Réunion de la Société de Médecine de Franche-Comté
Séance d'imagerie pédiatrique et prénatale du 17/04/2014

Nouveau-né de 2 jours : Retard à l'émission du méconium

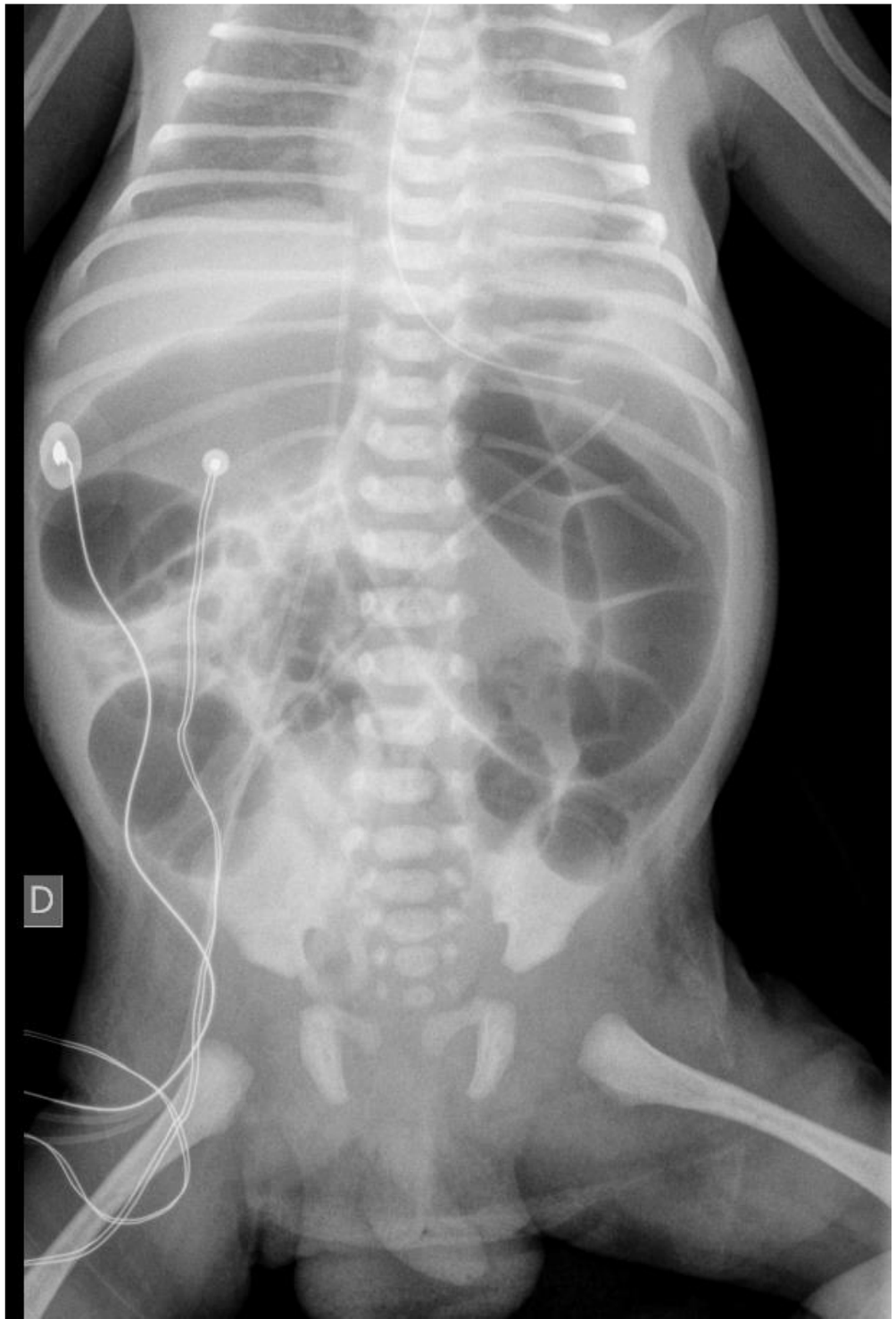
S. BOUVERESSE, Y. CHAUSSY, A. DAVID

Société de Médecine
de Franche-Comté

Cas clinique

- S…, 2 jours de vie
- Grossesse normale, naissance 35 SA
- Retard à l'émission du méconium
- Ballonnement abdominal
- Test à la sonde positif: emission de gaz et selles

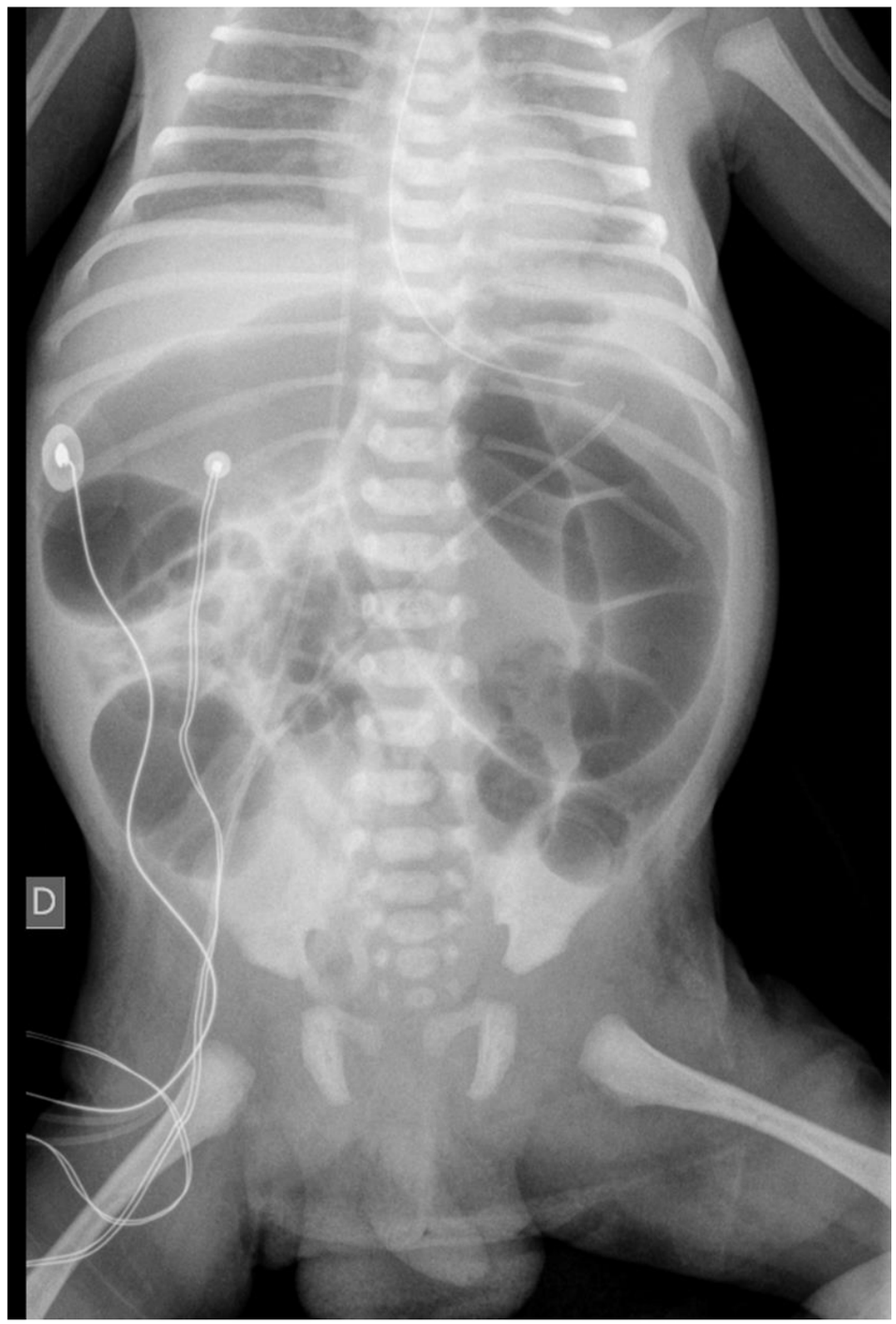
Cas clinique



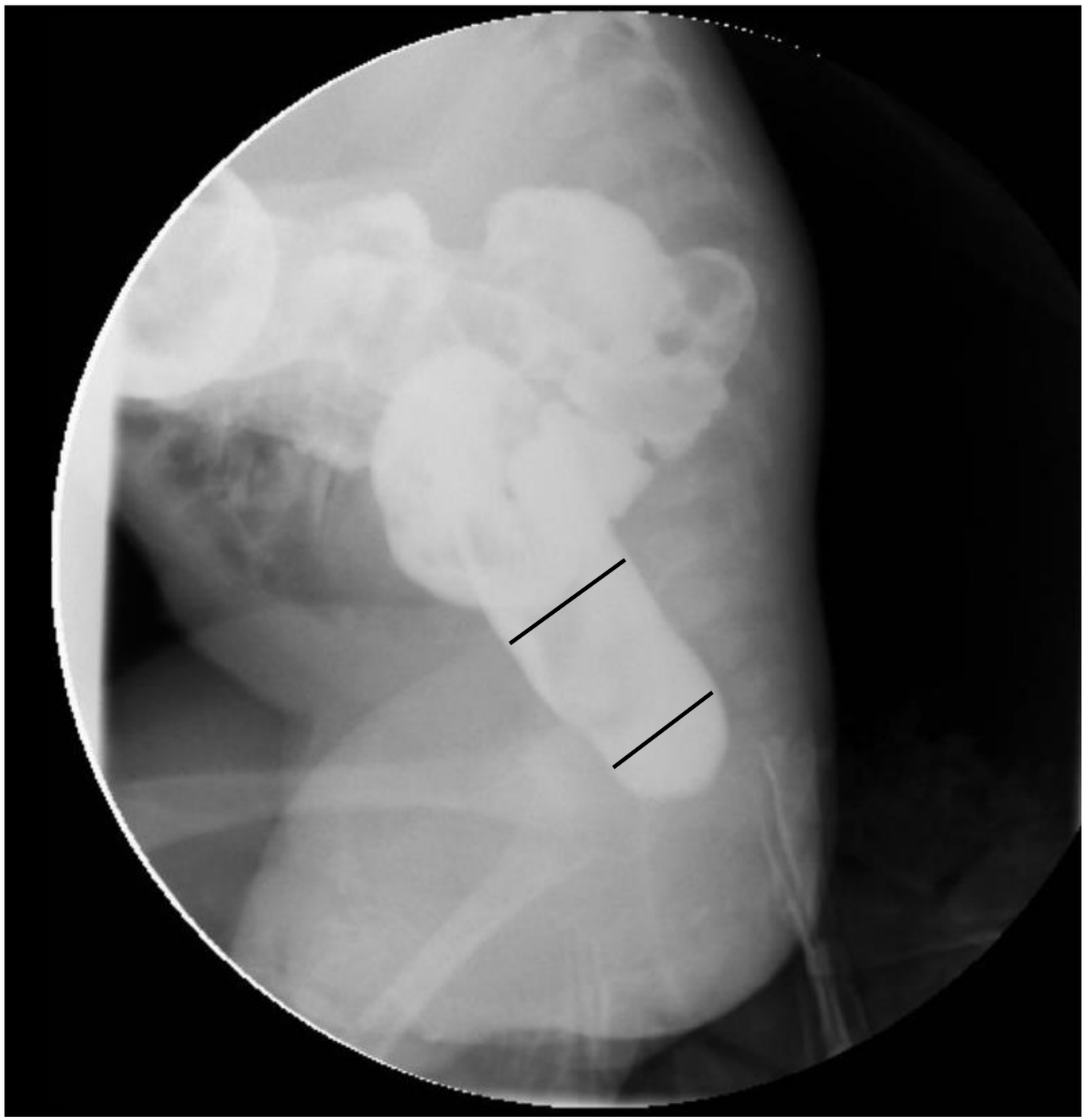
Radiographie standard J2
Abdomen sans préparation

- Hyperaération colique
- Diminution de la clarté gazeuse rectale

Cas clinique



Cas clinique



Index recto sigmoïdien < 1

Maladie de Hirschsprung

- **Synonymes**: mégacolon congénital, aganglionose
- **Incidence**: 1/10000 naissance
- **Définition**: absence de cellules nerveuses ganglionnaires des plexus myentériques d'Auerbach et des plexus sous muqueux de Meissner, depuis l'anus jusqu'à une hauteur variable du colon
  - Maladie génétique, sporadique, formes syndromiques
  - Forme recto-sigmoïdienne 80%
  - Forme longues (formes syndromiques), courtes, totales…

Maladie de Hirschsprung

- **Clinique**:
  - occlusion fonctionnelle néonatale avec **retard d'évacuation du méconium**
  - ballonnement abdominal
  - constipation opiniâtre
  - complication inaugurale: entérocolite ou perforation

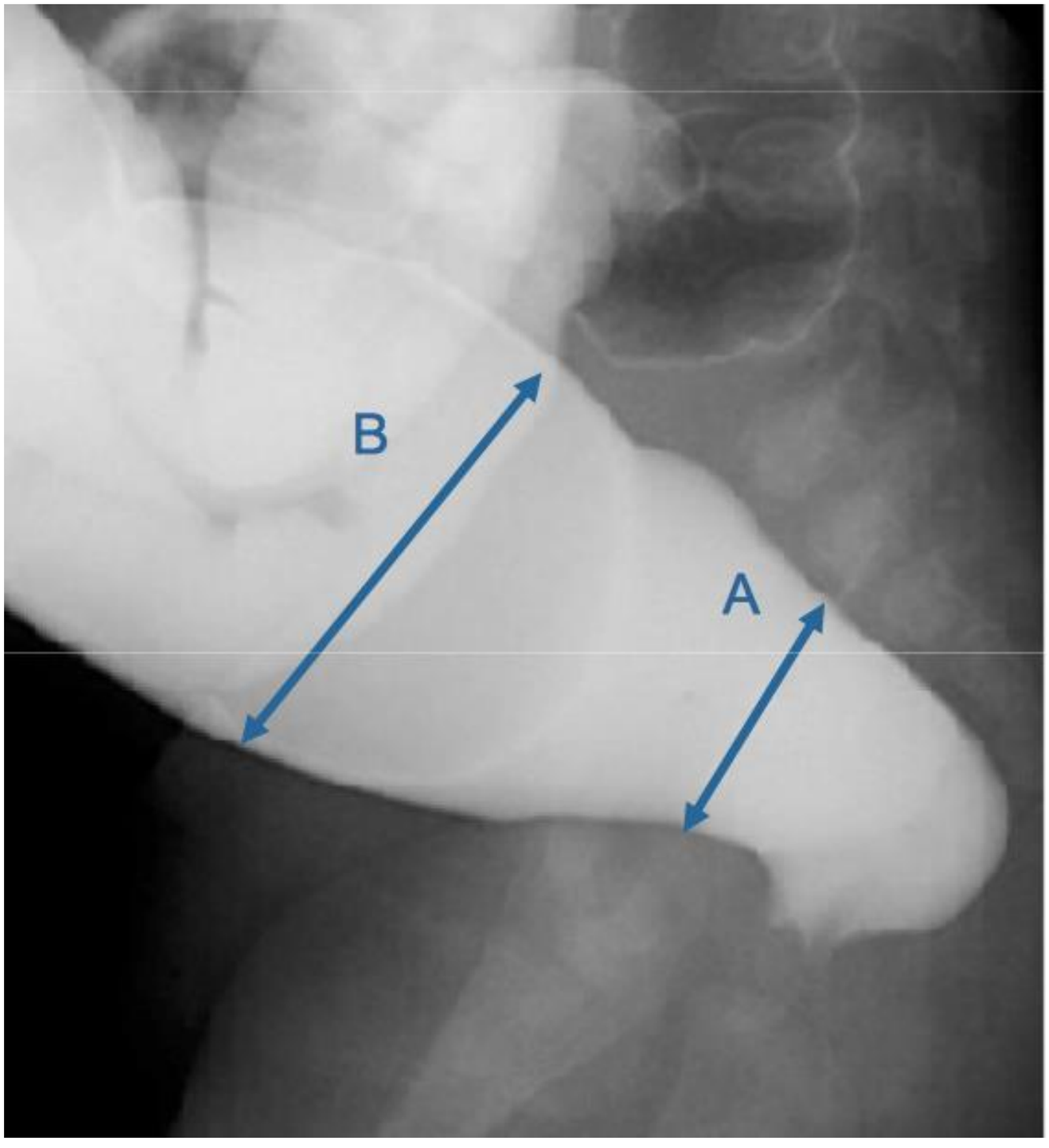
Maladie de Hirschsprung

- **Sémiologie radiologique:**
  - **Lavement opaque**:
    - **Zone de transition+++** disparité brutale de calibre entre le colon d'amont dilaté (sain) et le colon d'aval fin (pathologique)
    - **Index rectosigmoïdien**, diamètre maximal du rectum / diamètre maximal du colon sigmoïde. Evocateur de Hirschsprung si < 1
    - contractions anarchiques du segment colique atteint, **aspect godronné**
    - retard d'évacuation du produit de contraste sur les clichés tardifs à 48h

Maladie de Hirschsprung

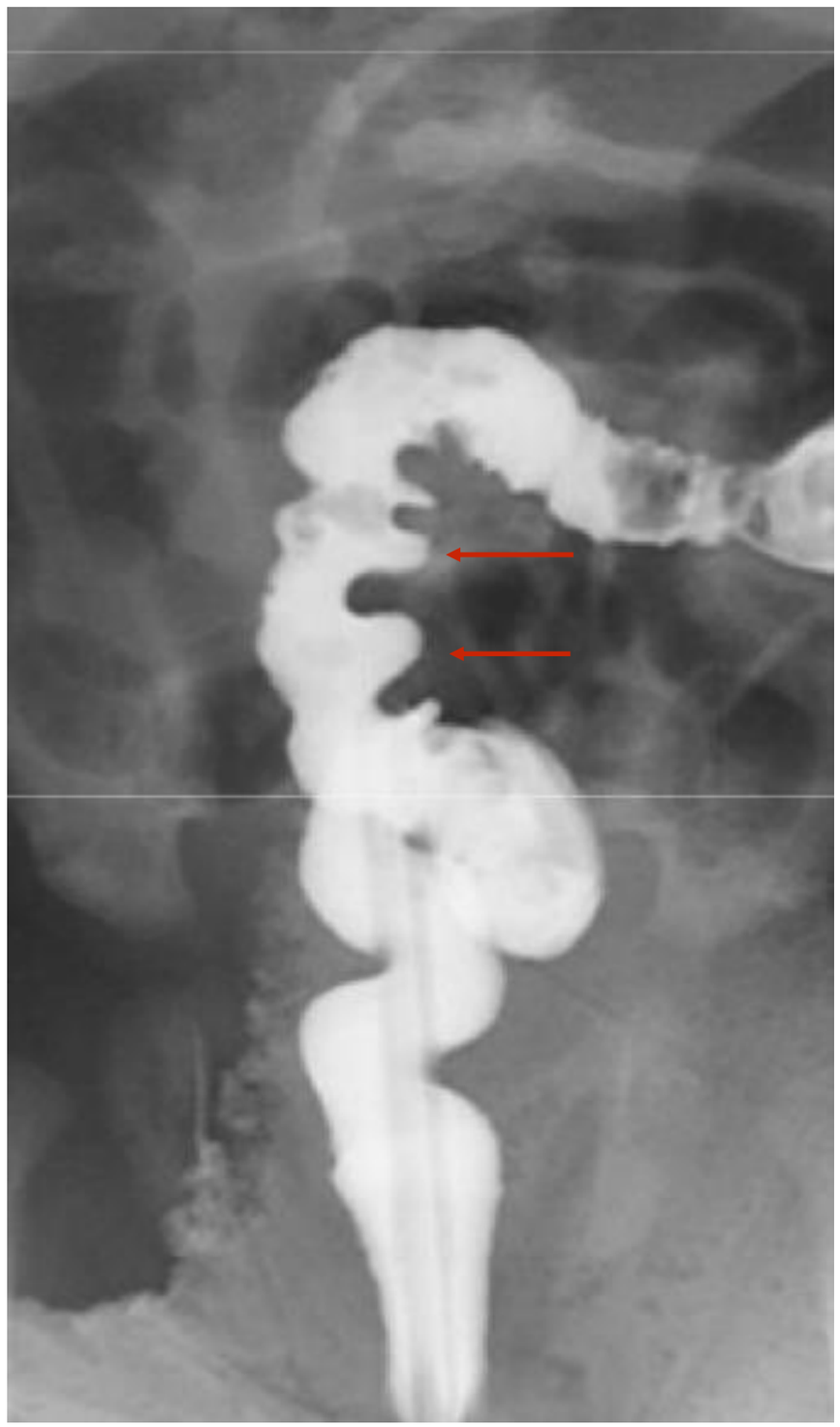
Zone de transition

Maladie de Hirschsprung



Index rectosigmoïdien <1

Maladie de Hirschsprung



Aspect godronné

Maladie de Hirschsprung

- Diagnostic:
  - **Manométrie**: défaut de relaxation du sphincter interne (absence de RRAI)
  - **Biopsies** rectales: absence de cellules ganglionnaires et hyperplasie des filets nerveux

Maladie de Hirschsprung

- Diagnostics différentiels:
  - **Immaturité fonctionnelle** = syndrome du petit colon gauche
  - **Atrésie colique**
  - **Achalasie du sphincter interne**

Immaturité fonctionnelle

- Définition: aspect histologique immature des cellules ganglionnaires myentériques, en **nombre normal**

- Disparité de calibre **progressive**, typiquement à l’angle colique gauche

- Index recto-sigmoïdien normal

Atrésie colique

- Cause rare d'occlusion néonatale, 10 % des atrésies digestives

- Fermeture +/- complète de la lumière colique, congénitale ou acquise

Atrésie colique

- **Sémiologie radiologique:**
  - microcolon
  - aspect en "?" du colon en aval de l'atrésie
  - **Arrêt net** de la progression du produit de contraste en cas de forme complète

Achalasie du sphincter interne

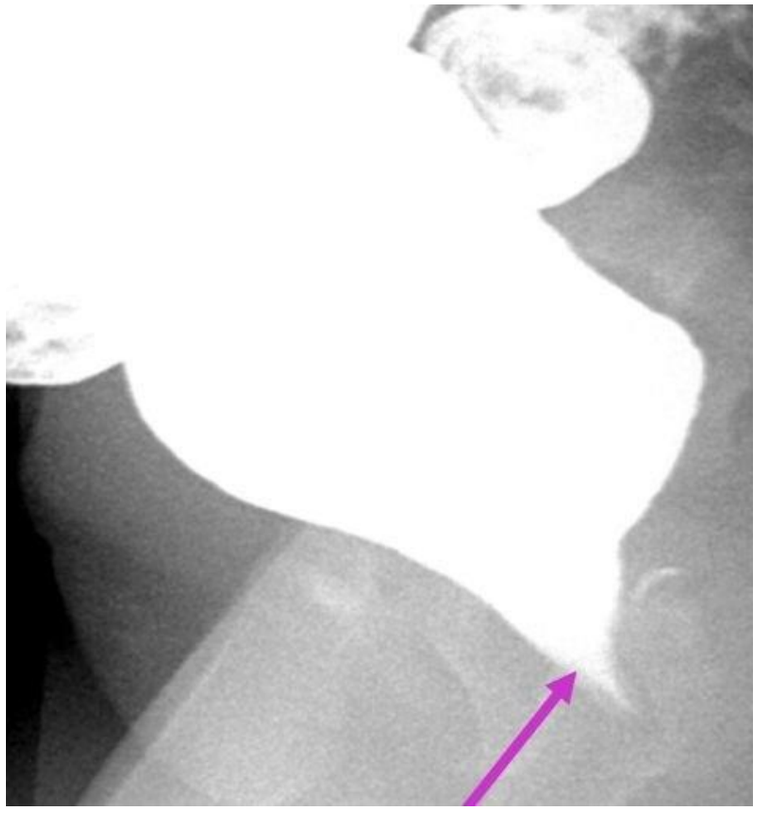
- Absence de RRAI (réflexe recto anal inhibiteur)

- Origine neurogène, forme « ultra-courte » de Hirschsprung ne touchant que le sphincter

Achalasie du sphincter interne

- **Sémiologie radiologique:**

  - Absence de bombement rectal antérieur sur les clichés en évacuation



Conclusion

Retard d’émission du méconium

- Hirschsprung +++, immaturité fonctionnelle, atrésie colique, achalasie du sphincter interne
- Lavement opaque : examen d’orientation diagnostique
- Causes « non chirurgicales » : mucoviscidose (ileus méconial), hypothyroïdie néonatale

Merci de votre attention