive montre une image de « double estomac ». Cet aspect de « dédoublement » peut se prolonger à l'étage thoracique (duplication œsophagienne associée) et ne doit pas être confondu avec une duplication trans-diaphragmatique du grêle (53) (cf chapitre dédié aux formes particulières).

#### **4.3.1.3 Duplications pyloriques**

Elles sont rares, parfois isolées et dans ce cas plutôt de topographie intra murale, parfois étendues à l'estomac ou au duodénum. Elles sont le plus souvent non communicantes (54, 55). Les formes intramurales peuvent simuler une sténose hypertrophique du pylore y compris en échographie. Comme les duplications gastriques et duodénales, elles peuvent avoir un développement intra pancréatique, s'associer à des anomalies malformatives du pancréas et des canaux bilio-pancréatiques qui compliquent la prise en charge (56-58).

#### **4.3.1.4 Malformations associées**

L'association duplication gastrique, ectopie de tissu pancréatique et duplication des canaux pancréatiques est classique (59). D'autres anomalies sont parfois notées : séquestrations pulmonaires, malformations biliaires, pancréatiques, autre localisation de duplication digestive, malrotation digestive, diverticule de Meckel, kyste du mésentère, atrésie ano-rectale, syndrome de Turner, anomalies vertébrales (60, 61).

#### **4.3.2 Duplications duodénales :**

Elles sont un peu plus fréquentes (7%) et sont essentiellement kystiques et toujours adjacentes au bord mésentérique du duodénum et donc en rapport très étroit avec le pancréas, classiquement développées aux dépens du 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> duodénum (56, 62). L'épithélium est le plus souvent de type duodénal, mais dans 15% des cas il existe une ectopie de muqueuse gastrique associée, parfois d'autres tissus ectopiques (pancréatique, respiratoire) (63).

Le diagnostic, quand il n'est pas fait en anténatal, est habituellement porté dans les premières semaines de vie, les signes cliniques associant une masse palpable et un syndrome occlusif haut : vomissements, bilieux ou non selon la topographie par rapport à la papille. D'autres symptômes plus rares peuvent être révélateurs : douleurs abdominales, nausées, hémorragie aiguë ou chronique avec anémie, poussées fébriles (inflammatoires ou par surinfection du kyste), ictère (compression de la voie biliaire principale : diagnostic différentiel avec un kyste du cholédoque difficile, possibilité de

duplication de la vésicule biliaire associée), hépatite ou pancréatite aiguë ou chronique (compression ou communication avec le Wirsung, malformation pancréatique associée : pancréas annulaire ou ectopique), occlusion néonatale avec apple-peel syndrome (64-70).

L'échographie montre une masse kystique caractéristique (71). Celle-ci peut être intra pancréatique, le plus souvent dans la tête du pancréas (51%) (45). Il est important d'évaluer le retentissement sur les voies biliaires, le canal de Wirsung et les éventuels signes de pancréatite. Le TOGD montre une compression extrinsèque du genu superioris « en bec d'oiseau ». Si la masse se développe vers l'avant sans compression duodénale, le diagnostic est plus difficile. Il est intéressant de réaliser une étude du pancréas et des canaux bilio-pancréatiques, par une bili-IRM (45). Certaines duplications duodénales se prolongent à l'étage thoracique, appelées duplication transdiaphragmatique, développées dans le chapitre consacré aux formes particulières.

Les principaux diagnostics différentiels sont la cholédochocèle, le kyste du cholédoque, les malformations lymphatiques et kystes du mésentère.

### **4.3.3 Duplications de l'intestin grêle :**

Ce sont les plus fréquentes (57%). Le diagnostic anténatal est de plus en plus fréquent (2, 9, 10, 72). Elles siègent le plus souvent sur le grêle distal (iléon : 60%) (73). Elles ont une vascularisation commune avec le tube digestif voisin et se situent sur son versant mésentérique (13). Elles sont le plus souvent kystiques, sphériques, accumulant des sécrétions, augmentant de volume progressivement jusqu'à comprimer le grêle normal. Elles peuvent être multiples (74). Les formes tubulaires sont rares. En l'absence de diagnostic anténatal, les symptômes surviennent dès les premiers mois de vie, révélés sur un mode chronique : douleurs, nausées, épisodes sub-occlusifs, anémie sur saignement occulte ou de façon aiguë du fait de la survenue de complications. Les malformations associées sont très rares mais une atrésie du grêle est possible (75).

#### **4.3.3.1 Imagerie en dehors d'une complication**

L'ASP peut être normal ou montrer une masse ronde de tonalité hydrique qui déplace le grêle adjacent. Il peut exister des calcifications pariétales ou des stercolithes intra kystiques. L'aspect échographique est habituel pour les formes kystiques. Les duplications tubulaires ne peuvent être visualisées que si elles sont distendues (extrémité distale borgne) (28).

Le transit opaque du grêle, de réalisation exceptionnelle actuellement, montre une masse extrinsèque de l'intestin et n'opacifie que rarement la cavité dans les formes kystiques (communication secondaire). Les formes tubulaires sont plus souvent communicantes et se remplissent plus facilement, donnant un aspect de dédoublement de la lumière. S'il existe seulement une communication distale, la lésion peut ne pas s'opacifier.

#### **4.3.3.2 Présentation aiguë**

Elle dépend du type de complication. La survenue d'une occlusion peut être liée à une invagination ou un volvulus de l'anse porteuse de la duplication (76, 77). L'imagerie peut montrer le niveau d'obstruction (jonction grêle plat / grêle dilaté) et l'éventuelle masse responsable. Elle ne permet cependant pas d'éliminer l'hypothèse d'un kyste du mésentère ou omphalo-mésentérique. La cure est également chirurgicale. Quand il existe une invagination, l'échographie peut montrer une image kystique au contact ou au centre du boudin. La réduction par lavement est souvent incomplète et le

traitement doit être chirurgical, qu'il s'agisse d'une duplication digestive ou d'une autre tumeur bénigne sous-jacente (diverticule de Meckel kystique, hamartome...). Parfois la réduction est obtenue, ce qui peut retarder le diagnostic et conduire à des épisodes répétés d'invagination (78, 79).

En présence de muqueuse gastrique ectopique, des complications à type d'hémorragie, parfois grave, peuvent également être un mode de révélation aiguë, sans que l'imagerie ne soit spécifique. Le diagnostic différentiel avec le diverticule de Meckel, surtout dans sa forme kystique, reste délicat (80). La topographie sur le versant mésentérique de l'anse est caractéristique mais parfois difficile à objectiver en imagerie. Cette muqueuse ectopique peut être responsable d'un amincissement progressif de la paroi du kyste, d'une inflammation locale importante allant jusqu'à former une pseudotumeur du mésentère (21) ou à se rompre en péritoine libre ou dans une anse digestive voisine (81).

Chez l'adulte, dans ¼ des cas la duplication se révèle par l'existence d'une tumeur maligne (82), adénocarcinome ou tumeur à cellules squameuses.

#### **4.3.3.3 Formes particulières de duplications du grêle :**

Il peut exister des duplications jéjunales ou iléales tubulaires trans-diaphragmatiques, parfois rattachées à une vertèbre, pouvant même réaliser une forme trans-diaphragmatique de kyste neuro-entérique. Les duplications du grêle peuvent être complètes ou multiples, ou associées à d'autres localisations de duplications.

#### **4.3.3.4 Anomalies associées aux duplications du grêle :**

Elles sont fréquentes : atrésies iléales et intestin court congénital (pouvant être secondaires à un volvulus ou une invagination anténatale), malrotation du mésentère, diverticule de Meckel (83), kyste omphalo mésentérique. Les anomalies vertébrales sont rares.

#### **4.3.4 Duplications du colon, du rectum :**

Les duplications appendiculaires sont très rares ; elles doivent néanmoins être évoquées lorsqu'un appendice sain est retrouvé en présence d'un véritable syndrome appendiculaire ; plusieurs formes anatomiques sont décrites (84). Les duplications coliques représentent 10 à 15% des localisations, les formes rectales environ 5% (85). Elles sont un peu plus fréquentes chez les filles et se manifestent généralement avant l'âge de 2 ans (1, 85). Elles sont le plus souvent kystiques et intra murales. 60 à 80% sont associées à d'autres malformations (86, 87), d'autant plus pour les formes tubulaires. Elles sont situées sur le versant mésentérique de l'anse porteuse et de topographie plutôt postérieure pour le rectum, mais des duplications antérieures ou latérales sont décrites (88-90).

Histologiquement, il peut exister du tissu urothélial dans leur paroi, en particulier dans les formes associées à des malformations du tractus urinaire (91).

Le diagnostic des formes kystiques est de plus en plus souvent évoqué en anténatal, mais reste de confirmation difficile devant les multiples diagnostics différentiels à cet étage. Pour les formes tubulaires, ce sont les signes de malformations associées qui sont parfois dépistés (omphalocèle, mégavessie, cloaque, anomalies vertébrales, rein absent ou ectopique) (92, 93). Parfois on objective en anté ou périnatal des stigmates de péritonite méconiale.

Cliniquement, les formes kystiques hautes sont aspécifiques, avec parfois des épisodes douloureux inflammatoires, des troubles du transit, des épisodes sub-occlusifs, rarement une masse palpable. Les formes rectales peuvent simuler des symptômes d'une maladie de Hirschprung ou être responsable d'un prolapsus ou d'hémorroïdes. Les complications classiques sont les poussées inflammatoires souvent douloureuses, l'ulcération, l'hémorragie avec rectorragies, l'invagination colique (94), la surinfection avec possible perforation et fistulisation à la peau ou à un organe adjacent (20, 95, 96), ascite (97, 98) ou formation d'une pseudo tumeur du mésentère (99).

Les formes associées à des anomalies périnéales, en particulier à des malformations ano-rectales sont plus facilement diagnostiquées dès la naissance. Des polypes peuvent être observés et la survenue d'un adénocarcinome semble plus fréquente que dans les autres topographies de duplication (87).

En imagerie, l'ASP peut montrer des calcifications (100), soit pariétales secondaires aux poussées inflammatoires, soit intra lumenales correspondant à un stercolithe. L'échographie peut retrouver ces calcifications, observer un péristaltisme ou de l'ascite, probablement en rapport avec une perforation. Elle doit s'attacher à rechercher des malformations associées, notamment de l'appareil génito-urinaire et du rachis si possible (<1 mois de vie).

Le lavement quand il est réalisé montre une empreinte extrinsèque sur le segment colique porteur avec refoulement des anses digestives adjacentes et parfois un arrêt complet de la progression du contraste. Les formes tubulaires communicantes en proximal peuvent être opacifiées au temps tardif d'un transit du grêle. Celles qui communiquent aux 2 extrémités sont très rarement mises en évidence, car très difficile à distinguer du tube digestif normal. L'IRM est particulièrement intéressante pour les formes rectales, pour les diagnostics différentiels (méningocèle, tératome, neuroblastome) (85, 86, 91) et permet la recherche d'anomalies associées, génito urinaires et vertébrales.

#### **4.3.4.1 Formes isolées**

En l'absence de communication, la duplication augmente de taille par la sécrétion de mucus. Quand il existe une communication proximale et une extrémité distale borgne, on note une distension progressive de la duplication, favorisant la survenue de symptômes et de complications.

Les duplications tubulaires longues concernent parfois la totalité du colon et du rectum et peuvent se terminer soit par un deuxième orifice anal sagittal, soit par une fistule (50%) plus ou moins haut située (vessie, urètre, vagin, périnée), soit rejoindre parfois très bas le rectum voire l'anus par un orifice de communication distale (87, 101). La présence d'un deuxième anus ou communication distale avec le rectum est le plus souvent asymptomatique (102). La duplication digestive peut être complète, avec dédoublement d'autres structures habituellement impaires : cæcum et appendice, anus (33, 103-105).

Pour les formes coliques kystiques parfois calcifiées, les principaux diagnostics différentiels sont le kyste mésentérique, le tératome ovarien ou présacré, le stercolithe appendiculaire, l'adénopathie calcifiée, le neuroblastome, les sarcomes (rhabdo, leïo), le chordome, le lymphangiome kystique. Lorsqu'elles sont de topographie antérieure, il faut penser chez la petite fille à hydrocolpos, hydrométricolpos et à l'hydrosalpynx (90, 106).

#### **4.3.4.2 Formes associées à une malformation ano-rectale**

50% des duplications tubulaires colorectales sont associées à une fistule distale ou à une imperforation anale (33, 87). Différentes formes sont décrites, associées à divers degrés de malformations ano-rectales. Si un seul des 2 colons présente un orifice périnéal, il est considéré comme le colon propre et l'autre comme le colon dupliqué (107). S'il n'y a pas d'orifice périnéal, celui qui présente une fistule urétrale est considéré comme le colon propre (aspect classique des malformations ano-rectales isolées) (101). Il existe ainsi des anomalies périnéales ou urinaires qui révèlent la malformation ano-rectale et permettent d'objectiver la duplication associée : mégavessie en anténatal, puis anomalies orificielles (fistule, anus en trop), pneumaturie, méconurie, infections urinaires à répétition. Parfois la malformation ano-rectale associée à la duplication digestive, s'intègre dans un contexte plus global de type séquence VACTERL.

#### **4.3.4.3 Syndrome de régression caudale partielle**

Il associe des anomalies digestives, urogénitales et osseuses, unilatérales, qui peuvent être retrouvées en association avec une duplication digestive. Ainsi sont rapportés une hypoplasie du rein gauche, avec des hémivertèbres lombosacrées, une hypoplasie de l'hémipelvis gauche et du membre inférieur gauche associés à une duplication du colon transverse (99).

#### **4.3.4.4 Syndrome de Currarino**

La triade de Currarino est à la frontière entre les 2 précédentes formes décrites : association d'une agénésie partielle du sacrum, d'une masse présacrée et d'une malformation anorectale. Le syndrome se transmet sur le mode autosomique dominant, avec une faible pénétrance et une expressivité est variable (gène sur le chromosome 7). L'atteinte est plus fréquente chez les filles, avec des anomalies génito-urinaires associées fréquentes.

#### **4.3.5 Duplications anales**

Elles sont très rares (108). Elles concernent principalement les filles (91%) et sont le plus souvent tubulaires, sans communication proximale spontanée avec le tube digestif, parfois secondairement à une ulcération. Il existe par contre le plus souvent un orifice distal fistuleux, situé en arrière de l'anus (70%). Elles sont également associées à d'autres malformations dans environ 45% des cas, vertébrales et génito-urinaires principalement. L'échographie et l'IRM sont indiquées. L'opacification par la fistule quand elle est possible permet d'évaluer la longueur de la duplication.

### **5 Formes particulières :**

#### **5.1 Kyste neuro-entérique**

Il s'agit d'une forme particulière de duplication digestive, associée à des anomalies vertébrales et conservant des rapports avec le canal médullaire et les méninges (19) voire la peau de la face dorsale du corps dans la forme la plus complète (split notochord syndrome). Différentes portions du trajet entre l'intestin primitif et la peau peuvent persister ou être interrompus, donnant de multiples aspects. Le plus souvent le kyste est situé à l'étage cervical ou thoracique, à proximité de l'œsophage, en avant du corps vertébral, mais il peut être partiellement ou totalement intra spinal. Dans ce cas, il est le plus souvent extra-médullaire (95%) mais peut être intra-médullaire (5%) (109). Les kystes intra spinaux isolés sont plutôt retrouvés chez le jeune adulte (20-40 ans) en région cervico-thoracique.

Quand il existe une communication avec les espaces méningés ou un contingent intra-canalair la symptomatologie est particulière : il existe un risque infectieux (méningite) et de possibles épisodes douloureux ou déficitaires récurrents et progressivement croissants, par compression médullaire lors de poussées inflammatoires, donnant des tableaux de myélopathie aiguë. L'IRM est le mode d'exploration complémentaire de choix de ces anomalies et permet en particulier d'éliminer le diagnostic différentiel de méningocèle ou autre tumeur neurogène.

Le diagnostic de kyste neuro-entérique doit être envisagé à chaque fois qu'il existe l'association d'une masse médiastinale postérieure (parfois cervicale ou rétropéritonéale) avec des anomalies vertébrales. Les anomalies vertébrales sont classiquement situées plus haut que le pôle supérieur de la lésion digestive (vitesse de croissance embryonnaire différente).

### **5.1.1 Le kyste neuro-entérique dorsal prévertébral :**

Il survient principalement chez le garçon (80%) (19). Il est presque toujours associé à des anomalies vertébrales plus haut situées que le kyste : hémivertèbre, anomalies de segmentation, fusion partielle, fente corporéale. Le kyste est « attaché par une corde » à la surface antérieure ou latérale du corps vertébral. Cette corde peut traverser la vertèbre malformée (à travers un défaut en tunnel) ou l'espace intervertébral, pour s'attacher aux méninges voire à la moelle elle-même (8, 109, 110). Dans les cas extrêmes, il peut exister une communication entre le kyste médiastinal et les éléments intra-canaux, qui peuvent être responsable d'une méningite. Il peut exister un aspect « en sablier » avec un contingent du kyste intra-canalair, responsable d'une compression médullaire. La portion intra osseuse du kyste peut être atrétique, donnant 2 kystes distincts.

### **5.1.2 Le « split notochord syndrom »**

Exceptionnel, il correspond à « l'aspect séquellaire » d'une fente de la notochorde donnant une communication persistante entre la peau dorsale et l'intestin. Il en résulte une fente vertébrale antérieure et postérieure associée à une diplomyélie ou à une diastématomyélie. La forme la plus sévère est une fistule digestive dorsale. N'importe quelle portion de ce trajet peut être oblitérée donnant différentes formes incomplètes : hernie dorsale de l'intestin, diverticule entérique, kyste neuro entérique (ventral, dorsal ou intra spinal) ou cordes fibreuses, parfois associées à d'autres signes de dysraphismes (anomalies cutanées avec sinus dermique, touffe de poil) (111, 112). Ce syndrome est plus souvent décrit à l'étage thoracique, mais peut s'observer aux autres étages (113).

## **5.2 Les duplications trans-diaphragmatiques**

Certaines duplications duodénales ou grêliques tubulaires peuvent s'étendre à travers le diaphragme sous forme de lésions kystiques au médiastin postérieur et être très étendues en hauteur de la région cervicale à la région abdominale (113-115). Elles sont essentiellement localisées à droite. A l'inverse, une duplication œsophagienne peut s'étendre jusqu'en région cervicale ou au travers du diaphragme vers la cavité abdominale.

La lésion peut contenir de l'air du fait de sa communication inférieure avec le tube digestif, ou être purement liquidienne. Les anomalies vertébrales (cervicales ou thoraciques) sont quasi-constantes, situées plus haut que la limite supérieure du kyste. Le diagnostic de hernie trans-diaphragmatique du grêle se fait grâce aux radiographies simples qui montrent les 3 anomalies caractéristiques : un kyste intra thoracique médiastinal postérieur droit (possiblement aéré), une malformation vertébrale cervicale ou dorsale haute et une collection gazeuse inhabituelle sous la coupole diaphragmatique

droite. Le TOGD peut montrer la communication distale avec l'intestin et d'autres anomalies malformatives médiastinales.

### **5.3 Duplications isolées**

Malgré la définition stricte énoncée initialement, comportant parmi les 3 caractéristiques des duplications digestives « un contact avec un segment de tube digestif », de nombreux cas d'authentiques duplications digestives ont été rapportés à distance du tube digestif. La localisation le plus fréquemment citée est le rétropéritoine (29, 116, 117). Les caractéristiques d'imagerie surtout en échographie sont identiques. L'histologie retrouve une paroi constituée de musculuse et muqueuse de type digestif. La vascularisation est par contre le plus souvent indépendante du tube digestif (branche d'artère rénale ou phrénique par exemple).

### **Références**

1. Domajnko B, Salloum RM. Duplication cyst of the sigmoid colon. *Gastroenterology research and practice*. 2009;2009:918401.
2. Erginel B, Soysal FG, Ozbey H, Keskin E, Celik A, Karadag A, et al. Enteric Duplication Cysts in Children: A Single-Institution Series with Forty Patients in Twenty-Six Years. *World journal of surgery*. 2017;41(2):620-4.
3. Jehangir S, Ninan PJ, Jacob TJ, Eapen A, Mathai J, Thomas RJ, et al. Enteric duplication in children: Experience from a tertiary center in South India. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 2015;20(4):174-8.
4. Zouari M, Bouthour H, Abdallah RB, Hlel Y, Malek RB, Gharbi Y, et al. Alimentary tract duplications in children: report of 16 years' experience. *African journal of paediatric surgery : AJPS*. 2014;11(4):330-3.
5. Patino Mayer J, Bettolli M. Alimentary tract duplications in newborns and children: diagnostic aspects and the role of laparoscopic treatment. *World journal of gastroenterology : WJG*. 2014;20(39):14263-71.
6. Liaqat N, Latif T, Khan FA, Iqbal A, Nayyar SI, Dar SH. Enteric duplication in children: A case series. *African journal of paediatric surgery : AJPS*. 2014;11(3):211-4.
7. Laskowska K, Galazka P, Daniluk-Matras I, Leszczynski W, Serafin Z. Use of diagnostic imaging in the evaluation of gastrointestinal tract duplications. *Polish journal of radiology*. 2014;79:243-50.
8. Trehan G, Soto-Ares G, Vinchon M, Pruvo JP. [Neurenteric cyst: an unusual congenital malformation of the spinal canal]. *Journal de radiologie*. 2003;84(4 Pt 1):412-4.
9. Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surg*. 2010;45(7):1554-8.
10. Prada Arias M, Garcia Lorenzo F, Montero Sanchez M, Muguerza Vellibre R. Enteric duplication cyst resembling umbilical cord cyst. *Journal of perinatology : official journal of the California Perinatal Association*. 2006;26(6):368-70.
11. Sanguesa Nebot C, Llorens Salvador R, Carazo Palacios E, Pico Aliaga S, Ibanez Pradas V. Enteric duplication cysts in children: varied presentations, varied imaging findings. *Insights into imaging*. 2018;9(6):1097-106.
12. Jeziorczak PM, Warner BW. Enteric Duplication. *Clinics in colon and rectal surgery*. 2018;31(2):127-31.
13. Chen M, Lam YH, Lin CL, Chan KW, Hui PW, Tang MH, et al. Sonographic features of ileal duplication cyst at 12 weeks. *Prenatal diagnosis*. 2002;22(12):1067-70.
14. Santiago de Taddea E, Couture A, Gorincour G, Prodhomme O. Tube digestif, péritoine et défauts de la paroi abdominale. In: Garel C, Cassart M, editors. *Imagerie du fœtus au nouveau-né*. Paris: Lavoisier; 2016. p. 375-440.
15. Granata C, Dell'Acqua A, Lituania M, Oddone M, Rossi U, Toma P. Gastric duplication cyst: appearance on prenatal US and MRI. *Pediatric radiology*. 2003;33(2):148-9.
16. Carcopino X, Chaumoitre K, Shojai R, Akkawi R, Panuel M, Boubli L, et al. Foetal magnetic resonance imaging and echogenic bowel. *Prenatal diagnosis*. 2007;27(3):272-8.
17. Rousseau T, Couvreur S, Senet-Lacombe E, Durand C, Justabo E, Malka G, et al. Prenatal diagnosis of enteric duplication cyst of the tongue. *Prenatal diagnosis*. 2004;24(2):98-100.
18. Kahloul N, Mabrouk S, Boughamoura L, Bouguezzi R, Amri F. [Esophageal cervical duplication revealed by stridor: a case report]. *Archives de pédiatrie : organe officiel de la Société française de pédiatrie*. 2009;16(8):1129-32.

19. Menezes AH, Traynelis VC. Spinal neurenteric cysts in the magnetic resonance imaging era. *Neurosurgery*. 2006;58(1):97-105; discussion 97-.
20. Fechner G, Franke I, Willinek WA, Muller SC. Perforating colonic duplication as rare cause of renal abscess in children. *Urology*. 2005;66(4):881.
21. Lim GY, Im SA, Chung JH. Complicated duplication cysts on the ileum presenting with a mesenteric inflammatory mass. *Pediatric radiology*. 2008;38(4):467-70.
22. Menon P, Rao KL, Saxena AK. Duplication cyst of the stomach presenting as hemoptysis. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2004;14(6):429-31.
23. Bonacci JL, Schlatter MG. Gastric duplication cyst: a unique presentation. *J Pediatr Surg*. 2008;43(6):1203-5.
24. Dillman JR, Neef HC, Ehrlich PF, Rabah R, Strouse PJ. Ileal dysgenesis coexisting with multiple enteric duplication cysts in a child-MR enterography, CT, and Meckel scan appearances. *Pediatric radiology*. 2012.
25. Lee NK, Kim S, Jeon TY, Kim HS, Kim DH, Seo HI, et al. Complications of congenital and developmental abnormalities of the gastrointestinal tract in adolescents and adults: evaluation with multimodality imaging. *Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc*. 2010;30(6):1489-507.
26. Cheng G, Soboleski D, Daneman A, Poenaru D, Hurlbut D. Sonographic pitfalls in the diagnosis of enteric duplication cysts. *AJR American journal of roentgenology*. 2005;184(2):521-5.
27. Di Serafino M, Mercogliano C, Vallone G. Ultrasound evaluation of the enteric duplication cyst: the gut signature. *Journal of ultrasound*. 2016;19(2):131-3.
28. Kim YJ, Kim YK, Jeong YJ, Moon WS, Gwak HJ. Ileal duplication cyst: Y-configuration on in vivo sonography. *J Pediatr Surg*. 2009;44(7):1462-4.
29. Peng HL, Su CT, Chang CY, Lau BH, Lee CC. Unusual imaging features of completely isolated enteric duplication in a child. *Pediatric radiology*. 2012;42(9):1142-4.
30. Liu R, Adler DG. Duplication cysts: Diagnosis, management, and the role of endoscopic ultrasound. *Endoscopic ultrasound*. 2014;3(3):152-60.
31. Scatizzi M, Calistri M, Feroci F, Girardi LR, Moraldi L, Rubio CA, et al. Gastric duplication cyst in an adult: case report. In vivo (Athens, Greece). 2005;19(6):975-8.
32. Rafal RB, Markisz JA. Magnetic resonance imaging of an esophageal duplication cyst. *Am J Gastroenterol*. 1991;86(12):1809-11.
33. Jellali MA, Mekki M, Saad J, Zrig A, Elanes I, Mnari W, et al. Perinatally discovered complete tubular colonic duplication associated with anal atresia. *J Pediatr Surg*. 2012;47(6):e19-23.
34. Hambarde S, Bendre P, Taide D. Foregut duplication cyst presenting as lingual swelling: Case report and review of literature. *National journal of maxillofacial surgery*. 2011;2(1):2-5.
35. Schrottenboer J, Heider A, Smith E, Aronovich S. Foregut duplication cyst of the floor of mouth in a neonate: case report. *The British journal of oral & maxillofacial surgery*. 2016;54(9):1019-21.
36. Vlahovic A, Samardzija G, Haxhija E. Duplication cyst with esophageal mucosa at the floor of the mouth: a case report. *Oral surgery, oral medicine, oral pathology and oral radiology*. 2014;117(6):e438-40.
37. Kim JK, Park KK. Foregut duplication cyst of the hypopharynx: a rare cause of upper airway obstruction. *J Pediatr Surg*. 2007;42(6):E5-7.
38. Kong K, Walker P, Cassey J, O'Callaghan S. Foregut duplication cyst arising in the floor of mouth. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2004;68(6):827-30.
39. Trappey AF, 3rd, Hirose S. Esophageal duplication and congenital esophageal stenosis. *Seminars in pediatric surgery*. 2017;26(2):78-86.
40. Khoury T, Rivera L. Foregut duplication cysts: a report of two cases with emphasis on embryogenesis. *World journal of gastroenterology : WJG*. 2011;17(1):130-4.
41. Nayan S, Nguyen LH, Nguyen VH, Daniel SJ, Emil S. Cervical esophageal duplication cyst: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 2010;45(9):e1-5.
42. Nazem M, Amouee AB, Eidy M, Khan IA, Javed HA. Duplication of cervical oesophagus: a case report and review of literatures. *African journal of paediatric surgery : AJPS*. 2010;7(3):203-5.
43. Canena J, Leitao J, Simao J. Congenital communicating esophageal duplication. *Clinical gastroenterology and hepatology : the official clinical practice journal of the American Gastroenterological Association*. 2007;5(3):A26.
44. Maeda H, Okabayashi T, Nishimori I, Kobayashi M, Morimoto K, Miyaji E, et al. Diagnostic challenge to distinguish gastric duplication cyst from pancreatic cystic lesions in adult. *Internal medicine (Tokyo, Japan)*. 2007;46(14):1101-4.
45. Tantemsapya N, Chin A, Melin-Aldana H, Superina RA. Intrapancreatic duodenal duplication cyst as a cause of chronic pancreatitis in a child. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2010;20(2):125-8.
46. Chen CP, Liu YP, Hsu CY, Lin SP, Wang W. Prenatal sonography and magnetic resonance imaging of pulmonary sequestration associated with a gastric duplication cyst. *Prenatal diagnosis*. 2006;26(5):489-91.
47. Gaerty K, Thomas JT, Petersen S, Tan E, Kumar S, Gardener G, et al. Tracheal Atresia with Segmental Esophageal Duplication: An Unusual Anatomic Arrangement. *Pediatric and developmental pathology : the official journal of the Society for Pediatric Pathology and the Paediatric Pathology Society*. 2016;19(2):154-8.
48. Rathod J, Disawal A, Taori K, Agrawal M, Gaur PP, Jadhav V, et al. Communicating tubular duplication of upper esophagus-a rare occurrence. *Journal of clinical imaging science*. 2011;1:33.
49. Nzegwu MA, Okafor OC, Olusina D, Ekenze SO. Gastroenteric duplication cyst. *CMAJ : Canadian Medical Association journal = journal de l'Association medicale canadienne*. 2006;175(7):739.



50. Di Pisa M, Curcio G, Marrone G, Milazzo M, Spada M, Traina M. Gastric duplication associated with pancreas divisum diagnosed by a multidisciplinary approach before surgery. *World journal of gastroenterology* : WJG. 2010;16(8):1031-3.
51. Abdalkader M, Al Hassan S, Taha A, Nica I. Complicated Gastric Duplication Cyst in an Adult Patient: Uncommon presentation of an uncommon disease. *Journal of radiology case reports*. 2017;11(8):16-23.
52. Gugig R, Ostroff J, Chen YY, Harrison M, Heyman MB. Gastric cystic duplication: a rare cause of recurrent pancreatitis in children. *Gastrointestinal endoscopy*. 2004;59(4):592-4.
53. Mazziotti MV, Ternberg JL. Continuous communicating esophageal and gastric duplication. *J Pediatr Surg*. 1997;32(5):775-8.
54. Mirza B. Pyloroduodenal duplication cyst: the rarest alimentary tract duplication. *APSP journal of case reports*. 2012;3(3):19.
55. Marginean CO, Marginean C, Horvath E, Gozar L, Gozar HG. Antenatally diagnosed congenital pyloric duplication associated with intraluminal pyloric cyst--rare entity case report and review of the literature. *Romanian journal of morphology and embryology = Revue roumaine de morphologie et embryologie*. 2014;55(3):983-8.
56. Chen JJ, Lee HC, Yeung CY, Chan WT, Jiang CB, Sheu JC. Meta-analysis: the clinical features of the duodenal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2010;45(8):1598-606.
57. Chin AC, Radhakrishnan RS, Lloyd J, Reynolds M. Pyloric duplication with communication to the pancreas in a neonate simulating hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg*. 2011;46(7):1442-4.
58. Upadhyaya VD, Srivastava PK, Jaiman R, Gangopadhyay AN, Gupta DK, Sharma SP. Duplication cyst of pyloroduodenal canal: a rare cause of neonatal gastric outlet obstruction: a case report. *Cases journal*. 2009;2(1):42.
59. Davies S, Morris-Stiff G, Lewis MH. Gastric duplication cyst mimicking a pancreatic pseudocyst in a patient with chronic pancreatitis. *International journal of surgery (London, England)*. 2008;6(6):e70-1.
60. Saggese A, Carbonara A, Russo R, Ciancia G, Ardimento G. Intra-abdominal extra lobar pulmonary sequestration communicating with gastric duplication -- a case report. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2002;12(6):426-8.
61. Sutcliffe J, Munden M. Sonographic diagnosis of multiple gastric duplication cysts causing gastric outlet obstruction in a pediatric patient. *Journal of ultrasound in medicine : official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2006;25(9):1223-6.
62. Salemis NS, Liatsos C, Kolios M, Gourgiotis S. Recurrent acute pancreatitis secondary to a duodenal duplication cyst in an adult. A case report and literature review. *Canadian journal of gastroenterology = Journal canadien de gastroenterologie*. 2009;23(11):749-52.
63. Rai BK, Zaman S, Mirza B, Hanif G, Sheikh A. Duodenal Duplication Cyst having Ectopic Gastric and Pancreatic Tissues. *APSP journal of case reports*. 2012;3(2):15.
64. Chowdhury AH, Zaitoun AM, Dunn WK, Brooks AJ, Lobo DN. Education and imaging. *Gastrointestinal: Duodenal duplication cyst causing recurrent acute pancreatitis. Journal of gastroenterology and hepatology*. 2011;26(4):785.
65. Ozel A, Uysal E, Tufaner O, Erturk SM, Yalcin M, Basak M. Duodenal duplication cyst: a rare cause of acute pancreatitis in children. *Journal of clinical ultrasound : JCU*. 2008;36(9):584-6.
66. Zhou Y, Xin W, Yang G, Jin S, Zhong L, Li Y. Annular Pancreas Combined with Intestinal Malrotation and Duodenal Duplication: A Rare Case of Multiple Alimentary Tract Anomalies in a Preadolescent. *Journal of paediatrics and child health*. 2017;53(10):1032-4.
67. Tripathy PK, Pattnaik K, Jena PK, Mohanty HK. Apple-Peel Intestinal Atresia Along with Isolated Jejunal Duplication Cyst in a Newborn - An Extremely Rare Case Report and Brief Review. *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR*. 2017;11(6):Sd01-sd2.
68. Le Stradic C, Aroulandom J, Kotobi H, Pariente D, Gaboran C, Lemale J, et al. [Duodenal duplication revealed by acute pancreatitis]. *Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe francaise de pediatrie*. 2016;23(10):1063-6.
69. Lopez-Fernandez S, Hernandez-Martin S, Ramirez M, Ortiz R, Martinez L, Tovar JA. Pyloroduodenal duplication cysts: treatment of 11 cases. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2013;23(4):312-6.
70. Menon P, Rao KL, Thapa BR, Goyal R, Garge S, Rathore MK, et al. Duplicated gall bladder with duodenal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2013;48(4):e25-8.
71. Narlawar RS, Rao JR, Karmarkar SJ, Gupta A, Hira P. Sonographic findings in a duodenal duplication cyst. *Journal of clinical ultrasound : JCU*. 2002;30(9):566-8.
72. Ness A, Bega G, Wood DC, Baxter J, Weiner S, Berghella V. Massive fetal ileal duplication requiring antenatal intervention. *Journal of ultrasound in medicine : official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2006;25(6):785-90.
73. Qualia CM, Drugas GT, Jones LT. Ileal duplication cyst mimicking adnexal cyst on prenatal ultrasound. *Clinical gastroenterology and hepatology : the official clinical practice journal of the American Gastroenterological Association*. 2007;5(9):A30.
74. Mandhan P, Ehsan TM, Al-Sibai S, Khan AM, Sankhla D. Noncommunicating multiple intra-abdominal enteric duplication cysts. *African journal of paediatric surgery : AJPS*. 2014;11(3):276-8.
75. Rattan KN, Bansal S, Dhamija A. Gastrointestinal Duplication Presenting as Neonatal Intestinal Obstruction: An Experience of 15 Years at Tertiary Care Centre. *Journal of neonatal surgery*. 2017;6(1):5.

76. Rangaswamy R, Nyuwi KT, Singh CG, Sangtam TA, Varte L. Enteric Duplication Cyst Leading to Volvulus: An Unusual Cause of Acute Intestinal Obstruction - A Case Report. *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR*. 2016;10(12):Pd20-pd1.
77. Rahul SK, Upadhyaya VD, Kumar B. Malrotation and Midgut Volvulus associated with Asymptomatic Duplication Cyst of Jejunum. *APSP journal of case reports*. 2016;7(4):33.
78. Dias AR, Lopes RI, do Couto RC, Bonafe WW, D'Angelo L, Salvestro ML. Ileal duplication causing recurrent intussusception. *Journal of surgical education*. 2007;64(1):51-3.
79. Zhang Y, Dong Q, Li SX, Ren WD, Shi B, Bai YZ, et al. Clinical and Ultrasonographic Features of Secondary Intussusception in Children. *European radiology*. 2016;26(12):4329-38.
80. Hamza AR, Bicaj BX, Kurshumliu FI, Zejnullahu VA, Sada FE, Krasniqi AS. Mesenteric Meckel's diverticulum or intestinal duplication cyst: A case report with review of literature. *International journal of surgery case reports*. 2016;26:50-2.
81. Hwang IK, Namkung S, Kim BS, Kim HC, Lee IS, Hwang WC. Perforated ileal duplication cyst with haemorrhagic pseudocyst formation. *Pediatric radiology*. 2003;33(7):489-91.
82. Fiorani C, Scaramuzza R, Lazzaro A, Biancone L, Palmieri G, Gaspari AL, et al. Intestinal duplication in adulthood: A rare entity, difficult to diagnose. *World journal of gastrointestinal surgery*. 2011;3(8):128-30.
83. Milbrandt K, Sigalet D. Intussusception associated with a Meckel's diverticulum and a duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2008;43(12):e21-3.
84. Nageswaran H, Khan U, Hill F, Maw A. Appendiceal Duplication: A Comprehensive Review of Published Cases and Clinical Recommendations. *World journal of surgery*. 2018;42(2):574-81.
85. Hartin CW, Jr., Lau ST, Escobar MA, Glick PL. Laparoscopic excision of a newborn rectal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2008;43(8):1572-4.
86. Blickman JG, Rieu PH, Buonomo C, Hoogeveen YL, Boetes C. Colonic duplications: clinical presentation and radiologic features of five cases. *European journal of radiology*. 2006;59(1):14-9.
87. Chang HC, Huang SC, Chen TC, Lai MW, Chen SY, Lai JY. Y-shaped colonic duplication: report of a case and literature review. *Chang Gung medical journal*. 2011;34(6 Suppl):43-7.
88. Jackson KL, Peche WJ, Rollins MD. An unusual presentation of a rectal duplication cyst. *International journal of surgery case reports*. 2012;3(7):314-5.
89. Knudtson J, Jackson R, Grewal H. Rectal duplication. *J Pediatr Surg*. 2003;38(7):1119-20.
90. Ramirez-Resendiz A, Asz J, Medina-Vega FA, Ortega-Salgado JA. Anterior colorectal duplication presenting as rectal prolapse. *Pediatric surgery international*. 2007;23(9):919-21.
91. Gupta RK, Oak S, Parelkar SV, Sanghvi B, Kaltari DK, Prakash A, et al. Ruptured rectal duplication cyst with classical bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*. 2010;45(7):1538-41.
92. Nepple KG, Cooper CS, Austin JC. Rare variant of bladder exstrophy associated with urethral, bladder, and colonic duplication. *Urology*. 2009;73(4):928 e1-3.
93. Rodesch G, Dargent JL, Haller A, Cassart M, Avni F, Cos T, et al. An unusual presentation of a cystic duplication of the sigmoid colon entirely lined with squamous epithelium. *J Pediatr Surg*. 2009;44(9):1831-4.
94. Reiser-Erkan C, Erkan M, Ulbrich E, Nahrig J, Kleeff J. Cystic colon duplication causing intussusception in a 25-year-old man: report of a case and review of the literature. *BMC surgery*. 2010;10:19.
95. Zhang Z, Huang Y, Wang D, Su P. Rectosigmoid tubular duplication presenting as perineal sepsis in a neonate. *J Pediatr Surg*. 2010;45(3):627-9.
96. Zwaveling S, Tytgat SH, Kramer WL, van der Zee DC. Infected duplication of the ascending colon. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2009;19(6):407-9.
97. Bakir B, Gokce S, Dursun M, Guven K, Salmasioglu A. An unusual cause of diffuse ascites in an infant: colonic duplication associated with bladder duplication. *Diagnostic and interventional radiology (Ankara, Turkey)*. 2009;15(3):210-1.
98. Misra S, Chaudhary A, Wakhlu A. Unusual CT sign of colonic duplication in a child. *Pediatric radiology*. 2006;36(5):462.
99. Al-Shanafey S, Martin HC, Bottger S. Colonic duplication: diagnostic dilemma. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2006;16(1):58-60.
100. Chaouch RB, Merzoug V, Wann AR, Adamsbaum C. [What is your diagnosis? Colonic duplication, noncommunicating, calcified]. *Journal de radiologie*. 2004;85(2 Pt 1):139-41.
101. Craigie RJ, Abbaraju JS, Ba'ath ME, Turnock RR, Baillie CT. Anorectal malformation with tubular hindgut duplication. *J Pediatr Surg*. 2006;41(6):e31-4.
102. Honda S, Minato M, Miyagi H, Okada H, Taketomi A. Anal canal duplication presenting with abscess formation. *Pediatrics international : official journal of the Japan Pediatric Society*. 2017;59(4):500-1.
103. Banu T, Chowdhury TK, Hoque M, Hannan MJ. Congenital double anus with total colon duplication: a case report. *J Pediatr Surg*. 2007;42(1):E1-2.
104. Fuchs JR, Clark K, Breckler FD, Rescorla FJ. Complete colonic duplication--a case report. *J Pediatr Surg*. 2008;43(6):E11-3.
105. Mirza B, Ahmad S, Wasti AR, Mirza MA, Talat N, Saleem M. Our experience with unusual gastrointestinal tract duplications in infants. *African journal of paediatric surgery : AJPS*. 2014;11(4):326-9.
106. Wakeman D, McDuffie LA, Warner BW. Rectal duplication in an infant. *Surgery*. 2011;149(6):846-7.
107. Tinghus C, Qvist N. Complete tubular colorectal duplication ending in a vestibular fistula and normally sited anus. *European journal of pediatric surgery*. 2009;19(2):122-3.

108. Lisi G, Illiceto MT, Rossi C, Broto JM, Jil-Vernet JM, Lelli Chiesa P. Anal canal duplication: a retrospective analysis of 12 cases from two European pediatric surgical departments. *Pediatric surgery international*. 2006;22(12):967-73.
109. Theret E, Litre CF, Lefebvre F, Eap C, Duntze J, Scherpereel B, et al. Huge intramedullary neurenteric cyst with intrathoracic development in a 1 month-old boy: excision through the anterior approach. A case report and review of the literature. *Acta neurochirurgica*. 2010;152(3):481-3.
110. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations-- pictorial review. *AJR American journal of roentgenology*. 2010;194(3 Suppl):S26-37.
111. Kumar R, Prakash M. Unusual split cord with neurenteric cyst and cerebellar heterotopia over spinal cord. *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2007;23(2):243-7.
112. Moriya J, Kakeda S, Korogi Y, Soejima Y, Urasaki E, Yokota A. An unusual case of split cord malformation. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2006;27(7):1562-4.
113. Tsuchida S, Takahashi T, Noguchi A, Takahashi I, Mikami T, Hebiguchi T, et al. Split notochord syndrome: ileal duplication causing intermittent episodes of vomiting. *The Tohoku journal of experimental medicine*. 2006;209(4):379-82.
114. Hammoud A, Hourani M, Akoum M, Rajab M. Foregut duplication cyst: an unusual presentation during childhood. *North American journal of medical sciences*. 2012;4(6):287-9.
115. Wakisaka M, Nakada K, Kitagawa H, Shimada H, Nosaka S. Giant transdiaphragmatic duodenal duplication with an intraspinal neurenteric cyst as part of the split notochord syndrome: report of a case. *Surgery today*. 2004;34(5):459-62.
116. Menon P, Rao KL, Vaiphei K. Isolated enteric duplication cysts. *J Pediatr Surg*. 2004;39(8):e5-7.
117. Upadhyay N, Gomez D, Button MF, Verbeke CS, Menon KV. Retroperitoneal enteric duplication cyst presenting as a pancreatic cystic lesion. A case report. *JOP : Journal of the pancreas*. 2006;7(5):492-5.