

Le signe de double Bulle : atresie duodenale diagnostic antenatal

Mohammed Othmane Ouarti, kenza Benchaaboune, Charaa Hikmat, Belhaj Yassine, Sofia Jayi, Fatimazahrae Alaoui Fdili, My Abdelilah Melhouf

service de GOII , CHU Hassan II de Fès

Abstract: Les atrésies et sténoses duodénales sont les causes les plus fréquentes d'occlusion néonatale haute, il s'agit d'une embryopathie portant sur l'intestin primitif aboutissant à une absence complète (atrésie) ou partielle (sténose) de la lumière duodénale, et dont la pathogenèse exacte reste toujours peu claire. Au cours de la huitième à la dixième semaine du développement embryologique, un défaut de re-canalisation duodénale est la principale cause d'atrésie duodénale. On pense que l'atrésie duodénale se produit en raison de l'incapacité du cordon solide épithélial à se re-canaliser ou à une prolifération endodermique excessive. Cependant, l'étiologie exacte reste inconnue à ce jour.

Keywords : atrésie duodénale, aspect en double bulle, diagnostic anténatal

1. INTRODUCTION :

C'est une des causes les plus fréquentes d'occlusion intestinale fœtale. L'incidence est estimée de 1 cas pour 5000 à 10 000 naissances vivantes [1], avec une prédominance masculine [4].

Le diagnostic peut être établi en prénatal lors de l'examen échographique du 2^e ou 3^e trimestre devant l'hydramnios et l'image en double bulle caractéristique sur coupe transversale.

Sinon le diagnostic postnatal est souvent évoqué devant un nouveau-né ou nourrisson associant des vomissements bilieux à ventre plat et une image en double bulle caractéristique plutôt sur la radiographie thoraco-abdominale face en position debout, cependant le tableau clinique peut être différé et atypique selon le degré d'obstruction et son siège par rapport à l'ampoule de Vater [1].

La prise en charge repose sur la réanimation néonatale et la levée chirurgicale de l'obstacle de façon précoce et adaptée.

La survie s'est améliorée ces dernières décennies, elle est actuellement de 60 à 95 pour cent, vu le progrès du traitement chirurgical, de la réanimation néonatale et du soutien nutritionnel postopératoire.

Le pronostic repose en particulier sur la présence de malformations associées, la prématurité et du faible poids à la naissance [5].



Figure 1: Crane en coupe transversale montrant présence d'un kyste inter hémisphérique contenant du liquide céphalo-rachidien

Nous rapportant le cas d'une jeune parturiente, ou le fameux signe échographique évocateur d'atrésie duodénale a été retrouvé à 36sa, afin d'étayer l'intérêt crucial du diagnostic anténatal, de rechercher les anomalies associées et d'organiser l'accouchement dans une structure adaptée, d'adapter le timing idéal pour l'intervention chirurgicale pouvant diminuer la morbidité globale.

2. observation :

Il s'agit de madame H.A., âgée de 28 ans, mariée depuis un an, sans notion de consanguinité, primipare, suivie au sein de notre formation pour une suspicion d'atrésie duodénale avec une image caractéristique de double bulle avec un accouchement par voie basse acceptée (scano-pelvimétrie normale), admise le jour notre garde pour rupture de la poche des eaux à 38sa+3j. la parturiente à l'admission était consciente, stable sur les plans HD et respiratoire, normo-cardie normo tendue avec conjonctive normalement colorée,

apyrétique. Sur le plan obstétrical, Hauteur utérine : 32 cm, au TV : présentation céphaliques, PDE rompue, liquide clair BCF : perçus a 132 bat/min, RCF : rythme oscillant et réactif L'échographie obstétricale : Grossesse mono-fœtale évolutive, Placenta fundique grade III de granum, Liquide amniotique : grande citerne a 12 cm ,biométrie satisfaisante correspondant `a l'Age gestationnel Morphologie : Cerveau : ligne médiane en place, cavum vu, kyste inter-hémisphérique, FCP vu voir figure 1. Rachis : pas d'anomalie, Face : RAS, Cœur : 4 cavités vues



Figure 2: Aspect en double bulle sur une coupe transversale de l'abdomen a 38 sa



Figure 3: Image échographique montrant un hydramnios avec une grande citerne a 10,7 cm a 36 SA et 11,7cm a 38 sa



Figure 4: Image échographique cardiaque fœtal : à droite montrant un alignement des valve et a gauche la coupe VG-AO afin de rechercher des malformation cardiaque associées

3



Figure 5: aspect en double bulle sur une coupe transversale de l'abdomen a 36 sa



Figure 6: radio-thoraco-abdominal avec aspect en double bulle a H2 de vie

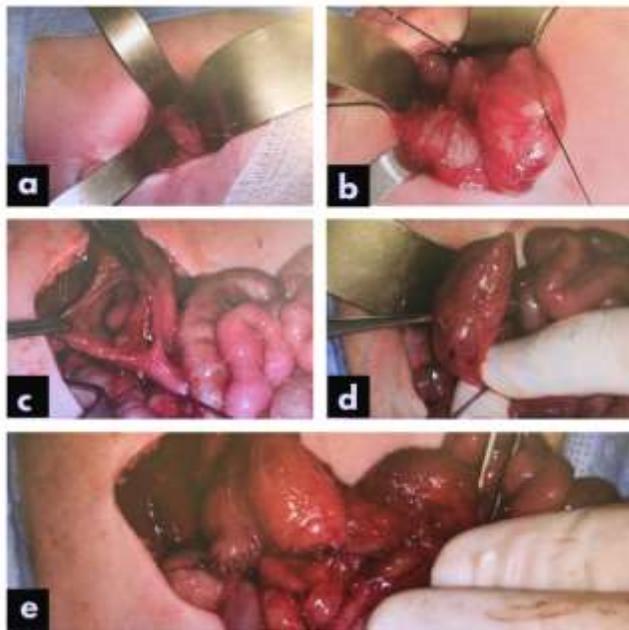


Figure 7: a) Lors de la laparotomie, incision transversale sus ombilicale latéralisée à droite b) une atrésie complète duodénale entre D1 et D2 avec un cul de sac sup dilaté c) Incision longitudinale au niveau du cul de sac sup et transversale au niveau du cul de sac inf, Avec Issue de la bille d) Anastomose termino-laterale par des points séparés au niveau du mur post au PDS 6/0 et par surjet au PDS 6/0 e) Vérification de l'étanchéité avec bon passage au niveau des sutures

avec, alignement des valves et continuité mitro-aortique, voir figure 4 Abdomen : aspect en double bulle de l'estomac témoignant d'une atrésie duodénale Rein et vessie vus : RAS, voir figure 2, 3, 4 et 5.

Notre conduite tenait à hospitaliser la patiente, de la mettre en condition, avec une surveillance stricte du RCF et des signes de chorio amniotite et de précipitation du cordon. Au cours de la surveillance, l'enregistrement cardiaque fœtal a objectivé des décélérations variables, associées à un tracé micro oscillant ne répondant pas aux mesures de réanimation, d'où la décision d'une voie haute pour suspicion de une souffrance fœtale aiguë en début de travail chez une primi-geste (vu l'indisponibilité des lactates au scalp et du pH au Scalp) une voie haute a été pratiquée selon la technique habituelle avec extraction céphalique d'un nouveau-né de sexe féminin, APGAR 7/10 à la première minute et 9/10 à la 5^{ème} minute, poids de naissance à 2880g, bilan malformatif cliniquement négatif, pas d'émission de méconium avec anus perméable. Le nouveau-né a été transféré en néonatalogie pour complément de PEC

La conduite à tenir était d'hospitaliser le nouveau-né, de le mettre en condition, faire un bilan biologique pré opératoire, une radio-thoraco-abdominal (voir figure 6) et aviser les chirurgiens pédiatres. A j1 de vie, nouveau-né acheminé au

bloc, sous anesthésie générale, ayant bénéficié d'une laparotomie, avec découverte d'une atrésie duodénale complète ou type III, avec un cul de sac proximal dilaté et distal est filiforme (voir figure 7)

3. DISCUSSION:

La première description d'atrésie duodénale est réalisée par Calder en 1733 qui a décrit 2 cas chez des nouveau-nés [6].

Après l'initiation du dépistage échographique de routine, le diagnostic prénatal des bébés atteints d'obstruction duodénale congénitale a considérablement augmenté [8]

Le duodénum est le segment digestif qui fait suite à l'estomac après le pylore et qui se continue avec le jéjunum. C'est un dérivé endoblastique à une double origine embryologique. Il dérive de l'intestin antérieur jusqu'au niveau de l'abouchement du cholédoque, et de l'intestin moyen à l'angle de Treize.

Plusieurs théories s'affrontent pour tenter d'expliquer l'origine des atrésies et sténoses duodénales. La plus retenue est celle de Tandler ou elles seraient liées à un défaut de recanalisation, d'autant plus qu'elles surviennent plus fréquemment dans la région péri-ombilicale dans 83 pour cent des cas selon Boyden [9][4]

Les atrésies duodénales sont classées selon Gray et Skandalakis en 1972 en 3 types: [10] voir figure

L'atrésie membraneuse ou type I: Constitue plus de 90 pour cent des cas, présence d'une membrane muqueuse complète ou un diaphragme avec la musculature et la séreuse restant intactes de sorte qu'il n'y a pas de discontinuité de l'intestin. L'atrésie cordonale ou type II: Constitue moins de 1 pour cent des cas, la lumière est oblitérée de façon complète sur une longueur variable, si l'interruption est courte, l'impression est celle d'une striction, plus longue elle donne l'aspect d'un cordon fibreux. Il s'agit de tissu fibreux séparant les deux culs-de-sac avec mésentère intact. Cela diffère du type 3 ou l'atrésie complète par l'absence de connexion fibreuse entre les segments proximal et distal du duodénum, l'interruption est même visible au niveau de la vascularisation. Le type 4: se compose de plusieurs segments atrétiques tels qu'il apparaît comme une chaîne de saucisses [3]

Le signe de la double bulle est un signe échographique qui il y a la présence de deux structures d'écho-structure liquidienne au niveau de l'abdomen d'un fœtus. Le signe de la double bulle est un signe échographique qui il y a la présence de deux structures d'écho-structure liquidienne au niveau de l'abdomen d'un fœtus.

L'association entre un signe de double bulle et l'atrésie duodénale est bien établie, mais la valeur prédictive positive du signe échographique prénatal n'est pas connue, certaines études suggérant que des faux positifs ou d'autres obstructions intestinales peuvent sous-tendre la découverte [2].

D'autres obstructions gastro-intestinales, telles que le volvulus fœtal, l'atrésie jéjunale ou l'atrésie iléale peuvent se manifester par le signe de double bulle en échographie prénatal [2]. Le volvulus fœtal peuvent mettre en jeu le pronostic vital, en particulier si diagnostic tardif ainsi, l'analyse de la valeur prédictive positive du signe de la double bulle est primordiale afin assurer un diagnostic prénatal et une prise en charge un postnatal appropriées . Ainsi, l'analyse de la valeur prédictive positive du signe de la double bulle est importante pour assurer un conseil de diagnostic prénatal et un traitement médical postnatal appropriés[2].

Les malformations associées sont fréquentes et varient selon les séries, 38 pour cent pour Bailey et 52,4 pour Grosfeld [11] et 57 pour cent pour Chaudhry MS [12]. Elles jouent un rôle très important dans le pronostic vital du malade. La trisomie 21 retrouve dans 3 à 5 pour cent des cas [2]. La constatation d'une anomalie duodénale reconnue à l'échographie anténatale doit faire ainsi pratiquer un caryotype fœtal. Cela n'a pas été fait chez notre parturiente. A ce jour, Peu d'études ont exploré les étiologies génétiques potentielles de l'atrésie duodénale, la plupart des investigations génétiques se limitant aux tests d'aneuploïdie. L'identification d'autres étiologies génétiques de l'atrésie duodénale serait intéressant en vue d'un dépistage prénatal.

Les cardiopathies congénitales constituent, la cause majeure de mortalité et morbidité chez ces patients, chez notre parturiente, il y avait pas d'anomalie cardiaque objective à l'échographie voir la figure 4 , il s'agit souvent des CIA, persistance du canal artériel, tétralogie de Fallot .

une fois le diagnostic est posé en prénatal, les chirurgiens pédiatriques peuvent éclairés la prise en charge probable et l'évolution postnatale au parent d'un fœtus présentant un signe prénatal de double bulle. A la naissance, une sonde naso-ou orogastrique pour évacuer l'estomac associée à un support en fluides par voie intraveineuse Une fois cliniquement stable, le fœtus a besoin d'une réparation chirurgicale par laparotomie ou laparoscopie. Les options de traitement chirurgical comprennent une duodenoduodénostomie ou une duodeno-jejunostomie avec des anastomoses en termino terminal ou des anastomoses sur le cote. Avant d'effectuer l'anastomose, un petit cathéter en caoutchouc doit être passé distalement pour rechercher toute obstruction intra luminale supplémentaire [3]. une étude a conclu que l'atrésie duodénale ne devrait subir une réparation laparoscopique que dans des centres d'expertise désignés [3].

En per-opératoire, il est important d'exclure toute malrotation associée, autre atrésie de l'intestin grêle ou pancréas annulaire. Notre fœtus a été opéré à J+1 de vie avec à l'exploration per opératoire une atrésie duodénale complète isolée avec la réalisation d'une anastomose termino terminale .

Le pronostic à long terme de l'atrésie duodénale est très bon avec des taux de survie d'environ 90 pour cent. Les principales causes de morbidités et de mortalités par atrésie

duodénale sont liées aux anomalies associées et au syndrome du grêle ultra-court nécessitant une nutrition parentérale totale au long cours. Les nourrissons dont le poids à la naissance est inférieur à 2 kg courent également un risque de mortalités plus élevé. Notre fœtus est actuellement âgé de 2 ans avec un bon développement psychomoteur.

4. CONCLUSION :

Le signe prénatal de la double bulle est un prédictif fiable de l'atrésie duodénale, et une proportion significative de cas ont des anomalies anatomiques et/ou des anomalies génétiques associées. un examen échographique qualifié et d'une investigation génétique avancée pour un diagnostic prénatal et des soins périnataux éclairés et appropriés d'un fœtus atteint d'atrésie duodénale.

Références :

- [1] Sigmon, D. F., Eovaldi, B. J., & Cohen, H. L. (2021). Duodenal atresia and stenosis. In StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing.
- [2] Bishop, J. C., McCormick, B., Johnson, C. T., Miller, J., Jelin, E., Blake-more, K., & Jelin, A. C. (2020). The double bubble sign: duodenal atresia and associated genetic etiologies. *Fetal diagnosis and therapy*, 47(2), 98-10
- [3] Morris, G., Kennedy, A., & Cochran, W. (2016). Small bowel congenital anomalies: a review and update. *Current gastroenterology reports*, 18(4), 1-12.
- [4] Mattei, P., Nichol, P. F., Rollins, I. I., & Muratore, C. S. (Eds.). (2017). *Fundamentals of pediatric surgery*. Berlin: Springer International Publishing.
- [5] Rescorla, F. J., & Grosfeld, J. L. (1985). Intestinal atresia and stenosis: analysis of survival in 120 cases. *Surgery*, 98(4), 668-676.
- [6] Calder, J. A. M. E. S. (1733). Two examples of children born with preter-natural conformation of the guts. *Medical Essays & Observations*. Edinburgh, 1, 203-206.
- [7] Boyd, R. (1845). Description of a malformation of the duodenum, with notices of analogous cases. *Medico-chirurgical transactions*, 28, 329.
- [8] Bittencourt, D. G., Barini, R., Marba, S., & Sbragia, L. (2004). Congenital duodenal obstruction: does prenatal diagnosis improve the outcome?. *Pediatric surgery international*, 20(8), 582-585.
- [9] Boyden, E. A., Cope, J. G., Bill Jr, A. H. (1967). *Anatomy and embryology of congenital intrinsic*

- obstruction of the duodenum. The American Journal of Surgery, 114(2), 190-202.
10. [10] Gray, S. W. (1972). Embryology for surgeons. The Embryology for the Treatment of Congenital defects., 263-282.
 11. [11] Grosfeld, J. L., Rescorla, F. J. (1993). Duodenal atresia and stenosis: re- assessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, patho- logic variance, and long-term follow-up. World journal of surgery, 17(3), 301-309
 12. [12] Choudhry, M. S., Rahman, N., Boyd, P., Lakhoo, K. (2009). Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. Pediatric surgery international, 25(8), 727-730.