

RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
UNIVERSITÉ ABOU-BAKR BELKAID
FACULTÉ DE MÉDECINE
DÉPARTEMENT DE MÉDECINE

MÉMOIRE DE FIN D'ÉTUDE INTITULÉ :

Les Urgences Chirurgicales Néonatales

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

PRÉSENTÉ PAR :

DR. BENMOUSSA ISSMAIL

DR. BENMEHDI ABDELHAFID

ENCADRÉ PAR :

DR. SMAHI

DR. LOUDJEDI MOUEDDEN WAFI

ANNÉE UNIVERSITAIRE: 2013-2014

DEDICACES

Je dédie ce travail

A mon Père :

Ton amour, ta rigueur, ton souci principal qui est la réussite de tes enfants, ton soutien et surtout ta préoccupation pour une éducation exemplaire, c'est tout cela qui a conduit à ce travail.

Que Dieu te donne une longue vie et une bonne santé.

A ma Mère :

Le long de mon petit parcours sur le peu de chose que l'omniscient m'a permis d'acquérir, un enfant ne peut jamais rendre la pareille à sa mère ! chère maman, j'ai rarement rencontré une mère aussi généreuse que toi. Cette thèse est le fruit des immenses sacrifices que tu as consentis pour tes enfants et toute ta famille.

Que Dieu t'honore éternellement et te préserve encore longtemps à nos côtés.

A mon Epouse :

Ton amour, ta compréhension, ton soutien et surtout tes encouragements, n'ont jamais fait défaut durant la réalisation de ce travail. Fidèle compagnon, ce travail est le tien. Il n'y aura jamais assez de mots pour t'exprimer toute ma reconnaissance et mon profond amour.

Que Dieu nous donne une longue vie couronnée de paix, de succès et d'amour.

A mes Frères et Sœurs :

Nos parents se sont sacrifiés pour que nous ayons une bonne éducation et un avenir meilleur. Il est temps pour nous d'essayer de leur rendre les fruits de tant d'efforts. Ce travail doit être un exemple pour vous et je vous incite à faire mieux que moi ; il suffit seulement d'un peu de volonté et d'amour pour le travail bien fait.

Que Dieu fasse de nous des enfants reconnaissants et très courageux.

A ma Grande Famille

Je suis de vous, vous nous avez montré depuis à bas âge votre profond attachement au savoir, à la culture et à l'intellectualisme. Je ne fais que suivre vos pas, ce que j'en suivrai à l'instar de vous.

A mes Amis

Vous y êtes plus que des amis, mais des frères.

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier mon professeur, mes encadreur de mémoire, pour leur accompagnement et leurs précieux conseils et pour m'avoir guidé tout au long de ce mémoire. Ce travail est le fruit de leur encadrement.

Je remercie également les maitres assistants, les assistants, les résidents pour les soutiens et les conseils qu'ils m'ont apporté.

Je remercie le personnel des services de chirurgie infantile et pédiatrique de CHU de Tlemcen pour leur bonne collaboration pendant ce travail.

Je remercie mes collègues internes et je souhaite une bonne carrière médicale.

Pour finir, je remercie mon épouse pour m'avoir consacré du temps.

A tous ceux que je n'ai pas pu citer

Pardonnez-moi pour cette omission assurément involontaire

A vous tous je dis merci

LISTE DES ABREVIATIONS

CHU : Centre Hospitalier Universitaire
EHS : Etablissement Hospitalier Spécialisé
CPN : Consultation prénatale
MAR : Malformation ano-rectale.
ECUN : Entérocolite ulcéro-nécrosante
AMS : Artère mésentérique supérieure
VMS : Veine mésentérique supérieure
HTA : Hypertension artérielle
FNS : Formule numération sanguine
CRP : Protéine C-réactive
TOGD : Transit oeso-gastro-duodéal
TTX : Téléthorax
ASP : Abdomen sans préparation
NHA : Niveau hydro-aérique
RCIU : Retard de croissance intra-utérine
ATCD : Antécédent
ATB : Antibiotiques
CTC : Corticoïdes
AINS : Anti-inflammatoires non stéroïdiens

SOMMAIRE

I° Introduction et Objectifs

II° Généralités et Rappels embryologiques

III° Etude clinique

1. Hernie diaphragmatique congénitale
2. Atrésie de l'œsophage
3. Occlusions intestinales néonatales
 - 3.1. *Occlusions intrinsèques*
 - 3.1.1. Atrésie duodénale
 - 3.1.2. Atrésie du grêle
 - 3.1.3. Atrésie du colon
 - 3.2. *Occlusions extrinsèques*
 - 3.2.1. Méésentère commun et Mal rotation : le volvulus
 - 3.3. *Occlusions fonctionnelles*
 - 3.3.1. Maladie de HIRSCHSPRUNG
 - 3.4. *Occlusions inflammatoires*
 - 3.4.1. Entérocolite ulcéro-nécrosante (ECUN)
4. Imperforation anale (MAR)
5. Omphalocèle et Laparoschisis

IV° Méthodologie

V° Résultats et Discussion

VI° Conclusion

VII° Recommandations

Bibliographie

Annexes

INTRODUCTION

Les urgences chirurgicales néonatales sont l'ensemble des affections du nouveau-né nécessitant une intervention chirurgicale dans un délai plus ou moins court.

Elles ont une symptomatologie assez variée en fonction du segment atteint et posent souvent de véritables problèmes de diagnostic rapide. Ces pathologies sont le plus souvent congénitales.

Certaines urgences sont évidentes dès la naissance, mais d'autres moins évidentes et doivent être recherchées en principe en salle d'accouchement.

Par leur fréquence estimée en moyenne à 1/5000 naissances vivantes et leur taux de mortalité encore élevé selon la littérature elles posent un véritable problème de santé périnatale.

Dans les pays développés, depuis plus de dix ans, le diagnostic prénatal a profondément modifié les modalités de prise en charge, même en anténatale, améliorant d'une manière spectaculaire le pronostic des ces pathologies ; réduisant leur taux de mortalité de plus de 50%, à moins de 10%.

Dans nos pays, la mortalité reste toujours élevée à cause du retard du diagnostic, la méconnaissance de ces affections par les praticiens et le faible niveau socio-économique de nos populations.

OBJECTIFS

Objectif principal :

Etudier la prévalence et l'incidence des urgences chirurgicales néonatales au CHU de Tlemcen.

Objectifs secondaires :

- Analyser leurs aspects cliniques et paracliniques.
- Etudier les difficultés diagnostiques de ces affections.
- Evaluer la prise en charge de ces nouveau-nés.
- Décrire le devenir immédiat de ces nouveau-nés.
- Faire des recommandations en vue d'améliorer le pronostic de ces affections du nouveau-né.

GENERALITES ET RAPPELS EMBRYOLOGIQUES

L'organogenèse est une des étapes de l'embryogenèse qui représente la transformation que subit l'embryon de stade œuf jusqu'à maturité. Cependant, quelles sont les différentes étapes de l'organogenèse, et en quoi consistent-elles?

L'organogenèse est le processus de formation des organes au cours du développement embryonnaire (de la 4^{ème} semaine jusqu'à la 8^{ème}). Elle se déroule à partir des trois feuillets embryonnaires fondamentaux: l'ectoderme, l'endoderme et le mésoderme.

Ectoderme :

L'ectoderme est le feuillet le plus à l'extérieur parmi les 3 qui composent l'embryon. Sa partie dorsale s'invagine pour donner le neuroderme qui donne par la suite le tube neural. Ceci est une étape de l'organogenèse appelée la neurulation (La formation du système nerveux central).

Endoderme :

L'endoderme est un des trois feuillets embryonnaires mis en place lors de la gastrulation, il est le feuillet interne qui formera le tube digestif (hors bouche et rectum) et l'appareil respiratoire lors de l'organogenèse.

Formation du tube digestif :

La paroi du tube digestif et de ses glandes est formée à partir des cellules endodermiques. L'archentéron formé lors de la gastrulation, prend une forme tubulaire lors de l'organogenèse afin de former le tube digestif délimité par l'endoderme. Ce tube digestif sera composé en trois régions : le tube digestif antérieur, le tube digestif moyen et le tube digestif postérieur. Chaque région entrera dans la formation d'organes spécifiques.

L'endoderme est également à l'origine des parois des glandes annexes : le foie, le pancréas et la vésicule biliaire.

- Le mésenchyme, provenant du mésoderme provoque la prolifération de la région antérieure de l'endoderme, le rendant ramifié et formant ainsi l'épithélium glandulaire du foie.
- Le diverticule hépatique, qui est un tube de l'endoderme, s'étend de l'antérieur du tube digestif jusqu'au mésenchyme. Il forme un conduit de drainage pour le foie et à partir d'une excroissance donne naissance à un épithélium non glandulaire tapissant la vésicule biliaire. Celle-ci restera reliée au foie par un canal biliaire.
- Un diverticule ventral et un diverticule dorsal fusionneront et donneront le pancréas

Au site du blastopore, le mésoderme ne sépare pas l'endoderme de l'ectoderme Les deux feuillets fusionnent entre eux, pour donner la membrane cloacale qui en se perforant, crée un orifice: l'anus. L'anus a donc une origine

Ectodermique mais est également induit par la fusion de l'ectoderme avec l'endoderme.

Formation du système respiratoire :

L'endoderme est à l'origine du pharynx qui se situe dans la région antérieure de l'embryon et qui est dû à l'allongement du tube digestif, ainsi qu'aux glandes annexes tel que: les amygdales, les glandes thyroïdes et parathyroïdes. Le pharynx est la cavité commune entre le tube digestif et les poumons.

Postérieurement au pharynx, deux bourgeons de la région antérieure du tube digestif se forment. Les éléments de la trachée s'allongent et se ramifient pour former des éléments des bronches. Ces derniers se ramifient à leur tour pour donner des embranchements de bronches, qui par association au tissu mésodermiques (dont des vaisseaux sanguins) constitueront les poumons.

Mésoderme :

Le mésoderme (ou feuillet moyen) est formé durant la gastrulation et se situe entre l'ectoderme et l'endoderme. L'organogenèse du mésoderme est initiée pendant la neurulation. Ce feuillet est constitué de la chorde, du mésoderme somitique (dorsal), du mésoderme intermédiaire et du mésoderme latéral et ventral. Il forme le système circulatoire, le squelette et la musculature.

Formation du squelette et la musculature :

Le mésoderme somitique qui se situe dans la partie dorsale de l'embryon donne au cours de l'organogenèse les tissus conjonctifs, les os, les cartilages, le derme et les muscles. Les somites présents dans ce feuillet se différencient en sclérotome, dermatome et en myotome.

Tout d'abord, la partie la plus proche de la chorde donne le sclérotome : les cellules des somites se divisent et donnent des cellules mésenchymateuses qui migrent vers la chorde et le tube neural pour former les chondrytes. L'ossification des chondrytes par sécrétion de collagène et de glycosaminoglycanes donne le squelette axial (vertèbres) et les côtes.

Ensuite la partie centrale des somites donne le myotome : les cellules des somites s'isolent et donnent les myoblastes qui se différencient ensuite en cellules musculaires. L'association de ces cellules donne la musculature.

Pour finir, la partie la plus proche de l'ectoderme donne le dermatome : les cellules mésenchymateuses produites à partir des somites se divisent et se disposent sous l'épiblaste dorsal sus-jacent. Elles se différencient ensuite en fibroblastes et en cellules musculaires lisses qui conduisent à la formation du derme.

ETUDE CLINIQUE

1.) Hernie diaphragmatique congénitale :

1.1) Définition :

Dans la hernie diaphragmatique congénitale, il existe une communication anormale entre la cavité abdominale et thoracique au travers d'une brèche diaphragmatique. Cette ouverture permet à une partie des organes qui se trouvent normalement dans l'abdomen de monter dans la cavité thoracique.

Deux types de hernie diaphragmatique :

La hernie de Morgagni-Larrey :

Cette hernie appelée aussi hernie rétro-costo-xyphoïdienne est congénitale et se situe entre le sternum en avant et les faisceaux musculaires d'insertion antérieur du diaphragme en arrière.

Elle peut se présenter soit dans la fente de Marfan (à droite – hernie de Morgagni) soit dans la fente de Larrey (à gauche – hernie de Larrey). Dans la plupart des situations, cette hernie est centrale, on parle donc de hernie de Morgagni-Larrey.

Le sac herniaire contient dans la majorité des cas une portion de colon.

Elle est rare et représente 3% des cas des hernies diaphragmatiques et se retrouve plus chez la fille.

Le plus souvent asymptomatique, elle est découverte dans la plupart des cas de manière fortuite et tardive lors, par exemple, d'une radiographie du thorax. Elle peut apparaître en diagnostic prénatal mais généralement vers l'âge de 4-6 ans suite à des bronchites chroniques.

Cette forme de hernie est de bon pronostic et pose peu de problèmes.

Les complications sont exceptionnelles (étranglement du colon ou de l'estomac hernié).

Il n'existe pas de pathologies pulmonaires associées.

Le traitement sera chirurgical par laparotomie avec résection du sac et suture de la brèche. L'indication chirurgicale se fera si la hernie est volumineuse et présente des symptômes.

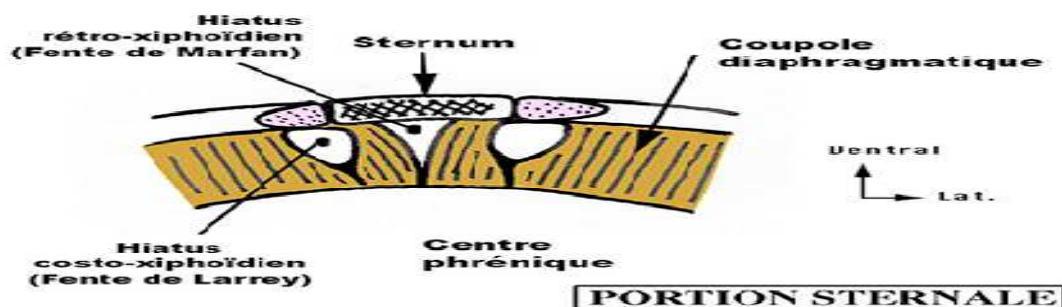


Figure 1

La hernie de Bochdalek :

Cette hernie appelée aussi hernie diaphragmatique congénitale postéro-latérale gauche est la forme la plus fréquente (80-90% des cas).

Elle est dix fois plus présente à gauche qu'à droite car le foie joue un rôle protecteur au niveau du côté droit, elle existe aussi en bilatéral.

C'est ce type de hernie qui nous intéresse et que nous allons aborder tout au long de ce travail.

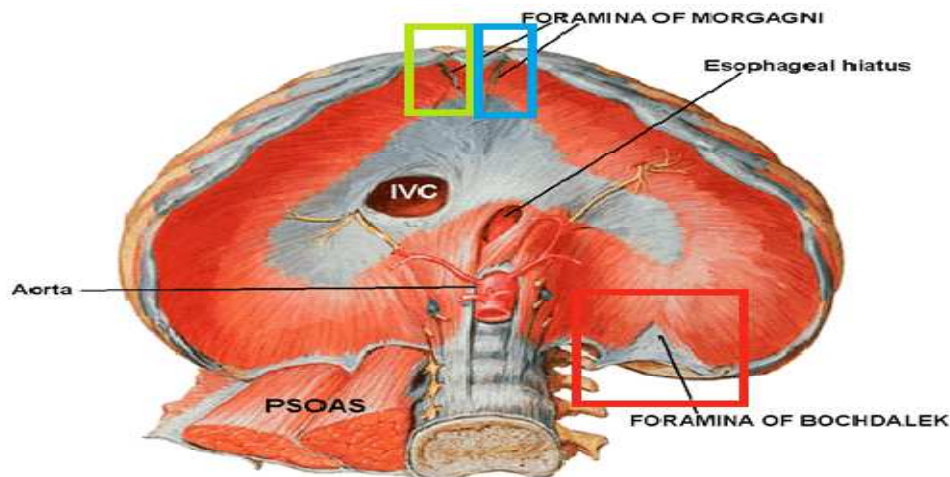


Figure 2 : coupe de thorax vue en bas

1.2) Epidémiologie :

La hernie diaphragmatique de Bochdalek survient dans 1cas/2200 naissances. Elle est plus fréquente chez les garçons que les filles.

1.3) Pathogénie :

In utéro, les organes du fœtus se développent en plusieurs stades. La formation du diaphragme se fait entre la 7^{ème} et la 10^{ème} semaine d'aménorrhée en même temps que l'œsophage, l'estomac et les intestins.

Quand l'enfant présente une hernie diaphragmatique, on constate un développement anormal du diaphragme et du tube digestif.

La masse intestinale peut remonter dans le thorax à travers des brèches dans le diaphragme et entrainer diverses conséquences sur l'organisme, à savoir:

- Une compression du cœur qui est alors dévié du côté opposé pouvant engendrer des malformations associées et une hypoplasie du ventricule gauche.
- Un mauvais développement des intestins avec un apport sanguin insuffisant. Il est donc primordial d'agir dans les 6H car au-delà de ce délais survient une nécrose des intestins.
- Une hypoplasie des poumons du côté gauche étant donné qu'ils n'ont pas assez d'espace pour se développer correctement. Ceci peut donc engendrer dès la naissance une insuffisance cardio-respiratoire sévère. Cette anomalie est dangereuse et peut être mortelle. L'hypoplasie peut engendrer une hypertension pulmonaire.

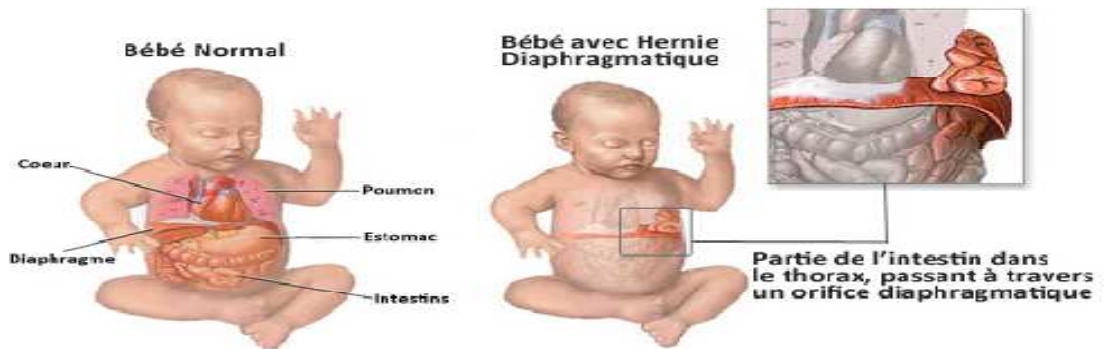


Figure 3

1.4) Diagnostic :

Diagnostic anténatal : Il consiste en :

Une échographie fœtale qui montre la présence d'une masse intestinale dans le thorax.

La présence d'un hydramnios (quantité excessive du liquide amniotique).

Une échocardiographie fœtale pour rechercher des malformations associées au niveau cardiaque.

Le diagnostic anténatal est de plus en plus fréquent de nos jours. Il permet une prise en charge optimale de l'enfant dès sa venue au monde.

Diagnostic postnatal : Les symptômes :

Détresse respiratoire précoce et sévère en raison de l'hypoplasie pulmonaire avec dyspnée, augmentation de la fréquence respiratoire, cyanose.

Dépression de l'abdomen car les intestins sont présents dans la cavité thoracique.

Thorax bombé.

Bruits cardiaques perçus du côté droit (dextrocardie).

Constatation de bruits hydro-aériques à l'auscultation pulmonaire.

Une radiographie du thorax (figure 4) afin de confirmer ce diagnostic. Elle montre une image hydro-aérique dans le thorax et le cœur repoussé.



Figure 4 : radiographie du thorax

1.5) Malformations associées :

- Cardiaques (les plus fréquentes) dues entre autre à la compression et au déplacement du cœur à droite
- Syndrome de Fryns (maladie associant une hernie diaphragmatique, un visage particulier et une hypoplasie pulmonaire et des extrémités des membres)
- Du tube neural, du système nerveux central
- Du système digestif (omphalocèle, imperforation anale)
- De l'appareil génito-urinaire
- Du système respiratoire
- Squelettiques
- Anomalies chromosomiques (trisomies)

1.6) Traitement :

Temps préopératoire :

En premier lieu : Placement d'une sonde gastrique sous aspiration douce pour décompresser le thorax.

Stabilisation du nouveau-né d'un point de vue respiratoire avant l'intervention (bonne oxygénation...).

Surveillance des paramètres : fréquence cardiaque, saturation en O₂...

Aux soins intensifs : intubation et ventilation à basse pression (afin d'éviter la rupture des alvéoles pulmonaires du poumon hypoplasique à cause de, pressions trop fortes et le pneumothorax).

Mise en place d'accès veineux.

Dans les formes graves : on utilise une machine cœur/poumon (ECMO= extra corporeal membrane oxygenation) qui fait le travail du cœur et des poumons si l'hypoxie est persistante. Cette technique est peu utilisée.

Temps chirurgical :

On réalise le plus souvent une laparotomie sous costal gauche. On replace tous les organes dans la cavité abdominale. Ensuite, on répare la brèche diaphragmatique le plus souvent par une suture simple (fil non résorbable) ou par la mise en place d'une prothèse (avis partagé).

Temps postopératoire :

Besoin d'O₂ après l'opération, le temps que le poumon hypoplasique redevienne fonctionnel. Le poumon se développe jusqu'à l'âge de 8 ans.

1.7) Pronostic :

La hernie diaphragmatique congénitale de Bochdalek est une pathologie très grave.

Cette maladie présente une mortalité d'environ 40% et une morbidité élevée (50% des survivants).

Grâce aux progrès du diagnostic prénatal et de prise en charge pluridisciplinaire précoce, la survie est de 80%.

La réussite de la chirurgie dépend de l'atteinte pulmonaire.

Le pronostic est mauvais si détresse respiratoire dans les 6 premières heures de vie.

1.8) Complications :

Les enfants nés avec une hernie diaphragmatique pourront présenter certains problèmes à long terme. C'est pour cette raison qu'un suivi régulier est nécessaire.

Les complications à long terme les plus rencontrées sont :

- Des séquelles respiratoires :
 - Risque de maladie pulmonaire chronique
 - Risque accru d'infections respiratoires
 - Asthme
 - Toux chronique
- Des séquelles digestives : Reflux gastro-œsophagien.
- Des problèmes orthopédiques :
 - Problème de développement moteur.
 - Scoliose
 - Retard de croissance
- Des problèmes neurologiques :
 - Perte auditive
 - Paralysie
- Un risque de récurrence de la hernie
- Un risque de volvulus intestinal

2.) Atrésie de l'œsophage :

2.1) Définition :

L'atrésie de l'œsophage est une malformation de l'œsophage présente dès la naissance.

Chez les nouveau-nés présentant une atrésie de l'œsophage, celui-ci est interrompu et se termine en cul-de-sac : les aliments ou la salive ne peuvent donc pas être amenés dans l'estomac (figure 5).

L'atrésie est le plus souvent associée à une connexion anormale entre l'œsophage et la trachée, qui est le conduit qui mène l'air vers les poumons. Normalement, la trachée et l'œsophage sont complètement séparés. Cette connexion anormale est appelée fistule trachéo-œsophagienne. En cas de fistule, les aliments peuvent passer dans la trachée et donc dans les poumons, ce qui peut entraîner des problèmes respiratoires graves. Ces anomalies sont corrigées par la chirurgie.

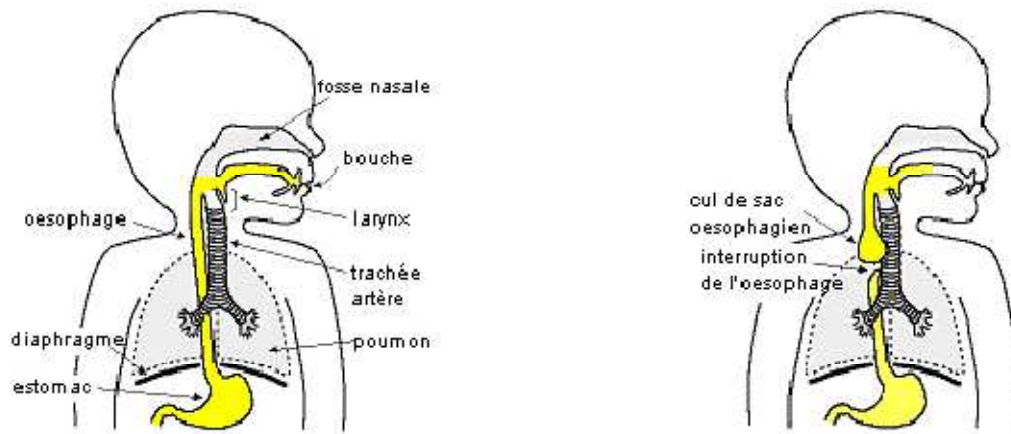


Figure 5

*A gauche, un enfant avec un œsophage normal continu (en jaune).
A droite, un enfant avec une atrésie de l'œsophage. Le tube est « interrompu » et séparé en deux culs de sac.*

2.2) Epidémiologie :

Environ un enfant sur 3000 naît avec une atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule. Cette malformation touche autant les filles que les garçons, dans toutes les populations. Elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez les vrais jumeaux.

2.3) Pathogénie :

L'atrésie résulte d'une anomalie de cloisonnement de la trachée et de l'œsophage.

L'atrésie de l'œsophage est soit due à un déplacement spontané du septum œsophagotrachéal vers l'arrière, soit à un facteur mécanique repoussant en avant la paroi dorsale de l'intestin antérieur.

2.4) Classifications anatomiques :

Il existe cinq types d'atrésie de l'œsophage, associés ou non à une ou plusieurs fistules (figure 6). Les différents types sont classés en fonction de la localisation de la ou des fistule(s). Le type le plus courant est le type III (ou C).

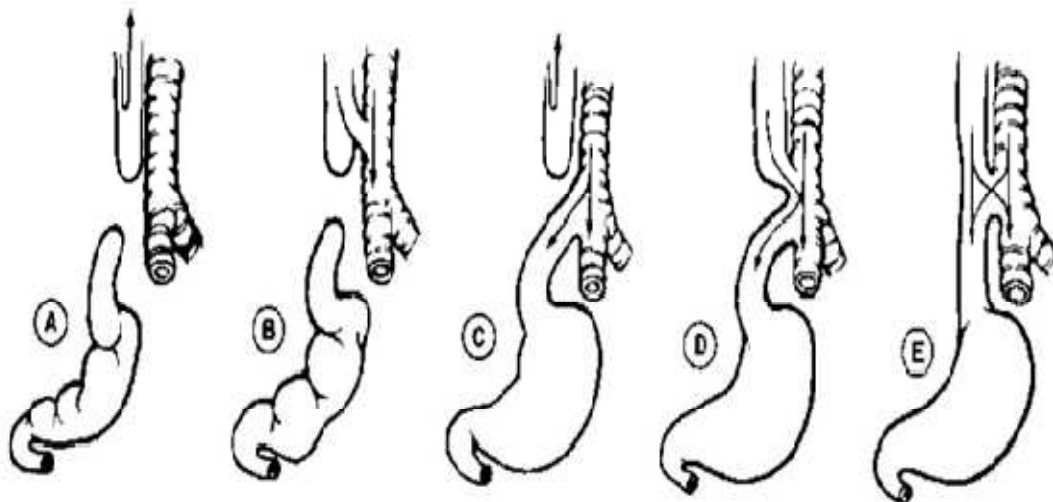


Figure 6

Les cinq types d'atrésie de l'œsophage :

A) Type I : atrésie isolée sans fistule (7 à 10 % des cas).

B) Type II : atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne dans le segment supérieur (très rare, 1 % des cas).

C) Type III : atrésie avec fistule trachéo-œsophagienne dans le segment inférieur (forme la plus courante, 80 à 85 % des cas).

D) Type IV : variante du type III (4 % des cas).

E) Type V : Deux ou plusieurs fistules, les culs de sac sont proches l'un de l'autre (2 à 3 % des cas).

2.5) Malformations associées :

Environ la moitié des bébés qui ont une atrésie de l'œsophage présentent d'autres anomalies pouvant toucher les vertèbres, le cœur, les reins, les membres, le système digestif et urinaire... La sévérité et le nombre de malformations associées sont très variables ; chaque cas est vraiment particulier.

2.6) Diagnostic :

Diagnostic anténatal

Dans certains cas, le diagnostic peut être suspecté avant même la naissance par la présence d'hydramnios car le fœtus ne peut pas déglutir.

Cela se voit généralement à l'échographie et se traduit par une prise de poids excessive de la mère, d'un essoufflement ou des œdèmes.

En effet, l'hydramnios peut être causé par de nombreuses anomalies fœtales.

Lors de l'échographie du deuxième trimestre, il peut arriver, dans une petite proportion des cas, que l'estomac paraisse trop petit. Cette observation peut faire suspecter une atrésie de l'œsophage. Cependant, elle se rencontre aussi dans d'autres circonstances.

Diagnostic postnatal

Les nouveau-nés ne peuvent avaler et ne peuvent donc pas s'alimenter. Les liquides s'accumulent dans le tronçon supérieur de l'œsophage et retournent dans la bouche. Par conséquent, les nouveau-nés « recrachent » et ont un excès de salive.

S'il y a une fistule, la respiration est difficile car une partie de l'air inspiré passe dans l'œsophage. Inversement, la salive et le lait peuvent passer dans les poumons : on parle de fausse route. Elles peuvent donner des infections graves (pneumonie).

Heureusement, le diagnostic est rapidement fait après la naissance.

Aujourd'hui, de façon quasi systématique, les médecins réalisent le test à la sonde qui permet de vérifier si l'œsophage est continu. En cas d'atrésie, la sonde « bute » au bout de quelques centimètres.

Si ce dépistage n'est pas fait, il existe des difficultés respiratoires et des fausses routes. La sonde est ensuite insérée pour confirmer le diagnostic et on réalise un TTX avec sonde en place.

Afin de visualiser l'atrésie, de déterminer son type et la localisation des éventuelles fistules trachéo-œsophagiennes, une radiographie de l'abdomen est rapidement effectuée.

2.7) Traitement :

Le seul traitement de l'atrésie de l'œsophage est une intervention chirurgicale destinée à refermer la fistule trachéo-œsophagienne et à connecter entre elles les deux parties de l'œsophage pour recréer un tube continu. Dès que le diagnostic est fait, l'enfant est transféré dans un service de chirurgie néonatale et de soins intensifs. S'il n'est pas prématuré qu'il ne présente pas d'infections susceptibles de le fragiliser (comme une pneumonie), il peut être opéré dès les premiers jours de vie.

En attendant que l'œsophage soit « réparé », le bébé ne peut pas être nourri normalement. Certains bébés doivent donc être alimentés grâce à une gastrostomie, surtout les prématurés (figure 7).

Cela permet d'introduire des aliments liquides directement dans l'estomac (nutrition entérale).

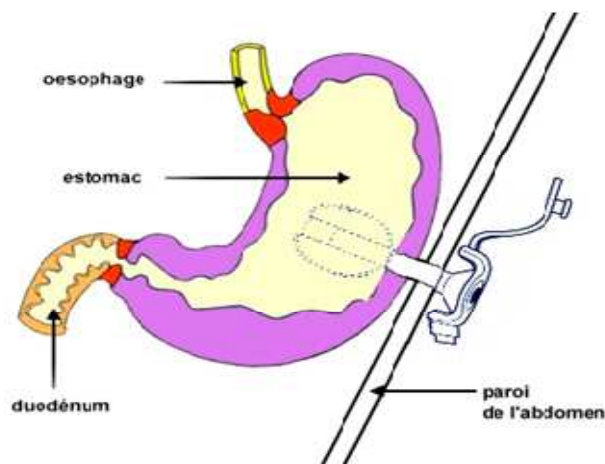


Figure 7 : Représentation schématique d'une gastrostomie

Temps chirurgical

L'opération se fait sous anesthésie générale. Le chirurgien fait une ouverture de quelques centimètres au niveau du côté droit de la poitrine du bébé. La fistule empêchant l'enfant de respirer correctement, elle doit être fermée en priorité.

La reconstitution de l'œsophage (anastomose) peut être effectuée en même temps (figure 8), en raccordant les deux extrémités entre elles.

Dans certains cas, lorsque les deux extrémités sont très éloignées l'une de l'autre, la « réparation » de l'œsophage se fait au cours d'une seconde opération, utilisant des techniques chirurgicales particulières. Néanmoins, dans certains cas, il peut être nécessaire de raccorder les deux extrémités en interposant un segment de tube digestif pour faire la jonction. La reconstruction de l'œsophage avec un segment de tube digestif est appelée une plastie. On parle de plastie colique lorsqu'un bout de côlon a été utilisé et de plastie gastrique (estomac). La technique est choisie par le chirurgien en fonction de chaque cas, les deux méthodes présentant des avantages et des inconvénients.

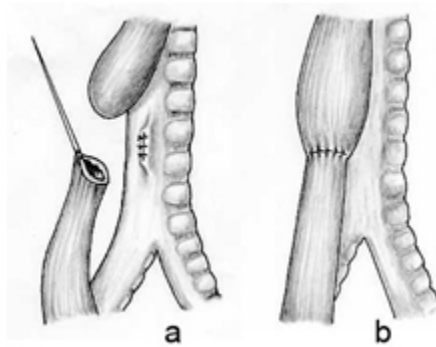


Figure 8 : Mode opératoire d'une atrésie de l'œsophage de type III, avec une fistule trachéo-œsophagienne.

Le trou dans la trachée est refermé (a), puis les deux extrémités de l'œsophage sont raccordées (b).

Après l'opération, une radiographie ou une endoscopie sont réalisées régulièrement pour s'assurer que la réparation et la cicatrisation se font bien. L'endoscopie consiste à visualiser l'intérieur de l'œsophage.

2.8) Complications :

➤ Difficultés à avaler :

Normalement, l'œsophage « pousse » les aliments dans l'estomac en se contractant. En cas d'atrésie de l'œsophage, même après reconstitution, celui-ci ne se contracte pas toujours normalement pour faire progresser les aliments, ce qui crée une gêne au moment de la déglutition.

➤ Sténose de l'œsophage :

A l'endroit où les extrémités de l'œsophage ont été cousues entre elles, il peut exister dans certains cas un rétrécissement (sténose) qui gêne le passage des aliments. On parle de sténose anastomotique (au niveau de l'anastomose). C'est la complication la plus fréquente en post-opératoire.

➤ Reflux gastro-œsophagien :

Environ la moitié des enfants opérés pour une atrésie de l'œsophage développent par la suite un reflux gastro-œsophagien. C'est la remontée (reflux) du contenu acide de l'estomac dans l'œsophage, en raison du mauvais fonctionnement de la petite valve située entre l'œsophage et l'estomac (cardia). Le reflux entraîne, après les repas, des brûlures avec parfois des régurgitations acides douloureuses. Dans l'atrésie de l'œsophage le reflux peut aussi être responsable d'une sténose au niveau de l'anastomose.

➤ Problèmes respiratoires :

Les problèmes respiratoires (toux, bronchites, asthme) sont fréquents chez les enfants opérés. Le reflux peut contribuer à ces troubles, tout comme les sténoses de l'œsophage. Les problèmes respiratoires deviennent moins fréquents lorsque l'enfant grandit.

3.) Occlusion intestinales néonatales :

3.1) Occlusions intrinsèques :

3.1.1) Atrésie et sténose duodénale :

3.1.1.1) Définition et Epidémiologie :

Elles correspondent à des malformations congénitales caractérisées par une interruption de la continuité duodénale.

Leur fréquence est faible et est estimée à : un cas sur 5000 ou 10000 naissances. Elles représentent 37% de l'ensemble des obstacles congénitaux (complets et incomplets) disposés sur le cadre duodénal.

Il n'y a pas de prédominance de sexe.

C'est l'exemple type de malformation obstructive intrinsèque duodénale, pour laquelle une explication génétique a été suggérée après avoir observé quelques cas familiaux.

3.1.1.2) Pathogénie :

Il s'agit d'une embryopathie car le développement embryonnaire du duodéno-pancréas se situe entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine d'aménorrhée.

Deux théories s'affrontent pour essayer d'expliquer l'origine des atrésies et sténoses duodénales :

Défaut de repermeabilisation de la lumière digestive alors qu'elle est le siège d'une prolifération cellulaire jusqu'à la 6^{ème} semaine. Ce défaut peut être totale et il donnera une atrésie, ou partiel avec ainsi constitution d'une sténose. Cette théorie semble être la plus juste.

L'origine ischémique : durant la vie fœtale, il se produirait un trouble vasculaire ischémique responsable d'un défaut mésentérique en regard d'une atrésie duodénale complète.

3.1.1.3) Niveau de l'obstruction :

L'obstruction siège le plus souvent au niveau du 2^{ème} duodénum (D₂), principalement dans la région périvartérienne, le plus souvent en sous vartérien.

Dans certains cas le niveau de l'obstruction peut siéger à la hauteur de la papille, elle s'accompagne alors de malformations des voies biliaires.

3.1.1.4) Nature de l'obstruction :

Il peut s'agir d'une atrésie, d'une sténose ou d'un pancréas annulaire.

Les atrésies : Elles réalisent une obstruction complète et sont de trois types :

- L'atrésie complète : où il existe une solution de continuité entre deux culs de sac.
- L'atrésie cordonale : où les deux culs de sac sont réunis par un cordon fibreux.
- Le diaphragme ou l'atrésie membraneuse : correspond à un obstacle intraluminal muqueux sans rupture de la continuité externe.

Les sténoses : Elles se caractérisent par une obstruction incomplète, et on distingue ainsi :

- La sténose simple marquée par un changement du calibre,

- Le diaphragme incomplet : simple ébauche circulaire ou, parfois, diaphragme perforé ; la perforation pouvant être centrale ou périphérique, unique ou multiple.

Le pancréas annulaire : Il s'agit d'un anneau pancréatique qui entoure complètement D₂, parfois on ne retrouve que du tissu pancréatique diffus barrant la face antérieure de D₂ sans véritable anneau (figure 10).

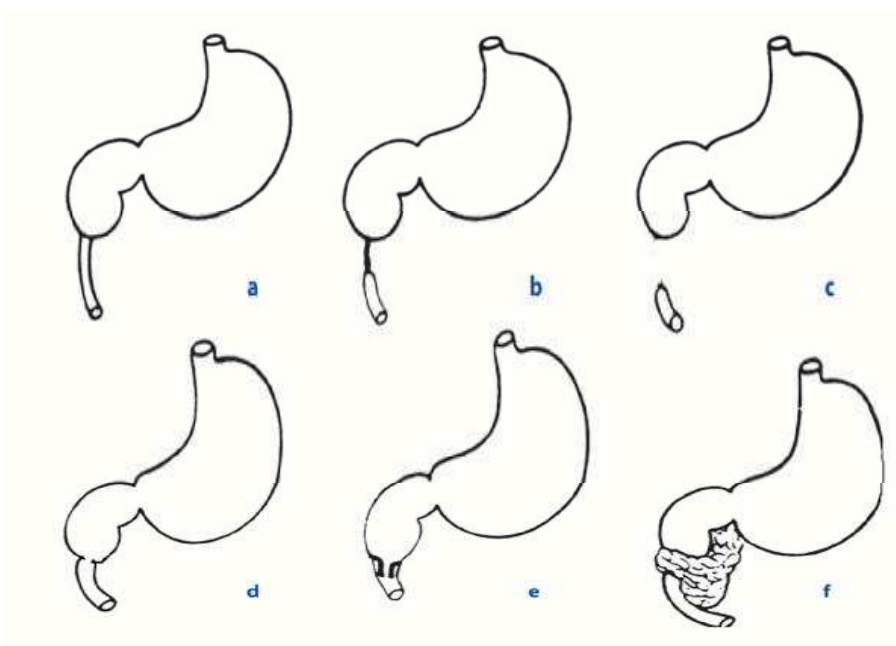


Figure 9: a) Atrésie membraneuse ou diaphragme. b) Atrésie cordonale. c) Atrésie complète. d) Sténose simple. e) Diaphragme incomplet. f) Pancréas annulaire.

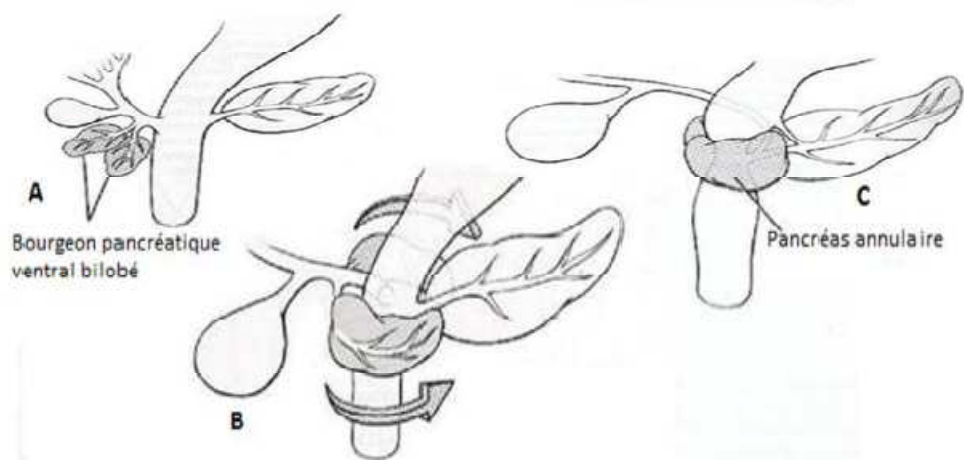


Figure 10 : Le bourgeon pancréatique ventral peut présenter deux lobes. Si ceux-ci migrent autour de duodénum, dans des directions opposées, pour fusionner avec le bourgeon pancréatique dorsal, il se constitue un pancréas annulaire.

3.1.1.5) Malformations associées :

L'atrésie ou sténose duodénale s'accompagne souvent d'autres malformations qui déterminent parfois le pronostic.

La trisomie 21 est présente dans 30 à 35% des cas d'obstruction congénitale de duodénum.

La malrotation intestinale, les malformations cardiaques et des gros vaisseaux sont également fréquentes.

Les autres malformations associées sont rares, il peut s'agir d'atrésie de l'œsophage, des malformations anorectales, des malformations rénales et génitales, des anomalies vertébrales, des anomalies hépatobiliaires et pancréatiques, ou de malformation intestinale (diverticule de Meckel).

3.1.1.6) Diagnostic :

Diagnostic anténatal :

La plupart des lésions obstructives du tube digestif sont accessibles à un dépistage prénatal.

En pratique, le diagnostic anténatal par l'échographie est possible à partir de la 14^{ème} semaine d'aménorrhée. L'image échographique est celle d'une double bulle liquidienne, visible sur les coupes transversales de la partie supérieure de l'abdomen, et elle est située de part et d'autre du rachis ; elle correspond à l'estomac et à la partie initiale de duodénum dilaté. L'association d'un hydramnios est très significative. Le caryotype fœtal devrait être systématique dans tous les cas d'atrésies ou sténoses duodénales suspectées du fait de l'association fréquente de la trisomie 21.

Diagnostic postnatal :

Le diagnostic de l'obstruction de duodénum se fait généralement dès les premières heures de vie.

α) Clinique :

C'est le tableau d'une occlusion haute :

Les vomissements sont bilieux le plus souvent, parfois sanglants, et ils apparaissent dès le premier ou le deuxième jour de vie, et généralement dès le premier essai d'alimentation.

Le nouveau né n'évacue pas de méconium car l'obstacle est en règle sous vatérien. Mais devant des vomissements clairs et une évacuation méconiale normale, il faut penser plutôt à un obstacle sus vatérien.

A l'examen abdominal, on peut observer une voussure épigastrique contrastant avec le reste de l'abdomen qui est plat. Cette voussure correspond à une dilatation souvent monstrueuse de l'estomac et de duodénum au dessus de l'obstacle.

L'examen général consiste à rechercher et à évaluer le retentissement de l'occlusion sur l'état général de nouveau né et à rechercher une malformation associée.

β) Imagerie :**β₁) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation en position verticale:**

Elle reste l'examen fondamental à pratiquer pour affirmer le diagnostic d'obstruction duodénale.

Les images caractéristiques sont les suivantes :

Une image hydro-aérique, sous la coupole diaphragmatique gauche, qui correspond à la rétention de liquide et de gaz au niveau de l'estomac.

Une 2ème image hydro-aérique, à droite de la ligne médiane et sous l'opacité hépatique, qui correspond à la rétention liquidienne dans la poche duodénale distendue.

Ces deux images réalisent l'aspect caractéristique en double bulle. (Figure 11)

Le reste de l'abdomen est vide d'air dans les sténoses complètes, contrairement aux sténoses incomplètes où il existe une aération du tube digestif d'aval de façon variable.

β₂) Les opacifications digestives :

Dans les cas rares, où l'on ne voit qu'un seul niveau hydro-aérique sous la coupole diaphragmatique gauche, la vidange de l'estomac à la sonde puis l'insufflation d'un peu d'air font apparaître l'image en double bulle. Le transit oeso-gastro-duodénal ne doit pas être systématique car il est souvent inutile voire même dangereux vu le risque d'inhalation de produit de contraste. (Figure 12)

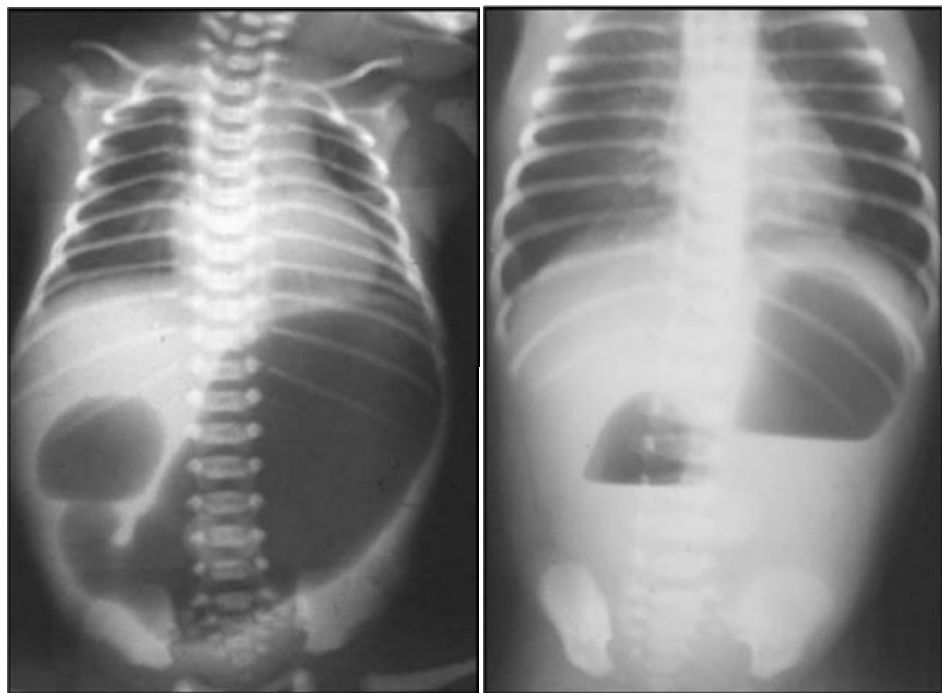


Figure 11 : Aspect en double bulle sur une radiographie thoraco-abdominale sans préparation



Figure 12 : TOGD montrant un arrêt de progression du produit de contraste au niveau de D2

3.1.1.7) Traitement :

Le traitement des atrésies et sténoses duodénales est un traitement chirurgical précédé d'une mise en condition.

Temps préopératoire : Elle comporte :

L'aspiration gastrique continue par une sonde nasale dans un double but :
Protection des voies respiratoires contre le risque des fausses routes lors des vomissements et prévention du syndrome de Mendelson.

Amélioration de la ventilation alvéolaire par augmentation de l'amplitude de la course diaphragmatique favorisée par la diminution du météorisme abdominal.

L'oxygénation et la protection contre l'hypothermie.

Deux voies veineuses pour pratiquer des prélèvements sanguins et pour une réanimation hydroélectrolytique.

La mise en place d'une sonde urinaire.

Le monitoring des paramètres vitaux du nouveau né. Avant de démarrer l'intervention chirurgicale.

Temps chirurgical :

Il doit être entrepris sans retard dont le but est de rétablir la continuité digestive.

α) La voie d'abord : Elle est sus ombilicale horizontale ou médiane. (Figure 13)

β) Le premier temps de l'intervention :

Il correspond à l'exploration de la totalité du cadre duodénale, sans omettre tous les organes intra-abdominaux notamment la voie biliaire principale. Ainsi, cette exploration va déterminer avec précision le type de l'obstacle sur le duodénum, et elle va permettre aussi de retrouver certaines malformations pouvant nécessiter un acte chirurgical, concomitant au rétablissement de la continuité digestive.

γ) Les techniques chirurgicales les plus courantes : Sont les suivantes :

➤ Duodéno-duodénostomie :

C'est une technique simple, d'exécution rapide et utilisable dans la plupart des cas. C'est la technique de base pour les obstacles siégeant au niveau de D₂ (le cas le plus fréquent). (Figure 14)

➤ Duodénoplastie modelante :

Cette technique est le complément de celle déjà citée, et elle consiste à reséquer la partie externe de la poche duodénale proximale dilatée. On restaure ainsi rapidement l'activité péristaltique de l'intestin, ce qui favorise une reprise précoce de l'alimentation orale et par conséquent une meilleure prévention des complications liées à la stase intestinale.

➤ Excision du diaphragme :

Après avoir repéré avec précision la base d'implantation du diaphragme, on pratique une duodénotomie longitudinale centré sur cette base et on excise le diaphragme. La duodénotomie est refermée de façon transversale afin d'élargir l'anastomose. (Figure 15)

Le principal danger de cette technique est dû à la proximité de la papille qu'il faudra localiser précisément.

δ) Les indications :

La technique chirurgicale utilisée va dépendre de la nature de l'obstacle, mais également de son niveau:

Si l'obstacle siège au niveau du D₂, on utilisera la duodéno-duodénostomie latéro-latérale de préférence pour une atrésie ou une sténose, et complétera par une duodénoplastie modelante.

Lorsque l'obstacle siège au niveau du D₃ ou D₄, on réalisera une résection de la portion atrétique suivie d'une anastomose termino-terminale.

Lors de la découverte d'un diaphragme, on pratiquera une excision.

Dans le cas de pancréas annulaire, il est inutile et dangereux de chercher à le disséquer. Siégeant au niveau de D₂, l'obstacle sous jacent est traité par une duodéno-duodénostomie prépancréatique.

Enfin les malformations associées peuvent changer cette indication opératoire :

Il faut opérer en premier lieu une atrésie de l'œsophage avant de traiter l'anomalie duodénale quelques jours après.

Les autres anomalies de grêle sont à traiter dans le même temps opératoire que la lésion duodénale.

L'association à une malformation anorectale haute ou intermédiaire ou à une atrésie colique est traitée par colostomie ou par iléostomie, cette dernière est indiquée si l'atrésie intéresse le côlon droit. La cure radicale de la malformation associée se fera dans un deuxième temps.

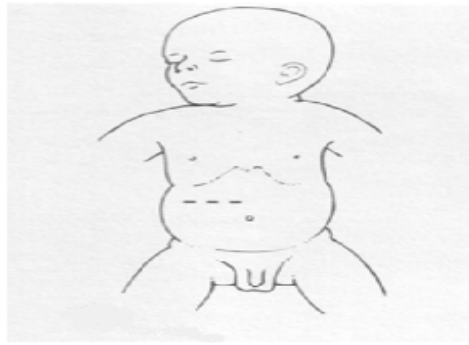


Figure 13 : Voie d'abord sus-ombilicale horizontale

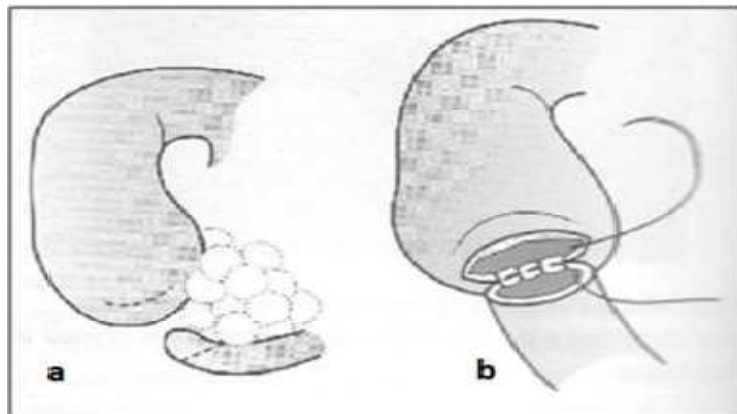


Figure 14: Duodéno-duodénostomie latéro-latérale

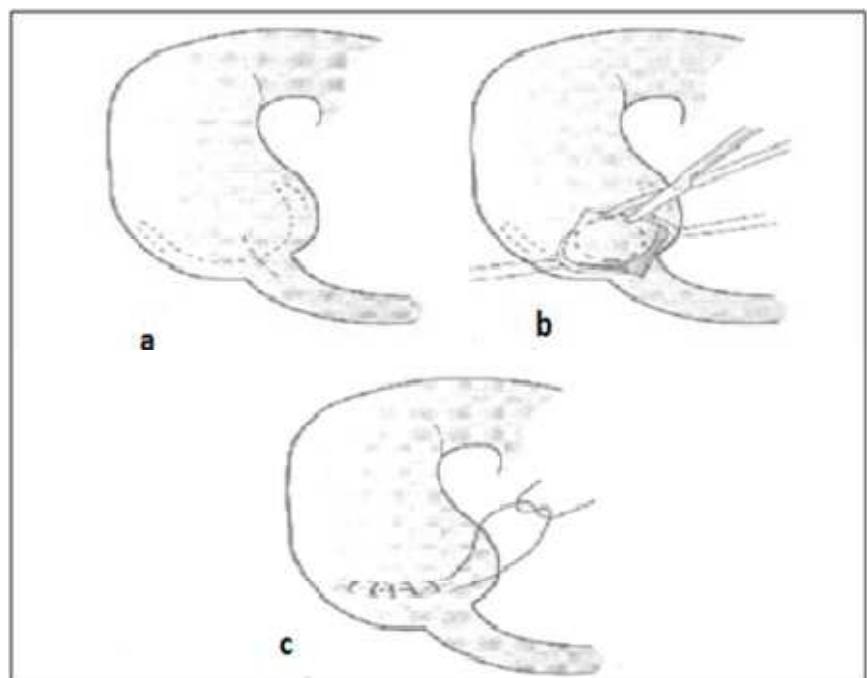


Figure 15 : Excision de diaphragme duodénale

Temps postopératoire :ε) L'alimentation parentérale totale :

La nutrition entérale à débit constant à travers une sonde transanastomotique d'alimentation a été réalisée en premier lieu, puis plus récemment l'alimentation parentérale exclusive prolongée par cathéter intracave a marqué un tournant décisif dans l'amélioration des résultats chirurgicaux.

ζ) la reprise de l'alimentation orale :

Elle se fera quand le transit intestinal aura repris et dès que la sécrétion gastrique sera claire ou verte pâle et de faible quantité. Cette reprise se fait en moyenne entre le 7^{ème} et le 10^{ème} jour postopératoire et elle est raccourcie après la réalisation d'une duodénoplastie modelante.

3.1.2) Atrésie du grêle ou jéjuno-iléale :**3.1.2.1) Définition et Epidémiologie :**

L'atrésie du grêle est une interruption complète ou incomplète de la lumière de l'intestin grêle. Elle peut être plus ou moins étendue, et peut siéger à un niveau quelconque de jéjuno-iléon, voire multiples siégeant à différents niveaux.

La prévalence des atrésies jéjuno-iléales est estimée à un cas pour 1500 à 2000 naissances, sans prédominance de sexe. Elles sont plus fréquentes que les atrésies duodénales ou coliques.

3.1.2.2) Pathogénie :

L'atrésie du grêle est avant tout une fœtopathie et représente le résultat d'un accident ischémique survenant tardivement in utero après la 12^{ème} semaine dans le territoire de l'AMS. La nécrose ischémique plus ou moins étendue aboutit, en milieu aseptique, à la résorption du segment digestif et sa cicatrisation fibreuse ou à sa disparition, et elle peut même aboutir à une perforation ce qui explique l'association possible de l'atrésie du grêle à une péritonite méconiale. Les mécanismes sont multiples : il peut s'agir d'un accident vasculaire primitif dans le territoire de l'AMS, on sait également que l'ischémie peut être secondaire à un volvulus, à une hernie interne, à une invagination ou à un étranglement pariétal (laparoschisis).

L'hypothèse d'un trouble de repermeabilisation de l'intestin expliquerait la constitution d'atrésies septales étagées.

3.1.2.3) Classifications anatomiques :

Les atrésies jéjuno-iléales sont classées en quatre types anatomiques. (Figure 16)

➤ Selon la classification de Martin et Zerella :

Type I : se caractérise par une obstruction de la lumière intestinale par une membrane. Il est rare et le plus souvent associée à une autre forme d'atrésie.

Type II : la continuité intestinale est interrompue, le cul de sac proximal est séparé de l'intestin distal par un defect mésentérique ou lui est uni par un cordon plein d'où la nomination d'atrésie cordonale.

Type III : correspond aux atrésies multiples.

Type IV : au delà d'une interruption haute du grêle, l'intestin distal se dispose en «queue de cochon» ou en «colimaçon» enroulé autour d'un vaisseau nourricier issu d'une artère colique droite.

➤ Selon la classification de Louw :

Type III correspond à deux sous types,

IIIa : représenté par une interruption de continuité entre l'extrémité proximale et l'extrémité distale de tube digestif, avec un défaut mésentérique.

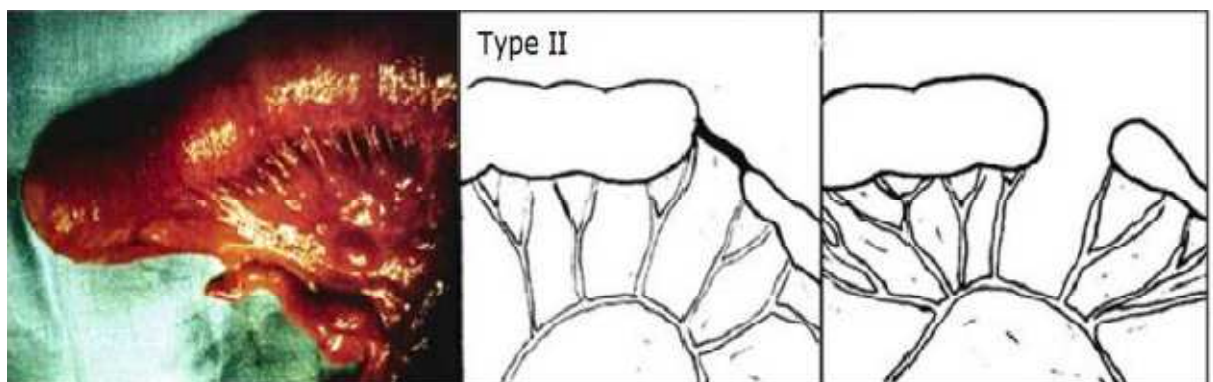
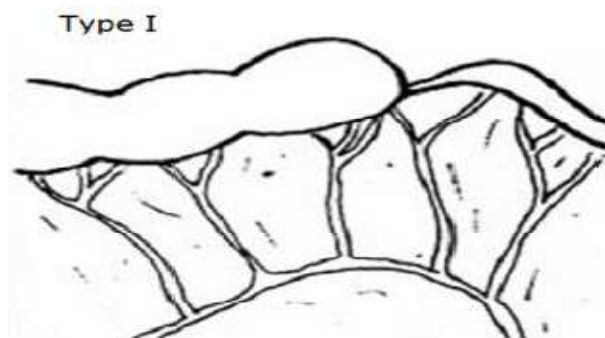
IIIb : correspond au syndrome de l'intestin en colimaçon

Type IV : est définie par la présence d'atrésies multiples.

3.1.2.4) Malformations associées :

Dans certains cas, les atrésies du grêle se trouve associées à des malformations viscérales (ex : malformations cardiaques), ou pariétales (omphalocèle, laparoschisis).

Le pronostic dépend ainsi de la sévérité de ces malformations mais aussi de la prématurité, la mucoviscidose (présente dans 10 à 15% des cas d'atrésies type I et II), le siège de l'atrésie (l'atteinte de jéjunum a un pronostic plus fâcheux), et de la variété anatomique, notamment : les atrésies multiples qui laissent en place, après un traitement, un intestin court dont la capacité d'absorption est insuffisante, et l'intestin en colimaçon, dont la longueur peut être apparemment satisfaisante mais les capacités d'absorption sont insuffisantes.



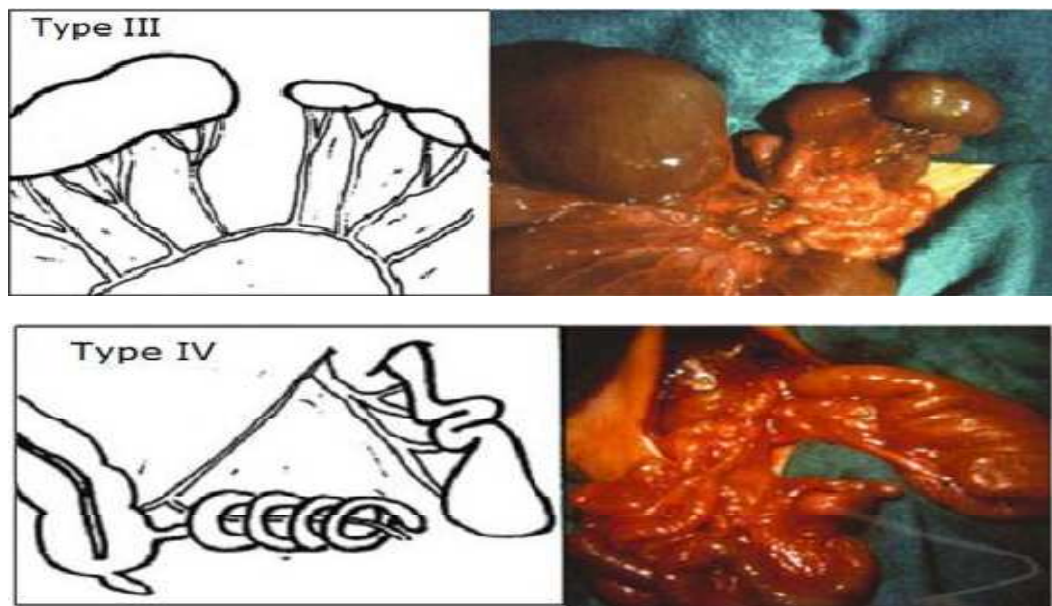


Figure 16 : classification de Martin et Zerella

3.1.2.5) Diagnostic :

Diagnostic anténatal :

Le diagnostic prénatal peut être évoqué par l'échographie fœtale à partir des 26^{ème}_30^{ème} semaines d'aménorrhée (plus tardivement que celui de l'atrésie duodénale). Cette échographie montre l'association d'un hydramnios à de nombreuses images liquidiennes abdominales ce qui permet d'évoquer le diagnostic d'obstruction intestinale sans qu'on puisse en prévoir le siège et l'origine exacte.

Diagnostic postnatal :

α) Clinique :

En post-natal, le tableau clinique est rapidement constitué dès les premières heures de la vie. Il comporte :

Des vomissements bilieux constants, abondant et d'autant plus précoce que l'obstacle est proximal,

L'absence d'émission méconiale, mais on constate parfois l'élimination de matières grisâtres qui correspondent à des concrétions coliques, ou l'évacuation d'un authentique méconium si l'atrésie s'est constitué tardivement pendant la vie intra-utérine à un stade où le méconium avait déjà progressé en direction de l'intestin distal.

A l'examen abdominal :

Un ballonnement abdominal, d'autant plus symétrique et global que l'obstacle est distal.

Des ondulations péristaltiques sont visibles ou perceptibles dans certains cas d'atrésie jéjuno-iléale.

Parfois, une masse palpable en rapport avec un cul de sac proximal dilaté, ou avec un foyer de péritonite méconiale localisée,

L'épreuve à la sonde est négative.

β) Imagerie :

β₁) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation (en position verticale, de face et de profil) : (Figure 17)

Elle est suffisante dans l'immense majorité des cas pour faire le diagnostic, en révélant :

Une dilatation du grêle avec des images hydro-aériques d'autant plus nombreuses que l'atrésie est plus bas située sur le grêle, les niveaux liquides sont horizontaux, étagés, le plus large de ces niveaux correspond en principe au cul de sac proximal de l'atrésie.

Le reste de la cavité abdominal est uniformément opaque, signant le caractère complet de l'obstacle.

Parfois on note la présence de calcifications et d'un pneumopéritoine pur ou associé à un épanchement liquidien du péritoine en rapport avec une péritonite méconiale associée.

β₂) L'échographie :

Peut être indiquée en cas de difficulté diagnostique, elle permet d'objectiver des anses intestinales dilatées en amont de l'obstacle et amincies en aval. La présence de gaz ou de liquide dans la cavité péritonéale témoigne de la perforation digestive.

β₃) Le lavement opaque à la gastrograffine :

Il permet de localiser le niveau de l'interruption de la continuité intestinale si cela est difficile sur la radiographie thoraco-abdominale sans préparation, et met souvent en évidence un côlon de petit calibre (microcôlon) et de situation normale.

3.1.2.6) Traitement :

Temps préopératoire : Il faut commencer par une mise en condition :

Mise en place d'une sonde gastrique pour prévenir le risque de fausse route.

Une voie d'abord.

Puis, une laparotomie dont la voie d'abord élective est une incision médiane ce qui va permettre une exploration complète des lésions, une vérification de la perméabilité du tube digestif jusqu'au rectum, et une réalisation de dérivations éventuelles. Cette voie d'abord est également intéressante puisque les réinterventions, dans ce cas, ne sont pas exceptionnelles.

Lors de l'exploration, on précise le type de l'atrésie, son siège (à partir du pylore), son caractère unique ou multiple et surtout la longueur de l'intestin résiduel.

Temps chirurgical :

Les techniques chirurgicales utilisées sont au nombre de deux :

➤ La résection-anastomose (avec de préférence une anastomose termino-terminale) est indiquée chez un nouveau né en bon état, vu tôt, avec une longueur du grêle résiduel satisfaisante et à condition qu'il n'y ait pas de volvulus accompagnant l'atrésie et responsable d'ischémie digestive.

Les inconvénients de cette technique sont : le risque de survenue en postopératoire de fistule, et de septicémie à point de départ digestif par pullulation microbienne dans une anse stagnante en amont d'une anastomose peu fonctionnelle.

Lorsque l'atrésie est jéjunale haute, la résection ne peut pas être importante, il faut utiliser donc une jéjunoplastie réséquant le bord antimésentérique du jéjunum.

➤ Les dérivations, dont les avantages sont : la rapidité, l'absence du risque postopératoire (tout au moins immédiat), une résection très peu importante et le peu de risque septique.

Divers types de dérivations sont proposées mais la plus utilisée est la dérivation terminale.

Les inconvénients de cette technique sont : la nécessité d'une réinterventions, et les difficultés nutritionnelles qui nécessitent habituellement la mise en place d'un cathéter veineux central.

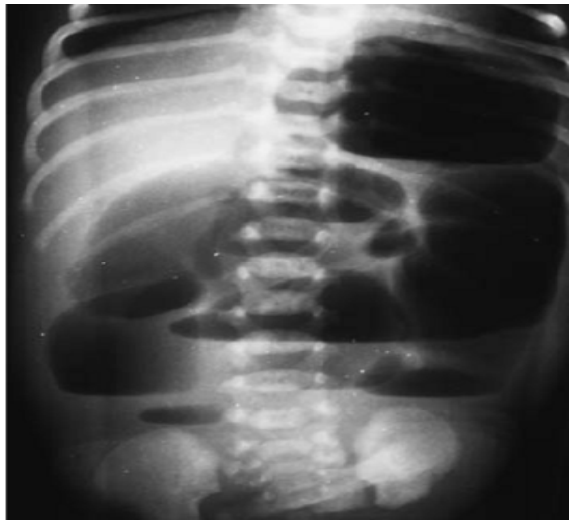


Figure 17: Radiographie thoraco-abdominale de face : une distension intestinale avec des niveaux hydro-aériques grêliques chez un nouveau né présentant une atrésie iléale.

3.1.3) Atrésie et sténose colique :

3.1.3.1) Définition et Epidémiologie :

Ce sont des obstacles de siège colique responsables d'une absence congénitale, complète ou incomplète, de la lumière dans le côlon.

Ces atrésies ne représentent que 5 à 15% de l'ensemble des atrésies du tube digestif, leurs incidence est en moyenne de un à deux cas par an. Etensel a noté une légère prédominance masculine avec un sexe ratio de trois filles pour quatre garçons et un taux de prématurité estimé à 32%.

3.13.2) Pathogénie :

C'est une pathologie multifactorielle. Plusieurs théories sont avancées mais le trouble de vascularisation anténatale est l'hypothèse la plus communément admise.

Le mécanisme compressif a été rapporté dans la littérature qui fait état de deux observations d'atrésie de côlon transverse secondaire à une compression de mésentère par un kyste cholédoque, une origine malformative a été aussi avancée pour expliquer les atrésies multiples, enfin certains auteurs ont évoqué l'origine génétique concernant la non expression de Fgf10 (fibroblast growth factor) ou de son récepteur Fgfr.

3.1.3.3) Classifications anatomiques :

Louw a proposé une classification qui permet de distinguer entre trois types d'atrésie :

Type I : Deux septums ou un diaphragme muqueux obstrue la lumière.

Type II : Deux culs de sac proximal et distal sont reliés par un cordon fibreux mésentérique.

Type III : Il y a une séparation complète des deux culs de sac avec un défaut mésentérique en V.

Le type III est souvent localisé en amont de l'angle colique gauche, alors que les atrésies coliques en aval de cet angle sont de type I et II.

Les atrésies multiples sont dites type IV.

Dans les cas de sténose, il existe soit un rétrécissement de diamètre d'un segment intestinal, soit un septum percé d'un orifice et séparant les deux segments.

3.1.3.4) Diagnostic :

Diagnostic anténatal : est possible à l'échographie fœtale devant un hydramnios et une dilatation du segment digestif en amont de l'atrésie.

Diagnostic postnatal :

α) Clinique :

Elles se révèlent par un syndrome occlusif néonatal qui se traduit par des vomissements tardifs d'abord lactés puis bilieux voire même stercoraux, et une absence d'émission méconiale, avec à l'examen une distension abdominale tympanique majeure, un ventre souple, l'anus est perméable et une épreuve à la sonde négative.

β) Imagerie :

β₁) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation : permet de révéler des signes radiologiques d'occlusion à type de niveaux hydro-aériques et de distension grêlique. (Figure 18)

β₂) Le lavement à la baryte : reste l'examen de référence qui permet un diagnostic topographique précis.

3.1.3.5) Traitement :

Le traitement chirurgical consiste soit à une résection-anastomose en un temps, ou à une dérivation digestive avec rétablissement de la continuité dans un 2^{ème} temps. Le choix est fonction de nombreux critères: l'état général, l'aspect et la qualité de l'intestin, les anomalies congénitales associées, et la présence ou non d'éventuelles complications telles qu'une perforation digestive, des troubles métaboliques ou une septicémie.

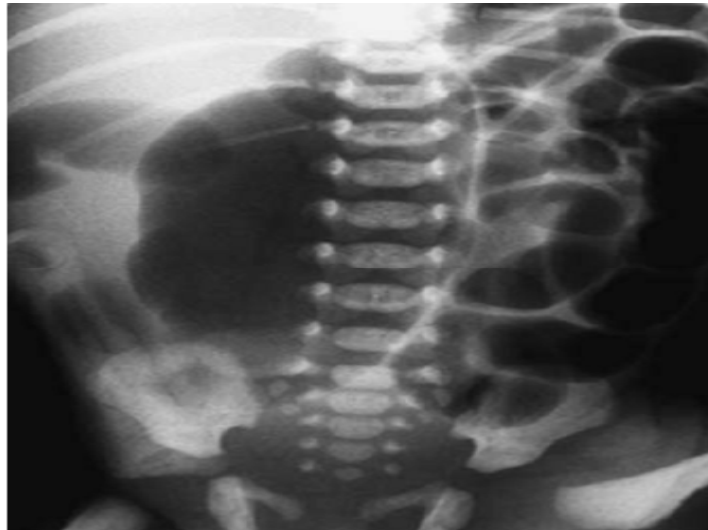


Figure 18: Radiographie sans préparation : Distension digestive très importante avec vacuité pelvienne en rapport avec une atresie colique.

3.2) Occlusion extrinsèque :

3.2.1) Vices de rotations intestinales et d'accolement du mésentère :

3.2.1.1) Pathogénie :

Les anomalies de rotations de l'intestin moyen peuvent être classées en non rotation, rotation en sens inverse et rotations mixtes.

La non rotation de l'intestin moyen :

Appelée également mésentère commun complet, se produit lorsque l'anse intestinale primitif, après sa première rotation de 90°, n'effectue pas sa deuxième rotation de 180° dans le sens inverse de celui des aiguilles d'une montre à son retour dans la cavité abdominale (Figure 19), et ainsi le membre crânial original de l'anse intestinale primitive (correspondant au jéjuno-iléon présumé) se termine au côté droit du corps, alors que le membre caudal originale de cette même anse (correspondant au côlon présumé) se situe de côté gauche du corps.

La rotation inverse de l'intestin moyen, ou mésentère commun incomplet :

Elle est exceptionnelle, dans ce cas, l'anse intestinale primitive subit la rotation normale initiale de 90° dans le sens inverse de celui des aiguilles d'une montre, mais la seconde rotation de 180° s'effectue dans le sens des aiguilles d'une montre et non l'inverse, il en résulte une rotation nette de 90° dans le sens des aiguilles d'une montre (Figure 20), le duodénum se situera ainsi de côté

ventral du côlon transverse et non de son côté dorsale, ce côlon sera secondairement rétropéritonéal et non le duodénum.

Les rotations mixtes de l'intestin moyen ou dite les malrotations :

Dans ce cas, le membre crânial de l'anse intestinale primitive ne subit que la rotation initiale de 90°, alors que le membre caudal n'est soumis qu'à la seconde rotation de 180° (Figure 21). Le résultat de ces rotations non coordonnées est que l'extrémité distale du duodénum se fixe de côté droit de la cavité abdominale et le coecum s'attache près de la ligne médiane, juste au dessous de pylore. Cette position anormale du coecum peut entraîner l'étranglement de duodénum par une sangle de péritoine épaissi (bride de Ladd).

3.2.1.2) Physiopathologie :

L'occlusion peut être due à :

Une compression extrinsèque du duodénum par des brides pathologiques: brides de Ladd reliant le coecum à la paroi en barrant D₂, et les accolements anormaux de D₃ avec des coudures et des plicatures (la recherche d'une anomalie intrinsèque sous-jacente est impérative).

Un volvulus: dans ce cas, l'ensemble du grêle pivote autour de l'axe constitué par le pédicule vasculaire, le plus souvent, dans le sens horaire, et selon qu'il existe ou non un angle duodéno-jéjunal, le pied de l'anse volvulé se situe plus ou moins haut sur le duodénum (D₃ ou D₄). Dans tous les cas, il s'agit d'un obstacle sous vatrien, en raison de la fixité constante de D₂. (Figure 22)

Le volvulus a deux types de conséquences :

- Une obstruction de la lumière digestive avec dilatation sus-jacente ;
- Une compression, plus ou moins importante, du pédicule vasculaire.

De plus, la souffrance de mésentère est à l'origine de phénomènes réflexes vagues expliquant certains signes généraux fréquemment rencontrés tels l'instabilité hémodynamique et l'hypotonie.

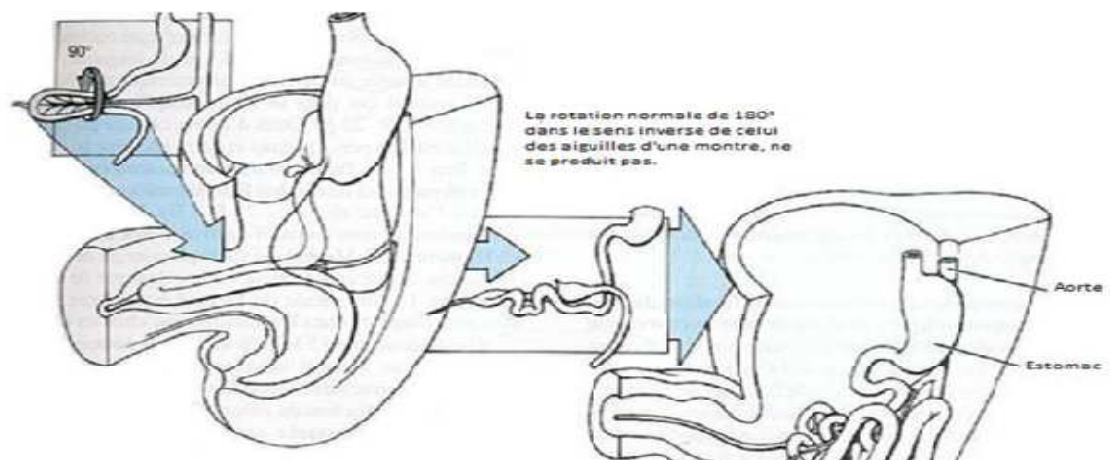


Figure 19: Non rotation de l'intestin primitif ou mésentère commun complet, le côlon est ainsi situé à gauche.

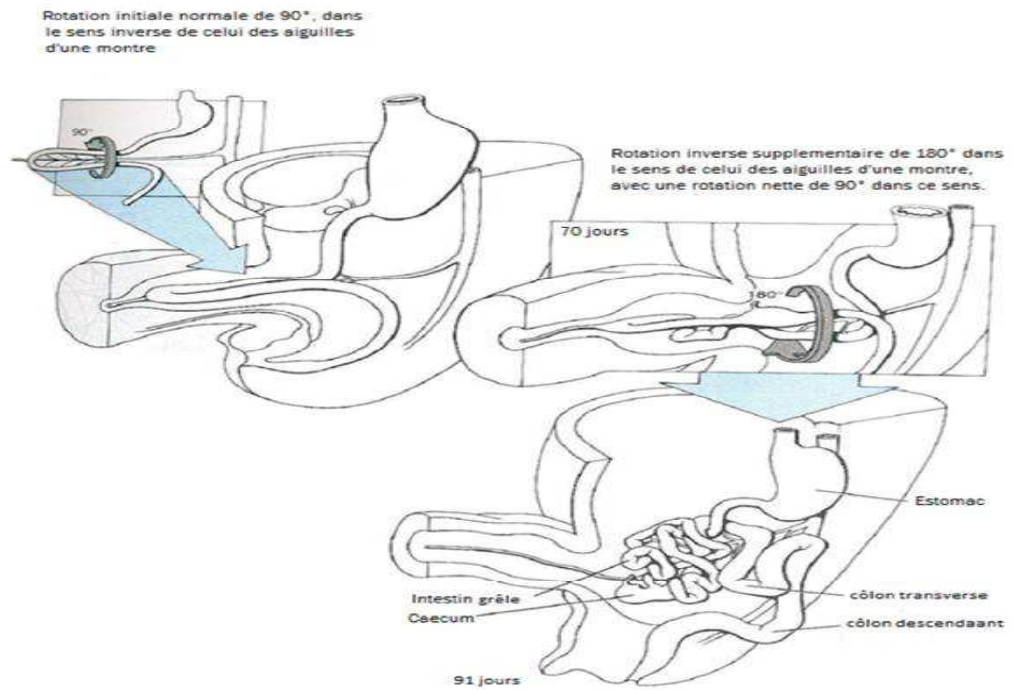


Figure 20: Rotation inverse de l'intestin primitif ou mésentère commun incomplet.

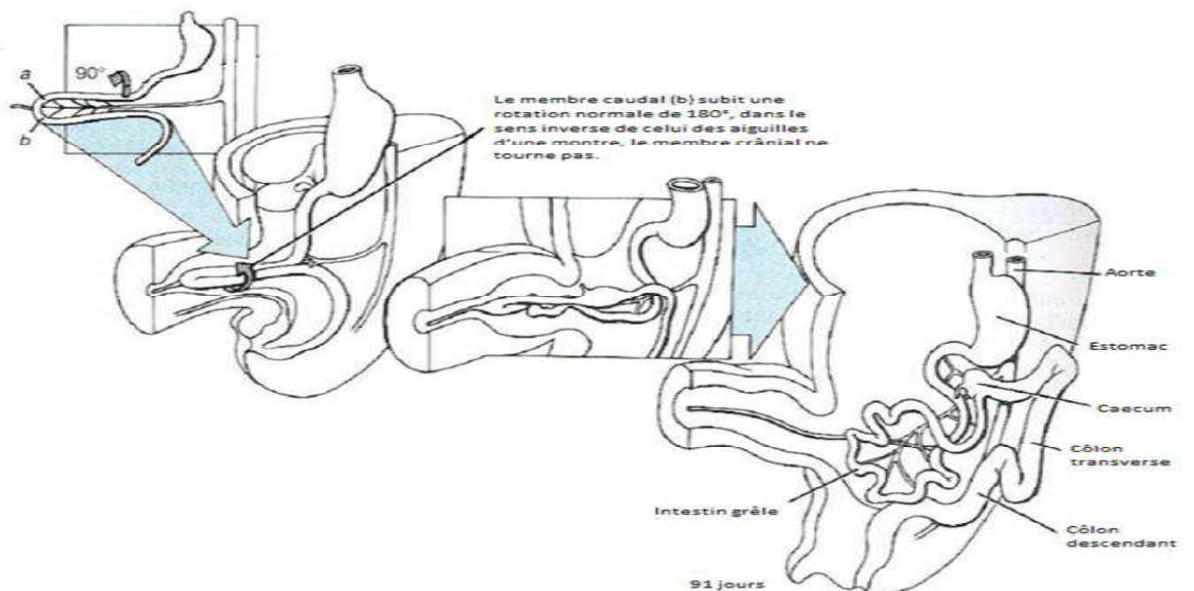


Figure 21 : Rotations mixtes de l'intestin primitif ou malrotations.

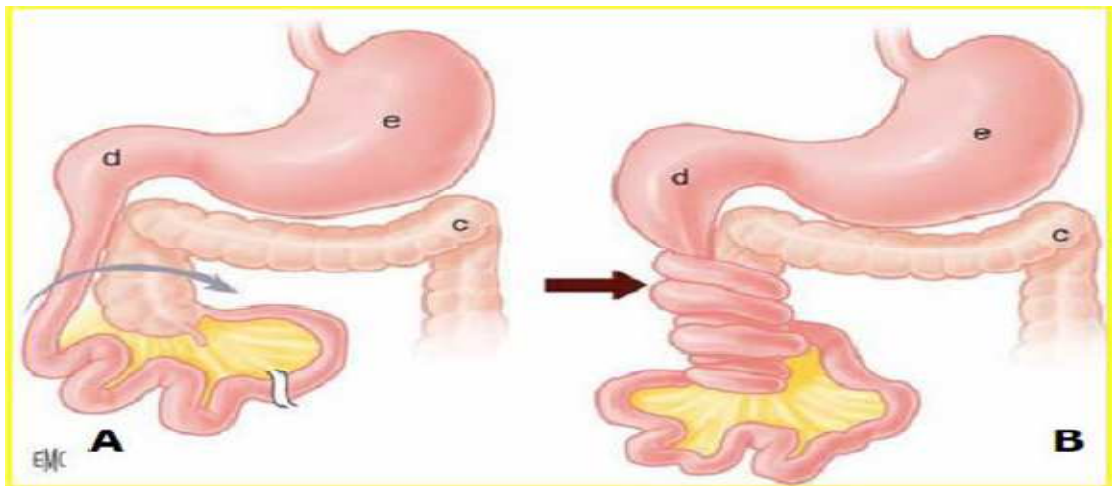


Figure 22 : A) Position anormale du coecum et du grêle proximal entraînant un raccourcissement de la racine de mésentère qui expose au risque de volvulus, B) Volvulus constitué.

3.2.1.3) Diagnostic :

Les anomalies sus citées sont ainsi responsables d'occlusion par volvulus et/ou par brides congénitales.

Le volvulus peut être post-natal primitif, et ceci lorsqu'il survient en dehors d'une anomalie mésentérique et intéresse la totalité du grêle. Seule l'étude anatomique, lors d'une laparotomie, permet le diagnostic différentiel avec le volvulus sur anomalie d'accolement mésentérique.

Les tableaux cliniques sont polymorphes en fonction de l'âge de survenu de l'accident et de son caractère aigu ou chronique.

1) Volvulus aigu du nouveau né : C'est le tableau le plus fréquent.

α) Clinique :

Il s'agit d'une occlusion néonatale haute à ventre plat survenant après un intervalle libre souvent très court de 1 à 2 jours après la naissance.

A ce tableau s'ajoute des rectorragies qui apparaissent en général secondairement et témoignent d'une souffrance vasculaire du grêle. L'examen clinique trouve, inconstamment, un ballonnement épigastrique avec une agitation et une tachycardie survenant à la palpation de l'abdomen et témoignant d'une sensibilité abdominale.

Enfin, il faut toujours faire une évaluation générale à la recherche des signes de déshydratation qui sont précoces dans les occlusions hautes, et mettre en place une sonde gastrique de même qu'une perfusion avant de réaliser le bilan radiologique.

β) Imagerie :

β₁) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation : (Figure 23)

Montre une dilatation aérique de l'estomac, voire de la partie proximale du duodénum, réalisant une image en double bulle, l'aération sous jacente étant pauvre. Mais une radiographie normale n'exclut pas le diagnostic.

β₂) L'échographie abdominale avec doppler des vaisseaux mésentériques : (Figure 24)

Elle montre la spire de torsion des vaisseaux sous forme d'une masse préachidienne et préaortique hypoéchogène, avec au doppler une orientation anormale des vaisseaux mésentériques : normalement la VMS est située à droite de l'AMS, si cette veine est vue devant ou à gauche de l'artère mésentérique supérieure il faut suspecter un volvulus.

En cas de volvulus sur mésentère commun, cette inversion des vaisseaux mésentériques s'associe à une image en spirale des vaisseaux évocatrice de diagnostic (Whirlpool sign).

β₃) Le transit gastro-duodénal: Peut montrer dans ce cas : (Figure 25)

- Une dilatation duodénale en amont d'un obstacle incomplet,
- Une position anormale de l'angle duodéno-jéjunal peu marqué et situé à droite de la ligne médiane sur un cliché de face strict,
- Une situation à droite des premières anses du grêle,
- Une spire de torsion pathognomonique.

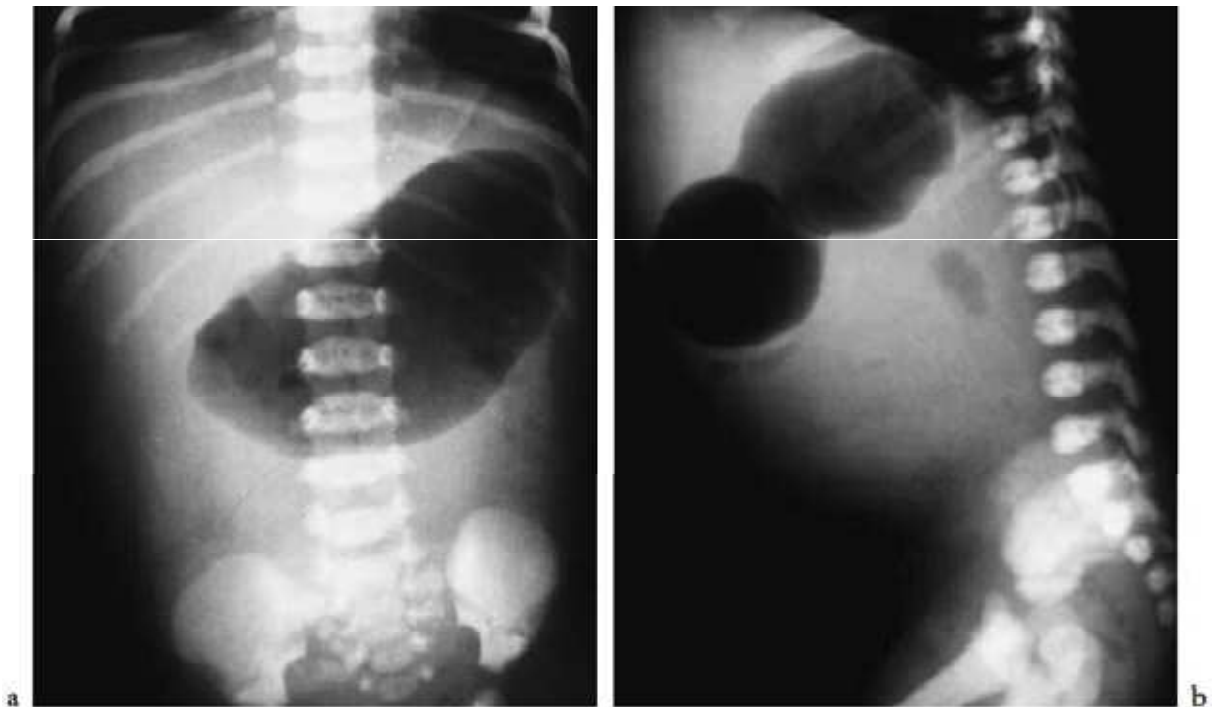


Figure 23 : Radiographie sans préparation montrant : a) De face : une dilatation aérique de l'estomac. b) De profil : une image en double bulle avec pauvreté de l'aération sous jacente.

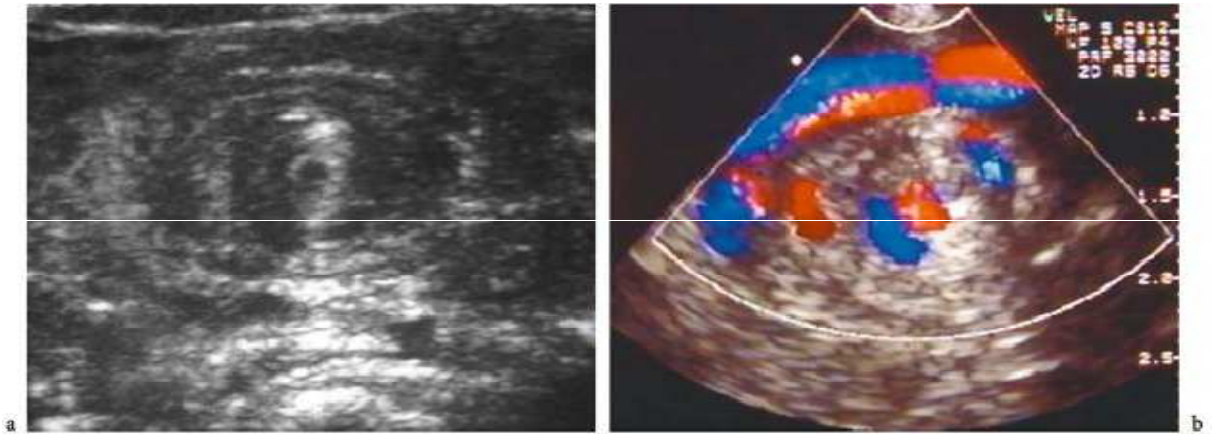


Figure 24

a) Echographie : coupe transversale de la partie supérieure de l'abdomen montrant une torsion du grêle, du mésentère et de la VMS autour de l'AMS.

b) Écho- doppler des vaisseaux mésentériques montrant l'enroulement de la VMS autour de l'AMS.

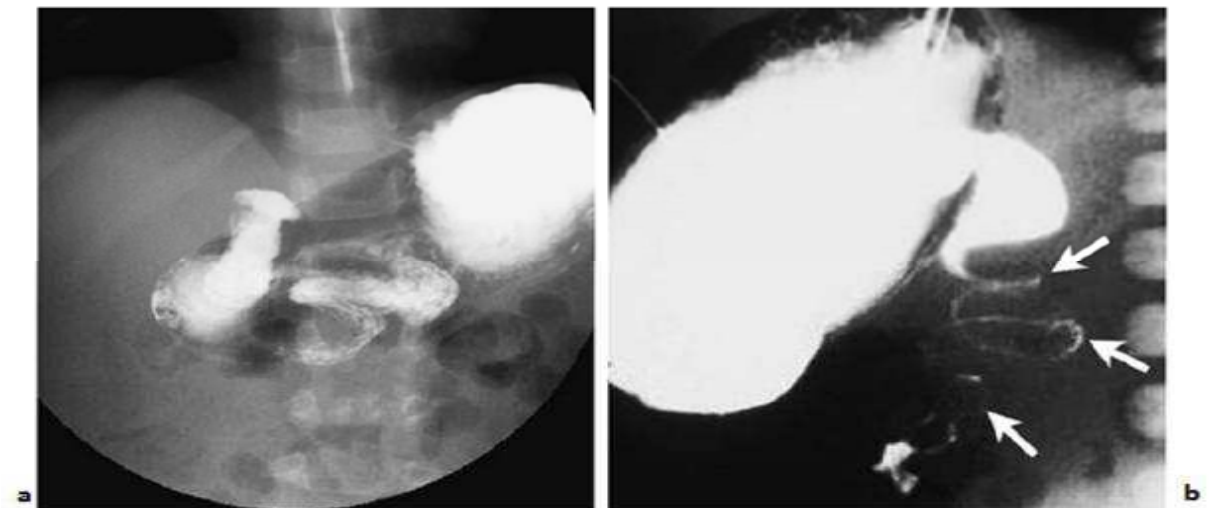


Figure 25: Transit gastroduodénale :

a) cliché de face: spire de torsion pathognomonique et position anormale de l'angle duodéno-jéjunale à droite de la ligne médiane,

b) cliché de profil.

2) Volvulus suraigu :

Les volvulus suraigus se caractérisent par un tableau clinique grave d'emblée : état de choc, déshydratation et ballonnement abdominal.

Cette symptomatologie doit attirer l'attention et inciter à faire une intervention immédiate surtout en présence des signes d'occlusion basse, en faveur de la nécrose intestinale, sur les clichés thoraco-abdominaux sans préparation. Dans ce cas l'opacification n'est pas indiquée.

3) Volvulus chronique ou subaigu :

Ce volvulus peut être difficile à distinguer de l'occlusion extrinsèque par brides de Ladd qui sont pratiquement toujours associées.

Il réalise une symptomatologie intermittente avec souvent tolérance des premiers essais d'alimentation puis des accès de vomissements bilieux.

L'échographie couplée au doppler permet de mettre en évidence la spire de torsion des vaisseaux mésentériques sous forme d'un S.

L'opacification montre l'obstacle avec filtration du produit de contraste au delà de l'arrêt principal traduisant les tours de spire des premières anses intestinales.

3.2.1.4) Traitement :

Après une mise en condition, le traitement chirurgical consiste à réduire le volvulus et à placer l'intestin dans une position telle que le début et la fin du grêle soient éloignés l'un de l'autre, cette intervention a été décrite par Ladd, et dont les étapes les plus importantes sont :

- Une laparotomie en réalisant une incision horizontale sus ombilicale avec extériorisation du grêle permettant de bien analyser la disposition de la racine du mésentère. (Figure 26)

Cela nous permet de confirmer le diagnostic, et de détordre le volvulus.

- Puis, la section de la bride de Ladd qui comprime le duodénum. (Figure 27)
- La libération de la fusion mésentérique.
- L'appendicectomie qui est systématique.
- La remise en place de l'intestin en position de mésentère commun complet en plaçant le grêle à droite et le côlon y compris le coecum à gauche.

Cette intervention peut être réalisée aussi par une laparoscopie.

Le pronostic est lié à l'étendue de la nécrose intestinale.

La résection étendue du grêle après une nécrose étendue (due au volvulus) reste la complication la plus grave.



Figure 26 : Laparotomie avec Extériorisation

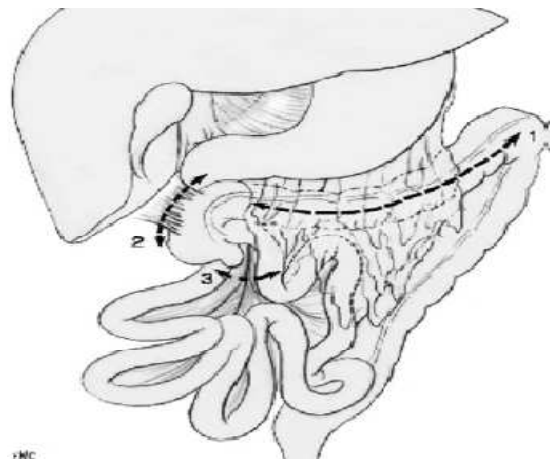


Figure 27:

- 1) Décollement colo-épiploïque,
- 2) Section des brides de Ladd,
- 3) Section de la fusion mésentérique du grêle

3.3) Occlusions fonctionnelles :

Elles sont en rapport avec un obstacle sans interruption de la lumière digestive. L'absence de progression de contenu intestinal est due alors à une perturbation du fonctionnement pariétale.

3.3.1) Mégacôlon congénital ou maladie de Hirschsprung : la cause la plus fréquente.

3.3.1.1) Définition :

La maladie de Hirschsprung est une anomalie congénitale du développement des cellules neuroganglionnaires des plexus nerveux myentériques de Meissner et Auerbach du côlon, en rapport avec l'arrêt prématuré de la migration crânio-caudale des cellules des crêtes neurales dans l'intestin primitif entre la 5^{ème}-12^{ème} semaine d'aménorrhée. Le terme classique de mégacôlon fait référence à l'aspect dilaté que prend le côlon fonctionnel sain au dessus de l'obstruction.

Tandis que la limite inférieure est toujours le sphincter anal interne, la limite supérieure varie de hauteur et détermine les différentes expressions de cette maladie, il faut donc distinguer quatre formes :

- La forme classique recto-sigmoïdienne, dans 80% des cas,
- La forme pancolique, concernant 8 à 10% des cas,
- La forme courte rectale, concernant moins de 8% des cas,
- La forme totale touchant l'ensemble du grêle et du côlon, concernant 1% des cas.

3.3.1.2) Epidémiologie :

La fréquence de la maladie est estimée à 1 pour 5000 naissances, avec une prédominance masculine mais cette proportion diminue en fonction de la longueur du segment pathologique (le taux de masculinité diminue quand la longueur de l'aganglionie augmente).

Les formes familiales représentent 6 à 15% des cas, elles se caractérisent par une plus grande fréquence des formes longues et une augmentation du pourcentage des filles atteintes.

La maladie de Hirschsprung est isolée dans 70% des cas. Une anomalie chromosomique est retrouvée dans 12% des cas particulièrement la trisomie 21.

D'autres anomalies congénitales peuvent être également associées dans 18% des cas, les anomalies décrites sont les malformations crânio-faciales (fente labiopalatine), cardiaques, rénales (agénésie) et des membres.

3.3.1.3) Physiopathologie :

L'absence de cellules neuroganglionnaires intramurales entraîne une incoordination dans la motilité colique avec absence de transmission des ondes péristaltiques dans le segment aganglionnaire qui aboutit à la rétention des matières et des gaz. La progression du bol fécal ne se faisant plus, le côlon sain se distend progressivement alors que la zone aganglionnaire ou achalasiq ue garde un calibre normal ou petit. Par ailleurs, le sphincter interne se contracte d'une façon permanente au lieu de se relâcher en réponse à la distension colique

en amont (ce relâchement est en rapport avec le reflexe rectoanal inhibiteur (RRAI) étudié par la rectomanométrie).

3.3.1.4) Anatomopathologie :

Dans le plexus myentérique normal on distingue trois couches :

- Le plexus d'Auerbach situé entre la couche musculaire circulaire et la couche musculaire longitudinale,
- Un plexus sous-muqueux profond de Henlé, situé dans la couche musculaire circulaire interne,
- Un plexus sous-muqueux superficiel de Meissner, parallèle, à côté de la musculaire muqueuse.

Il faut savoir que, de façon normale, la zone de sphincter anal contient peu ou pas de cellules ganglionnaires, parallèlement et à côté de cette pauvreté en cellules ganglionnaires de cette région, on constate une hyperplasie des filets nerveux. C'est pour cette raison qu'il convient de réaliser la biopsie rectale diagnostique bien au dessus de la ligne pectinée (2cm chez le nouveau né). (Figure 28)

Sur le plan histologique les colorations standards confirment l'absence de cellules ganglionnaires dans la sous muqueuse et la musculuse.

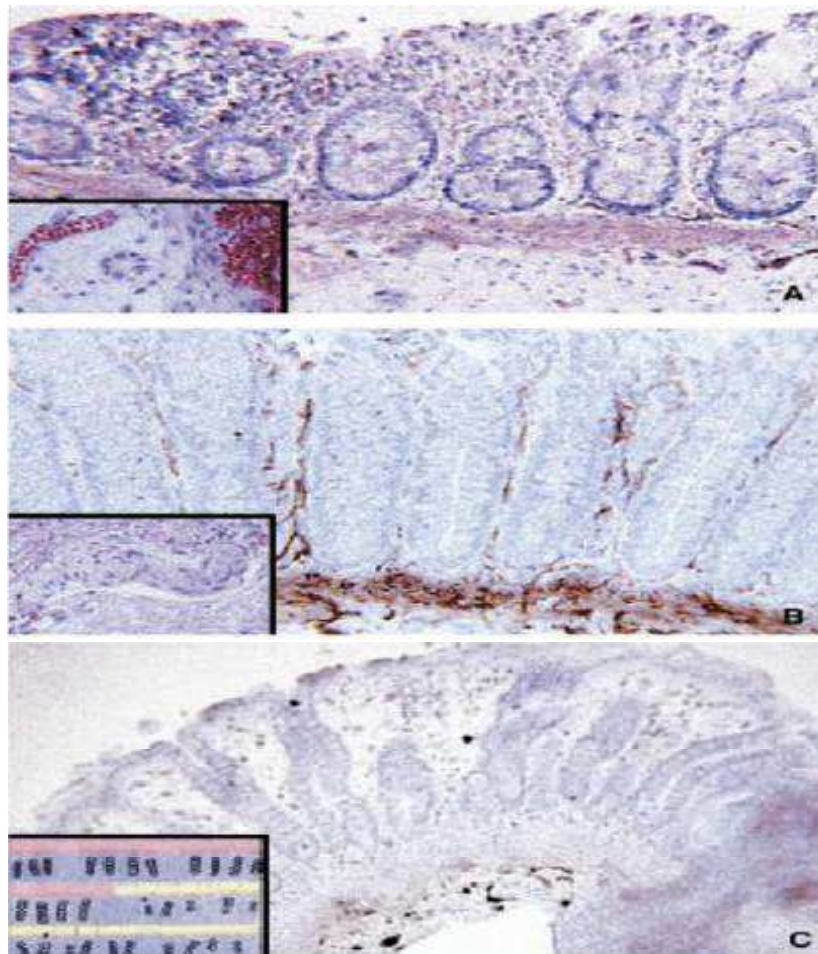


Figure 28

A) *Biopsie rectale normale : présence dans la sous muqueuse d'un plexus renfermant des cellules ganglionnaires.*

B) *Biopsie rectale chez un patient présentant la maladie de Hirschprung: filets nerveux remontant jusqu'au sommet des villosités avec grossissement sur une hyperplasie schwannienne.*

C) *Biopsie rectale chez un patient atteint d'une maladie de Hirschprung colique totale: absence d'hyperplasie schwannienne évidente, nécessité d'effectuer multiples coupes pour prouver en histologie standard l'absence de cellules ganglionnaires.*

3.3.1.5) Diagnostic :

Type de description : forme recto-sigmoïdienne.

α) Clinique :

Cette pathologie se manifeste, chez un nouveau né le plus souvent à terme et de sexe masculin, par un tableau d'occlusion néonatale basse caractérisé essentiellement par un retard d'évacuation du méconium de 24 à 48 heures (plus de 48 heures de délai à l'évacuation du premier méconium).

D'autres signes peuvent être retrouvés, notamment: une distension abdominale qui se voit parfois d'emblée, et peut s'accompagner de vomissements bilieux.

A l'examen clinique, l'abdomen est tympanique à la percussion, et la montée d'une sonde provoque une débâcle, le plus souvent explosive, de selles liquides.

Le nouveau né peut être adressé d'emblée au chirurgien pédiatre pour une complication : pneumopéritoine dans le cadre d'une perforation cœcale diastasique ou d'une entérocolite aiguë, abcès profond péricolique, septicémie.

Tout nourrisson ayant fait une entérocolite aiguë alors qu'il est né à terme doit avoir une biopsie rectale afin de vérifier s'il n'est pas atteint de la maladie de Hirschprung, notamment avant de rétablir la continuité chez un patient qui a bénéficié d'une dérivation.

β) Imagerie :

β₁) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation : (Figure 29)

Doit être réalisée avant l'épreuve à la sonde sous peine de voir disparaître la sémiologie radiologique caractéristique. Elle retrouve la distension colique avec absence d'aération rectale évocatrice. Elle peut retrouver aussi, au stade de complication, soit un pneumopéritoine témoin d'une perforation le plus souvent diastasique du coecum, soit une pneumatose intestinale (liseré claire entre les parois digestives), voire, à un stade plus sévère, une pneumatose portale en rapport avec une entérocolite aiguë sévère.

β₂) Le lavement opaque : (Figure 30)

C'est un élément diagnostique majeur, cependant son interprétation peut être délicate dans les premiers jours de vie lorsque le transit ne s'est pas encore installé. Il doit être fait après avoir éliminé les contres indications notamment :

une perforation, une entérocolite, ou dans les suites immédiates d'une biopsie chirurgicale.

Normalement le rectum est la partie la plus large de l'intestin, mais dans la maladie de Hirschprung le rectum est petit, de taille identique à celle du côlon aganglionnaire.

La forme classique recto-sigmoïdienne se caractérise par un rectum rigide de taille normale et un côlon dilaté juste au dessus de la boucle sigmoïdienne. Cependant, quelques fois une zone très courte rectale peut être difficilement identifiable ou encore la forme pancolique en montrant un côlon sans disparité du calibre. En effet, la forme pancolique se manifeste comme une occlusion du grêle incomplète, mais la rétention du produit de contraste 2 à 3 jours après le lavement doit suggérer cette forme colique totale, ainsi qu'une accentuation voire une décompensation de l'occlusion après le lavement, et des angles hépatique et splénique coliques peu marqués (côlon en point d'interrogation) doivent aussi faire évoquer la forme totale ou intermédiaire.

β₃) La rectomanométrie :

Cette technique simple analyse le RRAI, ce reflexe est retrouvé normalement vers la 2^{ème} ou la 3^{ème} semaine de vie. L'examen se fait sans anesthésie, en introduisant une sonde avec un ballonnet dans le rectum, le gonflement de ballonnet est responsable d'une distension du rectum qui entraîne immédiatement un relâchement du sphincter interne et une contraction du sphincter externe. Dans la maladie de Hirschprung la distension rectale n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne et met en évidence une hypertonie.

β₄) La biopsie rectale : Deux types de biopsie peuvent être réalisés :

- La biopsie à la pince de Noblett : se fait par aspiration et ne nécessite pas l'anesthésie. Elle permet d'étudier la muqueuse, la sous muqueuse et parfois la musculature.
- La biopsie chirurgicale : se fait sous anesthésie générale ou une rachianesthésie, et permet d'obtenir la muqueuse la sous muqueuse et la musculature.

Une histologie conventionnelle est pratiquée, mais aussi une coloration spécifique enzymo-histochimique (acétylcholinestérase ou l'alphana-phtylestérase), cela permet de mettre en évidence l'absence de cellules ganglionnaires des plexus myentériques et l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne.



Figure 29: Radiographie sans préparation: Absence d'aération rectale avec distension intestinale en amont du rectum en faveur de la forme recto-sigmoïdienne de la maladie de Hirschsprung.



Figure 30 : Lavement opaque : microrectie évocatrice d'une maladie de Hirschsprung.

3.3.1.6) Traitement :

Le traitement de la maladie de Hirschprung est chirurgical. Il consiste à enlever la zone malade et à rétablir la continuité digestive. Les techniques chirurgicales ont considérablement évolué ces dix dernières années, notamment avec la laparoscopie mais surtout la colectomie par voie transanale, avec souvent une chirurgie définitive très tôt en période néonatale.

Temps préopératoire:

α) Le nursing :

Une fois le diagnostic posé, des touchers rectaux répétés, des petits lavements au sérum physiologique, et des massages abdominaux vont permettre de déballonner le bébé en favorisant l'évacuation des selles, c'est ce que l'on appelle le nursing, certains équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la muqueuse à ce niveau et expose à la perforation.

β) La chirurgie de décompression :

Cette prise en charge chirurgicale de dérivation digestive peut être envisagée immédiatement en cas de perforation digestive ou en cas de non amélioration par nursing.

Cette dérivation doit être fait impérativement en zone saine, généralement sur le segment colique sus-jacent à la zone intermédiaire, l'idéal est d'avoir une extemporanée pour être sûr de ne pas être en zone intermédiaire, ce qui n'est pas toujours possible, l'essentiel étant d'envoyer un fragment de l'iléo ou de la colostomie en anatomopathologie pour que l'innervation myentérique soit vérifiée, dans le même temps il faut aussi envoyer une biopsie rectale si cela n'a pas été déjà fait.

Temps chirurgical:

Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites, toutes visent à enlever la partie aganglionnaire du tube digestif et à abaisser la zone saine normalement innervé au canal anal :

- La technique de Swenson : consiste à faire une anastomose colo-anale directe après avoir réséqué la zone achalastique. (Figure 31)
- La technique de Duhamel : garde la zone non innervée qui est ainsi fermée par suture, avec abaissement, en arrière du rectum, du côlon sain puis anastomose colo-anale. (Figure 31)
- La technique de Soave ou abaissement extra-muqueux endorectal : peut être fait par voie abdominale ou par voie transanale, et permet d'éviter la lésion des pédicules à destination vésicale et génitale en abaissant le côlon jusqu'au point désiré, en le faisant passer à travers le canal rectal conservé intact dans sa structure parce que la mobilisation du rectosigmoïde est effectuée complètement par voie extramuqueuse. (Figure 32-33)

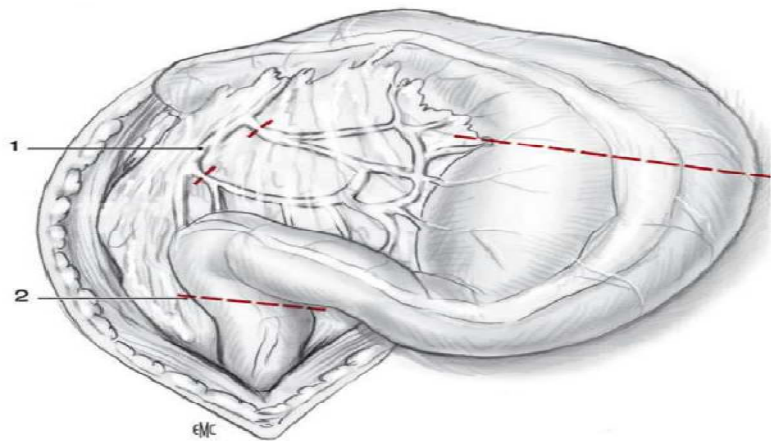


Figure 31 : Dissection du rectosigmoïde avec ligature des artères sigmoïdiennes. Pointillés limitant la zone de résection par voie abdominale sur une forme rectosigmoïdienne classique.

- 1) Tronc des artères sigmoïdiennes.
- 2) Pointillés de bas indiquant la zone de section pour le Duhamel ou d'éversion pour le Swenson.

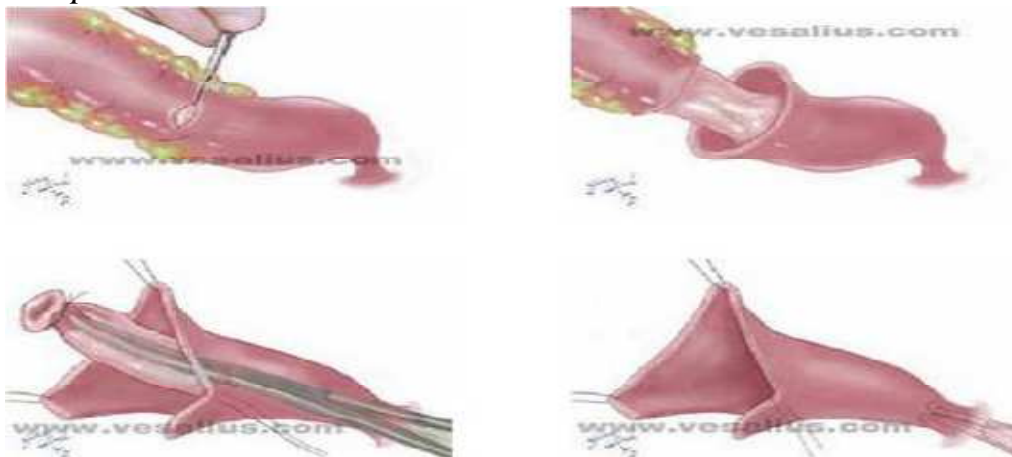


Figure 32: Technique de Soave par voie abdominale

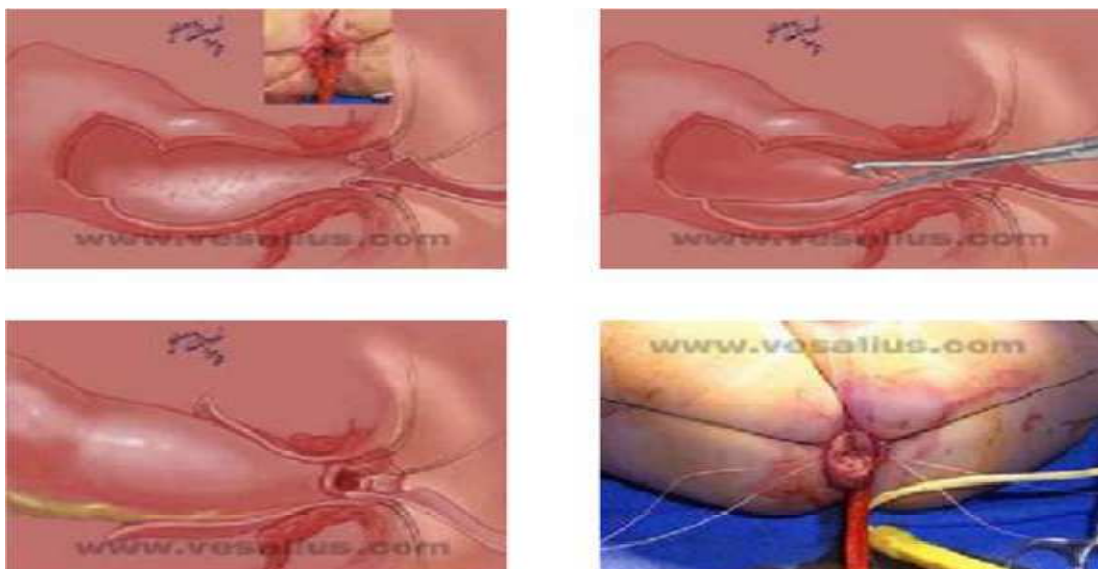


Figure 33 : Technique de Soave par voie transanale

3.4) Occlusions inflammatoires :

3.4.1) Entérocolite ulcéro-nécrosante :

3.4.1.1) Définition et Pathogénie :

L'entérocolite ulcéro-nécrosante est l'urgence médico-chirurgicale digestive la plus commune de la période néonatale. L'élément principal de cette affection est la nécrose ischémique de la muqueuse secondaire à l'hypoxie intestinale qui est favorisée par toutes les situations de bas débit systémique (souffrance fœtale, détresse respiratoire, canal artériel, apnée, hyperviscosité sanguine). La forme la plus classique est la forme insidieuse touchant préférentiellement le prématuré. Plus rarement, les signes sont d'emblée alarmants : selles sanglantes, choc infectieux, défense abdominale.

3.4.1.2) Diagnostic :

Le diagnostic de l'entérocolite du prématuré est du domaine de l'imagerie. La radiographie thoraco-abdominale sans préparation : participe au diagnostic par la mise en évidence soit d'une dilatation diffuse peu spécifique des anses digestives, soit d'une dilatation asymétrique plus évocatrice. On sait que la découverte d'une pneumatose digestive et/ou d'une pneumatose portale est diagnostique, mais ces bulles pariétales ou intraluminales sont très rares en période initiale, très difficiles à percevoir et très labiles d'une radiographie à l'autre, Ces difficultés mettent en valeur tout l'intérêt de l'exploration échographique initiale devant la suspicion d'une entérocolite ulcéro-nécrosante : on sait que la sensibilité diagnostique des ultrasons dans la mise en évidence d'une pneumatose digestive et surtout d'une pneumatose portale est largement supérieure à celle de la radiographie thoraco-abdominale. (Figure 34-35)

Ainsi, en se basant sur les signes radio-cliniques, Bell a procédé à une classification qui permet de distinguer entre trois stades de gravité de l'entérocolite:

	Stade I Entérocolite suspecté	Stade II Entérocolite confirmé	Stade III Entérocolite sévère
Signes généraux	-Instabilité thermique. -Apnée. -Bradycardie. -Cyanose. -Léthargie. -Instabilité glycémique.	-Signes de stade I. -Déficit perfusionnel. -Thrombocytopénie Modérée.	-Signes stades I et II. -Etat de choc. -Troubles respiratoires. -Hypotension. -Acidose. -Neutropénie.
Signes digestifs	-Résidus gastriques. -Distension abdominale parfois douloureuse. -Vomissements. -Iléus.	-Signes de stade I. - Silence digestif. - Abdomen douloureux. -Possible cellulite abdominale. -Possible masse du flanc droit. -Rectorragies.	-Signes de stade I et II. -Dilatation et douleurs abdominales. -Abdomen péritonéal.
Signes radiologiques	-Normal. -Possible dilatation des anses digestives.	-Dilatation des anses parfois fixée. -Pneumatose digestive. -Pneumatose portale Possible. -Ascite.	-Péritonite (pneumopéritoine).
Signes échographiques	-Dilatation liquidienne ou aérique des anses digestives. -Pneumatose portale et Digestive possible. -Hyperhémie de paroi et du mésentère	-Pneumatose digestive. -Pneumatose portale. -Possible épaississement des anses. -Hyperhémie pariétale.	-Anses épaissies ou amincies. -Péritonite échogène. -Air extradigestif. -Absence de perfusion pariétale.

Quelle que soit la gravité de l'entérocolite 10 à 20 % des nouveaux nés vont développer dans les semaines suivantes une ou plusieurs sténoses digestives postentérocolitiques.

Cette sténose siège préférentiellement au niveau du côlon, et tout particulièrement sur le côlon gauche du fait d'un plexus vasculaire sous-muqueux relativement pauvre, et elle se caractérise précocement par un œdème

pariétal hyperhémique et une hypertrophie muqueuse pour évoluer ensuite vers une fibrose progressive et définitive. Cette sténose est parfois asymptomatique, son mode de révélation peut être occlusif, son diagnostic se fait par le lavement opaque mais également par l'échographie en particulier au niveau du côlon gauche.



Figure 34 : Radiographie sans préparation montrant une distension intestinale avec pneumatose pariétale typique grêlique et colique.

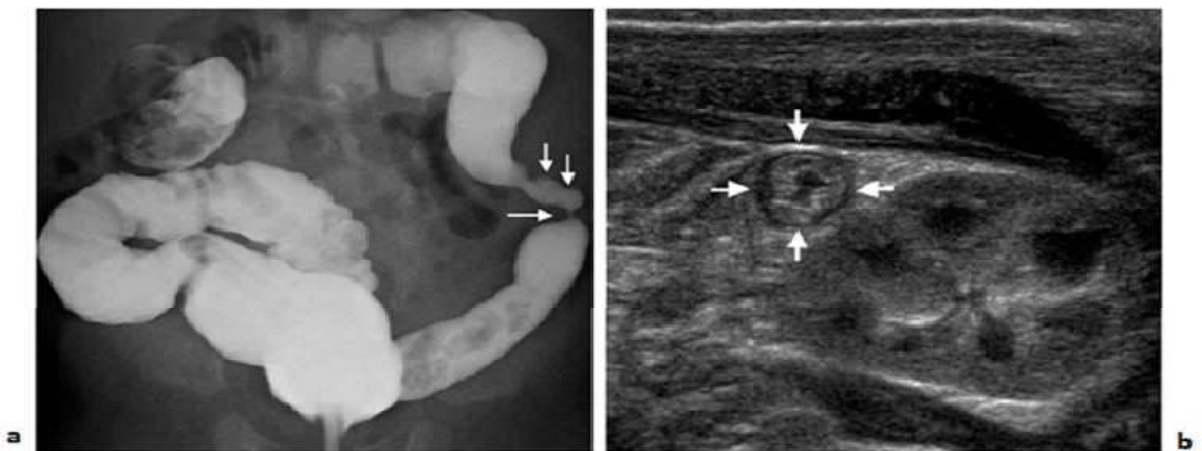


Figure 35 : a) Lavement opaque, b) Echographie abdominale montrant des sténoses post-entérocolitiques.

3.4.1.3) Traitement :

Le traitement médical, constamment réadapté à l'évolution, doit assurer :

Un minimum de confort hémodynamique, le maintien de l'équilibre métabolique, une hématose efficace, la lutte antibactérienne, et la mise au repos du tube digestif par une nutrition parentérale.

Le traitement chirurgical, en cas de développement d'une perforation intestinale se résume à : une laparotomie exploratrice, une toilette péritonéale, et d'entreprendre soit la résection du segment perforé complétée par une double entérostomie, soit son extériorisation selon le procédé de Mickulicz.

Le traitement des sténoses postentérocolitiques est fonction de leur potentiel évolutif évalué par le doppler couleur qui peut mettre en évidence un stade hyperhémique à surveiller, suivi d'un stade fibreux séquellaire non hyperhémique à opérer.

Comparaison des occlusions en fonction du siège

Types d'occlusion	Occlusions hautes	Occlusions moyennes	Occlusions basses
Signes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> - vomissements bilieux précoces - ventre plat ou distension épigastrique - émission du méconium 	<ul style="list-style-type: none"> - vomissements bilieux ou fécaloïdes, 2^{ème} ou 3^{ème} jour de vie - distension moyenne - émission du méconium moins important 	<ul style="list-style-type: none"> - absence de méconium - météorisme important - vomissements tardifs (après le 3^{ème} jour)
ASP	<ul style="list-style-type: none"> - image en double bulbe - NHA 	<ul style="list-style-type: none"> - dilatation intestinale - NHA 	<ul style="list-style-type: none"> - nombreuses images hydro-aériques - bulle gazeuse
Etiologies	<ul style="list-style-type: none"> - Atrésie et sténose duodénale - Volvulus - Pancréas annulaire - Brides de Ladd 	<ul style="list-style-type: none"> - Atrésie du grêle - Iléus méconial - Mésentère commun 	<ul style="list-style-type: none"> - Atrésie colique - Maladie de Hirschsprung - Malformation anorectale

4.) Malformations anorectales (MAR):

4.1) Définition et Epidémiologie :

Les malformations anorectales représentent un ensemble très vaste, allant de simple défaut de résorption de la membrane anale, à des agénésies anorectales avec fistule dans les voies urinaires ou génitales et anomalie sacrée.

Il s'agit de malformations congénitales dues aux anomalies de la régression caudale survenant précocement au cours de la vie intra-utérine (6^{ème}_10^{ème} semaine).

La fréquence moyenne des MAR est de 2 à 3 cas pour 10000 naissances. Elles s'observent le plus souvent chez le garçon que chez la fille.

4.2) Variétés anatomiques :

On distingue entre trois types de malformations : (Figure 36)

- Haute : lorsque le cul-de-sac rectal es situé au dessus de l'insertion pariétale de releveur de l'anus.
- Basse : lorsque le cul-de-sac rectal arrive au dessous de la jonction entre le releveur de l'anus et le sphincter externe
- Intermédiaire lorsque le cul-de-sac rectal se situe entre les deux.

Dans les formes basses, où le défaut n'est pas majeur, l'intestin s'ouvre bien au niveau de périnée par un petit orifice en position antérieure par rapport à l'emplacement de l'anus.

Dans les formes hautes la disposition est plus complexe avec, dans tous les cas, une absence de tout orifice anale au niveau de périnée. Chez la fille, c'est dans l'appareil génital que se fait l'abouchement, soit au niveau de la vulve, soit plus haut dans le vagin. Chez le garçon l'intestin vient s'ouvrir au niveau de l'urètre postérieur, soit sous l'abouchement des voies génitales, soit plus haut sous le col vésical.

A ces anomalies de l'abouchement de l'intestin, s'associe une aplasie plus ou moins accentué de la musculature périnéale et pelvienne.

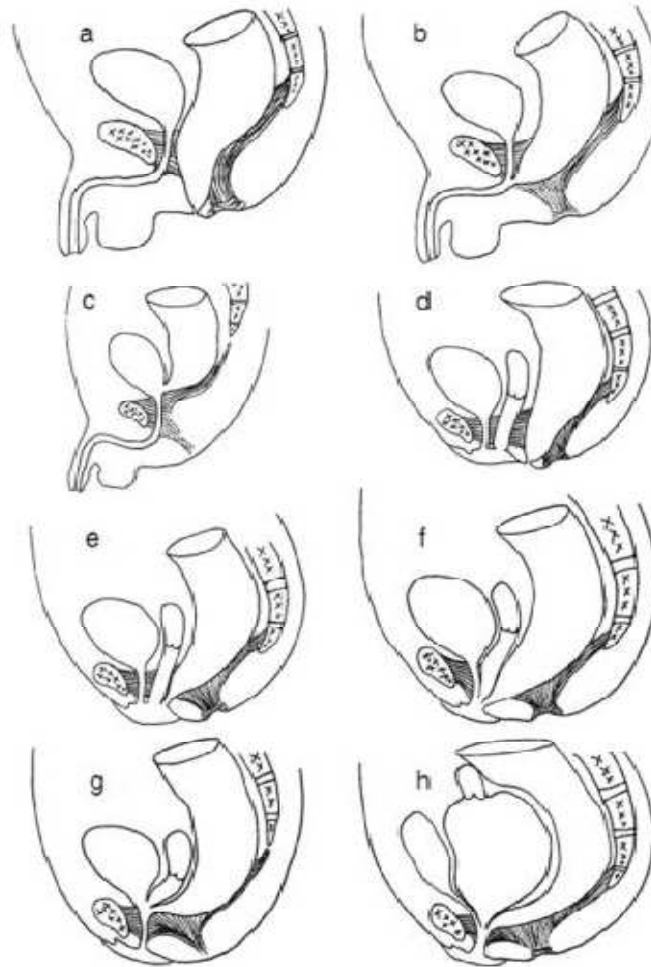


Figure 36 : Principales MAR en coupe sagittale :

Chez le garçon: a) fistule périnéale, b) fistule recto-urétrale bulbaire, c) fistule recto-vésicale.

Chez la fille: d) fistule périnéale, e) fistule vestibulaire, f) cloaque avec canal commun court, g) cloaque avec canal commun long, h) cloaque avec hydrocolpos.

4.3) Malformations associées :

Très fréquentes, elles sont rapportées dans 60 à 75 % des malformations anorectales, et jusqu'à 87 % des malformations hautes. Il faut les dépister dès les premières heures de vie car elles peuvent influencer sur la prise en charge immédiate et retentir à long terme sur le pronostic fonctionnel :

- Il s'agit essentiellement de malformations urinaires (50 %) en particulier l'agénésie rénale et le reflux vésico-rénal.
- Les malformations osseuses sont présentes dans 45 % des cas et elles intéressent surtout le rachis : hémivertèbre, vertèbres fusionnées, dysraphie et surtout agénésie plus ou moins étendue du sacrum qui compromet gravement le pronostic fonctionnel (continence anale et fonction vésicale). A ces anomalies

sacrées, sont souvent associées des lésions médullaires : moelle attachée, lipome, cavité syringomyélique.

- Les malformations digestives sont essentiellement représentées par l'atrésie de l'œsophage.
- Enfin, viennent les malformations cardiaques où domine la transposition des gros vaisseaux.

Les associations malformatives sont également fréquentes :

- L'association MAR, anomalie rachidienne et malformation urologique est observée dans 60 % des cas et peut entrer dans le cadre du syndrome de VATER ou VACTERL (vertebral anomalies, anal anomalies, cardiovascular anomalies, tracheoesophageal fistula, esophageal atresia, renal anomalies, limb anomalies),
- Le Syndrome de régression caudale avec malformation anorectale et anomalie sacrée. Ce syndrome est appelé triade de Curarino qui associe une malformation anorectale (MAR ou sténose), une agénésie sacrée (ou hémisacrum) et une tumeur sacro-coccygienne (tératome ou méningocèle).

4.4) Diagnostic :

α) Clinique :

Le diagnostic doit être posé lors d'un examen clinique systématique du périnée en salle de naissance avant l'installation de la symptomatologie, sinon les signes cliniques sont dominés par :

Le ballonnement abdominal, qui peut être précoce ou dans les 24 à 48 premières heures de vie,

Les vomissements alimentaires ou bilieux,

L'absence ou le retard d'émission du méconium.

Une exploration clinique minutieuse du périnée permet de déterminer s'il s'agit d'une malformation haute ou basse :

La mise en évidence d'un orifice au périnée chez le garçon traduit pratiquement toujours une malformation basse. A l'inverse, en l'absence d'une fossette anale, en présence d'une pneumaturie ou d'une méconiurie, il faut d'emblée évoquer une malformation haute ou intermédiaire.

Chez la fille, le point important est de compter les orifices au périnée : c'est ainsi que lorsqu'un seul orifice est présent, on peut affirmer la présence d'une fistule recto-cloacale ou recto-vésicale et donc une malformation haute.

β) Imagerie :

L'imagerie permet de différencier entre les trois types de malformations anorectales (haute, intermédiaire et basse). Elle comporte :

β₁) Une radiographie thoraco-abdominale sans préparation, cliché de profil du pelvis réalisé à 24 heures de vie :

Ce cliché peut être réalisé selon la technique classique, «tête en bas» et cuisses fichées à 90° (incidence de Rice ou invertogramme), l'air venant mouler le cul-de-sac. Plus simplement, on peut faire ce cliché de profil en mettant le nouveau né en procubitus avec léger Trendelenburg pendant plus de 5 min, cuisses fléchies à 90° avec repérage métallique scotché sur l'emplacement théorique de la fossette anale.

β₂) Une échographie : Elle garde tout son intérêt dans la recherche des malformations associées (urinaires, digestives).

4.5) Traitement :

En cas de fistule cutané périnéale, ou si le cul-de-sac rectal est situé à moins de 1cm du plan cutané sur l'invertogramme, on doit réaliser immédiatement une intervention simple par voie périnéale sans colostomie. Beaucoup d'équipes réalisent également une correction néonatale en un temps, sans colostomie, dans les fistules recto-vestibulaires de la fille.

5.) Omphalocèle et laparoshisis :

L'omphalocèle et laparoshisis sont deux malformations de la paroi abdominale antérieure que tout oppose mais qu'il est plus facile d'étudier conjointement.

5.1) L'omphalocèle : correspond à une aplasie de la paroi abdominale antérieure située au niveau de l'implantation du cordon. L'aplasie plus ou moins large de la paroi intéresse tous les plans : péritoine, muscles et peau. Le contenu de l'abdomen, intestin et foie notamment, hernié par cet orifice lié à l'aplasie forme une tuméfaction au sommet de laquelle s'implante le cordon.

Cette tuméfaction est recouverte et protégée par fine membrane anhiste qui n'est autre que la base du cordon élargie par cette hernie. La masse intestinale est par ailleurs normale.

Les malformations associées sont assez fréquentes, notamment les malformations cardiaques.



Figure 37: l'omphalocèle

5.2) Le laparoshisis : plus rare, correspond à une aplasie de la paroi abdominale antérieure située à côté de l'implantation du cordon qui est normale. L'aplasie est toujours de petite taille et intéresse comme dans l'omphalocèle tous les plans : péritoine, muscles et peau. La totalité de la masse intestinale et une partie du foie sont extériorisées par cet orifice sans aucune protection. Il s'agit d'une véritable éviscération congénitale. L'intestin a ainsi baigné dans le liquide amniotique durant toute la vie fœtale ; il est anormal, court et recouvert d'une sorte de couenne plus ou moins épaisse. Il peut s'y associer une atésie intestinale aux pieds de l'anse herniée. Les autres malformations associées sont rares.



Figure 38 : Le laparoschisis

5.3) Pathogénie :

Embryologiquement, c'est le point de convergence de plusieurs voies nutritionnelles vitales pour le fœtus, dont les fonctions disparaissent pour certaines au cours de la vie fœtale, pour les autres de façon définitive avec la chute du cordon. Dans les 1^{ère} semaines de la vie embryonnaire le cordon est traversé par le canal omphalo-mésentérique qui fait communiquer l'intestin avec la vésicule vitelline par les vaisseaux ombilicaux, par le diverticule allantoïdien. A partir de la 5^{ème} semaine de la vie embryonnaire se produit une involution aboutissant à la disparition totale de la vésicule vitelline, du canal omphalo-mésentérique et des vaisseaux qui l'accompagnent dans le même temps, le diverticule allantoïdien s'oblitère progressivement pour constituer l'ouraque.

Il ne reste plus alors dans le cordon que des vaisseaux ombilicaux entourés de la gelée de Wharton, reflet mucoïde du mésenchyme extra-embryonnaire non différencié. Toute perturbation de ce double processus de résorption laisse persister des structures anormales dont l'exemple frappant est l'omphalocèle.

5.4) Diagnostic :

Le diagnostic de ces deux malformations est habituellement porté sur l'échographie anténatale ce qui permet de programmer la naissance, généralement une césarienne surtout en cas de laparoschisis. (Figure 39)

A la naissance, la différence entre omphalocèle et laparoschisis est évidente.



Figure 39 : Echographie de l'omphalocèle

5.5) Traitement :

Le traitement est chirurgical. L'intervention, urgente, doit être pratiquée dans un centre de chirurgie pédiatrique pouvant assurer une réanimation prolongée.

Le volume de la cavité abdominale n'étant pas adapté au volume de la masse intestinale herniée pourra se poser un problème d'hyper pression abdominale lors de la réintégration des éléments herniés. En cas de petit omphalocèle, la réintégration des organes herniés et la fermeture de la paroi ne posent généralement pas de difficultés. Il n'en est pas de même dans les cas d'omphalocèles importantes et dans la plupart des laparoschisis. La réintégration et la fermeture nécessitent alors des artifices notamment la fermeture de la peau seul voire la réintégration progressive, grâce à une poche en silastic dans laquelle on met la masse intestinale qui n'a pas encore pu être réintégrée ; c'est la méthode de Schuster. La reprise du transit sera toujours plus longue et plus difficile dans les laparoschisis que dans les omphalocèles.

5.6) Pronostic :

- Omphalocèle :
 - Dépend des malformations ou des anomalies chromosomiques associées et de la taille de l'omphalocèle (détresse respiratoire).
 - Isolée : 80 à 90 % survie à 1 an.
 - Associée : 80 à 100% mortalité.
- Laparoschisis :
 - Taux de survie élevée (80 à 90 %).
 - Pronostic lié à la vitalité des anses herniées et au RCIU souvent associé.

METHODOLOGIE

1. Type et durée d'étude:

Il s'agit d'une étude rétrospective analytique de 24 dossiers de nouveau-nés porteurs des urgences chirurgicales dont la prise en charge thérapeutique et chirurgicale a eu lieu au EHS de TLEMEN dans les services de néonatalogie et de chirurgie pédiatrique (CCI) , entre janvier 2013 et décembre 2013 (12 mois).

2. La population d'étude:

Notre population d'étude était composée de nouveau-nés de 1 à 30 jours de vie ayant été hospitalisés dans l'une de nos structures d'étude pour une urgence chirurgicale néonatale opérée ou non, et répondant à nos critères d'inclusion.

3. Critères d'inclusion :

- Les dossiers étudiés portaient sur les nouveau-nés opérés ou non pour des urgences chirurgicales diagnostiqués, quel que soit leur terme de naissance.
- Le dossier doit fournir le maximum de renseignements nécessaires à l'étude.

4. Critères d'exclusion :

- Les nourrissons et enfants de plus de 30 jours de vie.
- Un dossier incomplet a été exclu de l'étude.
- Certains paramètres sont éliminés de cette étude à cause de manque des informations.

5. Recueil de données :

Les paramètres étudiés ont été recueillis à partir des dossiers pédiatriques.

Les indicateurs de périnatalité concernaient :

- Les données anténatales : la mère et les antécédents familiaux.
- Le déroulement de la grossesse : pathologies de la mère, dépistage anténatal.
- L'enfant à la naissance et dépistage néonatal.

6. Limites :

- L'étude, portant sur des nouveau-nés pris en charge en chirurgie pédiatrique.
- Seules les complications post opératoires ont été prises en compte.

7. Matériels :

Nous avons consulté :

- Les registres d'hospitalisation des services pédiatriques.
- Les dossiers fournissent pour chaque nouveau-né
- Les comptes-rendus opératoires du bloc.

8. Analyse statistique des résultats :

Le recueil et l'analyse des données ont été effectués à partir du logiciel Microsoft Excel 2007 et EPI info 7.

RESULTATS ET DISCUSSION

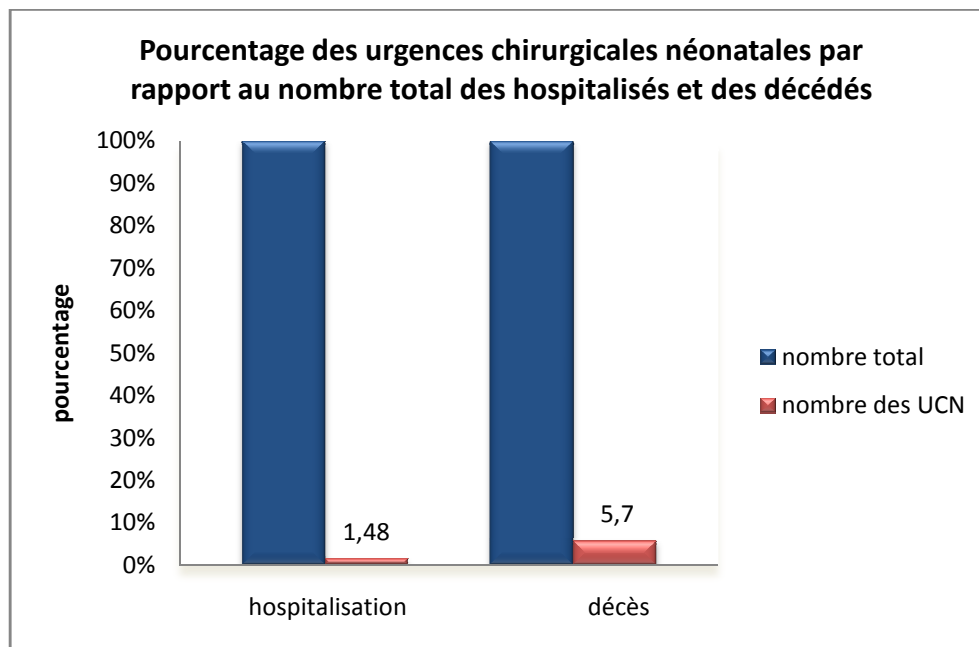
A) Etude statistique :

I) Renseignements généraux :

Tableau 1: Pourcentage des urgences chirurgicales néonatales par rapport au nombre total des hospitalisés et des décédés durant l'année 2013

ANNEE 2013	Hospitalisation	Décès
Nombre total	1622	263
Nombre des urgences chirurgicales	24	15
Pourcentage	1,48%	5,7%

Fréquence: Nous avons enregistré au cours de la période d'étude : 1622 hospitalisations dont 24 urgences chirurgicales néonatales. Ce qui représente 1,48% de l'ensemble des hospitalisations.



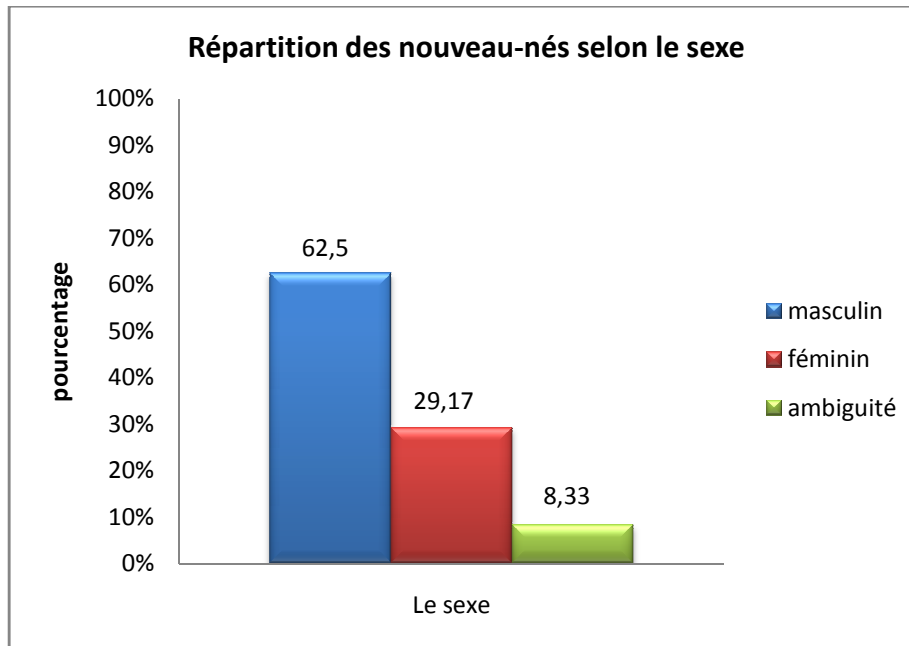
Discussion : la fréquence des urgences chirurgicales néonatales est estimée à 1,48% parmi les hospitalisés, alors que le taux de mortalité proportionnel est de 5,7%.

Données administratives :

Tableau 2: Répartition des enfants selon le sexe

Sexe	Effectif	Pourcentage
Masculin	15	62,50%
Féminin	7	29,17%
Ambiguïté	2	8,33%
TOTAL	24	100%

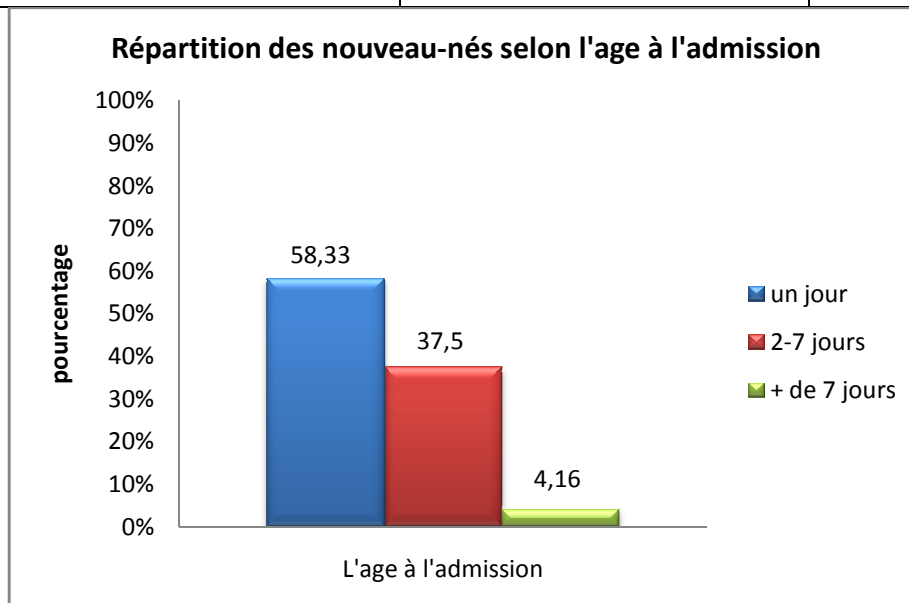
La sex-ratio : 2/1 en faveur du sexe masculin (presque 2 garçons pour une fille).



Discussion : cette prédominance masculine va expliquer que les malformations congénitales touchent les garçons plus que les filles. A l'exception de deux cas d'ambiguïté sexuelle qui entrent dans le cadre des malformations associées.

Tableau 3: Répartition des enfants selon l'âge à l'admission

Age à l'admission	Effectif	Pourcentage
un jour	14	58,33%
2-7 jours	9	37,5%
Plus de 7 jours	1	4,16%
TOTAL	24	100%



Discussion : la majorité des hospitalisations sont faites dans les premières heures (voire les premiers jours), ce que nous expliquons l'apparition précoce

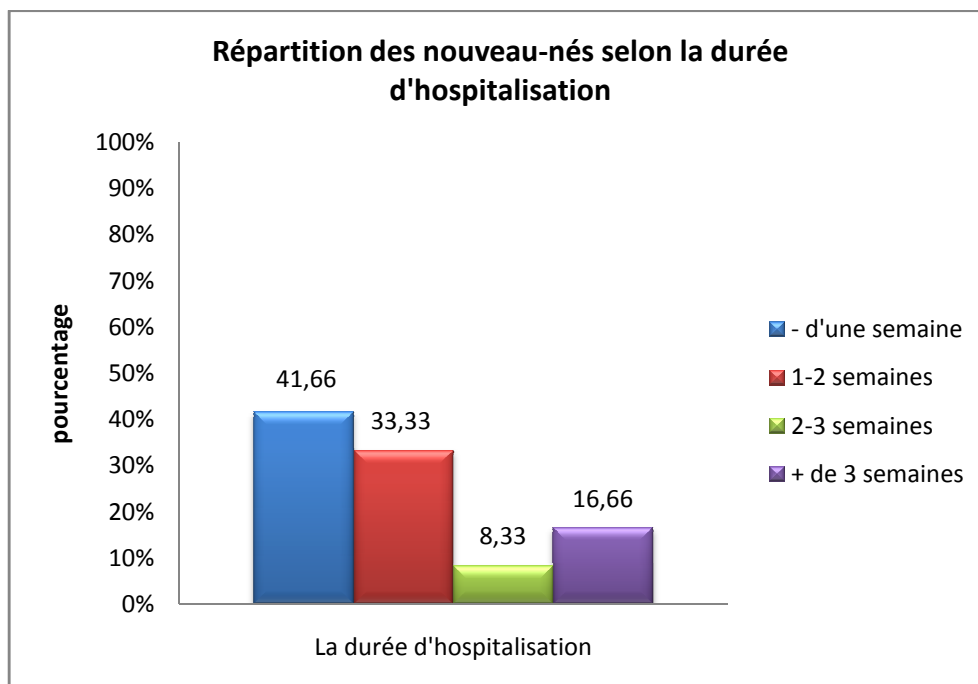
des premiers signes qui amènent les parents à la consultation. Cette apparition permet de poser le diagnostic précocement et d'installer une meilleure prise en charge.

Tableau 4: Répartition des enfants selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage
Inf à une semaine	10	41,66%
1-2 semaines	8	33,33%
2-3 semaines	2	8,33%
Sup à 3 semaines	4	16,66 %
TOTAL	24	100%

La majorité des hospitalisations sont durées entre 1 et 14 jours avec trois cas hospitalisés seulement un jour et un cas qui séjourne 64 jours (atrésie de l'œsophage+CIV compliquée par une infection post opératoire). Cependant, on note 04 cas qui ont séjourné pendant une durée supérieure à trois semaines.

La durée moyenne de l'hospitalisation est de 13 jours.



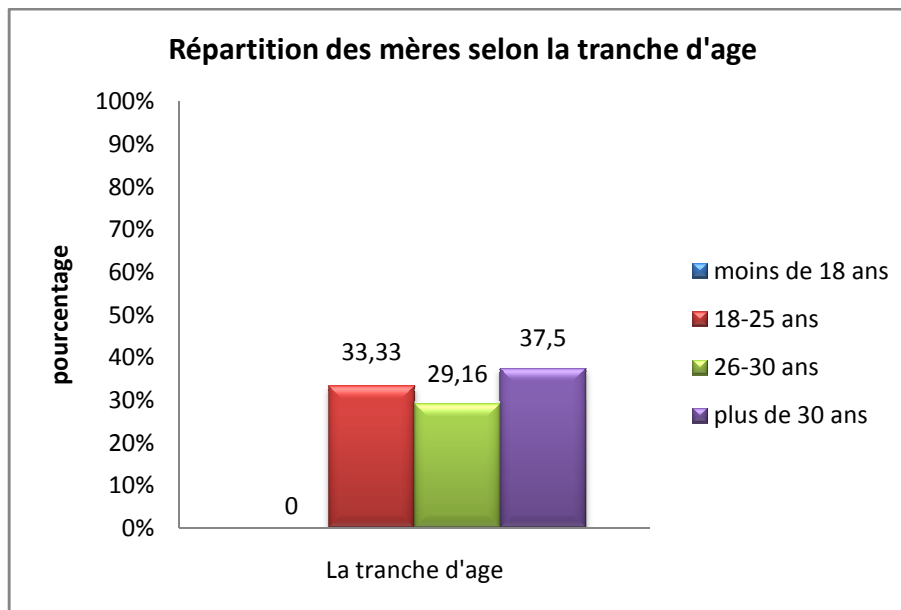
Discussion : cette durée d'hospitalisation prolongée est expliquée soit par la durée d'alimentation parentérale soit par la survenue d'une complication.

II) Renseignement sur les mères des nouveau-nés ayant une pathologie chirurgicale :

Tableau 5: Répartition des mères selon la tranche âge

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage
Inf à 18ans	0	0%
18-25ans	8	33,33%
26-30ans	7	29,16%
Sup à 30ans	9	37,50%
TOTAL	24	100%

On note, une mère âgée de 19 ans et une âgée de 36 ans.

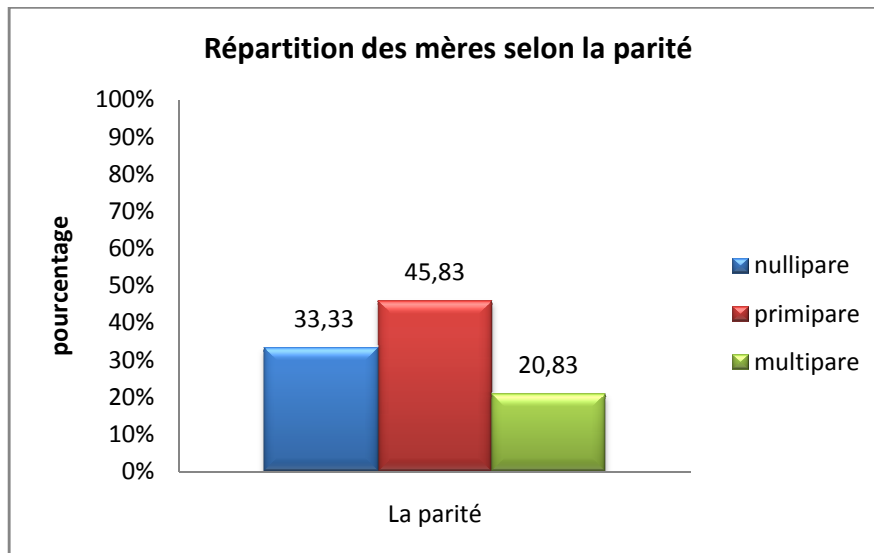


Discussion : toutes les mères en âge de procréer sont touchées par les malformations congénitales malgré la prédominance des mères âgées de 18-30 ans.

Tableau 6: Répartition des mères selon la parité

Parité	Effectif	Pourcentage
Nullipare	8	33,33%
Primipare	11	45,83%
Multipare	5	20,83%
TOTAL	24	100,00%

Presque la moitié des mères sont des primipares.



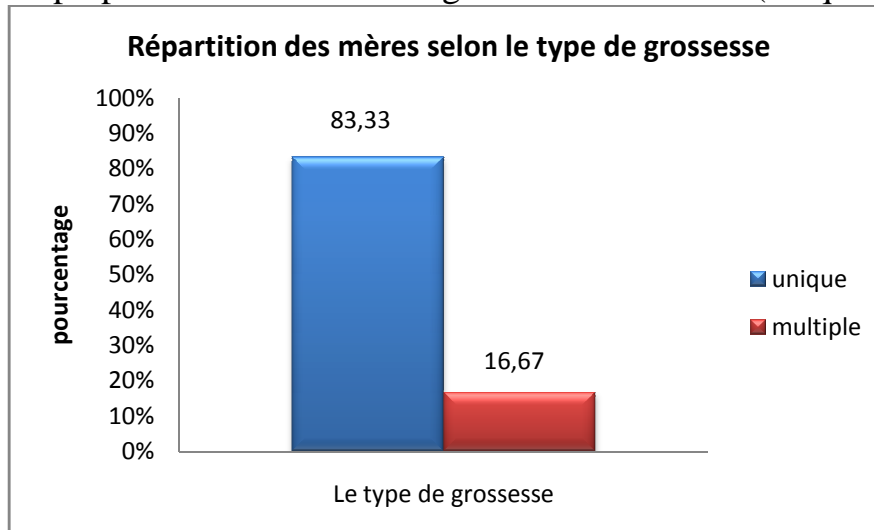
Discussion : les mères primipares sont plus touchées par ces malformations à cause de la non connaissance des mères de tous ce qui concerne la grossesse (ex : prise des médicaments tératogènes, irradiations, certains maladies...) sans exclu les facteurs génétiques, la consanguinité...

Grossesse actuelle :

Tableau 7: Répartition des mères selon le type de grossesse

Type de grossesse	Effectif	Pourcentage
Unique	20	83,33%
Multiple	4	16,67%
TOTAL	24	100,00%

La plupart des mères ont des grossesses normales (uniques).



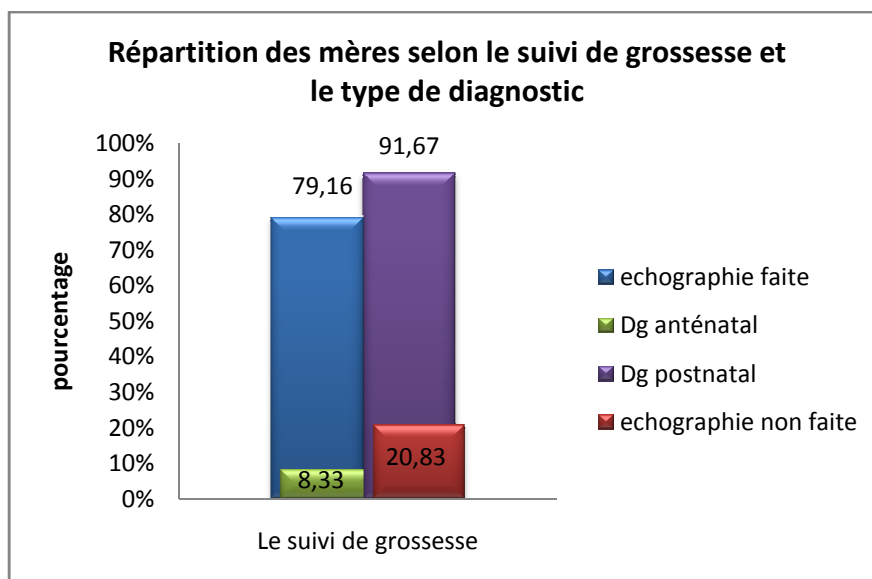
Discussion : on sait que la grossesse gémellaire est moins fréquente que la grossesse normale, donc on n'a pas beaucoup de différence entre les deux types de grossesse. Alors on ne peut pas incriminer la gémellité comme facteur prédisposant dans la survenue de ces malformations.

Tableau 8: Répartition des mères selon le suivi de la grossesse (échographie anténatale)

Suivi de la grossesse	Effectif	Pourcentage
Echographie non faite	5	20,83%
Echographie faite	19	79,16%
TOTAL	24	100,00%

Tableau 9: Répartition des enfants selon le type de diagnostic

Type de diagnostic	Effectif	Pourcentage
Anténatal	2	8,33%
Postnatal	22	91,67%
TOTAL	24	100%



Discussion :

Presque la totalité des mères sont suivies leurs grossesses par des échographies en prénatal ce qui aide à diagnostiquer plusieurs malformations congénitales en anténatal et permettent de prendre une décision thérapeutique avant la naissance.

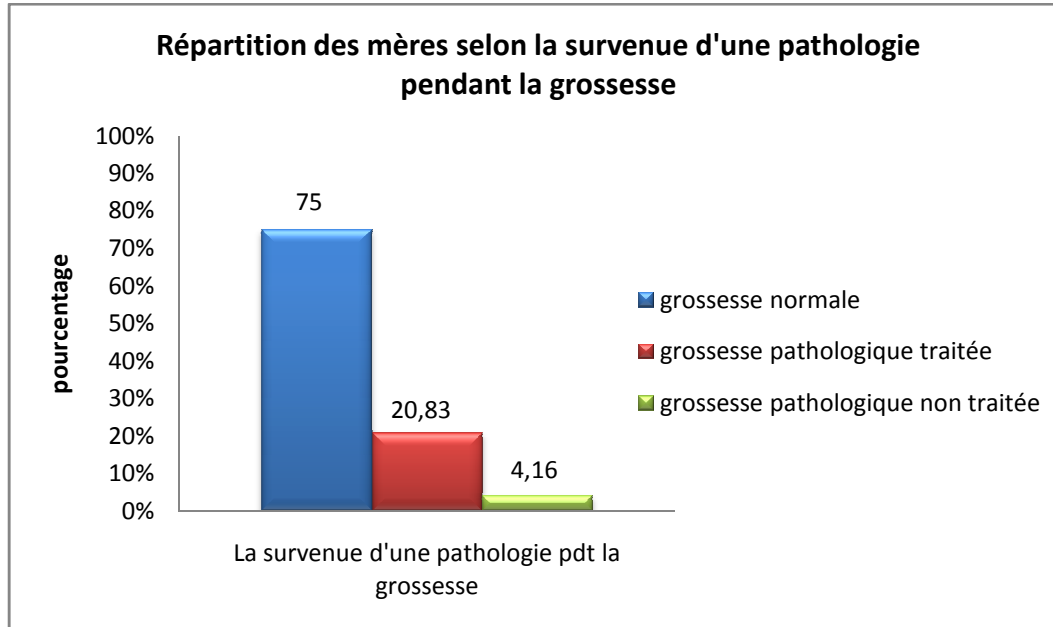
La majorité des diagnostics sont posés en postnatal malgré que la plupart des grossesses sont suivies grâce à l'échographie prénatale, ça va expliquer la difficulté pour certains médecins à dépister ces malformations en anténatal par le manque des connaissances échographiques et des moyens adéquats.

Tableau 10: Répartition des mères selon la survenue d'une pathologie pendant la grossesse

Grossesse+Traitement	Effectif	Pourcentage
Grossesse normale	18	75%
Grossesse pathologique traitée	5	20,83%
Grossesse pathologique non traitée	1	4,16%
TOTAL	24	100%

Les pathologies traitées sont une infection urinaire, deux avortements sur grossesse triplée, deux ruptures prématurées des membranes avec oligoamnios, un diabète gestationnel, HTA gravidique avec oligoamnios.

La pathologie non traitée est une infection urinaire.



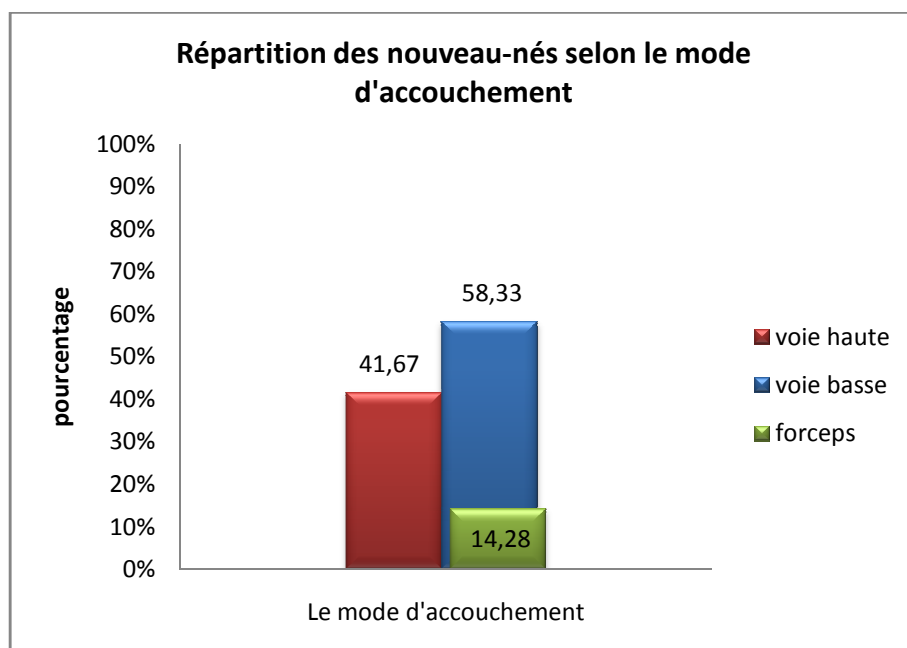
Discussion : la survenue d'une pathologie chez la mère pendant la grossesse est possible, dans cette étude on a cinq grossesses pathologiques traitées et une seule pathologie qui n'a pas été traitée. La négligence d'un traitement pour une telle pathologie pendant la grossesse peut avoir des effets nocifs pour le fœtus. Donc, on peut incriminer comme cause le diabète gestationnel, HTA gravidique et l'oligoamnios qui sont des indicateurs probables de ces malformations.

III) Renseignement sur le nouveau-né :

Tableau 11: Répartition des enfants selon le mode d'accouchement

Mode d'accouchement	Effectif	Pourcentage
Voie haute	10	41,67%
Voie basse	14 (2 forceps)	58,33% (14,28% forceps)
TOTAL	24	100%

On constate une légère prédominance des nouveau-nés issus par voie basse par rapport aux nouveau-nés issus par voie haute.

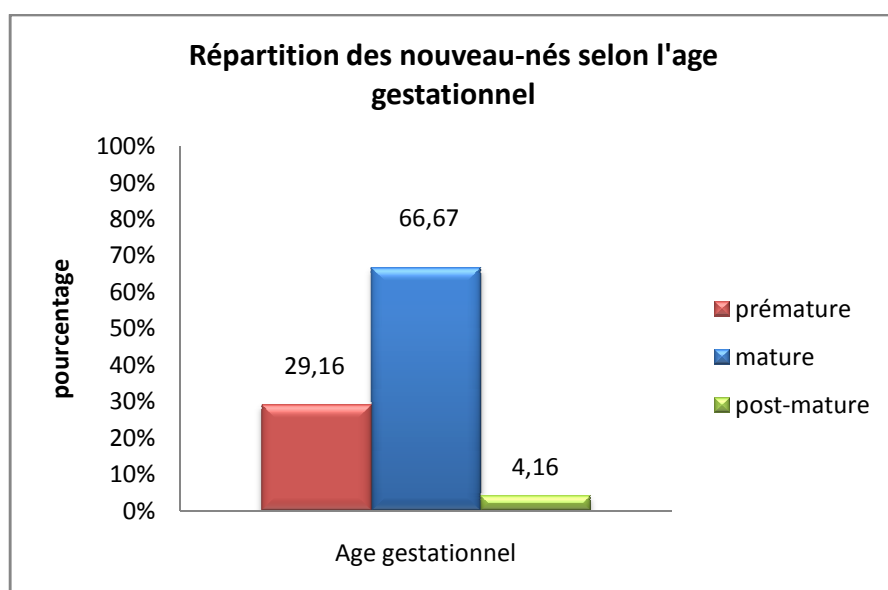


Discussion : le mode d'accouchement n'a aucune influence sur l'apparition de ces malformations.

Tableau 12: Répartition des enfants selon l'âge gestationnel (Terme)

Age gestationnel	Effectif	Pourcentage
Prématuré (inf à 37SA)	7	29,16%
Mature (37-42SA)	16	66,67%
Post-mature (sup à 42SA)	1	4,16%
TOTAL	24	100%

Deux tiers (2/3) des nouveau-nés sont matures entre 37-42 SA ; Un tiers (1/3) des nouveau-nés sont prématurés ; A l'exception d'un qui est post-mature.



Discussion : les urgences chirurgicales frappent les nouveaux nés matures plus que les prématurés.

Paramètres généraux :

Tableau 13: Répartition des enfants selon le poids de naissance

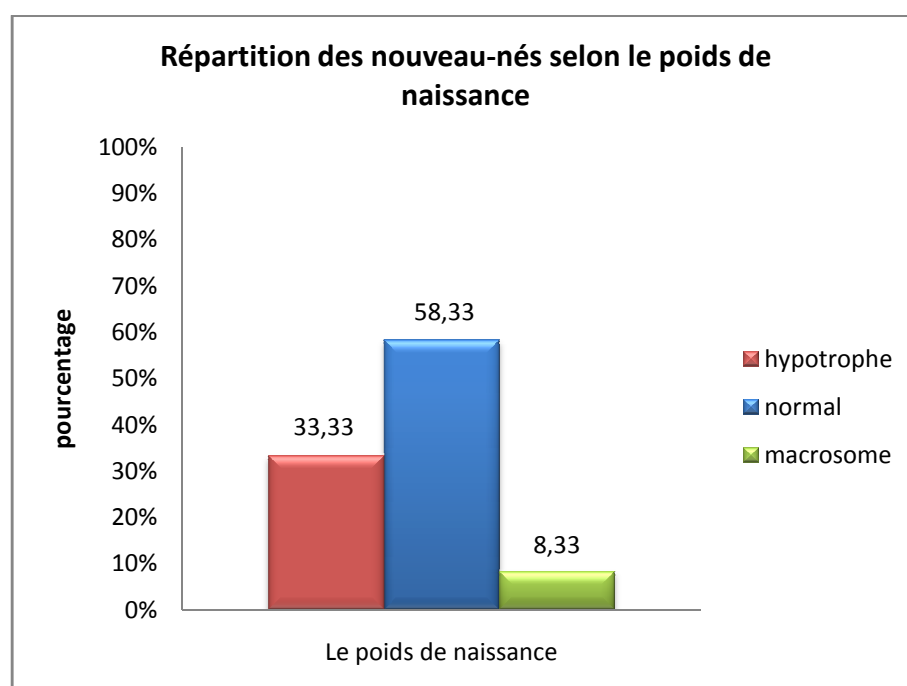
Poids	Effectif	Pourcentage
Hypotrophie (inf à 2.5kg)	8	33,33%
Normal (2.5-3.5kg)	14	58,33 %
Macrosomie (sup à 3.5kg)	2	8,33%
TOTAL	24	100,00%

Presque 2/3 des nouveau-nés sont de poids normal ;

1/3 des nouveau-nés sont hypotrophes ;

A l'exception de deux macrosomes.

Le poids moyen est de 2600 gr avec un cas pesant 1400 gr et un autre cas pesant 4100 gr.



Discussion : les nouveaux nés présentant une urgence chirurgicale peuvent être de poids normal ou hypotrophique (à cause de la prématurité ou grossesse gémellaire) malgré la prédominance des nouveaux nés de poids normal.

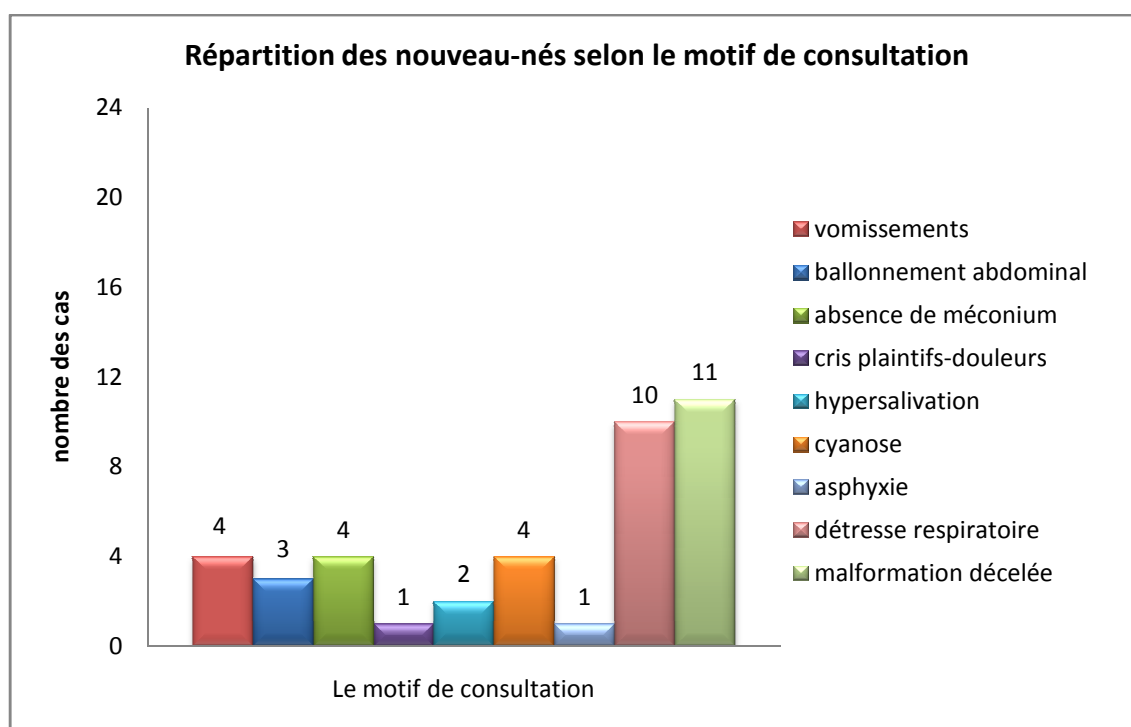
Données cliniques :

Tableau 14: Répartition des enfants selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage
Vomissement	4/24	16,66%
Ballonnement abdominal	3/24	12,5%
Absence de méconium	4/24	16,66%
Cris plaintifs-Douleurs	1/24	4,16%
Hypersalivation	2/24	8,33%
Cyanose	4/24	16,66%
Asphyxie	1/24	4,16%
Détresse respiratoire	10/24	41,66%
Malformation décelée	11/24	45,83%

Les signes prédominants sont la détresse respiratoire présente chez 10 nouveau-nés (soit 41,66%), les malformations décelées présentes chez 11 nouveau-nés (soit 45,83%).

Le vomissement, le ballonnement abdominal et la non émission du méconium viennent en deuxième position avec 4 nouveau-nés pour chacun (soit 16,66%).

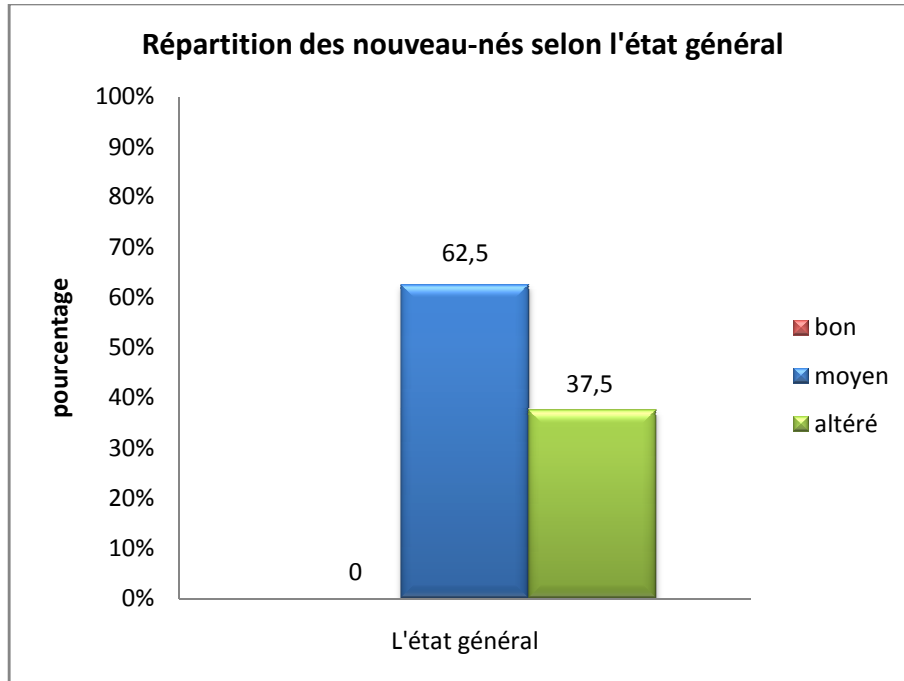


Discussion : les malformations décelées concernent l'omphalocèle et l'imperforation anale que les on voit dès la première vue. Alors que la détresse respiratoire (généralement modérée) est prédominant car plusieurs urgences chirurgicales peuvent la provoquer surtout l'atrésie de l'œsophage et l'hernie diaphragmatique.

Le vomissement, le ballonnement abdominal, la non émission du méconium sont des signes en faveur du syndrome occlusif.

Tableau 15: Répartition des enfants selon l'état général

Etat général	Effectif	Pourcentage
Bon	0	0
Moyen	15	62,50%
Altéré	9	37,50%
TOTAL	24	100,00%



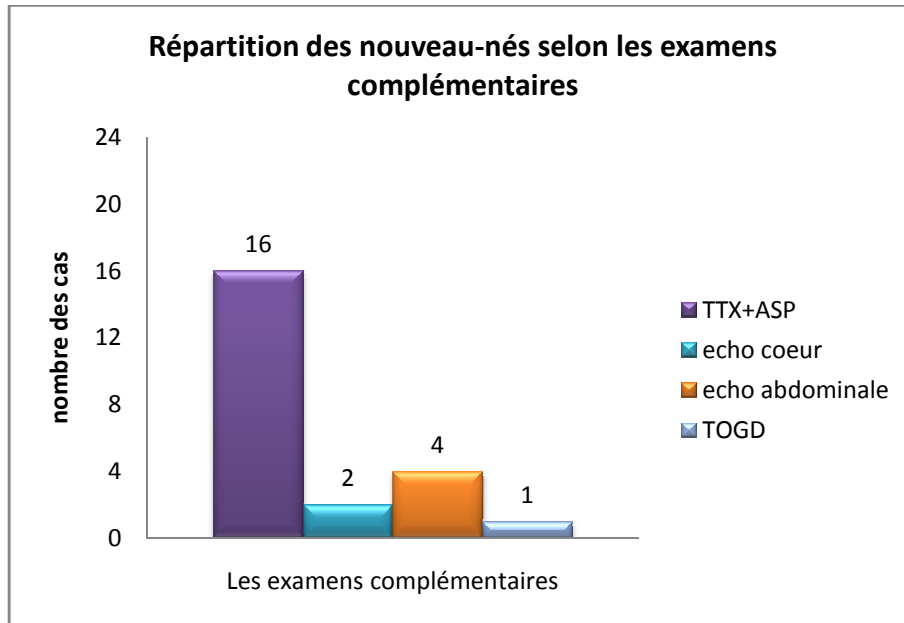
Discussion : les nouveaux nés présentant des urgences chirurgicales ont un état général moyen plus que altéré. L'altération de l'état général peut compliquer la prise en charge du nouveau né. Cependant, on note 09 cas étaient en mauvais état général.

Données paracliniques :

Tableau 16: Répartition des enfants selon les examens complémentaires

Examen complémentaire	Effectif	Pourcentage
TTX+ASP	16/24	66,67%
Echo cœur	2/24	8,33%
Echo abdominal	4/24	16,66%
TOGD	1/24	4,16%

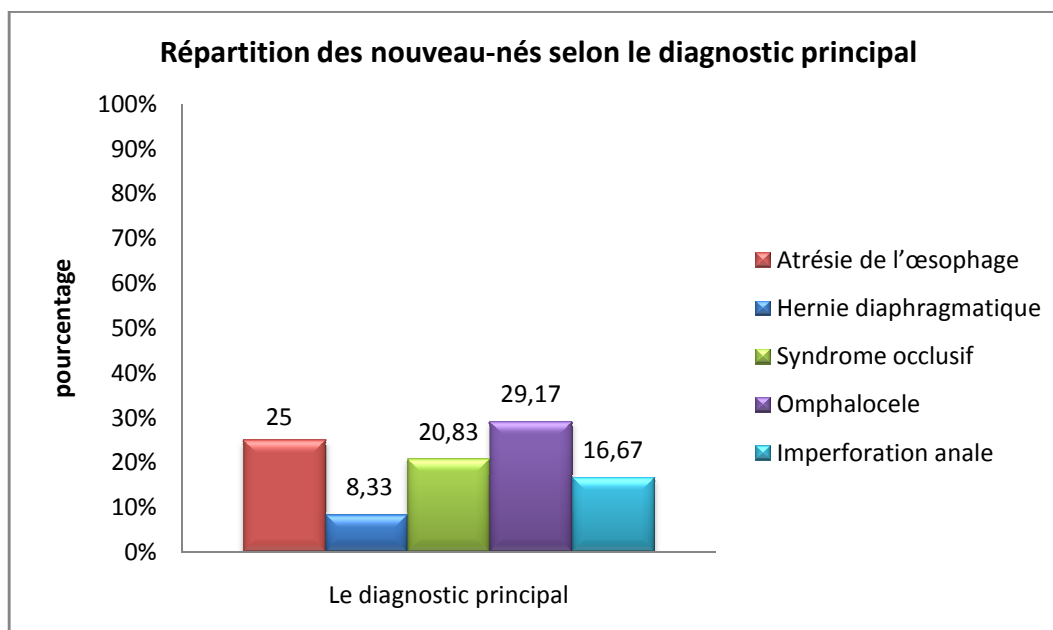
TTX ; ASP sont les examens les plus demandés.



Discussion : l'examen complémentaire le plus demandé est ASP à cause de leur intérêt dans le diagnostic précoce de ces malformations. Le reste des examens à des intérêts différents à la recherche des malformations associées.

Tableau 17: Répartition des enfants selon le diagnostic principal

Diagnostic positif	Effectif	Pourcentage
Atrésie de l'œsophage	6	25,00%
Hernie diaphragmatique	2	8,33%
Syndrome occlusif	5	20,83%
Omphalocele	7	29,17%
Imperforation anale	4	16,67%
TOTAL	24	100%



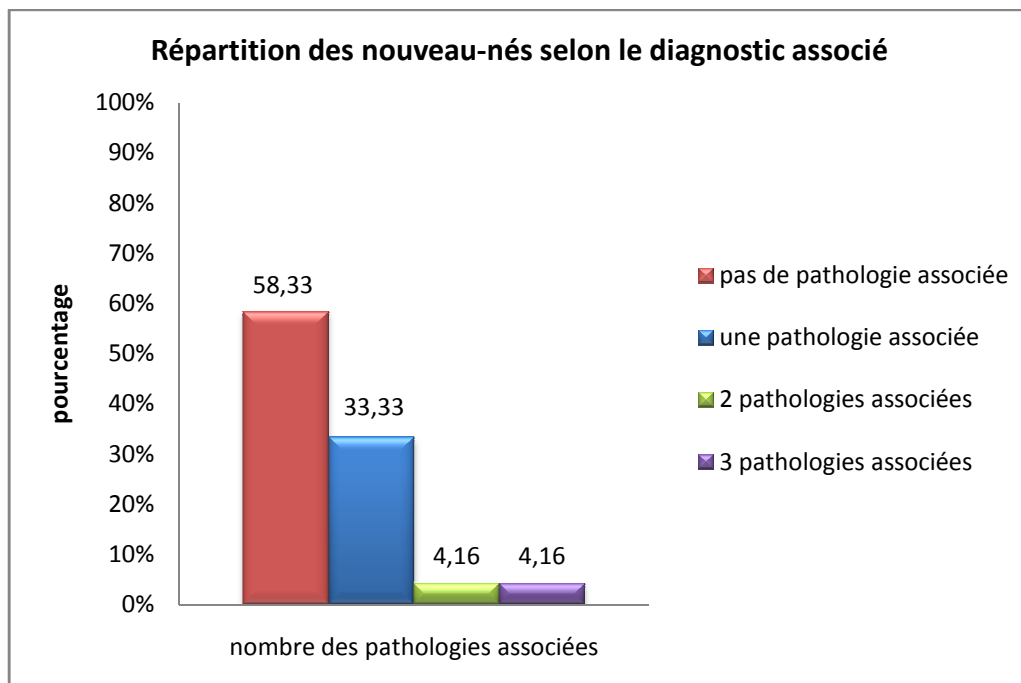
Discussion : par ordre de fréquence, l'atrésie de l'œsophage et l'omphalocele occupent la première place alors que le syndrome occlusif et l'imperforation

anale se trouvent en deuxième place et l'hernie diaphragmatique reste la dernière.

Tableau 18: Répartition des enfants selon l'association avec d'autres malformations (diagnostic associé)

Associé avec	Effectif	Pourcentage
Pas de pathologie associée	14	58,33%
Une pathologie	8	33,33%
2 pathologies (CIV, spina bifida)	1	4,16%
3 pathologies (malformation osseuse, fistule vulvaire, ambiguïté sexuelle)	1	4,16%
TOTAL	24	100%

Les pathologies associées sont : communication interventriculaire, spina bifida, malformation osseuse, fistule vulvaire, ectopie testiculaire, ambiguïté sexuelle.

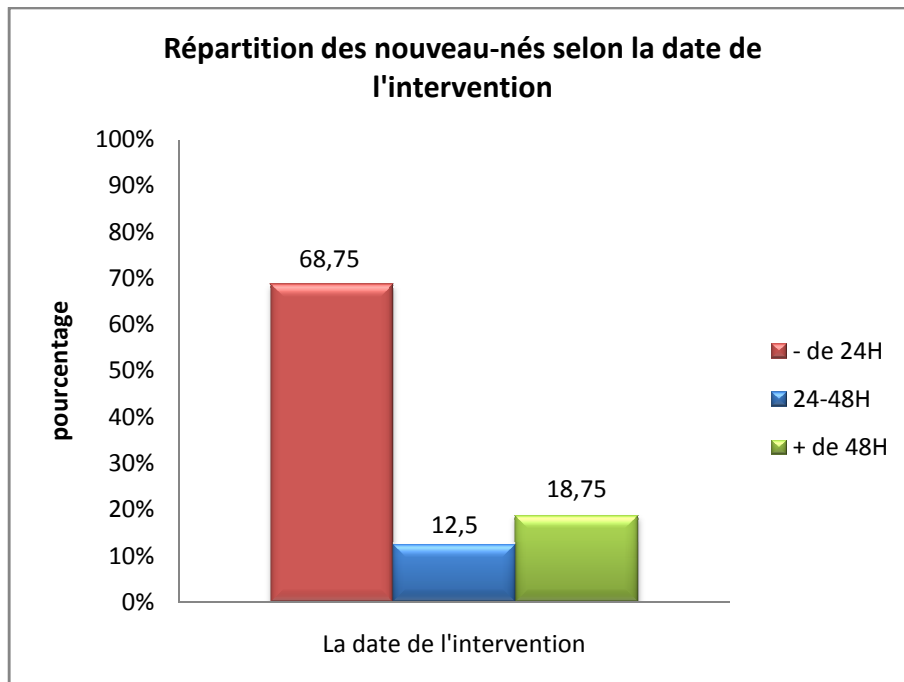


Discussion : 58,33% des urgences chirurgicales néonatales sont isolées alors que 41,66% sont associées à d'autre malformation, presque la moitié des nouveaux nés arrivent avec un syndrome polymalformatif (intérêt de compléter par caryotype).

Traitement chirurgical et suite opératoire :

Tableau 19: Répartition des enfants selon le délai de l'acte opératoire (date de l'intervention)

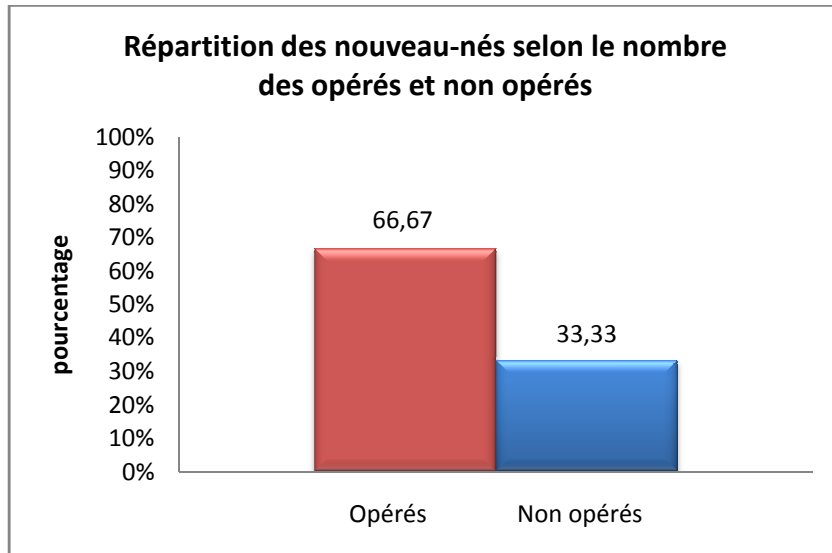
Date de l'intervention	Effectif	Pourcentage
-de 24H	11	68,75%
24-48H	2	12,5%
+de 48H	3	18,75%
TOTAL	16	100



Discussion : La majorité des interventions sont faites avant 24H, ça va expliquer la précocité du diagnostic et de la prise en charge opératoire du nouveau-né, ce qui va améliorer les suites postopératoires et l'évolution du malade.

Tableau 20: Répartition des enfants selon le nombre des opérés et non opérés

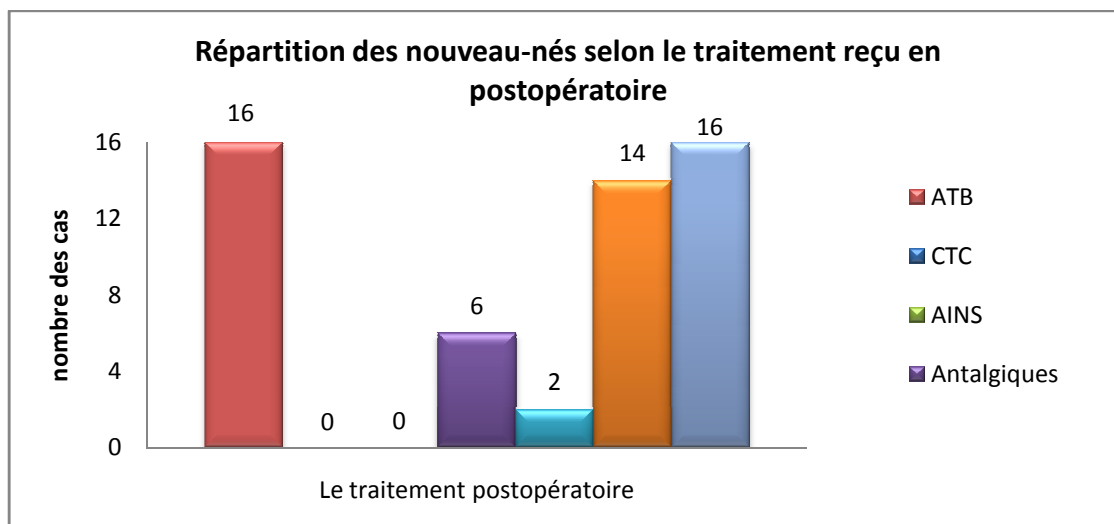
Nombre des cas	Effectif	Pourcentage
Opéré	16	66,67%
Non opéré	8	33,33%
TOTAL	24	100%



Discussion : 2/3 des nouveau-nés sont opérés. Le reste des nouveaux nés n'arrivent pas à les opérer parce qu'ils sont décédés avant l'intervention.

Tableau 21: Répartition des enfants selon le traitement médical reçu en postopératoire

Traitement reçu	Effectif	Pourcentage
ATB	16/16	100 %
CTC	0/16	0
AINS	0/16	0
Transfusion sanguine	2/16	12,5 %
Perfusion	14/16	87,5 %
Antalgique	6/16	37,5 %
Soins	16/16	100 %

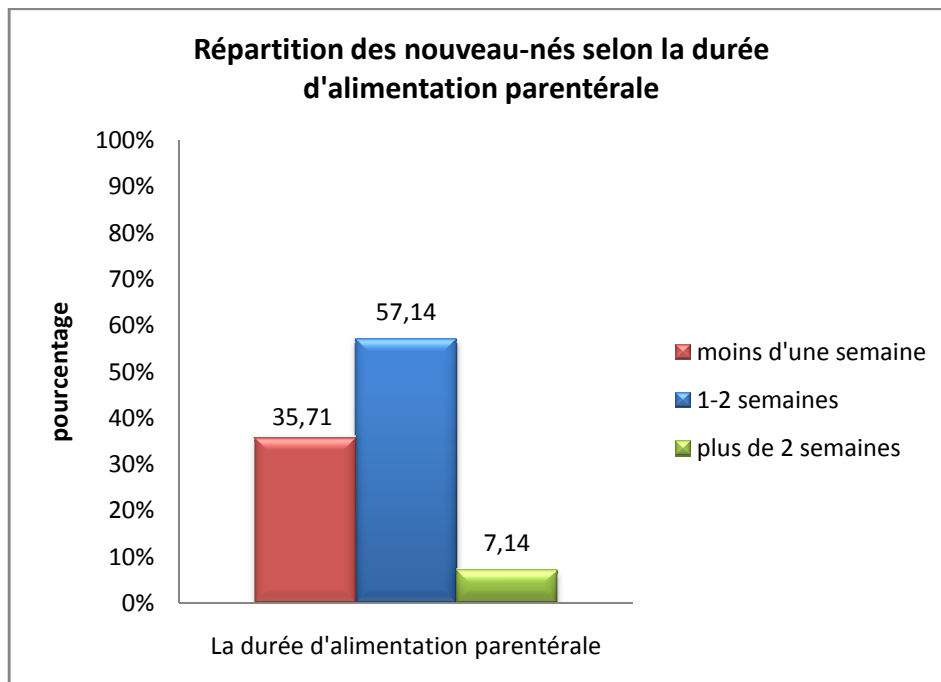


Discussion : tous les opérés ont reçu une antibiothérapie avec une alimentation parentérale qui servent à alimenter le nouveau né avant de récupérer son alimentation orale. On ajoute deux cas de transfusion sanguine qui permet de

Récupérer les pertes sanguines. Les antalgiques et les antipyrétiques sont administrés pour lutter contre la douleur et la fièvre. Tous les opérés sont bénéficiés des soins postopératoires.

Tableau 22: Répartition des enfants selon la durée d'alimentation parentérale

Durée d'alimentation parentérale	Effectif	Pourcentage
Inf à une semaine	5	35,71 %
1-2 semaines	8	57,14 %
Sup à 2 semaines	1	7,14 %
TOTAL	14	100 %

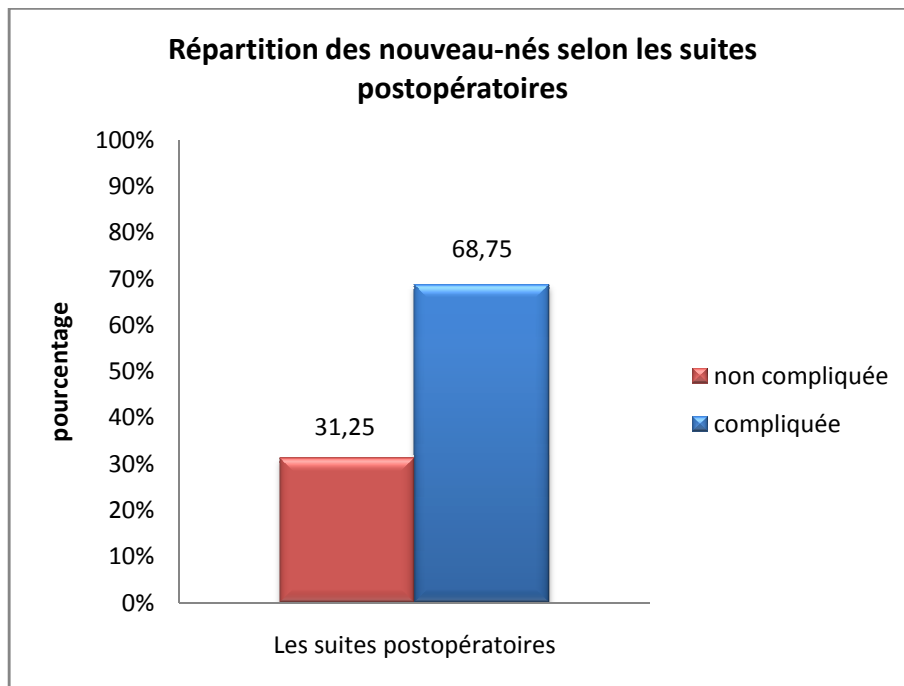


Discussion : tous les opérés sont bénéficiés d'une alimentation parentérale plus ou moins long selon l'évolution post opératoire.

Tableau 23: Répartition des enfants selon les suites postopératoires (complications postopératoires)

Suite opératoire	Effectif	Pourcentage
Non compliquée	5	31,25%
Complicquée	11	68,75%
TOTAL	16	100%

Les complications sont : syndrome infectieux néonatal, plaie infectée, hématomène, hémorragie pulmonaire, acidose métabolique, déshydratation, choc septique, syndrome apnéique.



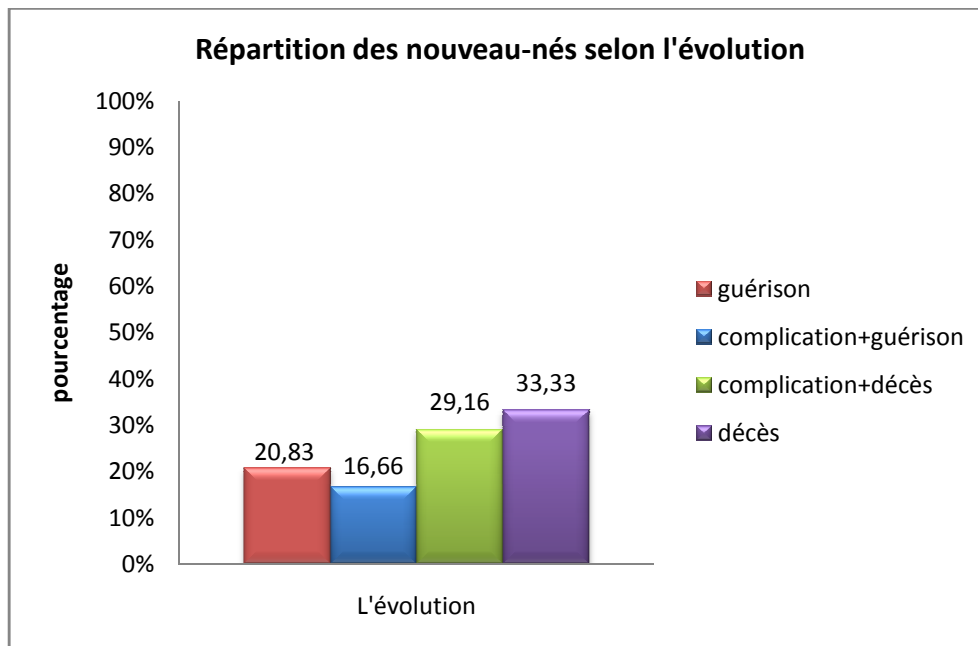
Discussion : 2/3 des interventions sont suivies par des complications à cause de : mauvais état général du nouveau né, l'acte chirurgical compliqué (malformations associées), la prise en charge à temps, le suivi postopératoire, non respect des conditions d'asepsie...

Pronostic et Evolution:

Tableau 24: Répartition des enfants selon l'évolution

Evolution		Effectif		Pourcentage	
Guérison		5		20,83%	
Complication	+guérison	11	4	45,82%	16,66%
	+décès		7		29,16%
décès		8		33,33%	
TOTAL		24		100,00%	

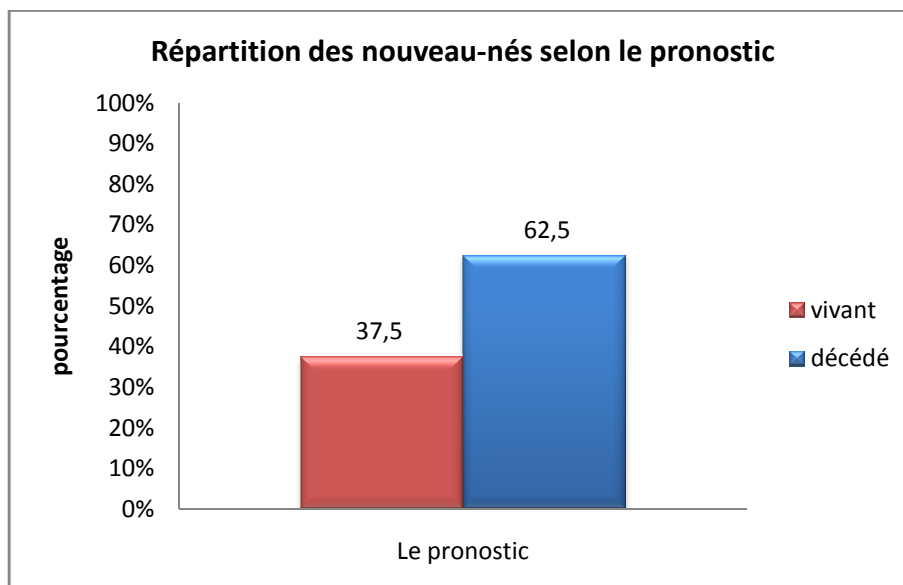
1/3 des nouveau-nés sont guéris ;
2/3 des nouveau-nés sont décédés.



Discussion : on constate que 9 nouveaux nés sont guéris dont 4 cas après complications mais 11 nouveaux nés ont développé des complications dont 7 cas sont décédés. Donc on conclut que l'évolution est sous l'influence des complications.

Tableau 25: Répartition des enfants selon le pronostic

Pronostic	Effectif	Pourcentage
Vivant	09	37,5%
Décédé	15	62,5%
TOTAL	24	100%



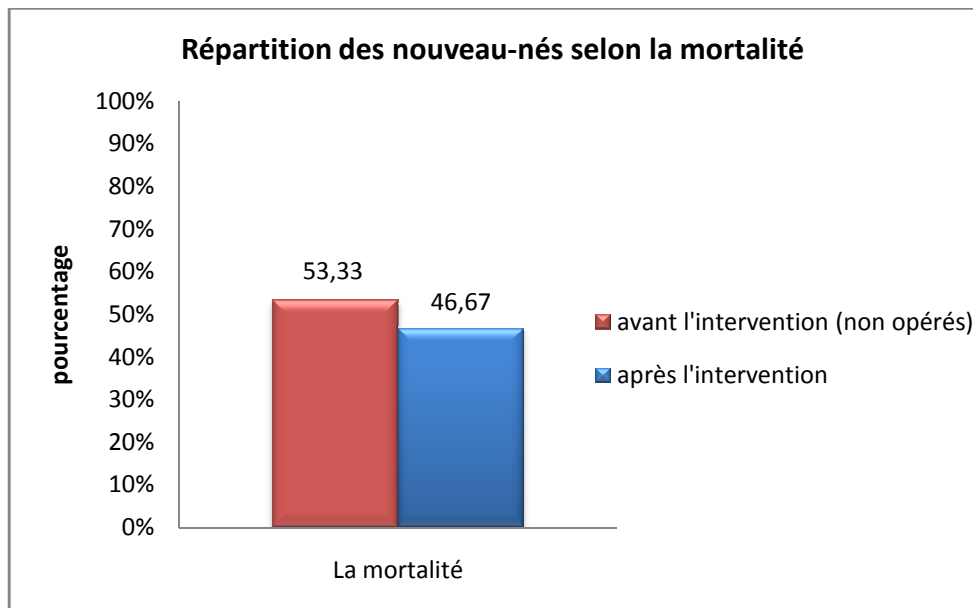
Discussion : Le nombre de décès est très important soit avant ou après l'intervention par rapport au nombre de guérison. Dans tous les cas le pronostic

est mauvais soit en cas de retard du diagnostic et de la prise en charge, soit en cas des complications (suites postopératoires) et des malformations associées.

IV) Renseignement sur la mortalité :

Tableau 26: Répartition des enfants selon la mortalité

Mortalité	Effectif	Pourcentage
Avant l'intervention (non opéré)	8	53,33%
Après l'intervention	7	46,67%
TOTAL	15	100%



Discussion : Le nombre de décès avant ou après l'intervention est égal. Donc le taux de mortalité n'influence pas par l'acte chirurgical mais par le type de l'urgence chirurgicale, les complications en postopératoire, les malformations associées...

B) Etude analytique :

Tableau 27: Répartition des urgences chirurgicales par rapport au sexe

Urgences chirurgicales	Sexe			TOTAL
	Masculin	Féminin	Ambiguïté	
Atrésie de l'œsophage	4	1	1	6
Hernie diaphragmatique	2	0	0	2
Syndrome occlusif	2	3	0	5
Imperforation anale	3	0	1	4
Omphalocele	4	3	0	7

Discussion : l'atrésie de l'œsophage, l'hernie diaphragmatique et l'imperforation anale sont à prédominance masculine, l'omphalocele touche le sexe masculin plus que sexe féminin alors que le syndrome occlusif touche le sexe féminin plus que le sexe masculin.

Tableau 28: Répartition des urgences chirurgicales par rapport au motif de consultation

Motif de consultation	Urgences chirurgicales					TOTAL
	Atrésie de l'œsophage	Hernie diaphragmatique	Syndrome occlusif	Imperforation anale	Omphalocele	
Vomissement	0	0	3	0	1	4
Ballonnement abdominal	0	0	2	1	0	3
Absence de méconium	1	0	2	1	0	4
Cris plaintifs-Douleurs	0	0	1	0	0	1
Hypersalivation	2	0	0	0	0	2
Cyanose	3	0	0	1	0	4
Asphyxie	0	0	1	0	0	1
Détresse respiratoire	6	2	0	1	1	10
Malformation décelée	0	0	0	4	7	11

Discussion : l'atrésie de l'œsophage se révèle par la triade cyanose, hypersalivation et détresse respiratoire. L'hernie diaphragmatique se révèle surtout par une détresse respiratoire. Le syndrome occlusif se révèle par la triade vomissement, ballonnement abdominal et absence ou retard d'émission méconiale. L'imperforation anale et l'omphalocele sont décelées à la première vue.

Tableau 29: Répartition des urgences chirurgicales par rapport au décès

Urgences chirurgicales	Effectif	Décès	Taux de létalité
Atrésie de l'œsophage	6	4	66,67%
Hernie diaphragmatique	2	2	100%
Syndrome occlusif	5	4	80%
Imperforation anale	4	1	25%
Omphalocele	7	4	57,14%
TOTAL	24	15	

Discussion : l'atrésie de l'œsophage, l'hernie diaphragmatique, le syndrome occlusif et l'omphalocele ont un taux de létalité plus élevé peut atteindre 100%, alors qu'il est basse pour l'imperforation anale (25%).

Tableau 30: Répartition des urgences chirurgicales par rapport au pronostic

Urgences chirurgicales	Vivant	Décédé	TOTAL
Atrésie de l'œsophage	2	4	6
Hernie diaphragmatique	0	2	2
Syndrome occlusif	1	4	5
Imperforation anale	3	1	4
Omphalocele	3	4	7

Discussion : la majorité des urgences chirurgicales néonatales ont un mauvais pronostic sauf pour les imperforations anales.

CONCLUSION

Les urgences chirurgicales néonatales regroupent les pathologies du nouveau-né, qui nécessitent une prise en charge chirurgicale rapide et adéquate.

Actuellement, le diagnostic se fait d'une part en anténatal grâce à l'échographie, d'autre part il doit se faire dans la salle d'accouchement, ce qui a modifié la prise en charge de ces malformations.

La pathologie chirurgicale du nouveau-né est assez présente; 24 cas confirmés ont été recensés en un an dans EHS de Tlemcen. Le taux de létalité est élevé 62,5%.

Les accouchements à domicile, la méconnaissance de ces affections par beaucoup de praticiens (médecin général) entraînent le retard à la consultation. L'insuffisance de personnels qualifiés en chirurgie pédiatrique et en anesthésie-réanimation infantile, le manque de moyens humains et logistique et la pauvreté de la population qui sont des facteurs qui retardent le délai d'intervention.

La création et l'équipement d'un service de chirurgie infantile et réa-néonatale, très spécialisé dans la prise en charge des pathologies chirurgicales du nouveau-né, et le diagnostic anténatal précoce par la formation des échographistes hautement qualifiés, sont le seul gage pour un meilleur pronostic.

Le pronostic est amélioré grâce aux techniques chirurgicales mais aussi aux progrès de l'imagerie médicale et de réanimation néonatales.

RECOMMANDATIONS

En vue d'améliorer la prise en charge des urgences chirurgicales néonatales, nous recommandons à l'endroit :

1-De la population :

- Le respect du calendrier des CPN.
- Honorer les bilans prénataux prescrits notamment l'échographie anténatale.
- Eviter les accouchements à domiciles.
- Eviter l'automédication surtout chez la femme enceinte.
- Amener les nouveau-nés malades à la consultation le plus tôt possible.
- Ne pas encourager le traitement traditionnel devant les maladies du nouveau-né.

2-Des autorités administratives et politiques :

- Rendre accessible l'échographie au plus grand nombre de femmes enceintes et à un coût supportable par la population.
- Rendre systématique l'examen échographique dans la surveillance des grossesses (échographie anténatale).
- Le caryotype fœtal devrait être systématique devant toute suspicion.
- Créer un Hôpital pédiatrique avec un service de néonatalogie, doter d'un service d'anesthésie réanimation pédiatrique.
- La Formation des spécialistes en chirurgie infantile et réa-néonatale, et en radiologie (échographie fœtale).
- Introduire un système d'assistance sociale et d'assurance maladie.

3-Du personnel sanitaire:

- Examen minutieux de tous nouveau-nés depuis la salle d'accouchement.
- L'établissement d'une collaboration multidisciplinaire entre échographistes, gynécologues, pédiatres, chirurgiens pédiatres et anesthésiste-réanimateur.
- La référence rapide les urgences chirurgicales dans les structures spécialisées.
- Devant tout cas de vomissements bilieux du nouveau-né, penser à une pathologie chirurgicale digestive.
- L'assurance d'une prise en charge de ces nouveau-nés.

BIBLIOGRAPHIE

1. LAROUSSE MEDICAL

2. BARGY F

Manuel de chirurgie pédiatrique 1998

3. SAINT B

La prise en charge périopératoire des occlusions chirurgicales néonatales 2012

4. HENRY J

Syndromes occlusifs : diagnostic et traitement / faculté de médecine Marseille 2005

5. BATTISTI O

Chirurgie pédiatrique viscérale 2010

6. FREMOND B

Malformations viscérales graves du nouveau-né / C.H.U de Rennes 1999

7. TRAORE A

Les malformations congénitales en chirurgie générale et pédiatrique /Thèse Med Bamako 2002

8. BOURBILLON A

Pédiatrie pour le praticien, 3ème Edition / Masson 2000

9. HOUNKPE V

Occlusions néonatales / Thèse Med Cotonou 2005

10. VALAYER J

Encyclopédie médico-chirurgicale, Pédiatrie / Elsevier 1999

11. MARK M

Le développement normal du tube digestif abdominal / Faculté de médecine de Rennes 2005

12. LANGMAN J

Abrégé d'embryologie médicale, 3ème Edition / Masson 1994

13. BETTEX M

Précis de chirurgie pédiatrique / Masson 1978

14. NIHOUL-FEKETE C

Technique de Chirurgie pédiatrique, tome II / Lyon 2005

15. HAS / Service Maladies chroniques et dispositifs d'accompagnement des malades / Octobre 2008

16. HAS / Service des bonnes pratiques professionnelles / Octobre 2012

17. XXVIIème Congrès de la Société d'Anesthésie-Réanimation d'Afrique Noire Francophone / Dakar, du 23 au 25 Novembre 2011

18. INTERNET

ANNEXES

FICHE D'ENQUÊTE N°...

Les urgences chirurgicales néonatales à EHS de TLEMCEM

I. Renseignements généraux :

1. Numéro du dossier du malade.....
2. Nom et prénom
3. Sexe :
 - 1) masculin 2) féminin 3) ambiguïté sexuelle
4. Date de naissance...../...../.....

II. Renseignements sur la mère :

5. Age (ans) :
 - 1) inf à 18ans 2) 18-25ans 3) 26-30ans 4) sup à 30ans
6. Parité :
 - 1) nullipare 2) primipare 3) multipare
7. Mode d'accouchement :
 - 1) voie haute 2) voie basse 3) forceps
8. Type de grossesse :
 - 1) unique 2) multiple
- 9a. Suivi de grossesse (CPN) :
 - 1) oui 2) non
- 9b. Echographie anténatale :
 - 1) faite 2) non faite
- 10a. Présence d'une pathologie pendant la grossesse :
 - 1) oui 2) non
- 10b. Traitement :
 - 1) oui 2) non

III. Renseignements sur le nouveau-né :

11. Date d'entrée...../...../.....
12. Age à l'admission (jours)
13. Date de sortie...../...../.....
14. Age à la sortie (jours)
15. Durée d'hospitalisation (jours)
16. Age gestationnel (terme) :
 - 1) prématuré (inf à 37 SA)
 - 2) mature (37 – 42 SA)
 - 3) post mature (sup à 42 SA)
17. Poids de naissance :
 - 1) hypotrophie (inf à 2.5 Kg)
 - 2) normal (2.5 – 3.5 Kg)
 - 3) macrosomie (sup à 3.5 Kg)

Données cliniques et paracliniques:

18. Motifs de consultation :

- 1) asphyxie 2) vomissements 3) ballonnement abdominal
- 4) absence de méconium 5) cris plaintifs et douleurs 6) malformations décelées
- 7) cyanose 8) hypersialorrhée 9) détresse respiratoire

19. Réanimation :

- 1) réanimé 2) Non réanimé

20. Score d'Apgar :

21. Détresse respiratoire :

- 1) normale 2) modérée 3) sévère

22. Etat général :

- 1) bon 2) moyen 3) altéré

23. Examens complémentaires :

- 1) ASP+TTX
- 2) Echographie cardiaque
- 3) Echographie abdominale
- 4) TOGD

24. Pathologies associées

- 1) Anomalies chromosomiques 2) Cardiaques 3) Pulmonaires
- 4) Neurologiques 5) Digestives 6) Rénales 7) Uro-génitales 8) Osseuses

25. Type de diagnostic :

- 1) anténatal 2) postnatal

26. Diagnostic principal :

- 1) Atrésie de l'œsophage
- 2) Occlusions néonatales
- 3) Imperforation anale (MAR)
- 4) Omphalocele
- 5) Hernie diaphragmatique

Traitement et prise en charge :

27. Traitement chirurgical :

- 1) opéré 2) non opéré

28. Date d'intervention/...../.....

29. Durée d'alimentation parentérale (jours)

30. Traitement médical :

- 1) antibiothérapies 2) corticothérapies 3) AINS
- 4) nutrition parentale (Perfusion, apport électrolytes et acide amine)
- 5) transfusion sanguine 6) antalgiques 7) soins

31. Suite opératoire :

- 1) compliquée 2) non compliquée

Evolution et pronostic :

32. Complication :

- 1) hémorragies 2) infections et septicémie 3) arrêt cardio-respiratoire
- 4) autres

33. Evolution :

1) guérison 2) complication+guérison 3) complication+décès 4) décès

34. Pronostic :

1) vivant 2) décédé

En cas de décès :

35. Date de décès...../...../.....

36. Age au moment de décès (jours)

37. Mortalité :

1) avant l'intervention 2) après l'intervention