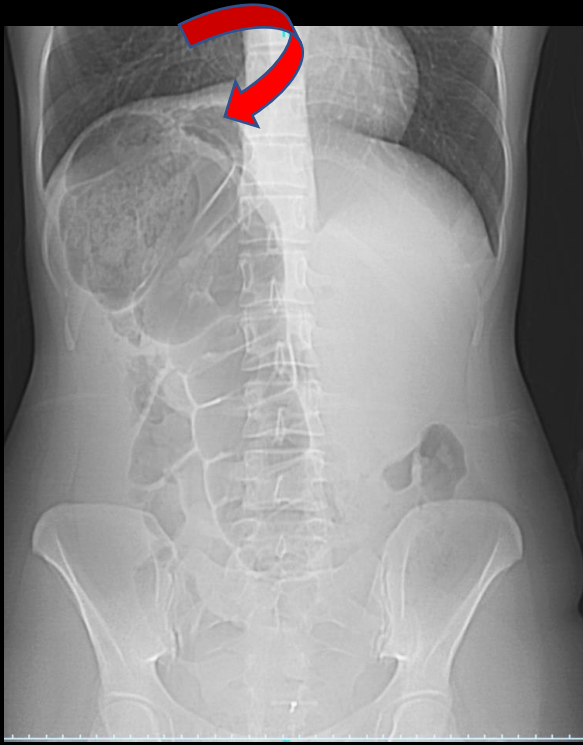




Jeune femme 32 ans , syndrome
douloureux aigu abdomino-pelvien
Apyrétique . bêta HCG normale,
Pas de fièvre ,déglobulisation
modérée

Une analyse même rapide des scout
view peut déjà vous faire retenir un
certain nombre d'items sémiologiques
très précieux pour l'orientation
diagnostique

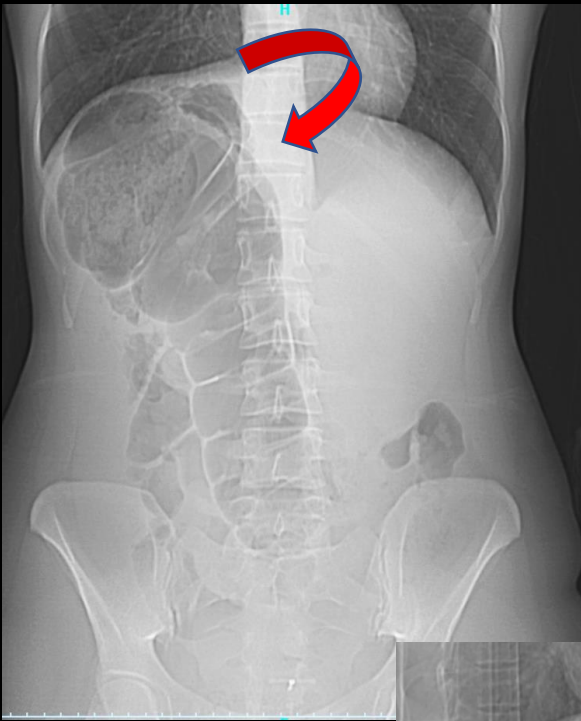


Le colon en distension gazeuse massive est facilement identifiable par le relief haustral .Il n'y a aucun argument en faveur d'un obstacle mécanique , en particulier aucune image de retentissement mécanique sur le grêle

Tout le colon y compris le carrefour iléo-caecal est en situation antérieure dans la partie droite de l'abdomen,

L'opacité homogène de l'hypochondre gauche qui refoule un petit segment intestinal grêle vers le bas est très évocatrice du foie d'autant qu'il n'y a pas d'image de ce type dans l'hypochondre droit. On peut (on doit) donc envisager **un situs inversus**. Pour lever les doutes, s'il y en a, on doit chercher le gaz intragastrique qui se projette lui aussi dans l'hypochondre droit (flèche courbe rouge).

Le cœur étant dans sa position normale , on peut donc conclure à un **situs inversus incomplet (ambigus)**

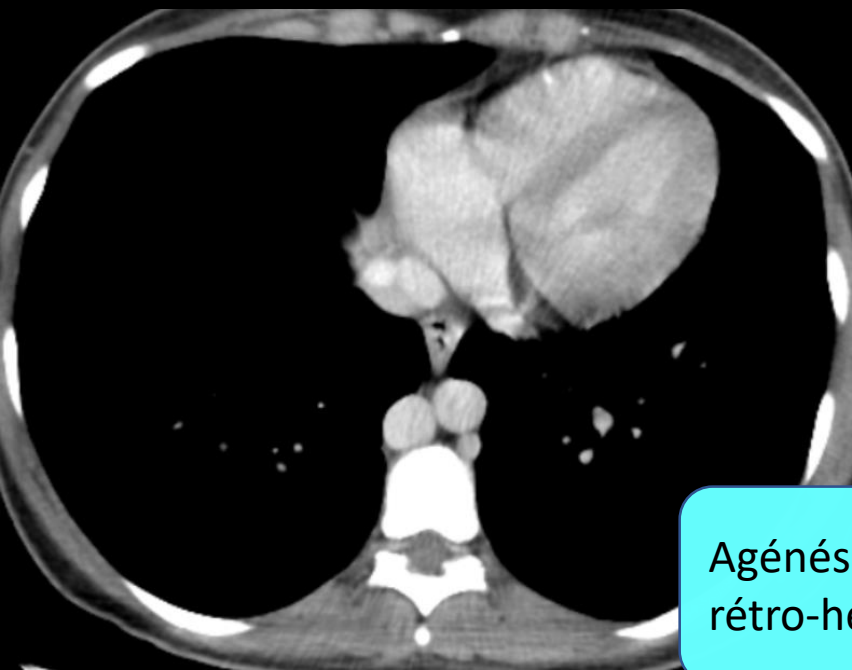


Dès ce stade : le diagnostic de **syndrome d'hétérotaxie** ou **hétérotaxie viscérale** doit être posé

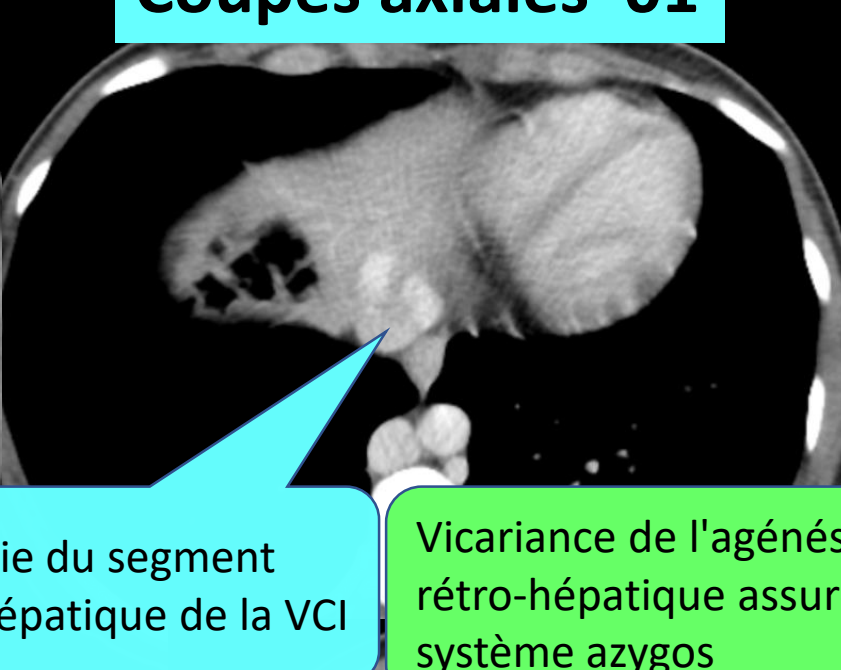


Le terme hétérotaxie signifie " **rangement** " (taxie) " **différent** " (hétéro). Il s'agit d'un placement anormal des organes thoraciques et/ou abdominaux qui sont **inversés droite/gauche par rapport à la normale** (en position symétrique par rapport à l'axe Z). C'est un groupe assez vaste d'anomalies car il existe de multiples possibilités d'inversion droite/gauche qui peuvent être complètes (on parle alors de **situs inversus totalis** ou **situs inversus** : tous les organes normalement à droite se retrouvent à gauche et inversement), ou partielles (on parle dans ce cas de **situs inversus incomplet** ou **situs ambigu** : un nombre limité d'organes sont inversés (ici par exemple: le foie), ou bien un organe normalement latéralisé devient médian (dans notre exemple la vésicule biliaire.)

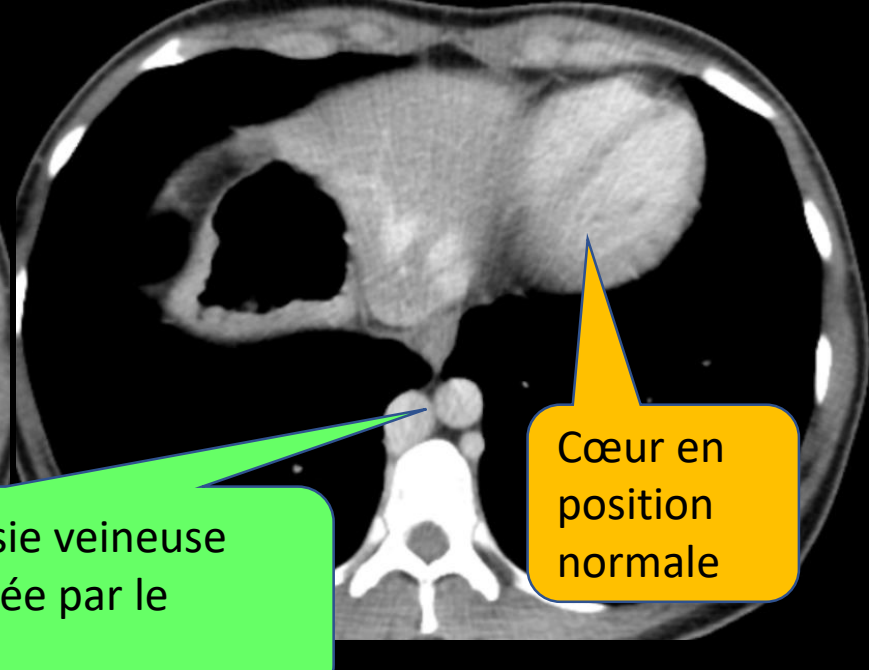
Coupes axiales 01



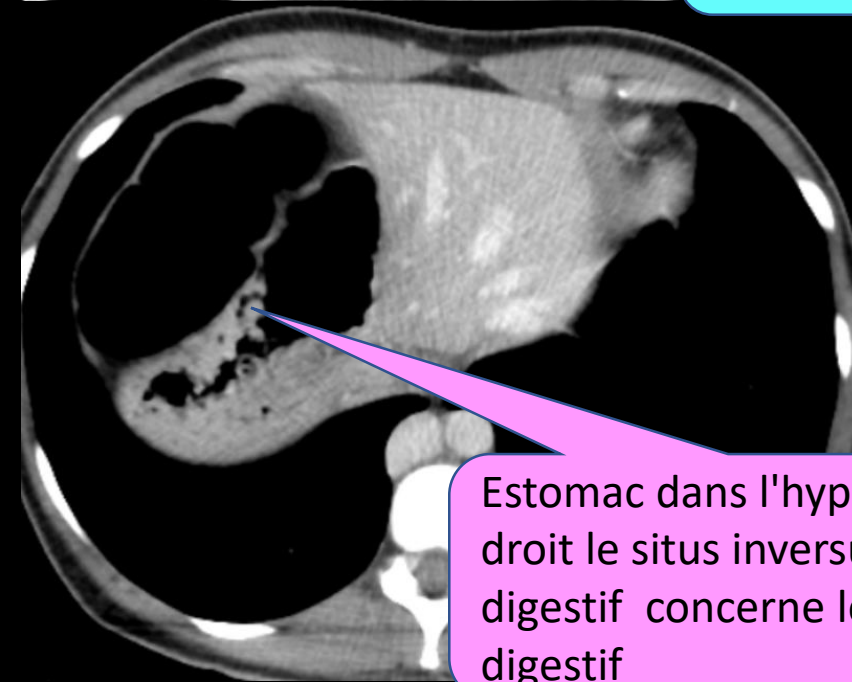
Agénésie du segment
rétro-hépatique de la VCI



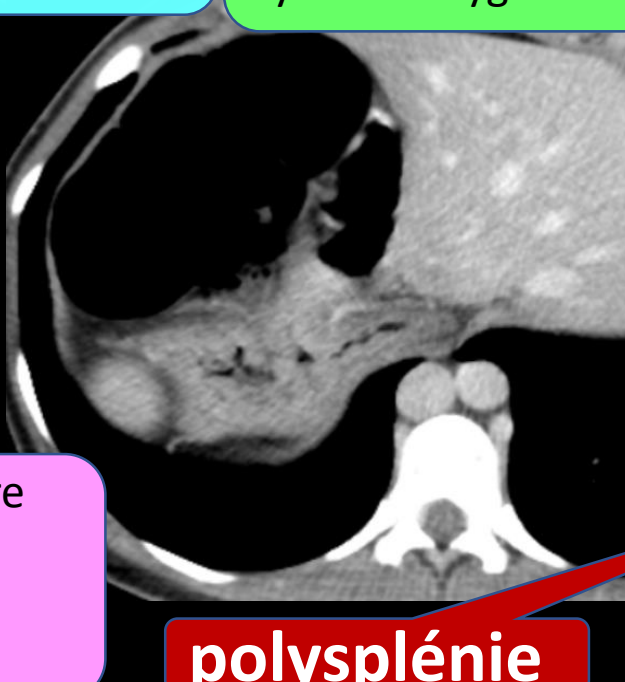
Vicariance de l'agénésie veineuse
rétro-hépatique assurée par le
système azygos



Cœur en
position
normale



Estomac dans l'hypochondre
droit le situs inversus tube
digestif concerne le tube
digestif



polysplénie



Coupes axiales 02

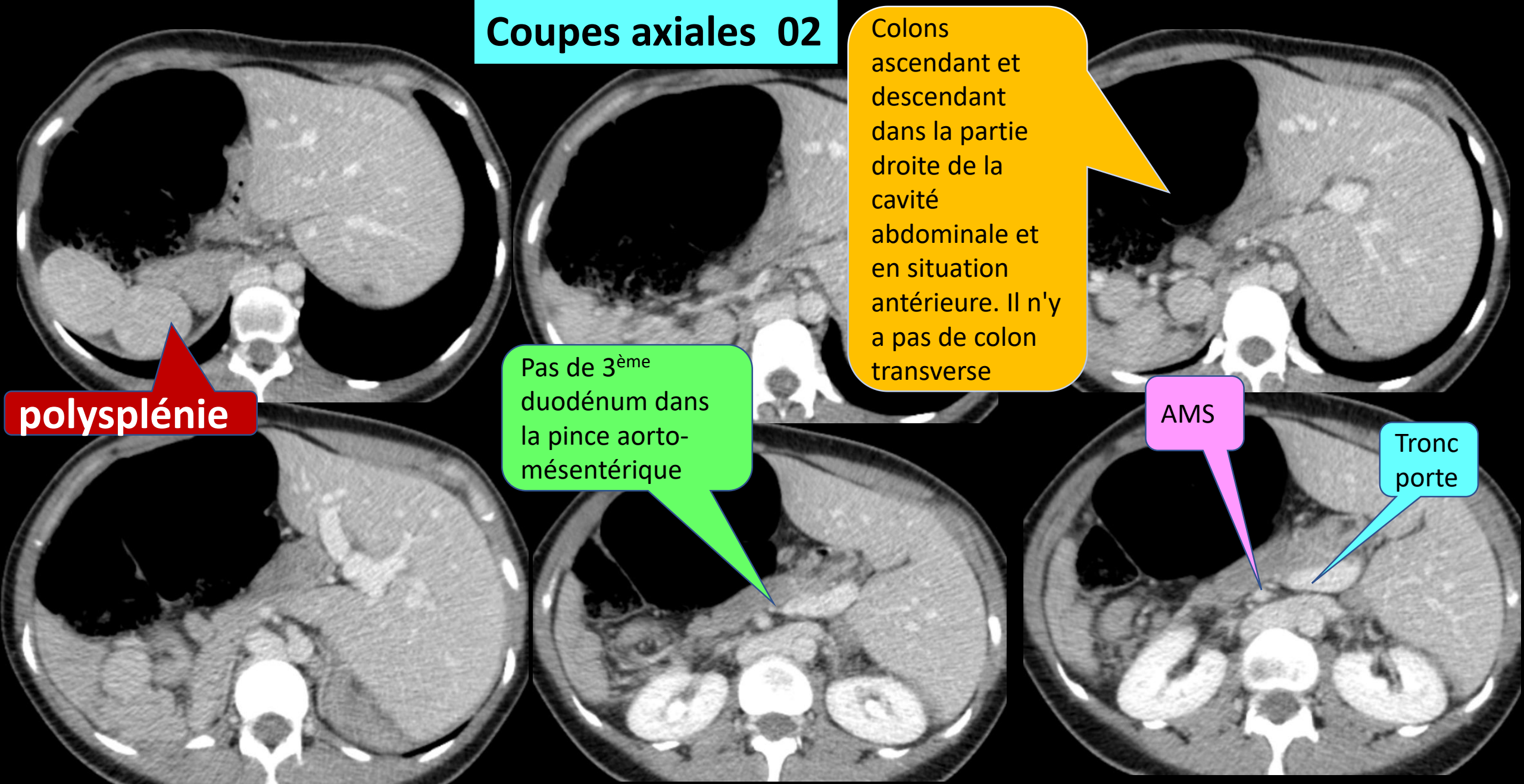
Colons
ascendant et
descendant
dans la partie
droite de la
cavité
abdominale et
en situation
antérieure. Il n'y
a pas de colon
transverse

Pas de 3^{ème}
duodénum dans
la pince aorto-
mésentérique

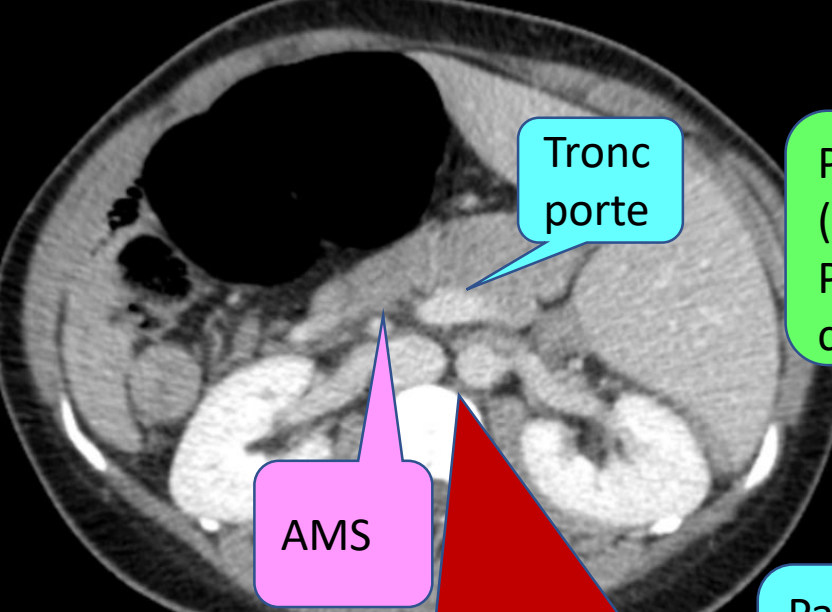
AMS

Tronc
porte

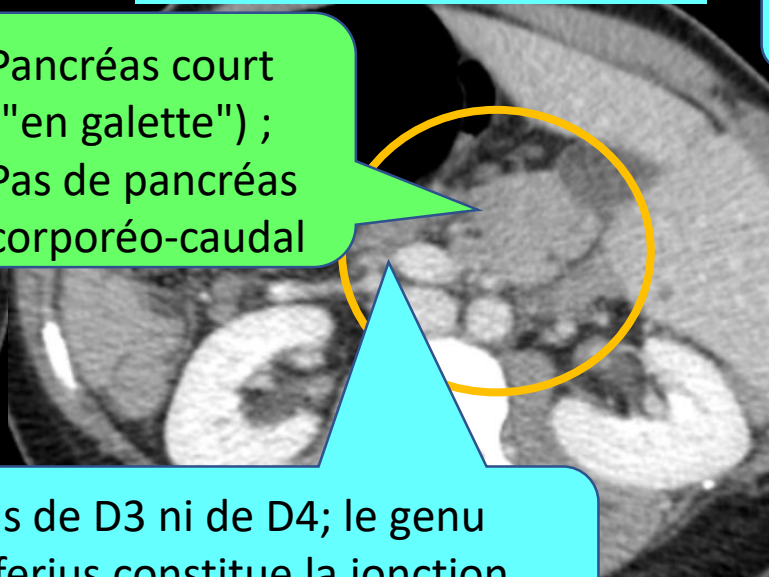
polysplénie



Coupes axiales 3



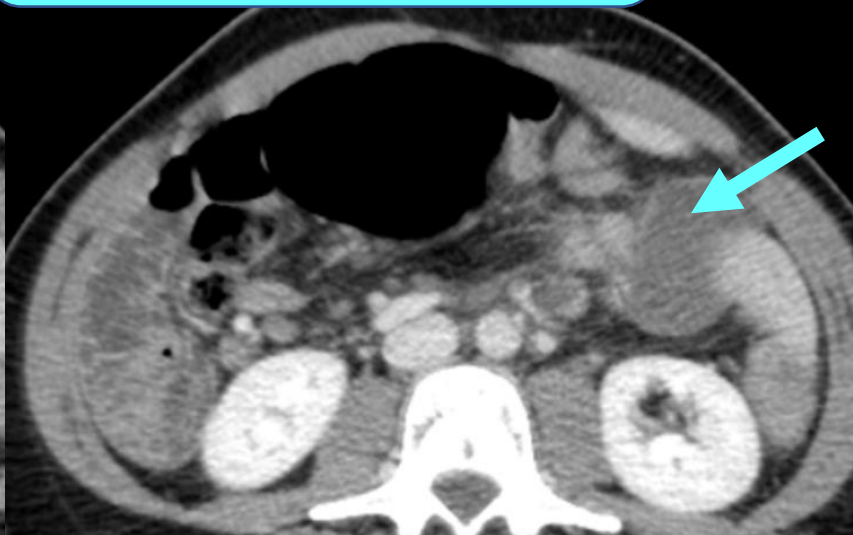
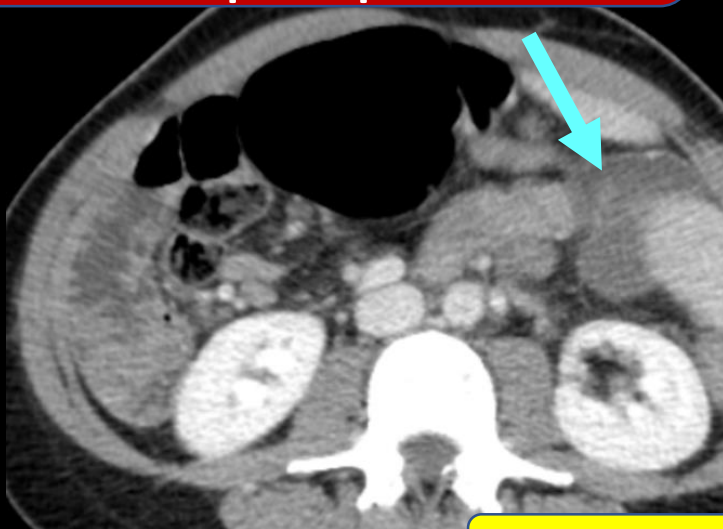
Pancréas court ("en galette") ;
Pas de pancréas
corporéo-caudal



Vésicule biliaire (flèches bleues) en position
ectopique, en arrière du grand droit gauche

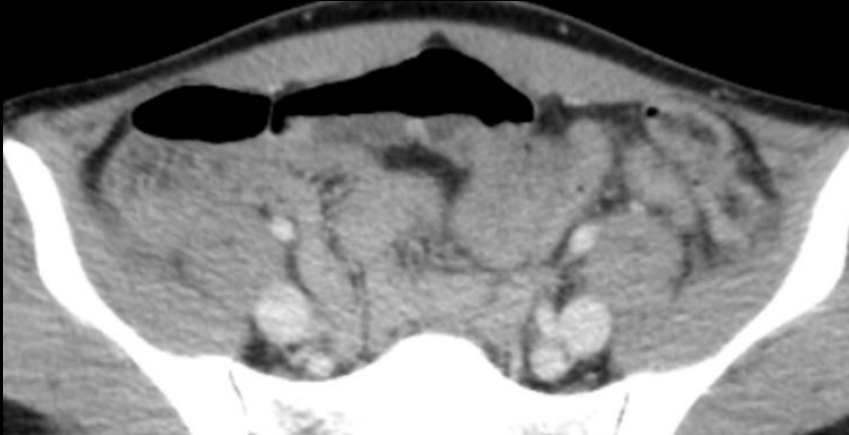
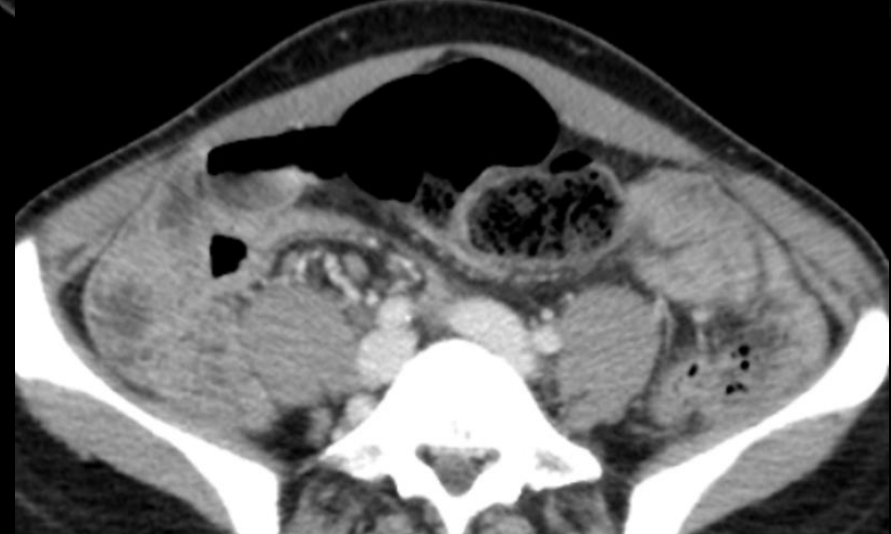


**Inversion des rapports
anatomiques du pédicule
mésentérique supérieur**



Les anses jéjunales (valvules conniventes) occupent toute la gouttière pariétocolique droite

Coupes axiales 04



Les anses iléales(sans valvules conniventes) occupent tout le reste de la cavité abdomino-pelvienne

résumé

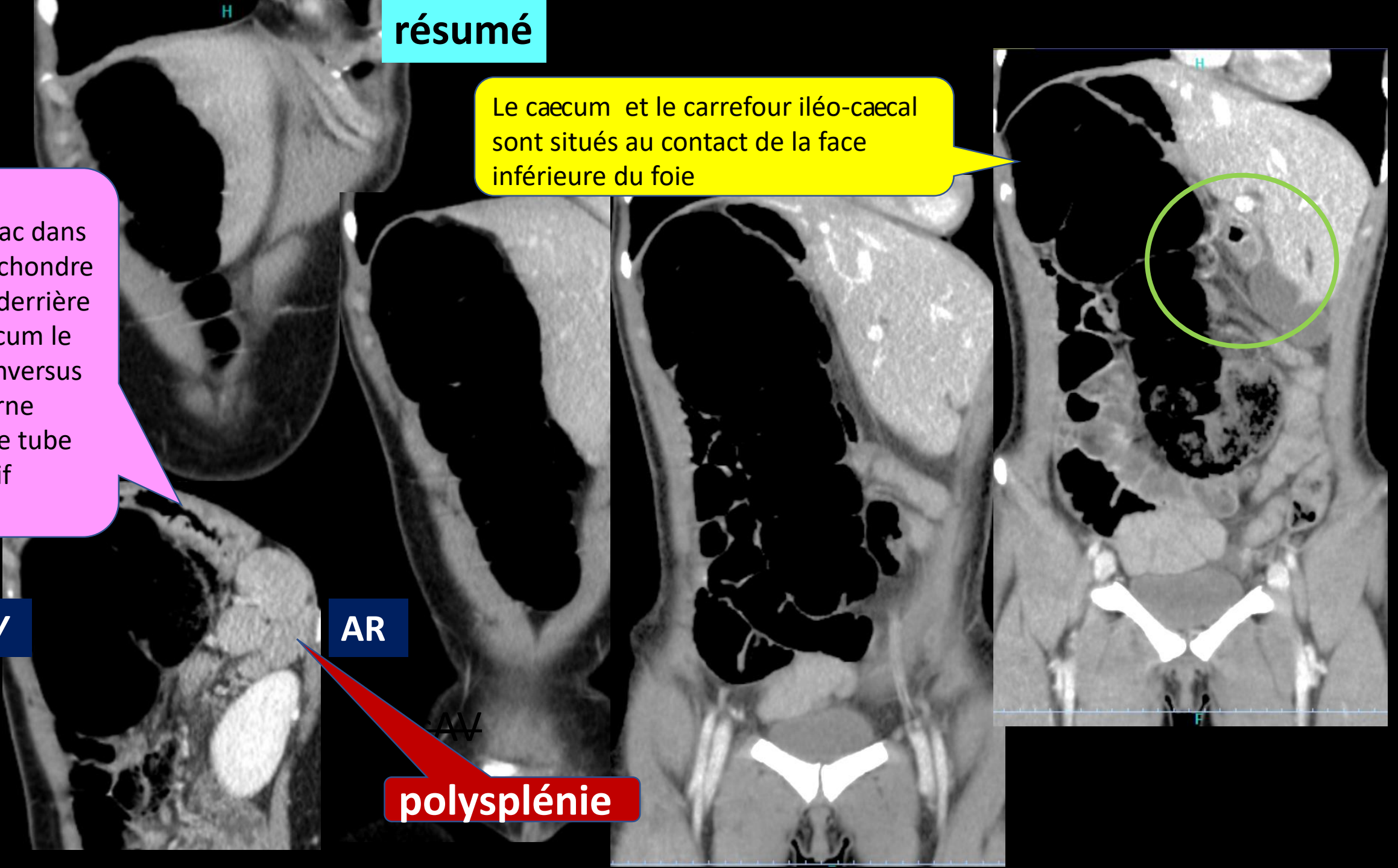
Le caecum et le carrefour iléo-caecal sont situés au contact de la face inférieure du foie

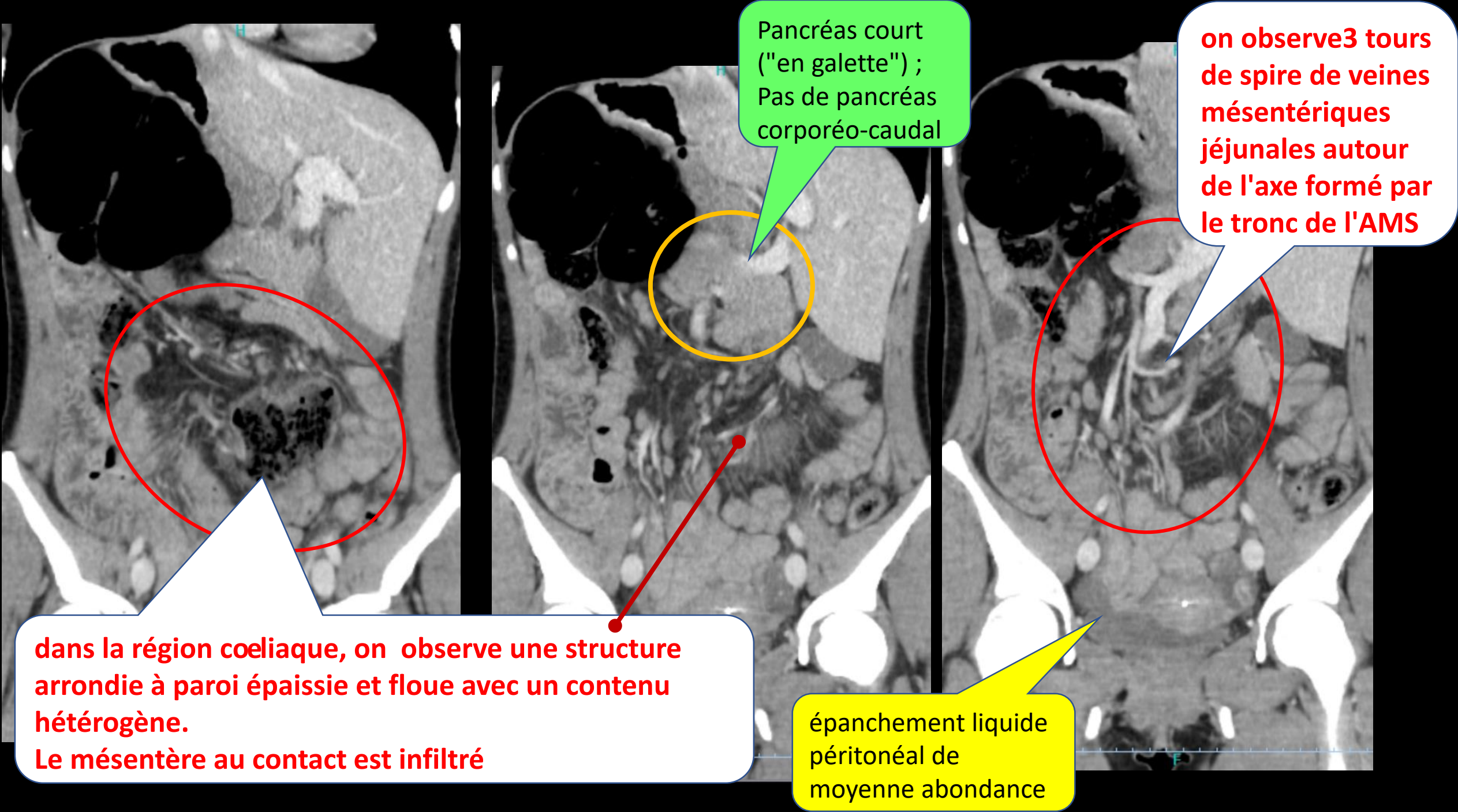
Estomac dans l'hypochondre droit, derrière le caecum le situs inversus concerne donc le tube digestif

AV

AR

polysplénie





Agénésie du segment
rétrohépatique de la VCI

tronc de l'AMS

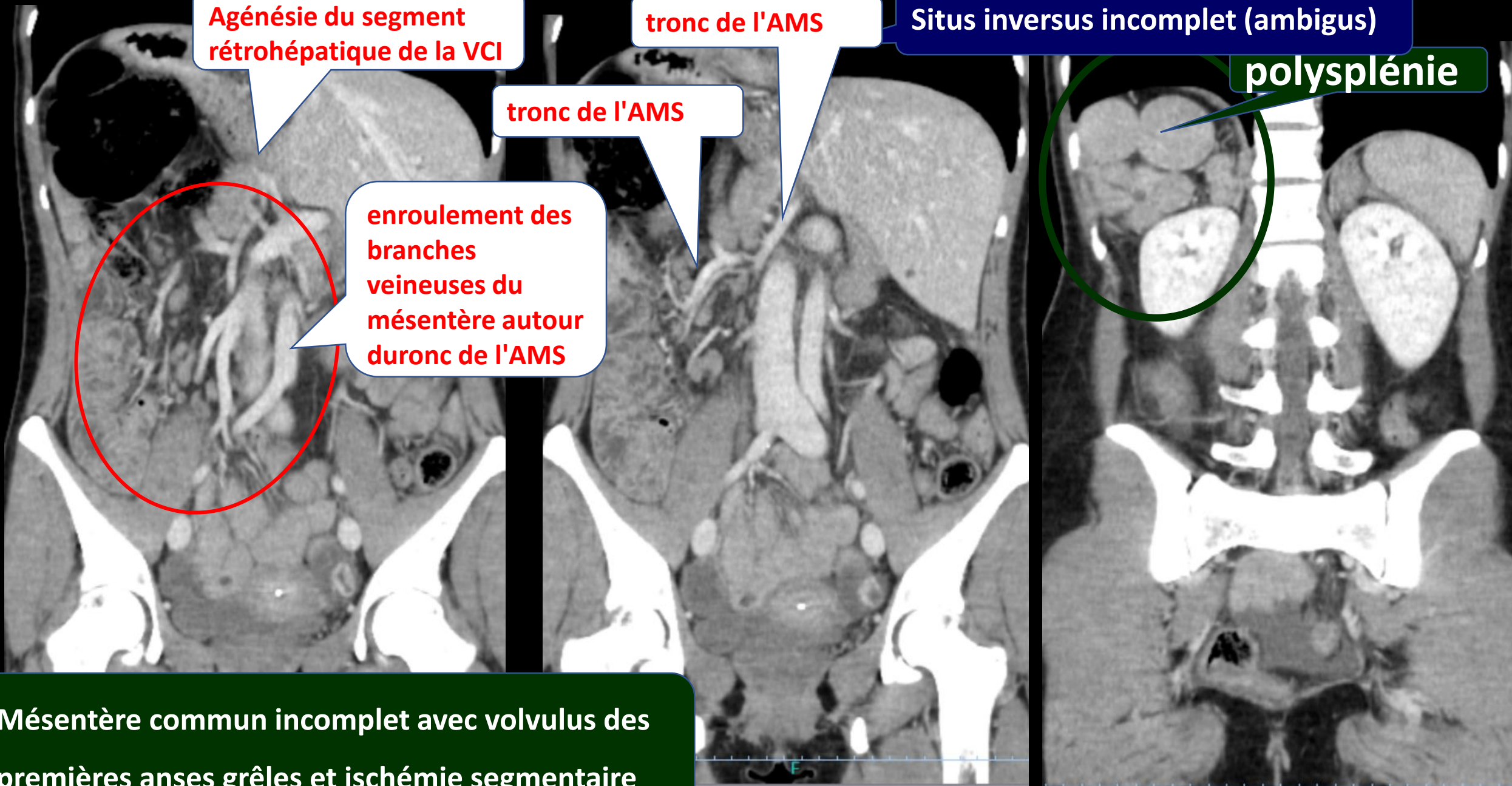
Situs inversus incomplet (ambigus)

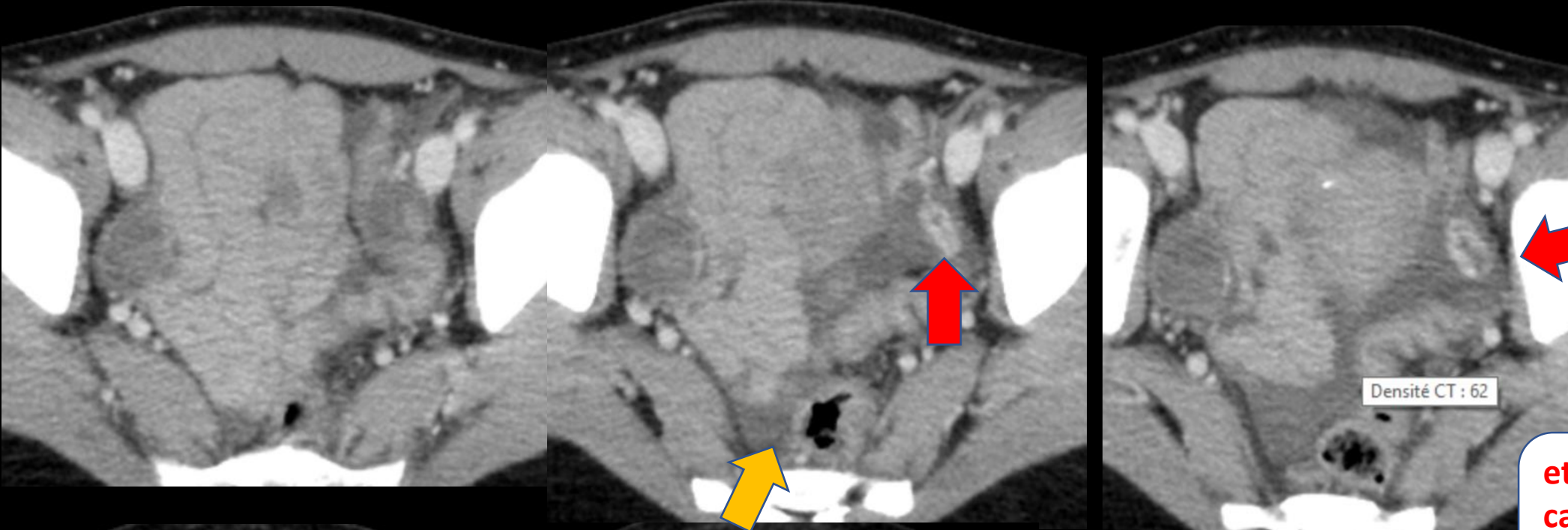
tronc de l'AMS

polysplénie

enroulement des
branches
veineuses du
mésentère autour
du tronc de l'AMS

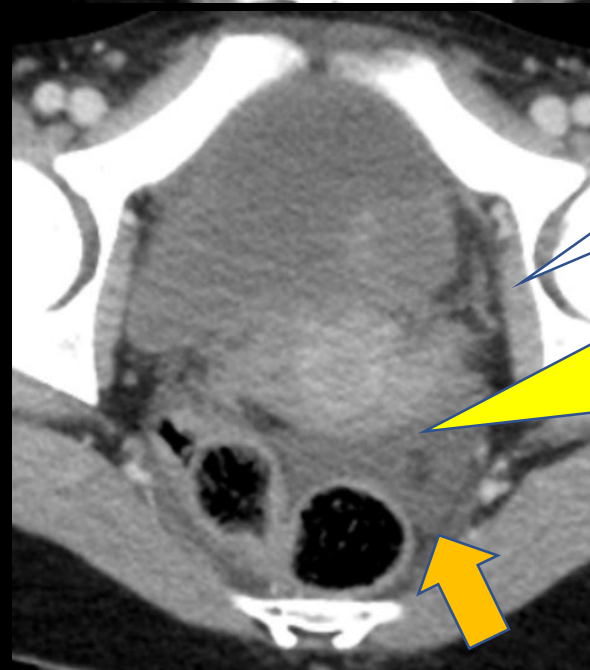
Mésentère commun incomplet avec volvulus des
premières anses grêles et ischémie segmentaire





Densité CT : 62

et d'une image assez caractéristique de corps jaune de l'ovaire gauche



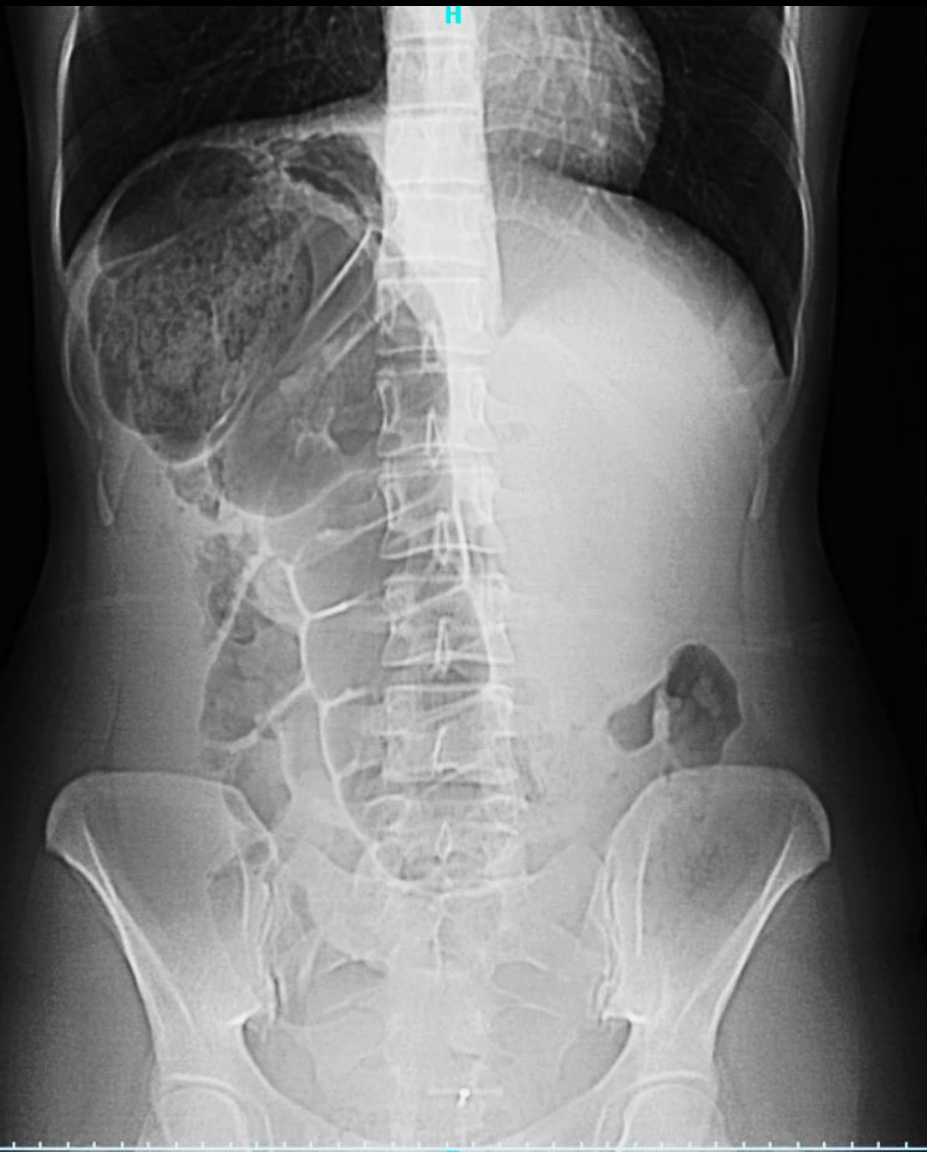
présence d'un épanchement liquide péritonéal de moyenne abondance

-En résumé , cette observation juxtapose plusieurs éléments à expliciter :

-chez une jeune femme, un syndrome douloureux aigu pelvien à début brutal peut être rapporté à une **rupture d'un corps jaune hémorragique de l'ovaire gauche**

-l'imagerie radiologique par projection de routine pouvait faire suspecter une anomalie de rotation de l'anse intestinale primitive de type **mésentère commun incomplet** associée à un **situs inversus** .

-le scanner et en particulier les reformations vasculaires dans l'axe Z objectivent des manifestations ischémiques des parois des anses jéjunales hautes volvulées



ne pas confondre l'image "en grain de café" d'un **volvulus mésentérico-axial du sigmoïde** (avec une ligne axiale verticale) et cette d'une **"ectopie du caecum"** liée aux effets combinés du **mésentère commun incomplet** et du **situs inversus**

1-le syndrome d'hétérotaxie

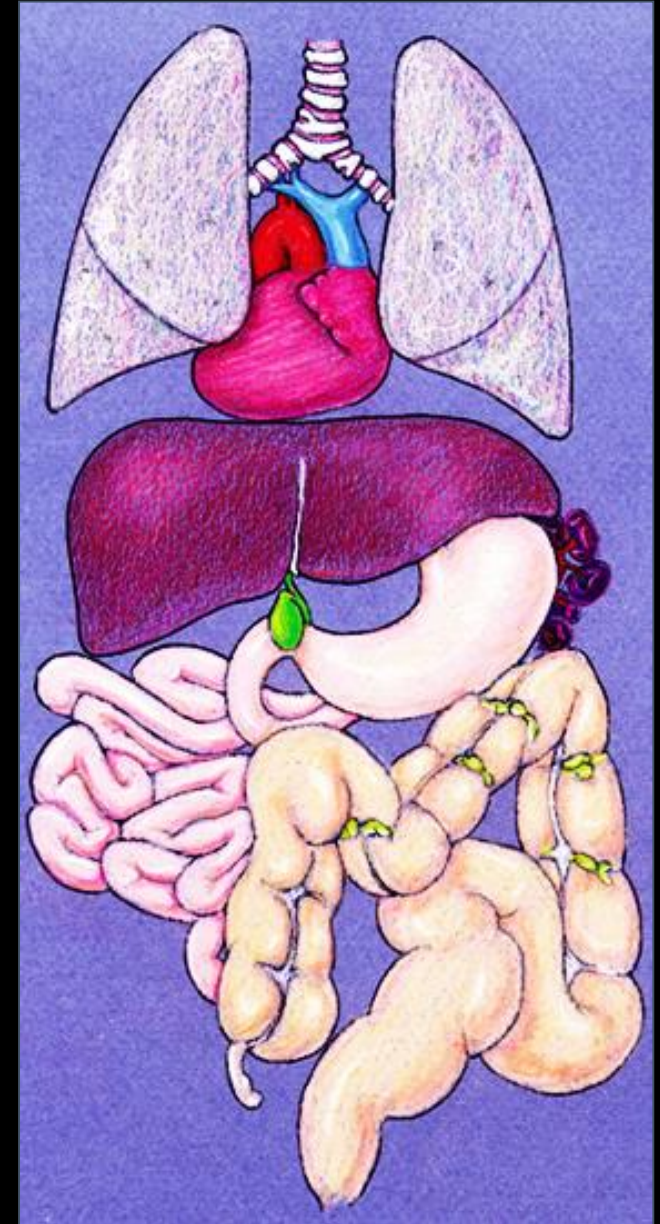
encore appelé **hétérotaxie viscérale**, ou **défaut de latéralisation** est un ensemble de malpositions héréditaires **globalement symétriques par rapport à l'axe Z**, des viscères abdominaux et thoraciques .

Il n'est pas exceptionnel puisque sa prévalence est de 1 à 9/100 000

la transmission est autosomique dominante ou autosomique récessive ou récessive liée à l'X

il apparaît dans la petite enfance.

Son incidence est de l'ordre de 1/15000



https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=450

Björn **Ivemark** a décrit en 1955 une série d'autopsies du cœur de patients ayant une **asplénie**. Le **syndrome d'Ivemark** correspond donc à une **hétérotaxie avec asplénie**. Dans certains cas, la malformation cardiaque est isolée, sans autre anomalie et il s'agit souvent d'une transposition des gros vaisseaux ou d'un ventricule droit à double issue qui sont la conséquence d'une anomalie de rotation de la voie de sortie du cœur.

Les organes pairs (pas tout à fait symétriques) comme les poumons, les reins, ou les glandes surrénales, voient leur asymétrie inversée ou manquer

Dans les hétérotaxies liées à l'X, il existe des anomalies de développement de la ligne médiane, pouvant se traduire par une arhinencéphalie, un myéloméningocèle, des anomalies urologiques, un hypertélorisme, une fente palatine, et surtout une anomalie de la colonne vertébrale sacrée et de l'anus. Les **hétérotaxies avec infections respiratoires récidivantes** sont appelées **dyskinésies ciliaires (sd de Kartagener)** https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=450

La découverte fortuite d'une polysplénie au cours d'un examen d'imagerie chez un adulte jeune n'est pas exceptionnelle .

Les anomalies abdominales sont en règle asymptomatiques à la différence des anomalies cardiaques .

En cas de pathologies acquises , la symptomatologie peut-être modifiée , par exemple les appendicites , les cholécystites et les diverticulites du sigmoïde peuvent être plus délicates à diagnostiquer en raison de la localisation inhabituelle des symptômes .

La coexistence d'un situs inversus et d'un mésentère commun complet comme chez cette patiente doit rester présente à l'esprit pour la lecture des images , les gestes interventionnels et chirurgicaux, surtout s'ils sont guidés par l'imagerie

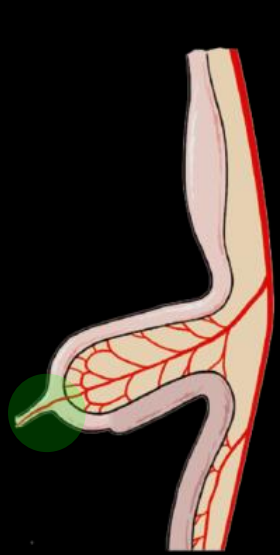
Au sein d'une même famille, la sévérité des malformations est très variable. Un situs inversus complet n'est pas en soi une source de problème. En revanche, **le situs inversus incomplet peut être associé à n'importe quel type de malformations cardiaques, ainsi qu'à des anomalies rénales, biliaires, de la ligne médiane, etc. Asplénie ou polysplénie sont fréquentes.**

Le terme **asplénie** correspond à un défaut de latéralisation avec petite rate ou rate absente. Il s'agirait d'un dédoublement du côté droit ou isomérisme droit (les côtés droit et gauche étant identiques à l'image du côté droit).

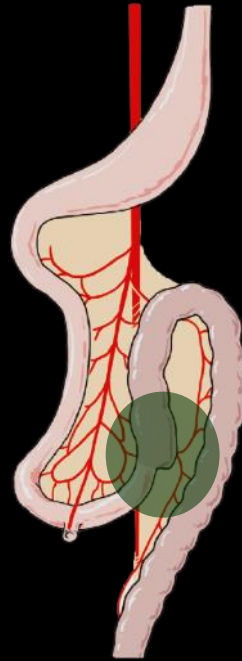
Le terme de **polysplénie** correspond à un défaut de latéralisation avec de multiples petites rates. Il s'agirait d'un dédoublement du côté gauche ou isomérisme gauche (les côtés droit et gauche étant identiques à l'image du côté gauche).

2 -le mésentère commun

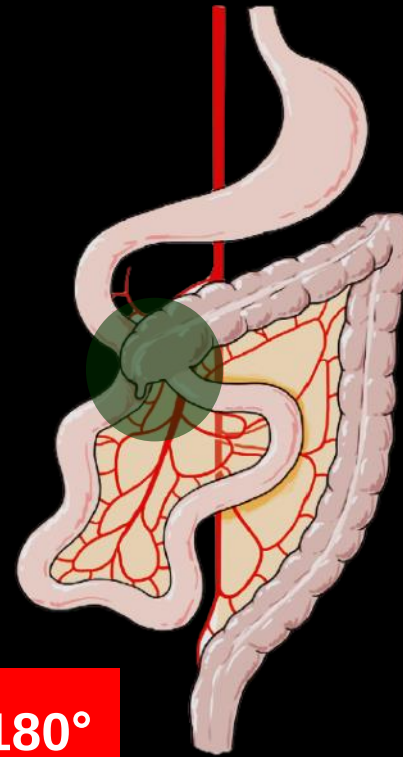
les anomalies de rotation de l'anse intestinale primitive



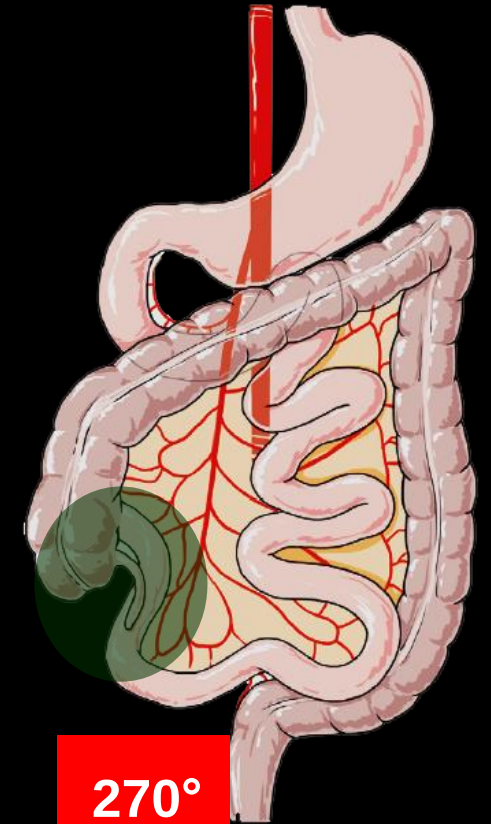
0°



90°



180°

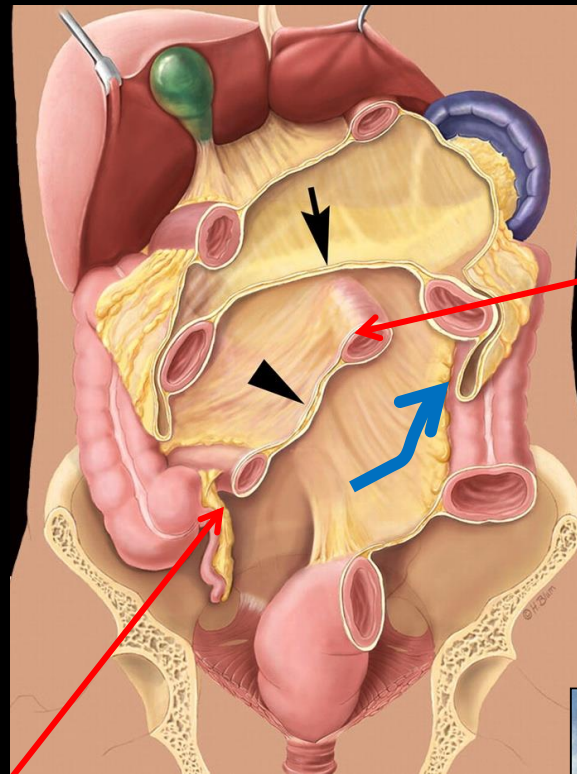
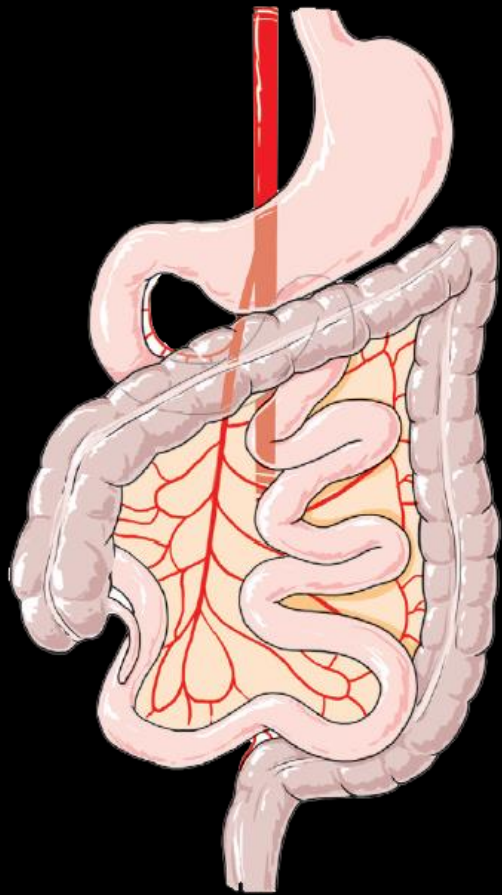


270°

embryologie de l'anse intestinale ; les 3 stades de Frazer et Robbins

évolution temporelle et spatiale de la future jonction iléo-caecale+++

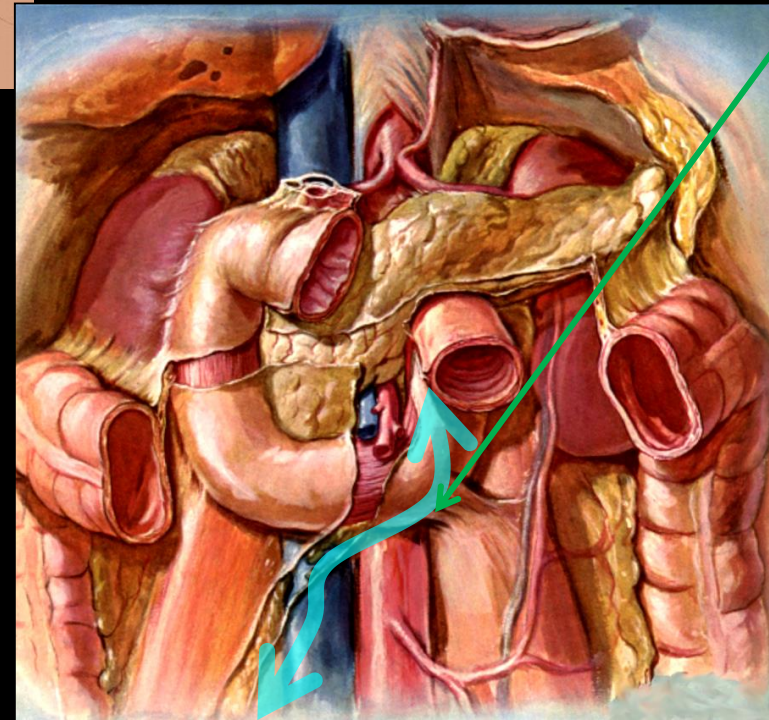
: Peycelon M, Kotobi H. Complications des anomalies embryologiques de la rotation intestinale : prise en charge chez l'adulte. EMC - Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2012;7(4):1-12 [Article 40-440].



angle duodéno-jéjunal
(de Treitz)

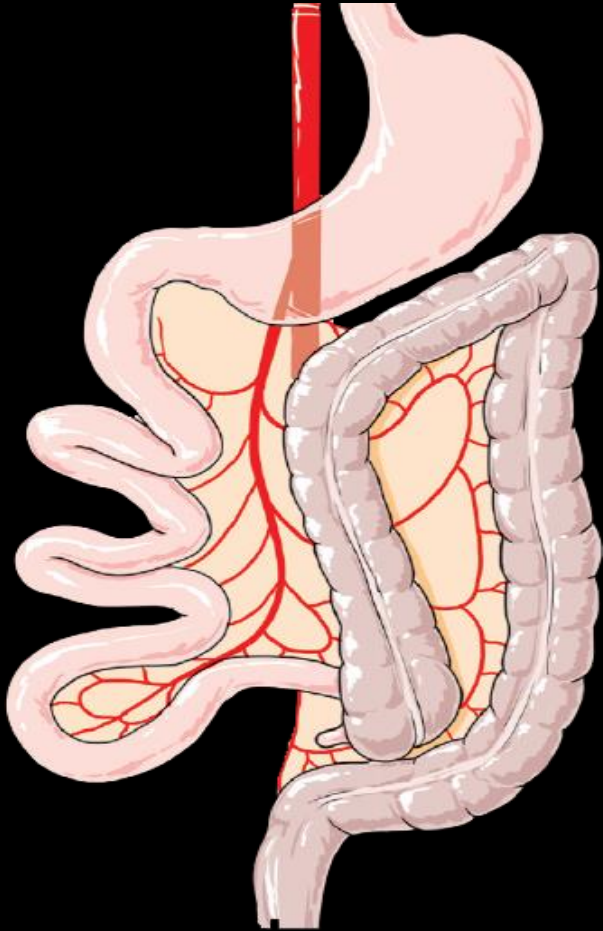
segment tronculaire du
pédicule artério-veineux
mésentérique supérieur

carrefour iléo-caecal)



l'élément essentiel de l'"ancrage" postérieur de la masse intestino-mésentérique : **la racine du mésentère** qui renferme le segment tronculaire du pédicule artério-veineux mésentérique supérieur; elle mesure 15 à 20 cm de longueur chez l'adulte

le mésentère commun complet



l'arrêt de rotation de l'anse intestinale primitive à 90 ° a pour corolaires:

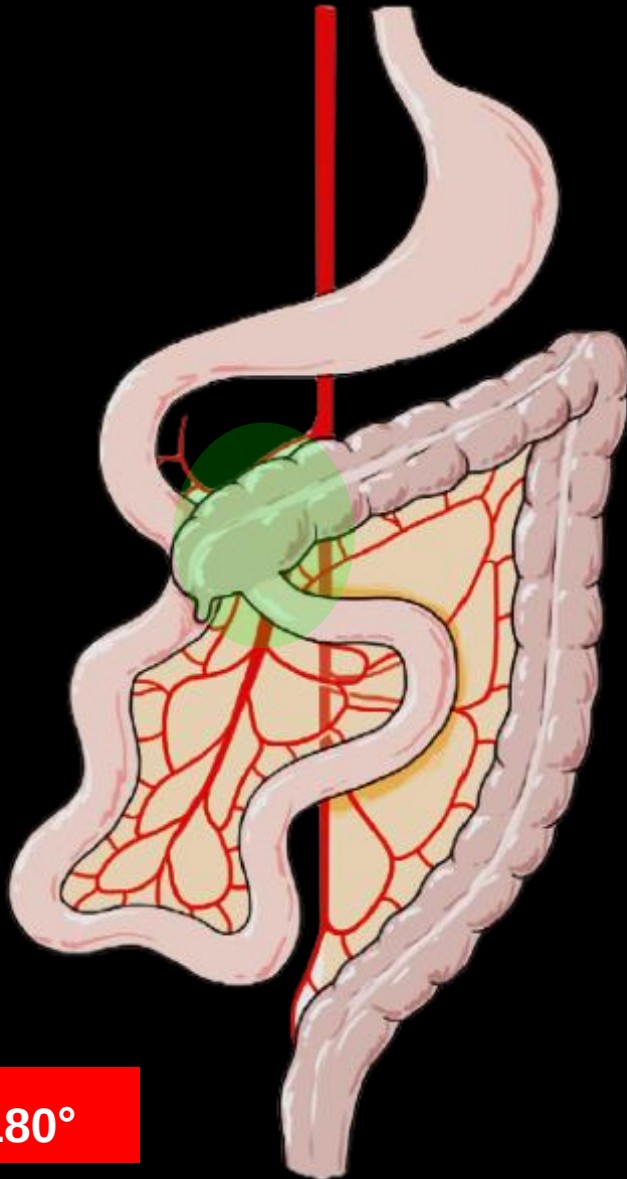
- la position du **carrefour iléo-caecal** dans la **fosse iliaque gauche**, l'iléon terminal s'abouchant sur le bord droit du caecum

- **l'absence de D3** ; D2 s'abouche directement dans le jéjunum et l'ensemble des anses grêles de trouvant dans la partie droite de l'abdomen

- la **préservation** d'une distance normale entre le carrefour iléo-caecal et la jonction duodéno-jéjunale, donc d'une **racine du mésentère de longueur normale** (≈ 20 cm) ; le **volvulus du grêle de l'adulte** ne peut y être observé

la seule conséquence potentielle est la position ectopique de l'appendicite aiguë et de ses complications .

mésentère commun incomplet ; arrêt à 180°

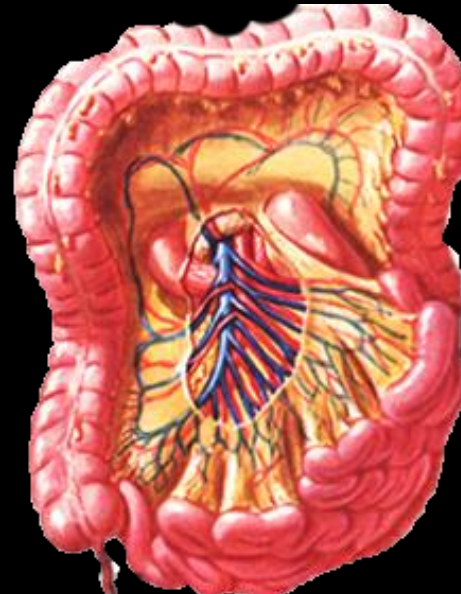


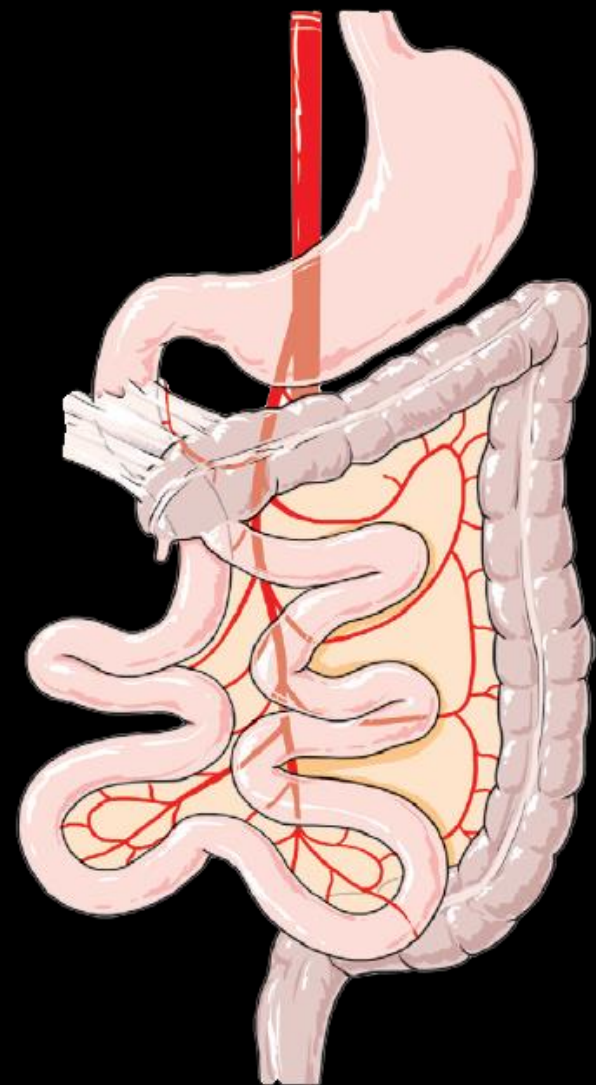
180°

l'interruption de la rotation de l'anse intestinale primitive à 180 °
"immobilise" le **carrefour iléo-caecal au contact du duodénum** .

L'iléon terminal jouxte l'angle duodéno-jéjunal,.

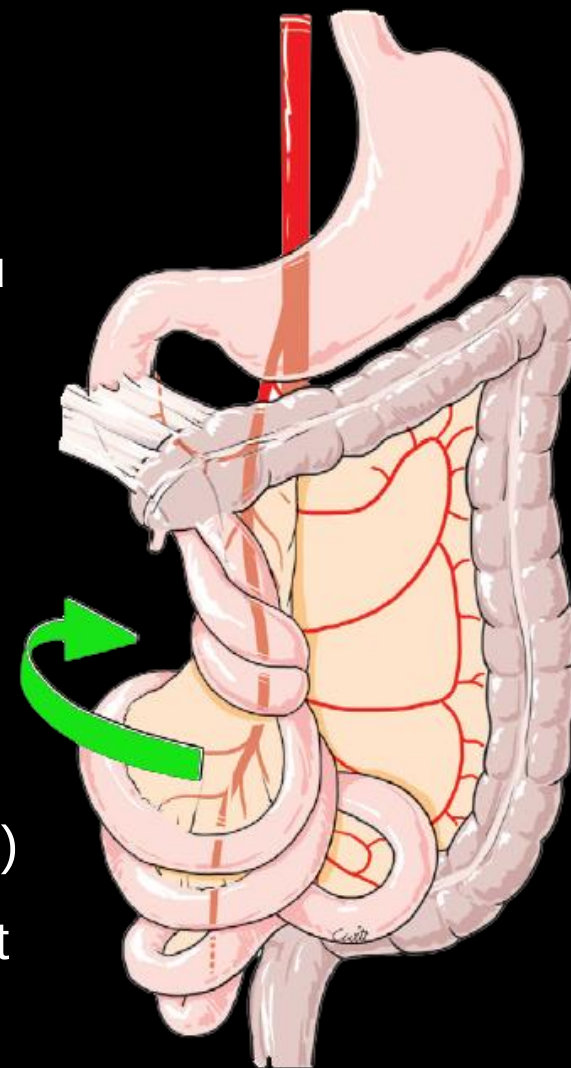
La racine du mésentère se réduit au pédicule mésentérique supérieur;
l'AMS ne peut à elle seule empêcher la rotation axiale des anses grêles





le **volvulus total du grêle** complique *électivement* les anomalies de rotation avec arrêt de rotation à 180 °, c'est-à-dire les "**mésentères communs incomplets**" car la racine du mésentère est alors très courte, réduite au segment tronculaire proximal du pédicule mésentérique supérieur qui est l'axe de rotation du mésentère volvulé..

Le duodénum est court, s'interrompant en D2 , au genu inferius où il se poursuit par le jéjunum (il n'y a ni 3^{ème} duodénum ni 4^{ème} duodénum , ni angle de Treitz,) ; le jéjunum proximal et l'iléon terminal sont au contact ; le caecum est en position sous hépatique



mésentère commun incomplet
180°: arrêt de rotation à 180°

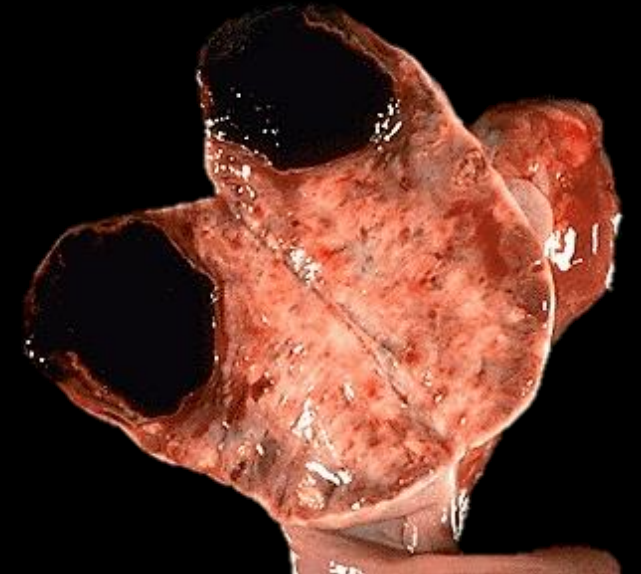
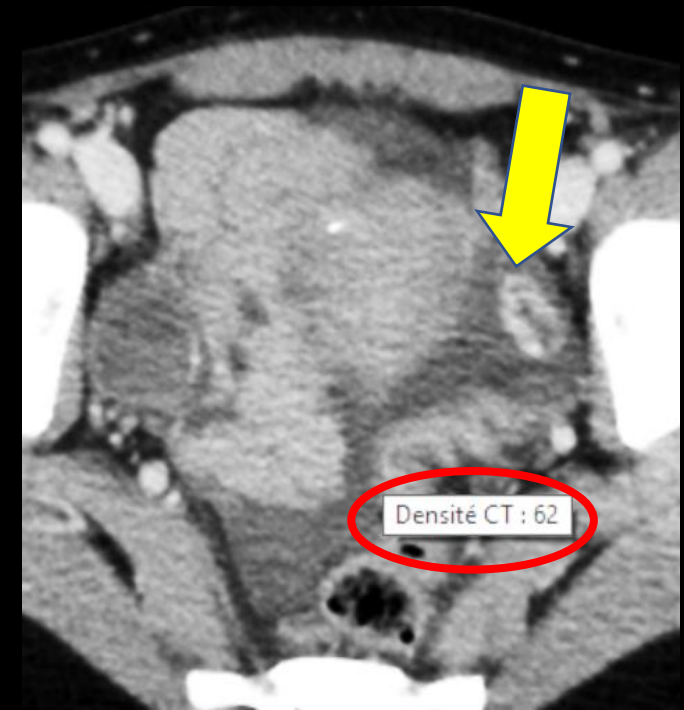
volvulus total du grêle

3-la rupture du corps jaune hémorragique

-Chez une jeune femme, un syndrome douloureux aigu pelvien à début brutal a pu être rapporté à une **rupture d'un corps jaune hémorragique de l'ovaire gauche** responsable d'un hémopéritoine de moyenne abondance (valeur d'atténuation 62 UH)

La rupture du corps jaune hémorragique correspond à 0 à 20% des urgences gynécologiques soit 1 pour 4 GEU.

Le tableau clinique est proche de celui d'une GEU rompue avec des **signes d'hémopéritoine** dans un contexte de **douleurs abdomino-pelviennes aiguës** chez une femme jeune.



Les éléments du **diagnostic différentiel par rapport à une GEU** sont :

- .l'absence de facteurs de risque de pathologie tubaire
- .l'absence de grossesse (bien qu'une grossesse intra-utérine soit présente dans (> 15% % des cas)

Sur le plan clinique, la douleur peut être d'apparition brutale en coup de poignard ;
on peut retrouver un **facteur déclenchant** (traitement anticoagulant, rapport sexuel).

La douleur est latéralisée.

Sur le plan échographique, deux tableaux sont possibles , qui sont souvent associés :

.**corps jaune kystique** avec un liquide finement échogène ou parfois hétérogène en fonction de la lyse des caillots

.**hémopéritoine** avec un épanchement dans le cul de sac de douglas et parfois dans la poche de Morison

La **conduite à tenir** dépend de trois critères :

1. état clinique
2. NFS
3. importance de l'épanchement péritonéal

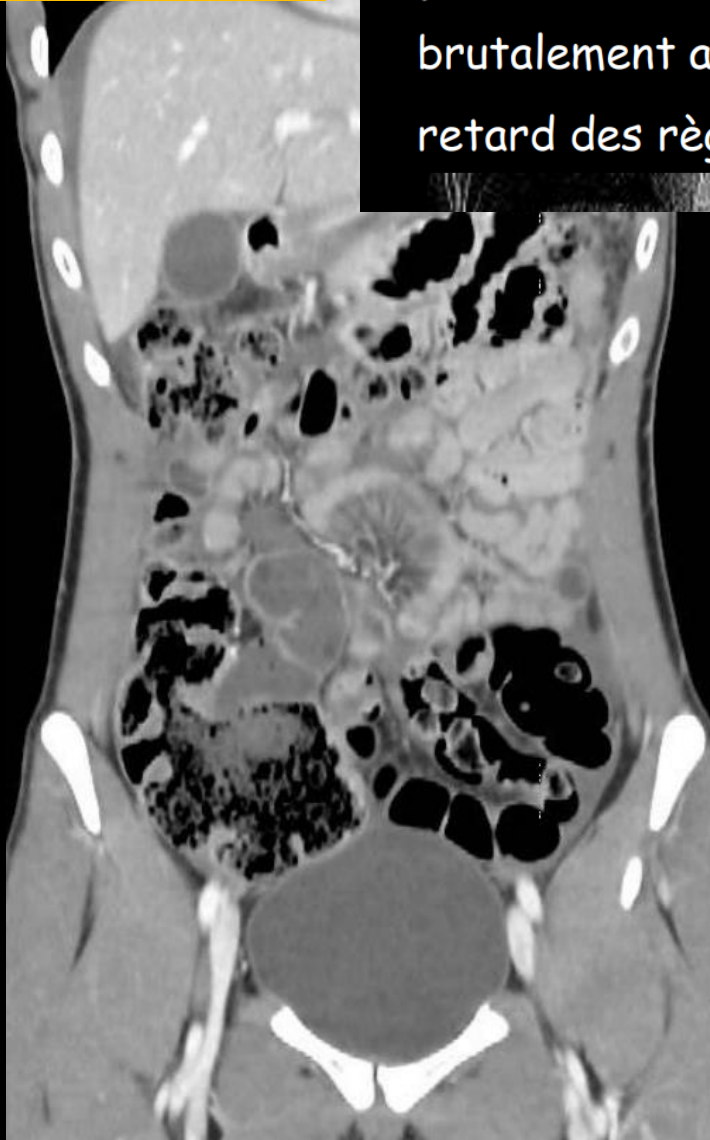
Une **attitude chirurgicale** est recommandée en cas de :

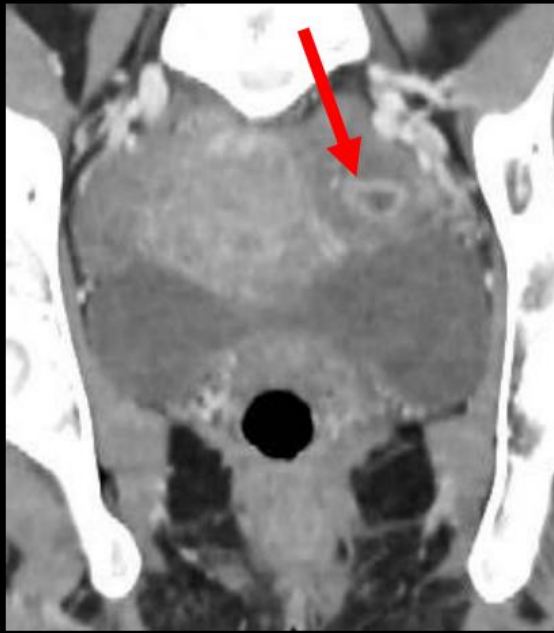
- TA basse et pouls accéléré ou abdomen chirurgical
- Hb < 9g/100ml
- épanchement péritonéal en dehors du pelvis

La technique chirurgicale consiste par coelioscopie le plus souvent, à électrocoaguler la paroi du kyste, et réaliser la toilette péritonéale. Une **ovariectomie sera exceptionnellement nécessaire**. Sinon, **l'attitude conservatrice en hospitalisation dans un premier temps, est suffisante dans 65-70% des cas.**

cas compagnon

jeune femme 24 ans , syndrome douloureux pelvi-abdominal aigu, ayant débuté brutalement après un rapport sexuel, pâleur , TA 90-50, tachycardie, pas de retard des règles, β HCG normale, Hb 9g/100 mL

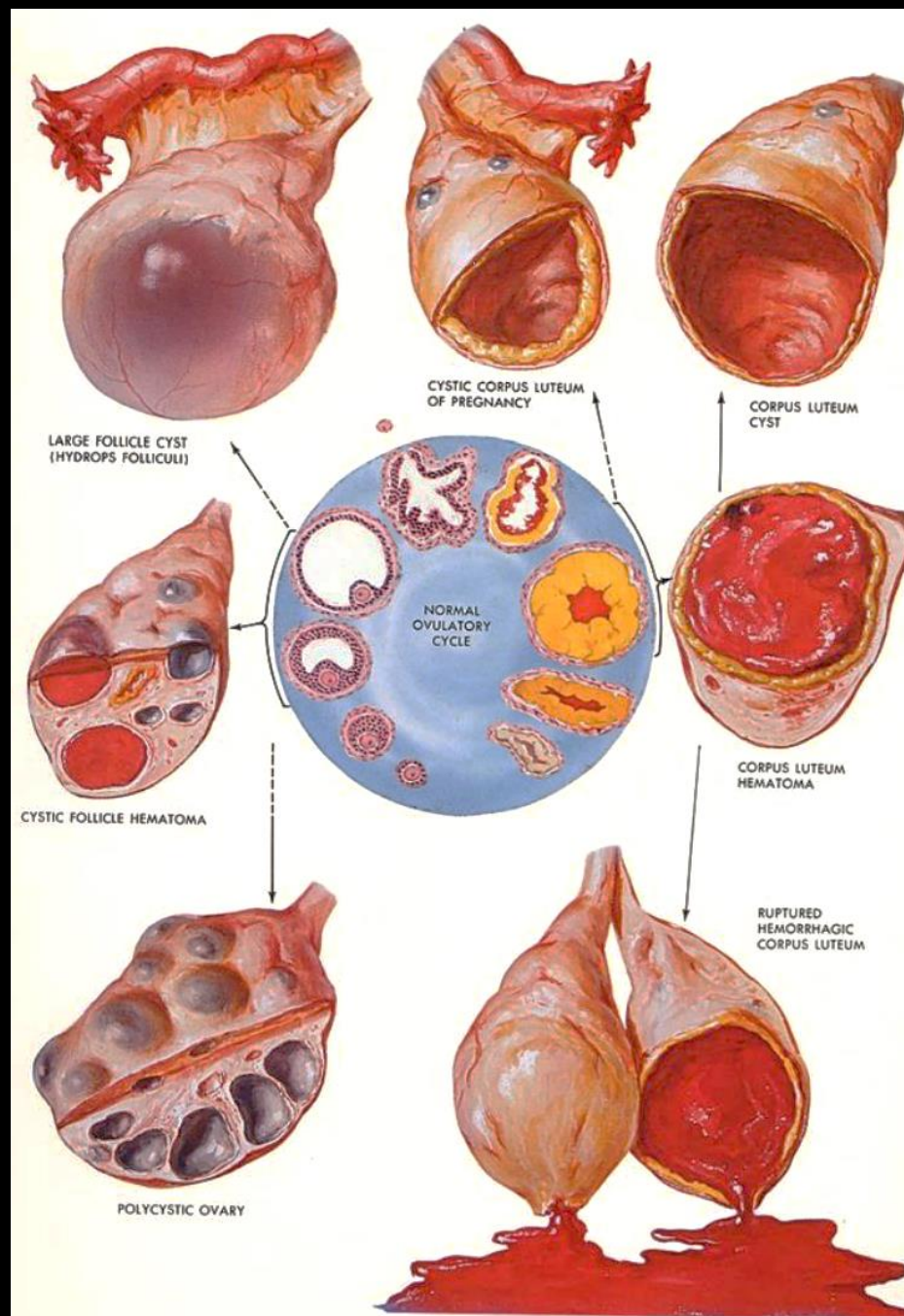


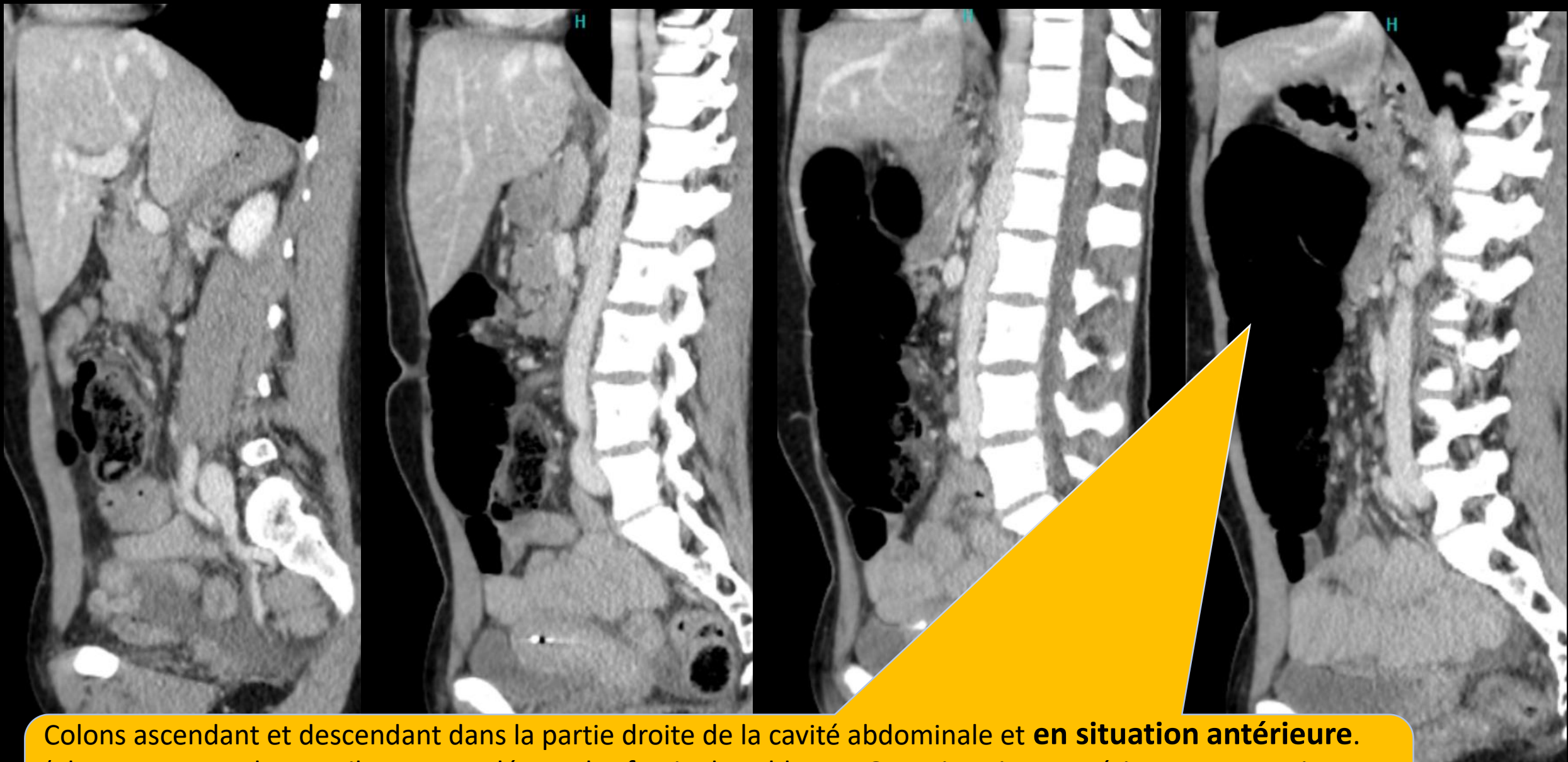


épanchement liquide du pelvis, de
densité >25 UH

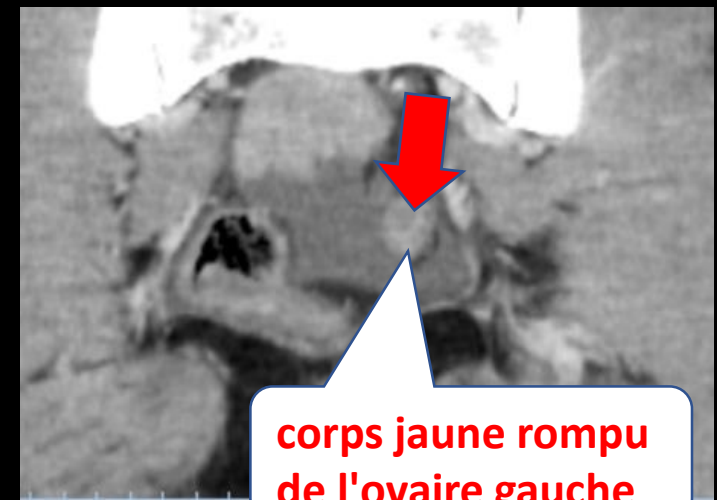
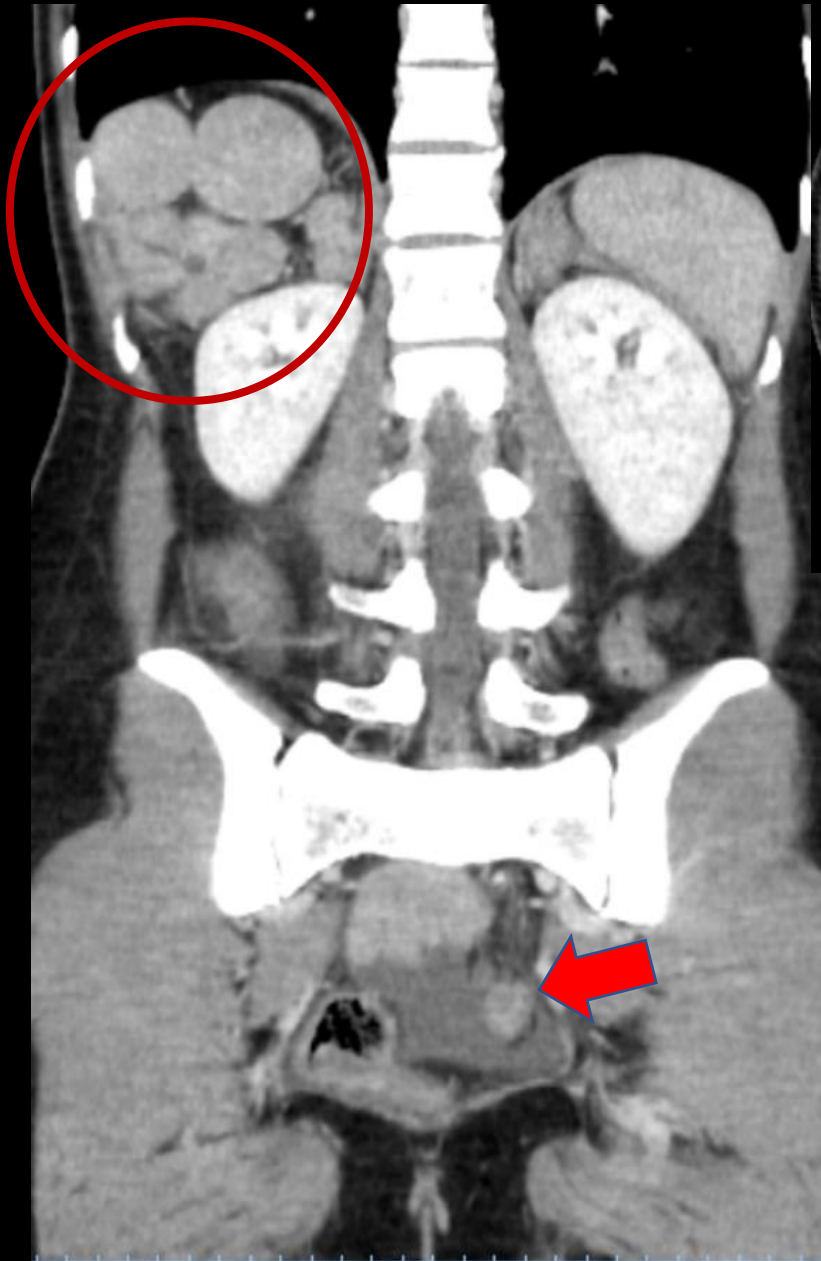


prise de contraste de forme
sphérique à l'entour d'une formation
kystique de l'annexe gauche
Pas d'élévation des β HCG

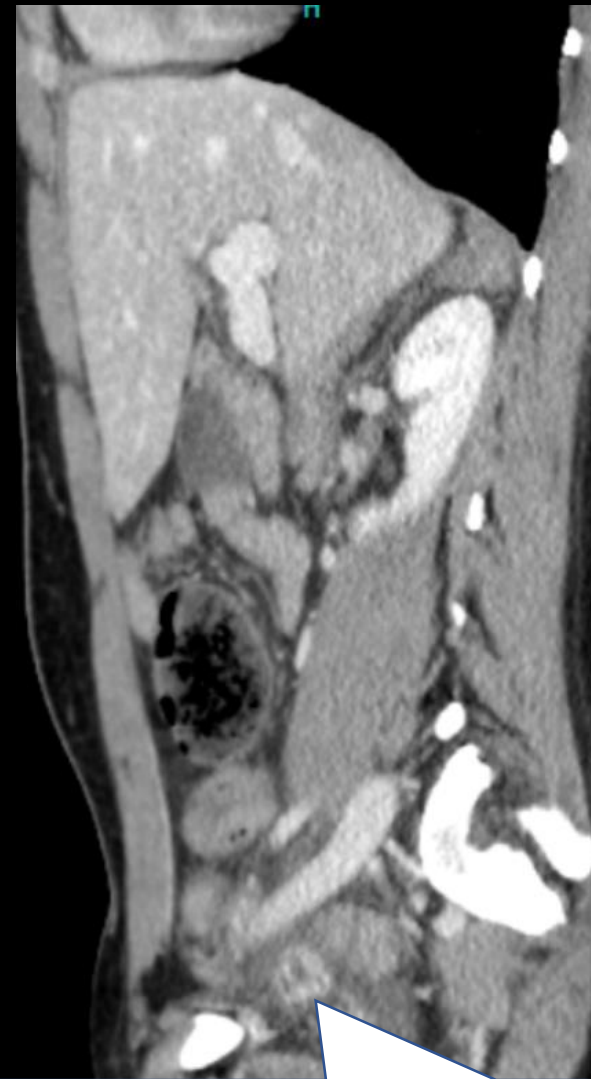




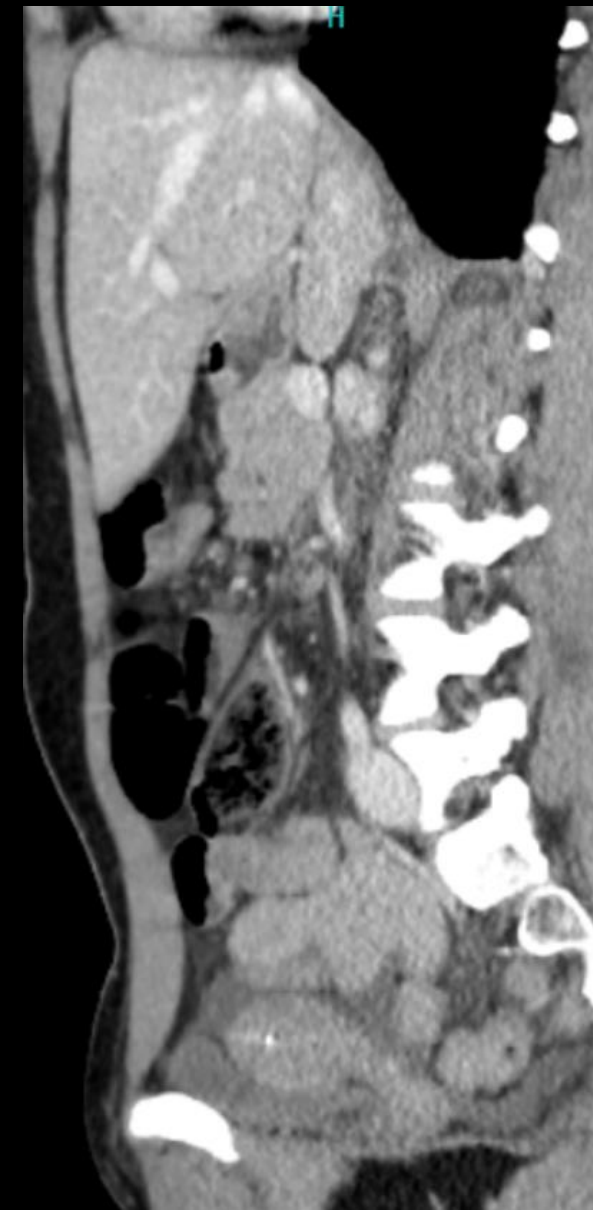
Colons ascendant et descendant dans la partie droite de la cavité abdominale et **en situation antérieure**.
(alors que normalement ils sont accolés par les fascia de Toldt D et G en situation postérieure et se projettent dans les gouttières paravertébrales .
Il n'y a pas de colon transverse

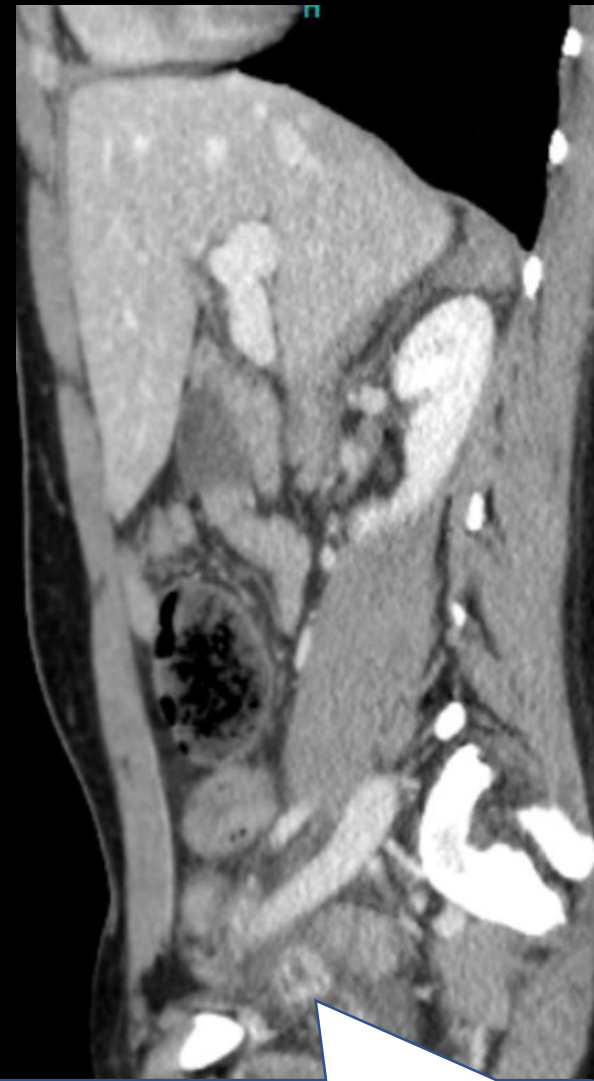


corps jaune rompu
de l'ovaire gauche



corps jaune rompu de l'ovaire gauche





corps jaune rompu de l'ovaire
gauche

