

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE



Année 2011

Thèse N° 030/11

LES OCCLUSIONS NEONATALES (A propos de 62 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/03/2011

PAR

Mlle. LAMRABTI LAILA

Née le 29 Décembre 1984 à Errachidia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Occlusion - Intestin - Nouveau-né

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	} JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

Partie théorique :

INTRODUCTION	4
HISTORIQUE	6
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	8
PHYSIOPATHOLOGIE.....	13
DIGNOSTIC POSITIF	17
I. Anténatale	17
II. A la naissance	17
A. Clinique	18
1. Les signes fonctionnels	18
1.1) Les vomissements	18
1.2) Les troubles de l'élimination du méconium	18
2. Les signes physiques	18
2.1) Les signes généraux	18
2.2) L'examen de l'abdomen	19
2.3) L'examen des orifices herniaires	19
2.4) L'examen du périnée	19
2.5) L'épreuve à la sonde	20
B. Paraclinique	20
1. L'imagerie	20
1.1) Les clichés thoraco-abdominaux	20
1.2) Les opacifications digestives	24
1.3) L'échographie couplée au doppler	25
2. La biologie	25
2.1) Dans le sang	26
2.2) Dans les urines	26
FORMES ÉTIOLOGIQUES	27
I. Les occlusions mécaniques	27
A. Les occlusions hautes ou occlusions à ventre plat	27
a) Tableau clinique commun	27
b) Tableau radiologique commun	28
c) Etiologies	28
1. Les atrésies et sténoses duodénales	28

2. Les anomalies de rotations intestinales et de fixation de mésentère	40
3. Autres causes	55
3.1) Les duplications duodénales	55
3.2) La veine porte préduodénale	58
3.3) Le syndrome de la pince aorto-mésentérique	60
B. Les occlusions basses ou occlusions à ventre ballonné	64
a) Tableau clinique commun	64
b) Tableau radiologique commun	64
c) Etiologies	64
1. L'atrésie du grêle	64
2. Autres causes	74
2.1) Les duplications du grêle	74
2.2) L'occlusion de l'intestin grêle sur bride congénitale.....	77
2.3) Les atrésies et sténoses coliques.....	77
2.4) Les malformations anorectales	81
II. Les occlusions fonctionnelles	87
1. Le mégacôlon congénital ou maladie de Hirschsprung	87
2. L'iléus méconial de la mucoviscidose	101
3. Autres causes d'occlusions fonctionnelles ou pseudo Hirschsprung	105
3.1) Le syndrome du bouchon méconial ou Plug syndrome	105
3.2) Le syndrome du petit colon gauche	108
3.3) Le syndrome mégavessie – microcôlon– hypopéristaltisme	111
III. Les occlusions inflammatoires	111
1. L'entérocolite ulcéro-nécrosante	111
2. Les péritonites	117

Partie pratique :

MATÉRIEL ET MÉTHODE D'ÉTUDE	120
RÉSULTATS ET DISCUSSION	123
1. La répartition des cas selon les années	123
2. L'âge	124
3. Le sexe	125
4. L'origine géographique	126
5. Clinique	127
6. Paraclinique	128
7. Les étiologies retrouvées	131
8. L'évolution	157
CONCLUSION	159
RÉSUMÉ	161
BIBLIOGRAPHIE	164

INTRODUCTION

L'occlusion intestinale est une urgence abdominale fréquente en période néonatale, en sachant que les limites chronologiques de cette période sont arbitraires, classiquement ; elle comprend les quinze premiers jours de vie et correspond ainsi à une phase d'adaptation du nouveau né à une vie autonome, mais de nombreux auteurs la prolonge jusqu'à la fin du premier mois, et par conséquent toute occlusion survenant au-delà de cet âge est exclue de cette étude.

Il est plus juste de parler de syndrome occlusif compte tenu de la multiplicité des affections en cause dont la plupart d'entre elles sont d'origine congénitale [1], mis à part les malformations anorectales qu'il convient de reconnaître avant l'installation de ce syndrome.

Le syndrome occlusif est défini comme étant toute symptomatologie en rapport avec un arrêt ou une absence du transit intestinal suite à un obstacle situé le plus souvent en aval du pylore, cet obstacle peut être :

- § Mécanique : due à une lésion intrinsèque du tube intestinale (atrésie), ou à une anomalie extra- intestinale (volvulus, bride),
- § Fonctionnel : due à un trouble du péristaltisme intestinale (Hirschsprung), ou à une anomalie du méconium (iléus méconial, syndrome du bouchon méconial),
- § Ou inflammatoire (entérocolite ulcéro-nécrosante, péritonite).

Le diagnostic positif des occlusions néonatales repose essentiellement sur un interrogatoire précis et un examen clinique rigoureux, ce qui permet, en plus de poser le diagnostic, d'orienter les examens complémentaires. Au terme de ces investigations, la cause de l'occlusion est déterminé avec ainsi une mise en route précoce d'un traitement médical et ou chirurgical adapté, pour éviter l'évolution spontanée vers des complications graves mettant en jeu le pronostic vital.

Le but de notre travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie pédiatrique, au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Hassan II de Fès, dans le diagnostic et la prise en charge des occlusions néonatales.

HISTORIQUE [2,3]

Du fait de sa gravité et de son évolution quasi-constante vers la mort, le syndrome d'occlusion intestinale a fait toujours l'objet de tentatives thérapeutiques, par les médecins et les chirurgiens.

ROKITANSKI décrit pour la première fois en 1841 l'occlusion par volvulus du cœcum dont l'attitude thérapeutique fût proposée par ZOEGE VAN MANTEUFFEL.

L'évolution de l'occlusion intestinale jusqu'à l'époque moderne est marquée par trois périodes :

- § La première période est marquée par l'échec à lever l'obstacle ou à dériver le cours des matières.
- § Ce n'est qu'à la deuxième période à partir de 1880 que les chirurgiens ont procédé aux dérivations intestinales, mais la mortalité demeurait très élevée.
- § En 1899, FREDERIK TREVES a souligné l'indication de l'intervention en urgence des occlusions intestinales.

La suspension par les pieds, l'utilisation de l'opium, l'administration du mercure métallique par la bouche, les lavages gastriques, les lavements ainsi que les ponctions transcutanées de l'intestin furent abandonnés.

En 1929, les taux de mortalités étaient très élevés, un travail de JETT MULLER portant sur 343 cas d'occlusions en cinq ans, hospitalisés au CHARITY HOSPITAL de NEW ORLEANS, établissait une statistique de 65% de décès.

En 1960, BICHAT RUCHET et PICART ont étudié les éléments radio cliniques et anatomopathologiques des volvulus aigus et chroniques du cœcum.

En 1965, sur 52 observations d'occlusion par strangulation intestinale, L. DL.EFFAL et Coll. ont décompté 16 décès soit 30,7%, qui n'est que 16,5% pour SS.GILLE qui durant 5ans et sur 147 occlusions intestinales d'origine mécanique il a étudié la mortalité postopératoire.

Les progrès de la réanimation médicale et de l'anesthésie ainsi que l'utilisation des antibiotiques associés à forte dose et grâce au perfectionnement de la radiologie d'urgence, une nouvelle ère est née connaissant plus de succès et moins de mortalité.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [4,5]

L'organogénèse du système digestif débute lors de la 4^{ème} semaine et se termine au cours de la 12^{ème} semaine. Il est intéressant de souligner que lors de la 6^{ème} semaine, l'endoderme prolifère et remplit complètement le tube digestif primitif, ce n'est que lors de la 9^{ème} semaine que l'endoderme subit l'apoptose nécessaire à la recanalisation du tube digestif.

L'intestin est divisé en trois régions [4] :

Un intestin antérieur, aveugle de côté crânial, un intestin postérieur, aveugle de côté caudal, et un intestin moyen en communication avec le sac vitellin par le canal vitellin. La vascularisation de l'intestin s'effectue par la consolidation et la réduction des branches ventrales de l'aorte dorsale qui s'anastomosent avec les plexus vasculaires destinés, à l'origine, à fournir le sang au sac vitellin. Environ cinq branches de ces artères vitellines se distribuent à la portion thoracique de l'intestin antérieur, et trois autres-le tronc coélique ainsi que les artères mésentériques supérieure et inférieure-se destinent à la portion abdominale. Par convention, les limites entre les parties antérieure, moyenne et postérieure du tube digestif ont été fixées par les territoires respectifs de ces trois artères.

•Au cours de la 5^{ème} semaine [4], la portion abdominale de l'intestin antérieur est déjà divisée en œsophage, estomac et partie proximale de duodénum. A l'origine, l'estomac est fusiforme; mais la croissance différentielle de ses parois dorsale et ventrale produit les petite et grande courbures. En même temps, les diverticules hépatique, cystique et pancréatiques dorsal et ventral apparaissent au niveau de la partie proximale du duodénum pour s'insinuer dans le mésogastre et donner, respectivement, le foie, la vésicule biliaire avec le conduit cystique et le pancréas. En outre, la rate se forme par condensation du mésenchyme dans le mésogastre dorsal.

Au cours des 6ème et 7ème semaines [4], l'estomac tourne autour de deux axes, longitudinale et dorso-ventral, de telle manière que la grande courbure s'oriente vers la gauche et légèrement en direction caudale. Cette rotation pousse le foie vers la droite de la cavité abdominale tout en amenant, en même temps, le duodénum et le pancréas au contact de la paroi postérieure où ils seront fixés. Ceci a pour conséquence de transformer, à la fin de la rotation, l'espace dorsal de l'estomac et du mésogastre dorsal en un diverticule appelé bourse épiploïque ou petite cavité péritonéale. La poche du mésogastre dorsal, qui représente la limite latérale gauche de cette petite cavité, va subir une expansion considérable pour donner naissance à une sorte de rideau, le grand épiploon, qui s'étend au-devant des viscères de l'étage inférieur de l'abdomen. [fig.1]

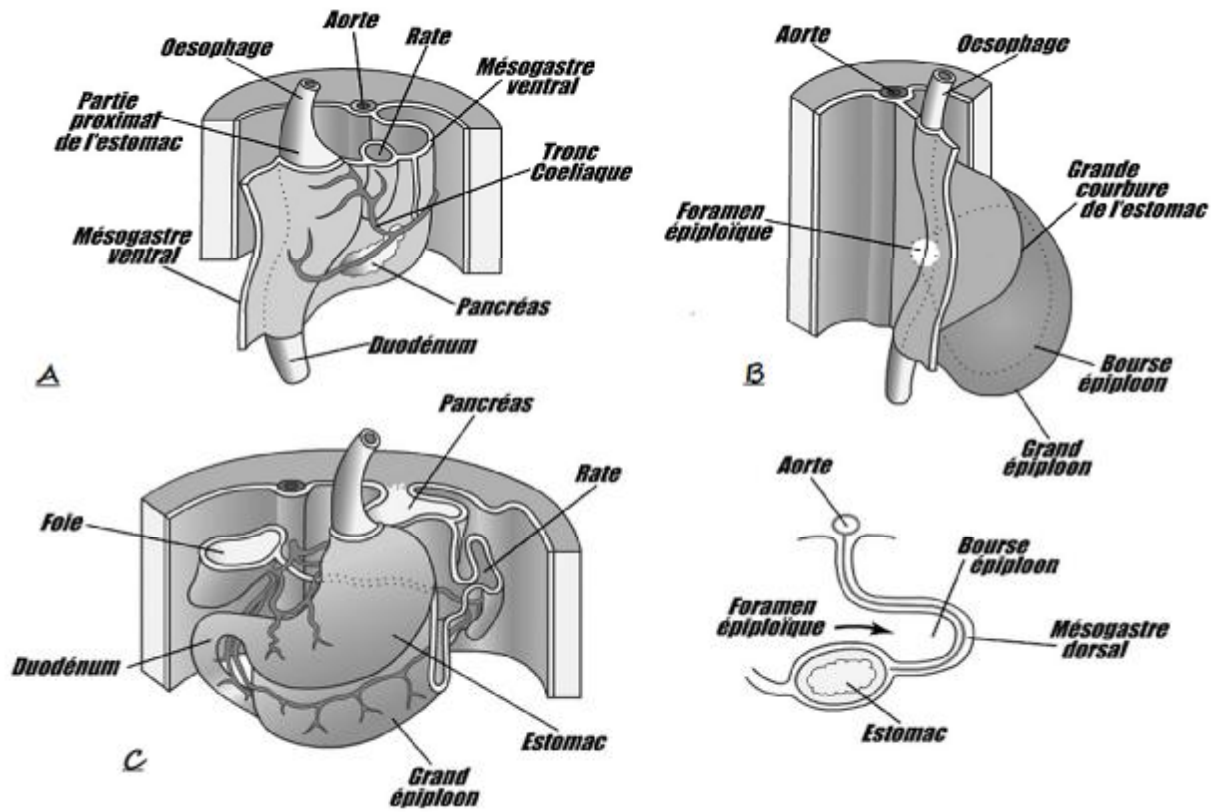


Fig. 1: Les rotations de l'estomac. [5]

- L'intestin moyen se différencie en duodénum distal, jéjunum, iléon, cœcum, côlon ascendant et deux tiers proximaux de côlon transverse. Le futur iléon s'allonge plus rapidement que la cavité péritonéale, de sorte que, au cours de la 5^{ème} semaine, l'intestin moyen prend l'aspect d'un pli en épingle à cheveux, antéropostérieur, ce qui correspond ainsi à l'anse intestinale primitive qui fait hernie à travers l'ombilic durant la 6^{ème} semaine. Pendant qu'elle fait hernie, cette anse intestinale tourne de 90° sur son axe longitudinal (constitué de l'artère mésentérique supérieure et de canal vitellin) dans le sens inverse de celui des aiguilles d'une montre- lorsque ce phénomène est observé en vue ventrale- de telle sorte que le futur iléon se trouve à gauche et le futur côlon, à droite. Pendant que se différencient le cœcum et l'appendice, le jéjunum et l'iléon continuent de s'allonger. De la 10^{ème} à la 12^{ème} semaine, l'anse intestinale se retire dans la cavité abdominal et elle subit une rotation supplémentaire de 180° , toujours dans le sens inverse de celui des aiguilles d'une montre, pour donner la configuration définitive à l'intestin grêle et au côlon [4, Fig.2].

- L'intestin postérieur est à l'origine du tiers distal du côlon transverse, du côlon descendant, du côlon sigmoïde et du rectum. Juste au dessus de la membrane cloacale, le tube intestinal primitif forme une expansion appelé cloaque. De la 4^{ème} à la 6^{ème} semaine, un septum uro-rectal, coronal, divise le cloaque en un sinus uro-génital primitif, antérieur, à l'origine des structures uro-génitales, et un rectum, postérieur. Le tiers distal du canal ano-rectal se constitue à partir d'une invagination ectoblastique; la dépression anale [4].

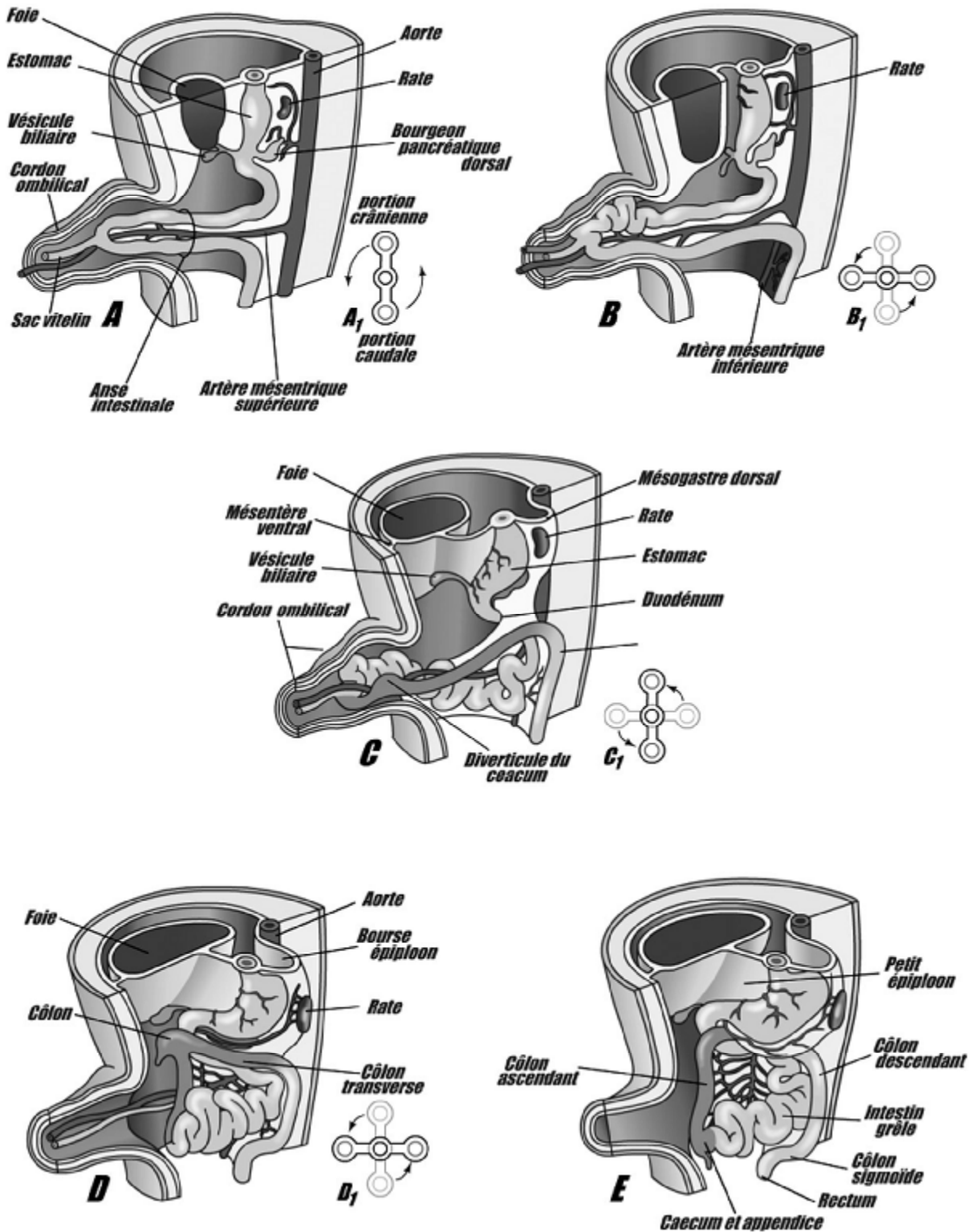


Fig. 2 : Les rotations intestinales au cours de la vie intra-utérine. [5]

PHYSIOPATHOLOGIE

L'occlusion intestinale aiguë est caractérisée par un arrêt de la progression du transit intestinal secondaire à un obstacle infranchissable. Cet arrêt provoque, en absence de toute prise en charge thérapeutique, des perturbations physiopathologiques locales et générales mortelles.

A) Les perturbations locales :

Dans l'occlusion, l'arrêt de progression de contenu intestinale transforme le secteur de transit en un secteur de stockage avec pour conséquence :

1. L'hyper péristaltisme : [6]

C'est le résultat d'une exagération de l'activité motrice intrinsèque en amont et en aval de l'obstacle. Entraînant ainsi un reflux, dans les voies digestives supérieures, du contenu de l'intestin et son extériorisation sous forme de vomissements ou de liquide d'aspiration.

2. La distension de l'intestin : [7]

Elle représente un des points importants de la physiopathologie de l'occlusion. En effet, le bol digestif qui stagne en amont de l'obstacle provoque une dilatation de la lumière intestinale qui s'accroît progressivement avec la poursuite des sécrétions, (et avec la diminution de la réabsorption liquidienne).

L'aggravation de la distension est liée à la présence de gaz, due à la fois à l'ingestion de l'air et à la fermentation du contenu intestinal stagnant par prolifération bactérienne donc un risque de septicémie.

Du fait de la tension croissante sur la paroi intestinale, la capacité de réabsorption s'arrête, l'organisme séquestrant d'importantes quantités d'eau, d'électrolytes et de protéines dans le tube digestif.

Enfin, la distension intestinale est responsable d'une surélévation du diaphragme avec ainsi une limitation de l'expansion pulmonaire voire une détresse respiratoire.

3. Les troubles de la microcirculation: [8,9]

La persistance de la distension intestinale entraîne un blocage de la microcirculation et donc une hypoxie avec possibilité d'une nécrose de la muqueuse.

C'est l'aggravation de cette distension qui provoque, d'une part, la diminution progressive de la pression partielle d'oxygène de la paroi intestinale d'où une carence énergétique de cette paroi avec une paralysie de la couche musculaire lisse, aggravant d'autant la distension initiale, et d'autre part, l'insuffisance d'apport d'oxygène qui va produire un œdème pariétal puis des manifestations inflammatoires, nécrotiques voire même une perforation.

Cet intestin ainsi altéré par l'hypoxie et la protéolyse intracellulaire va produire un facteur myocardo-dépressif responsable d'une diminution de la contractilité myocardique et ainsi d'une vasoconstriction dans le territoire splanchnique ce qui aggrave d'autant l'hypoxie intestinale.

En fait, on constate, par microscopie optique et électronique, très tôt à 60 minutes d'ischémie, des modifications architecturales de la muqueuse intestinale (sur le plan des microvillosités), et structurales (perte de microvésicules voire de cellules entières). [9]

B) Les perturbations générales :

Elles sont la conséquence des troubles locaux et se résument en un état de choc due avant tout aux déséquilibres hydro-électrolytiques et aux désordres métaboliques : une déshydratation, des pertes électrolytiques et des troubles acido-basiques.

1. Les déséquilibres hydro-électrolytiques : [9]

La perméabilité du potassium (qui est considéré comme un indicateur d'intégrité fonctionnelle) augmente au niveau de la membrane intestinale (surtout du côté apical), avec diminution de l'activité enzymatique $\text{Na}^+ - \text{K}^+ - \text{ATPase}$, ceci se voit dès la 3^{ème}_5^{ème} minute d'ischémie, ce qui entrave la fonction absorption-excrétion de l'épithélium intestinal.

Avec l'arrêt de la réabsorption, se développent d'importantes pertes de liquides et d'électrolytes qui stagnent dans la lumière intestinale.

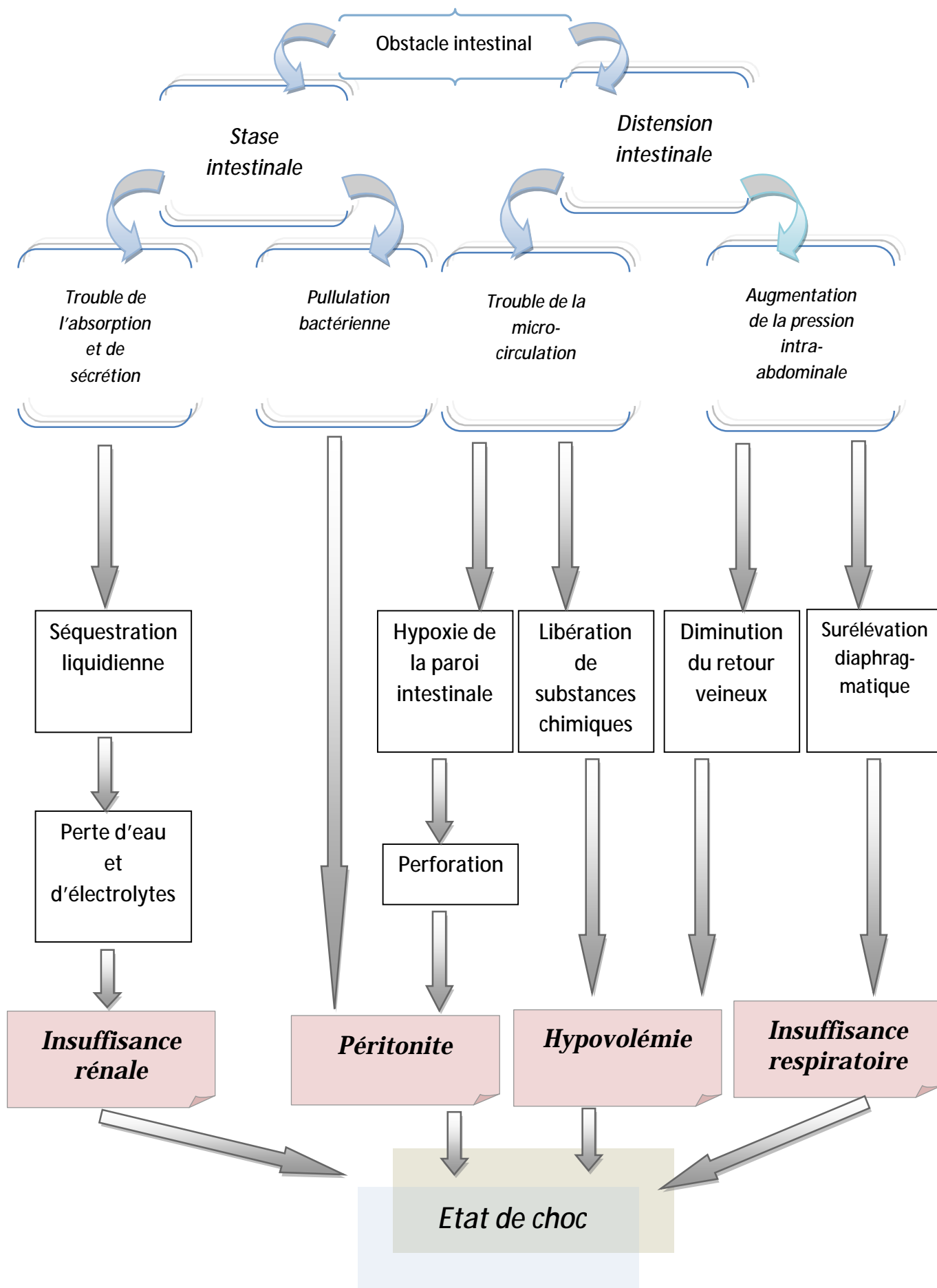
La distension de l'intestin entraîne une augmentation de la pression intra-abdominale avec diminution de la perfusion de l'artère mésentérique supérieure et de la veine porte ainsi que de débit cardiaque.

Ces différents mécanismes physiopathologiques aboutissent à une séquestration liquidienne intra-abdominale et à la formation d'un 3^{ème} secteur liquidien constitué au dépens de la masse liquidienne circulante. Donc, Une hypovolémie relative se produit avec évolution vers un choc hypovolémique et une insuffisance rénale fonctionnelle.

2. Les troubles acido-basiques : [6]

Les troubles acido-basiques varient selon le niveau de l'occlusion, la perte d'ions H^+ et Cl^- est importante dans une occlusion haute, et entraîne une alcalose hypochlorémique, alors que dans une occlusion basse, la perte des bicarbonates provoque une acidose métabolique.

On a schématisé le résumé de cette physiopathologie comme suit :



DIAGNOSTIC POSITIF

I. En anténatale : [10,11]

Le diagnostic d'occlusion intestinale peut être évoqué, dans certains cas, dès l'échographie morphologique réalisée à 22 semaines d'aménorrhée, parfois plus tard, et ceci en objectivant : hydramnios, dilatation intestinale, intestin hyperéchogène, aspect d'urolithiase, ascite fœtale.

L'échographie prénatale est particulièrement performante pour le diagnostic des atrésies intestinales, beaucoup moins pour celui de mucoviscidose (grêle hyperéchogène), et quasiment sans intérêt en cas d'occlusion fonctionnelle basse.

La recherche des malformations associées, et selon les cas ; l'étude du caryotype fœtal, le dosage des enzymes digestives dans le liquide amniotique, la recherche de mutations géniques chez les parents ou le fœtus (mucoviscidose), font partie de l'enquête diagnostique.

L'intérêt de diagnostiquer l'occlusion intestinale en prénatal est d'organiser la naissance dans une maternité niveau III pour optimiser la prise en charge néonatale et raccourcir le délai préopératoire.

II. A la naissance :

Le syndrome occlusif se limite chez le nouveau né à deux symptômes de valeur diagnostique capitale : les vomissements et l'émission d'un méconium anormal.

L'examen clinique doit surtout rechercher des signes de gravité tels que : la fièvre, la défense abdominale et l'altération de l'état général.

La radiographie de l'abdomen sans préparation permet de visualiser, en cas d'occlusion intestinale, des niveaux hydro-aériques et de préciser leur siège.

A. Clinique : [7, 10, 12]

1. Les signes fonctionnels :

1.1) Les vomissements :

Les vomissements sont le seul symptôme constant, et peuvent être soit précoces dans les occlusions hautes, soit plus tardifs dans les occlusions basses.

Ils sont d'abord alimentaires, puis bilieux lorsque l'obstacle est sous vatrien, voire même méconiaux ou fécaloïdes en cas d'occlusion basse avancée.

Ces vomissements peuvent entraîner, par leur répétition et/ou leur abondance, deux types de complications :

Ø La déshydratation aiguë

Ø La pneumopathie de déglutition

1.2) Les troubles de l'élimination de méconium :

Le méconium est normalement évacué au cours des premières quarante-huit heures, il est abondant, vert noirâtres et de consistance poisseuse.

Donc, tout retard ou absence d'évacuation méconiale, ainsi que l'élimination d'un méconium anormal (sec, verdâtre, peu abondant ou blanchâtre sans pigments biliaires) doit nous alerter.

La constatation de l'un ou de ces deux signes suffit pour poser le diagnostic d'occlusion néonatale et exiger le transfert dans un milieu chirurgical spécialisé où des examens complémentaires vont permettre d'affirmer l'occlusion, habituellement d'en apprécier le niveau, parfois d'en soupçonner la cause et surtout de préciser l'indication opératoire.

2. Les signes physiques :

2.1) Les signes généraux :

La recherche de signes généraux permet d'apprécier le retentissement de l'occlusion sur l'état général du nouveau né surtout sur l'état d'hydratation, la température, le temps de recoloration et la tension artérielle.

Ces signes sont très marqués chez un nouveau né en état de choc occlusif présentant ainsi :

- Un faciès altéré, pâle, avec des sueurs froides,
- Une déshydratation extracellulaire (tachycardie, hypotension, oligurie, pli cutané et surtout une perte excessive du poids),
- Température : hypothermie progressive ou hyperthermie
- Marbrures cutanées, dyspnée, cyanose et refroidissement des extrémités, pincement de la pression artérielle...

2.2) L'examen de l'abdomen :

Doit rechercher l'existence ou non d'une distension abdominale qui se constitue d'autant plus volontiers que l'obstacle est bas situé.

Ainsi, l'examen de l'abdomen oriente le diagnostic et permet de distinguer une occlusion à ventre plat, signant un obstacle haut situé au niveau du duodénum, d'une occlusion à ventre distendu signant un obstacle digestif bas situé au niveau du grêle ou du côlon.

Mais il faut aussi apprécier l'état de la peau : un aspect rouge, luisant et un œdème périombilical évoque une inflammation péritonéale.

Après l'inspection, la palpation abdominale douce recherche l'existence d'éventuels signes d'une souffrance intestinale tels que : une douleur ou un empâtement localisé, une défense abdominale voire une contracture.

2.3) L'examen des orifices herniaires :

Une hernie inguinale peut s'étrangler pendant la période néonatale et détourner le diagnostic ainsi vers une occlusion.

2.4) L'examen du périnée :

Il est systématique chez tout nouveau né afin d'éliminer une malformation anorectale.

2.5) L'épreuve à la sonde :

Le toucher rectal est remplacé chez le nouveau né par l'épreuve à la sonde, et elle doit être systématique devant tout syndrome occlusif chez le nouveau né.

Ainsi, le passage d'une sonde rectale molle vaselinée permet de s'assurer de la perméabilité rectale, et d'évacuer ou non le méconium.

L'épreuve est dite positive lorsqu'elle ramène du méconium et du gaz et lève l'obstacle, et elle est dite négative lorsqu'elle ne ramène rien ou ramène des traces de méconium grisâtres.

L'examen clinique doit toujours être compléter par un bilan radiologique.

B. Paraclinique :

1. L'imagerie : [10, 11, 13, 14, 15]

L'exploration par l'imagerie de cette pathologie néonatale est orientée par le contexte périnatal et la symptomatologie clinique.

Elle est fondée sur la triade : cliché simple de l'abdomen sans préparation, opacification digestive et échographie couplé au doppler.

1.1) Les clichés thoraco-abdominaux sans préparation :

Ils seront effectués chez un nouveau né aspiré, réchauffé, en bonnes conditions d'asepsie, sans le déplacer.

On prendra d'abord, deux clichés de face ; en position couché, et debout (le nouveau né étant maintenu sous les bras), et on complétera éventuellement par des incidences particulières (deux clichés ; de face et de profil tête en bas, et deux autres de face rayon horizontal ; l'un en décubitus latéral droit et l'autre en décubitus latéral gauche).

L'interprétation des images digestives doit être faite en sachant que l'abdomen du nouveau né ne contient pas d'air au moment du premier cri, puis l'air passe dans l'estomac atteint le grêle à 1 heure de vie, le cœcum 5 heures plus tard

puis le sigmoïde vers la 11ème heure, et enfin le rectum entre la 12ème et la 24ème heure de vie [Fig.3] . Le siège de l'air varie également en fonction de la position du nouveau né, c'est ainsi qu'en décubitus ventral ou latéral droit, l'antré est en bas et l'air occupe la grosse tubérosité.

La radiographie thoraco-abdominale et d'abdomen sans préparation reste l'examen de premier choix dans les occlusions néonatale car sa spécificité est élevée pour cette pathologie en permettant d'affirmer le diagnostic positif, de préciser le siège, et d'orienter le diagnostic étiologique.

Ø Pour affirmer l'occlusion il faut chercher :

§ Le signe fondamental qui est l'existence des images hydro-aériques dans les anses dilatées sur des clichés en position debout, ces images sont représentées par des niveaux liquidiens horizontaux surmontés d'une bulle ou d'un arceau d'air

§ La dilatation du ou des segments intestinaux

§ Un arrêt dans la progression des gaz intestinaux.

Ø Pour préciser le siège de l'occlusion il faut apprécier le nombre, l'aspect et le siège de ces niveaux hydro-aériques, ce qui permet ainsi de différencier entre une occlusion du grêle et une occlusion du côlon :

§ L'occlusion du grêle :

Le grêle est en position centrale, de calibre moindre que le côlon, à paroi mince, en fait seul l'aspect des plis et relief muqueux permet d'identifier formellement le grêle, ces plis sont dus aux valvules conniventes qui sont très développées au niveau du jéjunum mais très discrètes au niveau du grêle terminal.

En effet, il existe sur des clichés de face en position debout des images hydro-aériques multiples, plus larges que hautes, finement cerclées, de

siège central ou abdomino-pelvien, indépendantes les unes des autres, disposées en terrasses étagés.

§ L'occlusion du côlon :

Les anses coliques sont en situation plus périphérique, leur calibre plus important, leurs parois plus épaisses et surtout elles ne portent pas des valvules conniventes mais des plis haustraux, beaucoup plus épais, espacés et s'incluent entre les bosselures qu'ils délimitent.

En effet, les images hydro-aériques siègent en périphérie, elles sont peu nombreuses, plus hautes que larges dont les contours sont épais.

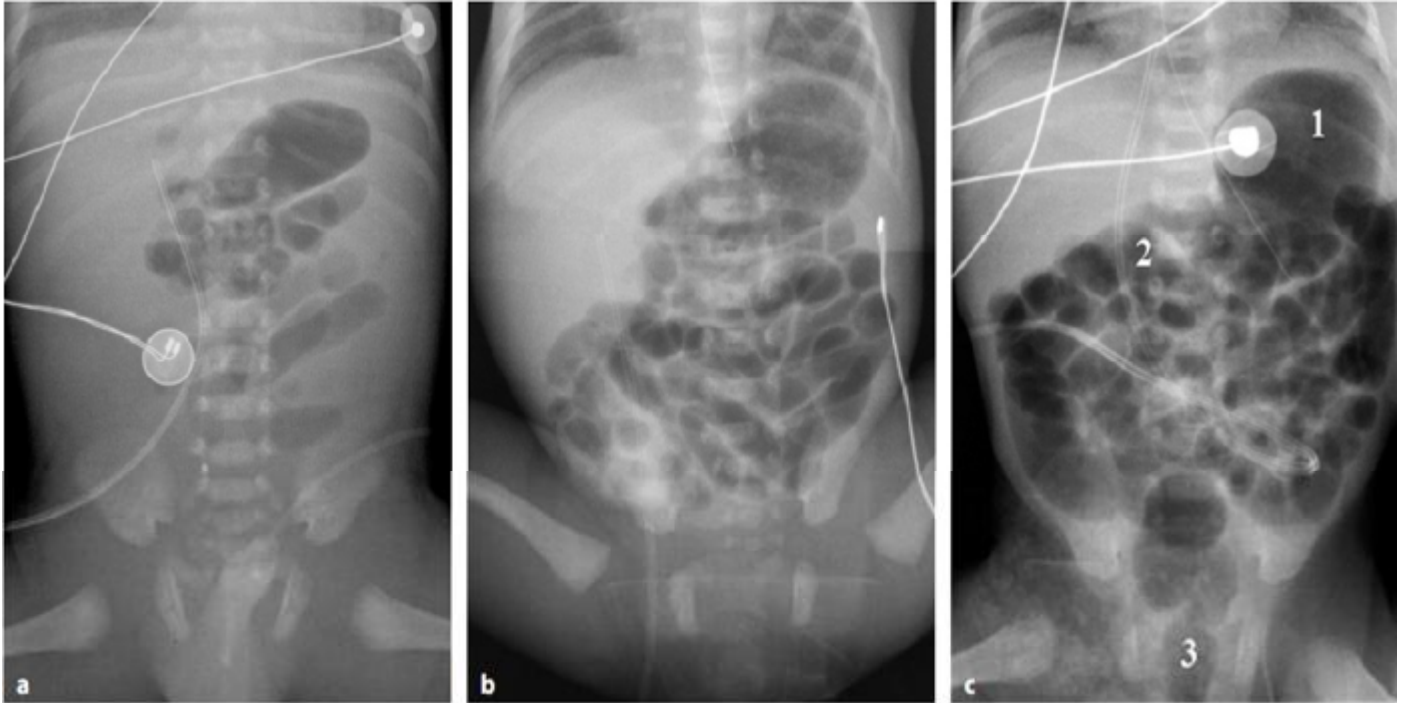


Fig.3 : progression de l'air au niveau de tube digestif

a) nouveau né à 3 heures de vie

b) nouveau né à 18 heures de vie

c) aération complète de tube digestif (1 : grosse tubérosité de l'estomac, 2 : duodénum, 3 : rectum.). [14]

1.2) Les opacifications digestives :

Ce temps radiologique est utile lorsque le diagnostic d'occlusion néonatale est difficile et il comporte :

1.2.1) le transit gastroduodéal à la baryte:

Il n'a pratiquement pas d'intérêt dans les occlusions néonatales.

Quand il est indiqué, il faut le pratiquer avec prudence et faire ingérer au nouveau né, par une sonde, une faible quantité du produit de contraste, car si cet examen est réalisé dans de mauvaises conditions techniques il peut entraîner des fausses routes avec une inondation trachéo-bronchique compromettant ainsi la fonction respiratoire du nouveau né.

Cet examen radiologique est contre indiqué en cas de péritonite, et lorsqu'on suspecte une maladie d'Hirschsprung.

1.2.2) le transit du grêle :

Cet examen est contre indiqué à la moindre suspicion de perforation.

Le principe de cet examen est le même que pour le transit gastroduodéal, et la progression de l'index opaque dans la lumière intestinale est suivie par des clichés abdominaux.

Les deux produits opacifiants utilisés sont : les produits iodés hydrosolubles (gastrograffine) et le sulfate du barium en suspension dans l'eau.

-Les hydrosolubles ont l'avantage de ne laisser que des résidus liquides, leur élimination est rapide et n'apporte aucune gêne au chirurgien. Ils n'ont d'intérêt que dans les occlusions jéjunales hautes.

-Le sulfate de barium permet d'avoir des images de bonne qualité, et il est contre indiqué en cas de suspicion de nécrose de la paroi intestinale.

1.2.3) le lavement opaque (gastrograffine, baryte), ou à l'air :

C'est l'opacification la plus utilisée, et il doit être effectué à de très faibles pressions, sous contrôle de la radioscopie télévisée, et avec prudence lors de la mise

en place de la sonde rectale car le risque de perforation est élevé dans les cas de côlon non fonctionnel et lors d'une introduction brutale de la sonde.

Cet examen reconnaît deux contre indications :

- Ø La perforation intestinale mise en évidence par l'existence d'un pneumopéritoine,
- Ø L'entérocolite ulcéronécrosante.

1.3) L'échographie couplée au doppler :

Elle apporte des arguments spécifiques supplémentaires pour le diagnostic étiologique.

L'examen échographique est capable d'étudier la motricité digestive, d'apprécier la dilatation des anses d'amont et le collapsus digestif d'aval et de donner des précisions efficaces sur le contenu liquidien ou méconial de part et d'autre de site obstructif. A l'inverse, le contenu aérique des anses digestives est parfois délétère.

Le doppler permet d'évoquer le diagnostic d'anomalie de rotation quand la veine mésentérique supérieure (VMS) vient se placer à gauche de l'artère mésentérique supérieure (AMS), cette malrotation peut se compliquer ou non d'un volvulus qui se caractérise par l'apparition, sur une coupe transversale épigastrique de doppler, d'une spire d'enroulement de la VMS autour de l'AMS, c'est le «Whirlpool sign».

2. La biologie : [11, 16, 17, 18]

Les examens biologiques ne contribuent pas au diagnostic mais permettent surtout d'apprécier le retentissement général du syndrome occlusif, de suivre son évolution et de guider la réanimation.

Elle permet d'évaluer avec plus de précision, avec l'examen clinique, l'étendu de la spoliation hydro-électrolytique.

On ne peut demander que les examens dont la réponse est obtenue rapidement.

2.1) Dans le sang :

-L'ionogramme montre à un stade précoce : une Hyponatrémie, une hypokaliémie, une hypochlorémie et une hyperprotidémie.

-L'urée sanguine est normale ou élevée dans les formes évoluées.

-La numération globulaire avec formule sanguine montre : un hématoците augmenté, une polyglobulie ou une anémie et une hyperleucocytose.

-Le groupage sanguin.

-La protéine C-réactive, marqueur d'inflammation, se positive précocement et ne traverse pas la barrière placentaire, demandée à la recherche d'une infection.

2.2) Dans les urines :

Il faut:

-Apprécier la fonction rénale : clairance de la créatinine,

-Rechercher les protéines,

-Demander un ionogramme urinaire.

FORMES ÉTIOLOGIQUES

On classe les occlusions intestinales selon leur mécanisme et on reconnaît ainsi :

I. Les occlusions mécaniques ou organiques :

Peuvent être soit :

Intrinsèque : par lésion du tube intestinal lui-même (atrésie intestinal, sténose...), et représente 50% des occlusions néonatales,

Ou extrinsèque : où l'obstacle au transit est représenté par un mécanisme extra-intestinal (anomalie de rotation intestinale et volvulus...).

Selon l'aspect de l'abdomen on distingue : les occlusions néonatales hautes ou à ventre plat et les occlusions néonatales basses ou à ventre ballonné.

A. Les occlusions néonatales hautes ou à ventre plat :

Dans ce cas l'obstacle siège en amont de l'angle duodéno-jéjunal.

a) le tableau clinique commun :

Est caractérisé par :

- Ø Des vomissements bilieux très précoces, dès le premier jour, constituent le signe majeur.
- Ø L'absence ou le retard d'émission méconiale est inconstant. Parfois remplacé par un bouchon grisâtre correspondant à l'évacuation de l'exfoliation des cellules intestinales durant la vie intra-utérine.

Ainsi l'apparition de vomissements chez un nouveau né le ou les premiers jours de vie implique le transfert en chirurgie pédiatrique.

b) Le tableau radiologique commun :

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation permet de faire le diagnostic en montrant :

- Ø Une image en double bulle, gastrique et duodénale, pathognomonique avec deux niveaux liquides gastrique et duodénal de part et d'autre du rachis.
- Ø L'absence totale de pneumatisation de l'abdomen sous jacent dans les formes complètes.

Le diagnostic est donc évident et les opacifications par voie haute sont inutiles et dangereuses.

c) Les étiologies :

Les étiologies des occlusions hautes sont dominées par :

- Ø Les atrésies et sténoses du duodénum,
- Ø Les malrotation intestinales.

D'autres étiologies peuvent être rencontrées :

- Ø La duplication duodénale,
- Ø La veine porte préduodénale,
- Ø Le syndrome de la pince mésentérique.

1. Les atrésies et sténoses duodénales :

1.1) Définition et fréquence :

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 [19]. 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. [20]

1.2) Embryopathogénie : [17, 20, 21, 22]

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. [22]

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

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

1.3) Anatomopathologie : [4, 14, 20, 22, 23]

1.3.1) Le niveau de l'obstruction :

L'obstruction siège le plus souvent au niveau du 2^{ème} duodénum (D₂), principalement dans la région périvatérine [22, 23], le plus souvent en sous vatérien.

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.

1.3.2) La nature de l'obstruction :

Il peut s'agir d'une atrésie, d'une sténose ou d'un pancréas annulaire [4, 14].

[Fig.4, 5]

Ø Les atrésies : [Fig.4]

Elles réalisent une obstruction complète et sont de trois types :

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

Ø Les sténoses : [Fig.4]

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

- ü La sténose simple marquée par un changement du calibre,
- ü Et le diaphragme incomplet : simple ébauche circulaire ou, parfois, diaphragme perforé ; la perforation pouvant être centrale ou périphérique, unique ou multiple.

Ø Le pancréas annulaire : [Fig.5]

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.

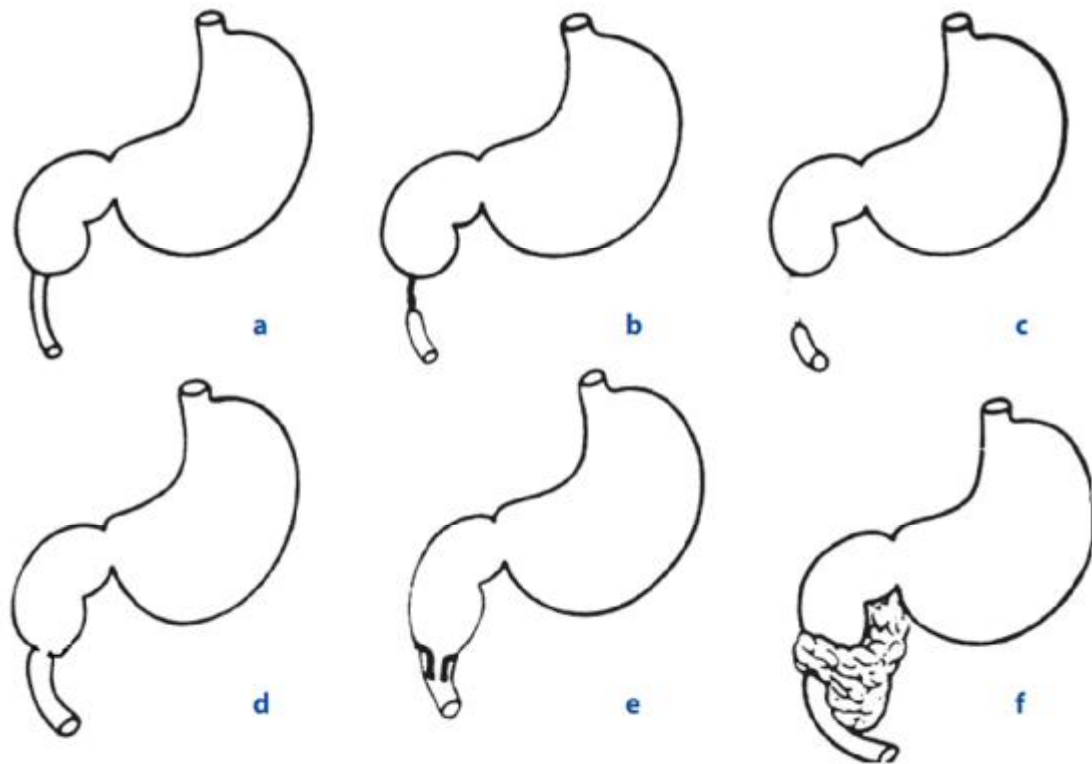


Fig.4 : a) Atrésie membraneuse ou diaphragme. b) Atrésie cordonale. c) Atrésie complète. d) Sténose simple. e) Diaphragme incomplet. f) Pancréas annulaire. [14]

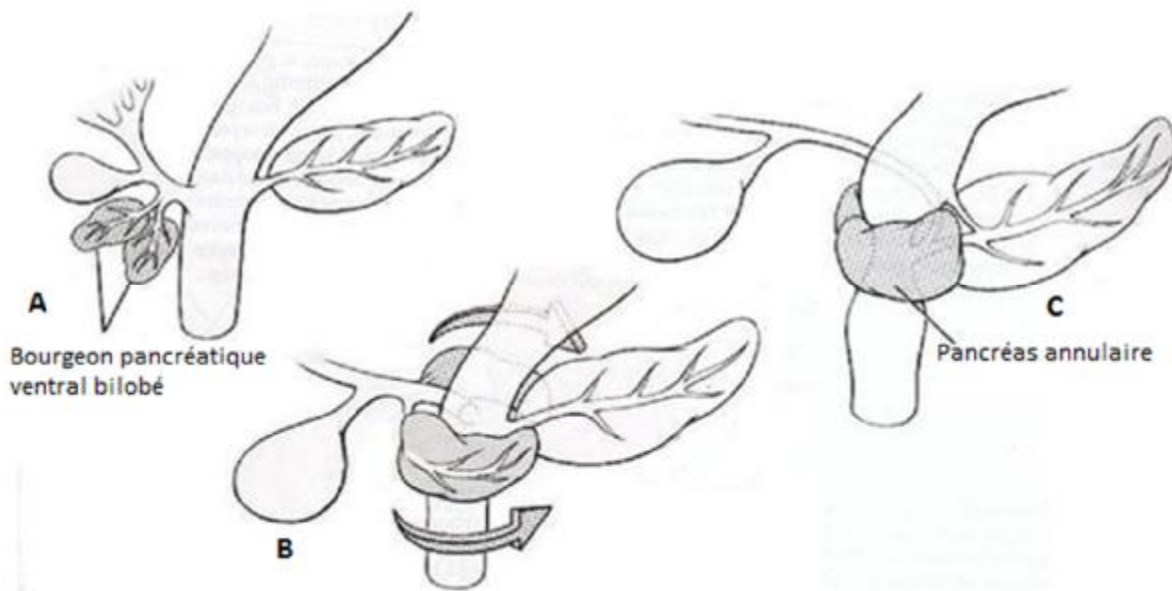


Fig.5 : Le bourgeon pancréatique ventral peut présenter deux lobes. Si ceux-ci migrent autour de duodénum, dans des directions opposées, pour fusionner avec le bourgeon pancréatique dorsal, il se constitue un pancréas annulaire. [4]

1.4) Les malformations associées : [19, 20]

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. Cette association est infiniment plus fréquente que dans toute autre malformation congénitale.

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).

On conçoit donc l'intérêt de dépistage anténatal qui reconnaît la malformation et permet un bilan précis des anomalies associées (échographie et caryotype fœtal).

1.5) Le diagnostic : [11, 13, 19, 20, 24, 25]

1.5.1) Le 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 [24]. 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 dilatés.

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.

1.5.2) Le diagnostic post-natal :

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

α) Le tableau clinique :

C'est le tableau d'une occlusion haute :

- Ø 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.
- Ø Le nouveau né n'évacue pas de méconium car l'obstacle est en règle sous vatrien.

Mais devant des vomissements clairs et une évacuation méconiale normale, il faut penser plutôt à un obstacle sus vatrien.

- Ø 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.
- Ø 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) Les examens complémentaires :

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 :

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

Ø Une 2^{ème} 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. [Fig.6]

Ø 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 selon l'importance de la sténose.

β₂) Les opacifications digestives :

Dans les cas rares, où l'on ne voit qu'un seul niveau hydro-aérique sous la coupôle 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 œso-gastro-duodénal ne doit pas être systématique car il est souvent inutile voire même dangereux vu le risque d'inhalation de produit de contraste. [Fig.7]

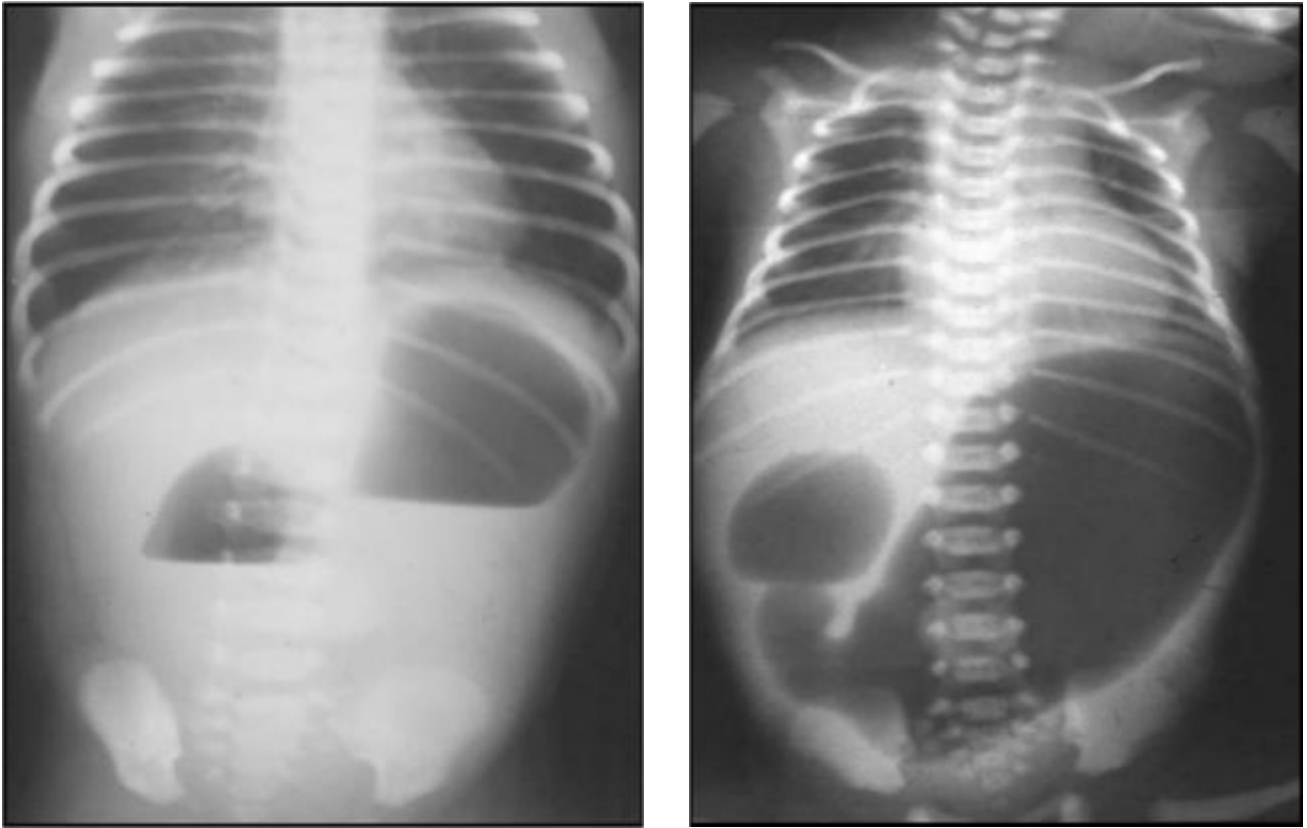


Fig.6 : Aspect en double bulle sur une radiographie thoraco-abdominale sans préparation [25]



Fig.7 : TOGD montrant un arrêt de progression du produit de contraste au niveau de D2. [13]

1.6) Traitement : [20, 26, 30]

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

1.6.1) La mise en condition :

Elle comporte :

- Ø L'aspiration gastrique continue par une sonde nasale stérile et de bon calibre pour une efficacité certaine, et ceci dans un double but :
 - Protection des voies respiratoires contre le risque des fausses routes lors des vomissements et prévention du syndrome de Mendelson (l'ensemble des signes en rapport avec une inflammation pulmonaire qui résulte de la pénétration dans les bronches et les poumons du liquide gastrique).
 - Amélioration de la ventilation alvéolaire par augmentation de l'amplitude de la course diaphragmatique favorisée par la diminution du météorisme abdominal.
- Ø L'oxygénation et la protection contre l'hypothermie.
- Ø La prise de deux voies veineuses pour pratiquer des prélèvements sanguins et pour entreprendre une réanimation hydroélectrolytique en fonction des résultats de ces examens.
- Ø La mise en place d'une sonde urinaire.
- Ø Le monitoring des paramètres vitaux du nouveau né.

Avant de démarrer l'intervention chirurgicale, il faut administrer l'antibiothérapie par voie parentérale trente minutes avant l'induction de l'anesthésie générale, ce qui permet de diminuer les complications septiques.

1.6.2) Le traitement 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. [Fig.8]

β) Le premier temps de l'intervention :

Il correspond à l'exploration de la totalité du cadre duodénale, sans omettre le reste du tube digestif et 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 :

Ø 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). [Fig.9]

Ø Duodénoplastie modelante :

Cette technique est le complément de celle déjà citée, et elle consiste à réséquer 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. [27]

Ø 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. [Fig.10]

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 :

- Ø Si l'obstacle siège au niveau de D₂, on utilisera la duodéno-duodénostomie latéro-latérale de préférence pour une atrésie ou une sténose, et complétera par une Duodénoplastie modelante.
- Ø Lorsque l'obstacle siège au niveau du 3ème ou du 4ème duodénum (D₃ ou D₄) on réalisera une résection de la portion atrétique suivie d'une anastomose termino-terminale.
- Ø Lors de la découverte d'un diaphragme, on pratiquera une excision.
- Ø 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 :

- Ø Il faut opérer en premier lieu une atrésie de l'œsophage avant de traiter l'anomalie duodénale quelques jours après.
- Ø Les autres anomalies de grêle sont à traiter dans le même temps opératoire que la lésion duodénale.
- Ø 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.

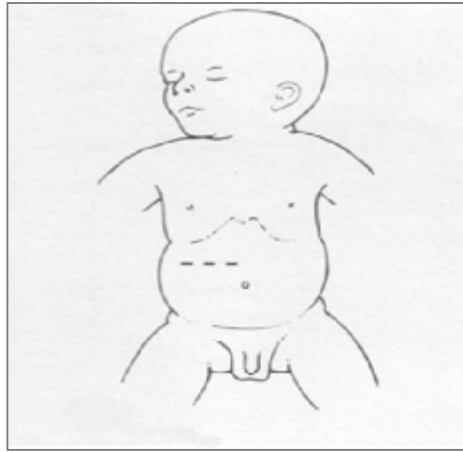


Fig. 8 : Voie d'abord sus-ombilicale horizontale. [30]

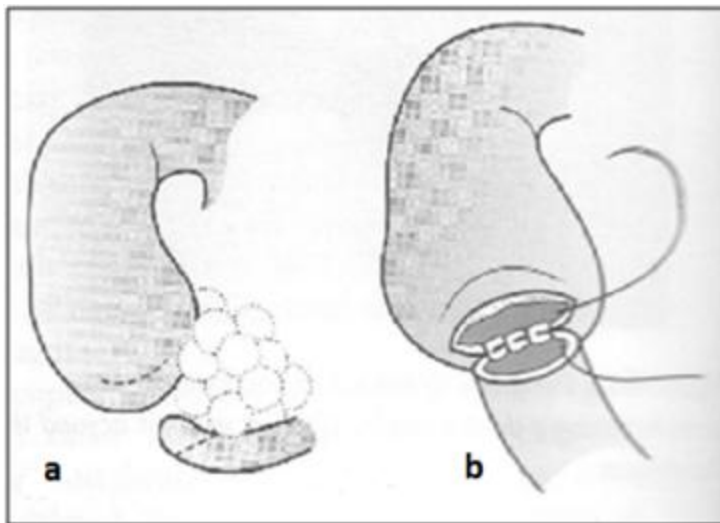


Fig. 9 : Duodéno-duodénostomie latéro-latérale. [30]

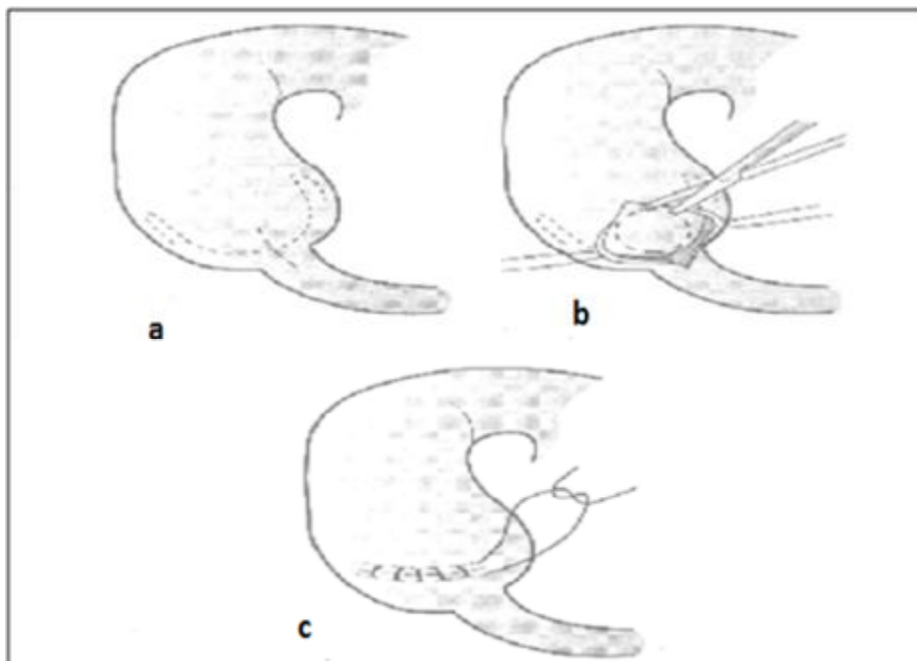


Fig.10 : Excision de diaphragme duodénale. [30]

ε) L'alimentation parentérale totale : [28, 29]

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.

Quand l'alimentation parentérale n'est pas disponible, il faut se contenter d'un apport calorique par voie intraveineuse périphérique ou centrale en attendant la reprise de transit intestinale.

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 [29]. 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.

2. Les vices de rotations intestinales et d'accolement du mésentère :

2.1) Historique, définition et fréquence :

MECKEL fut le premier en 1817 à décrire la hernie physiologique de l'intestin primitif au stade embryonnaire, puis MALL en 1898 décrivit la réintégration de l'intestin dans la cavité abdominale. Par la suite les embryologistes FRAZER et ROBBINS firent, en 1915, une description des trois stades de la rotation intestinale qui sert encore aujourd'hui de référence [Fig.11]. Sur le plan chirurgical, c'est DOTT qui, en 1923, envisagea le premier traitement des anomalies de rotation, suivi par GARDNER et HART en 1934. A la même époque, LADD mit en évidence, en 1932, l'importance des brides congénitales préduodénales fréquemment associés aux anomalies de rotations, et détailla en 1941 la cure chirurgicale du volvulus total du grêle sur anomalie de rotations. [31]

Au cours de développement embryonnaire, l'intestin subit des phénomènes complexes de rotation et d'accolement, qui lorsqu'ils sont incomplets ou vicieux, aboutissent à diverses situations anatomiques pathogènes, source potentielle d'occlusion digestive par volvulus.

La malrotation se produit chez un nouveau né sur 500, avec prédominance masculine. [32, 33]

2.2) Embryopathogénie : [4, 14]

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

2.2.1) La non rotation de l'intestin moyen :

Appelée également mésentère commun complet, se produit lorsque l'anse intestinal 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 [fig.12], et ainsi le membre crânial original de l'anse intestinale primitive (correspondant au jéjuno-iléon présomptif) se termine au côté droit du corps, alors que le membre caudal originale de cette même anse (correspondant au côlon présomptif) se situe de côté gauche du corps.

2.2.2) 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 [fig.13], le duodénum se situera ainsi de côté ventral du côlon transverse et non de son côté dorsale, ce côlon sera secondairement rétro-péritonéale et non le duodénum.

2.2.3) 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° [fig.14]. 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 cœcum s'attache près de la ligne médiane, juste au dessous de pylore. Cette position anormale du cœcum peut entraîner l'étranglement de duodénum par une sangle de péritoine épaissi (bride de Ladd).

2.3) Physiopathologie de l'occlusion : [14, 34]

L'occlusion peut être due à :

- Ø Une compression extrinsèque du duodénum par des brides pathologiques : brides de Ladd reliant le cœcum à la paroi en barrant D₂ [Fig.15], et les accolements anormaux de D₃ avec des coudures et des plicatures (la recherche d'une anomalie intrinsèque sous-jacente est impérative).
- Ø 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 vaterien, en raison de la fixité constante de D₂, les vomissements sont alors bilieux. [Fig.16]

Le volvulus a deux types de conséquences :

- Ø Une obstruction de la lumière digestive avec dilatation sus-jacente ;
- Ø 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.

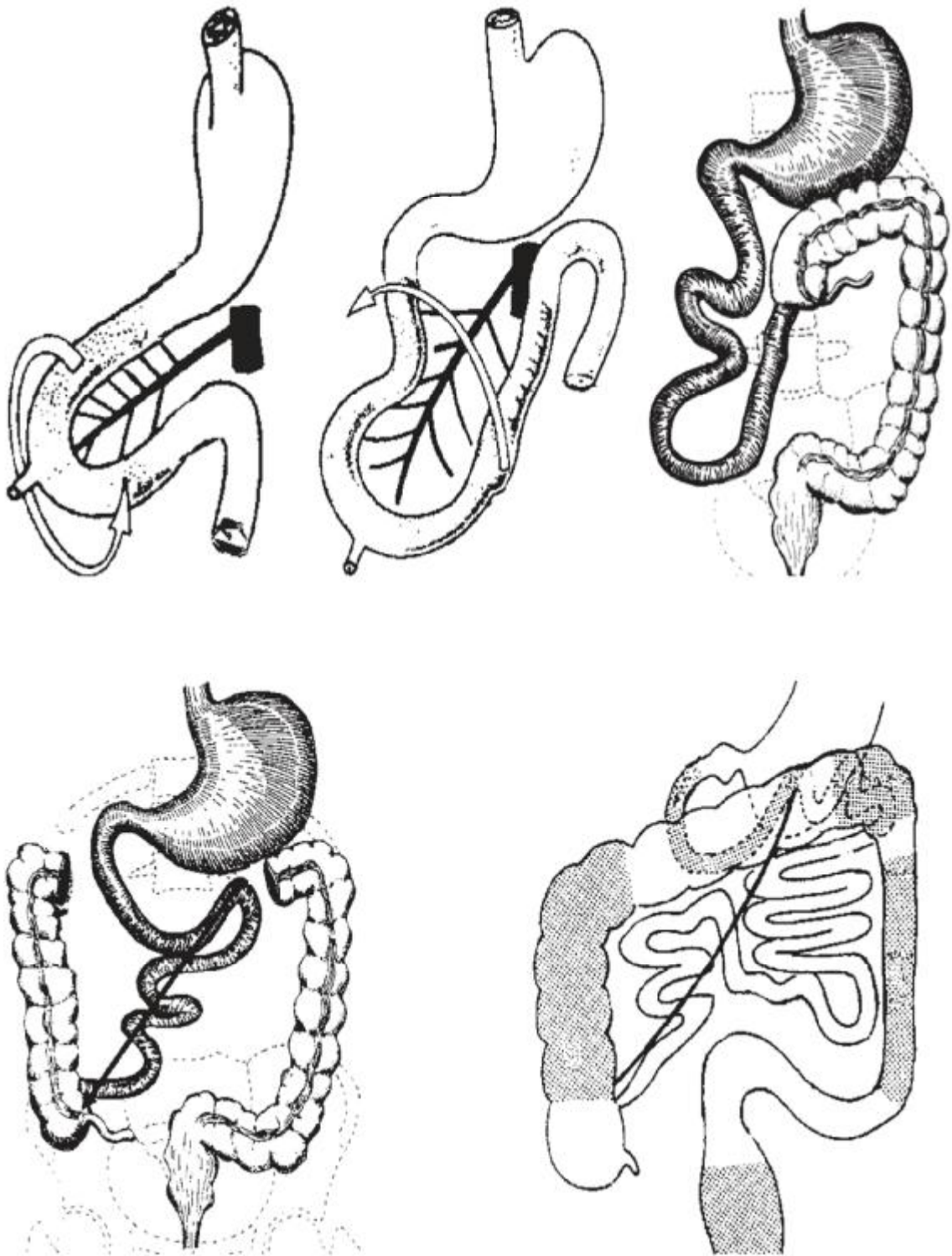


Fig.11 : Les rotations intestinales normales. [14]

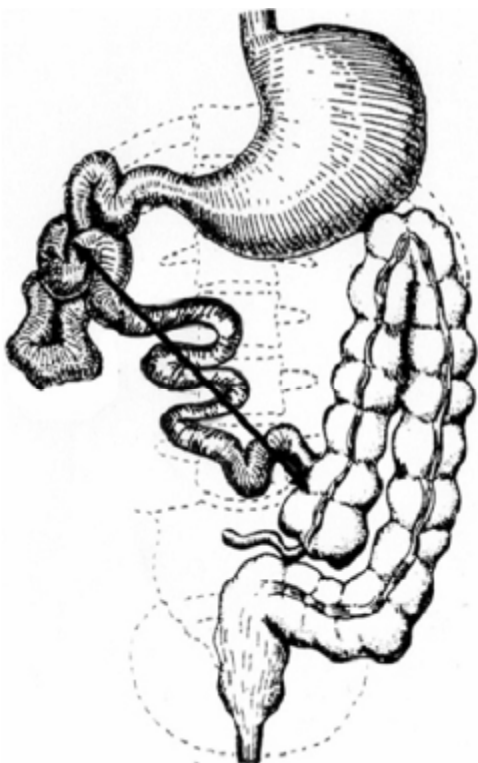
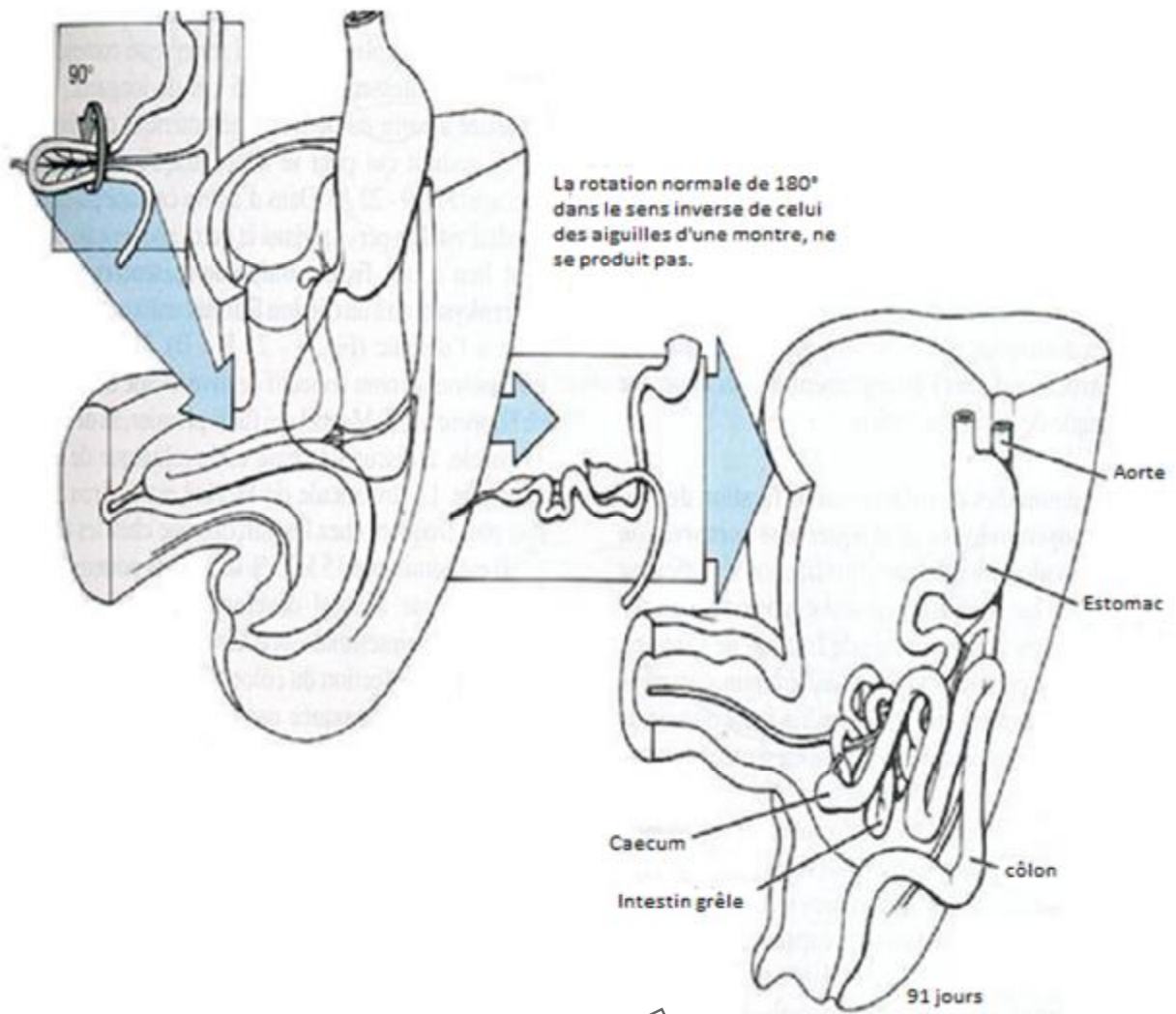


Fig.12 : Non rotation de l'intestin primitif ou mésentère complet, le cōlon est ainsi situé à gauche. [4, 14]

Rotation initiale normale de 90° , dans le sens inverse de celui des aiguilles d'une montre

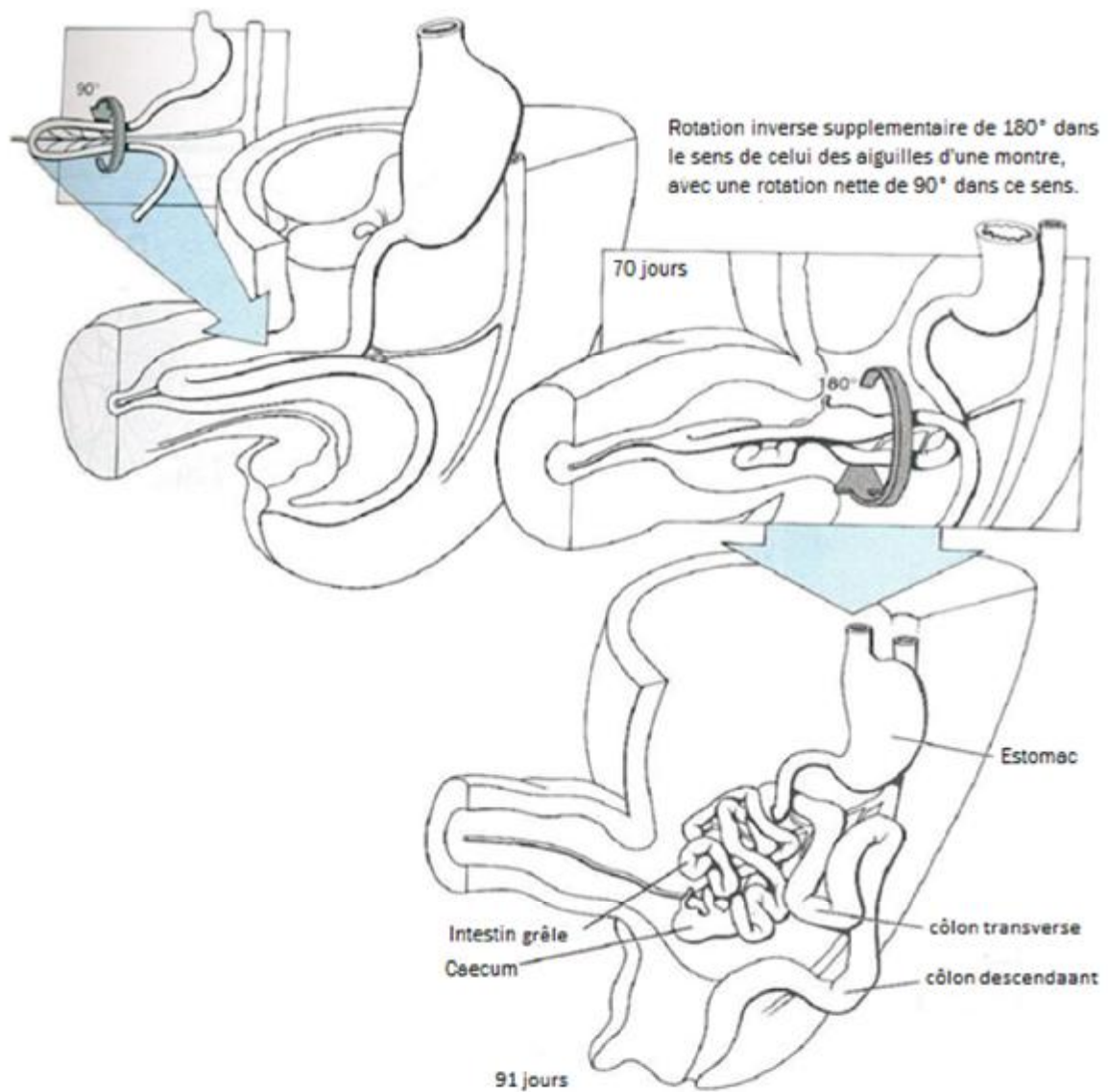


Fig.13 : Rotation inverse de l'intestin primitif ou mésentère commun incomplet. [4]

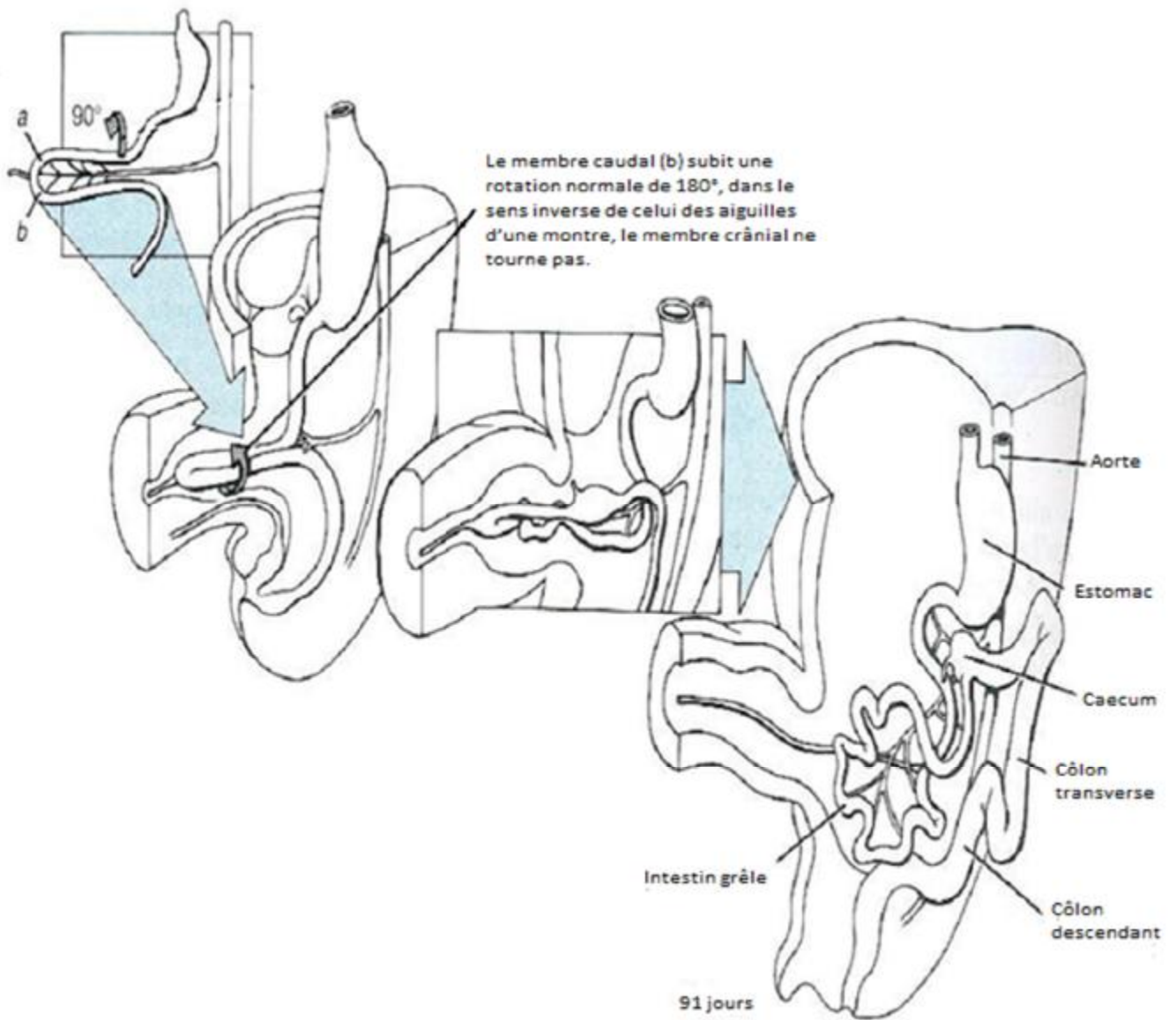


Fig.14 : Rotations mixtes de l'intestin primitif ou malrotations. [4]

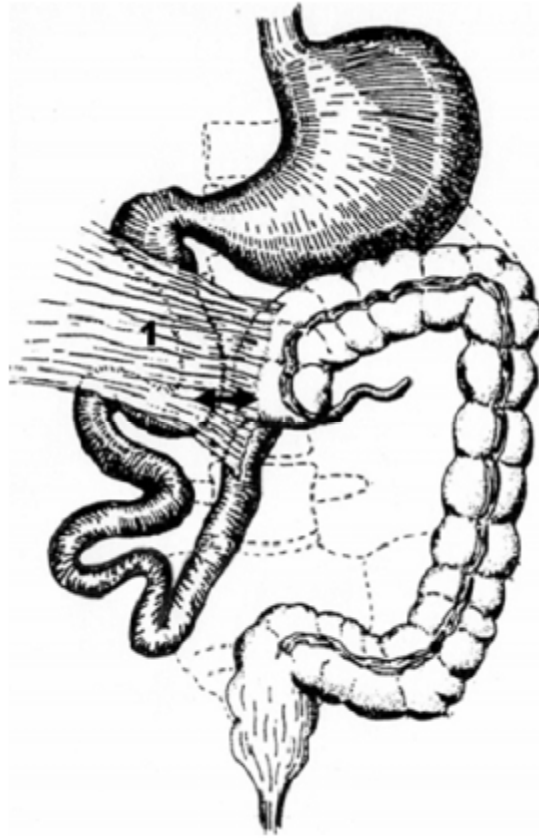


Fig. 15 : Position intestinale en mésentère commun complet
1) Bride de Ladd. [14]

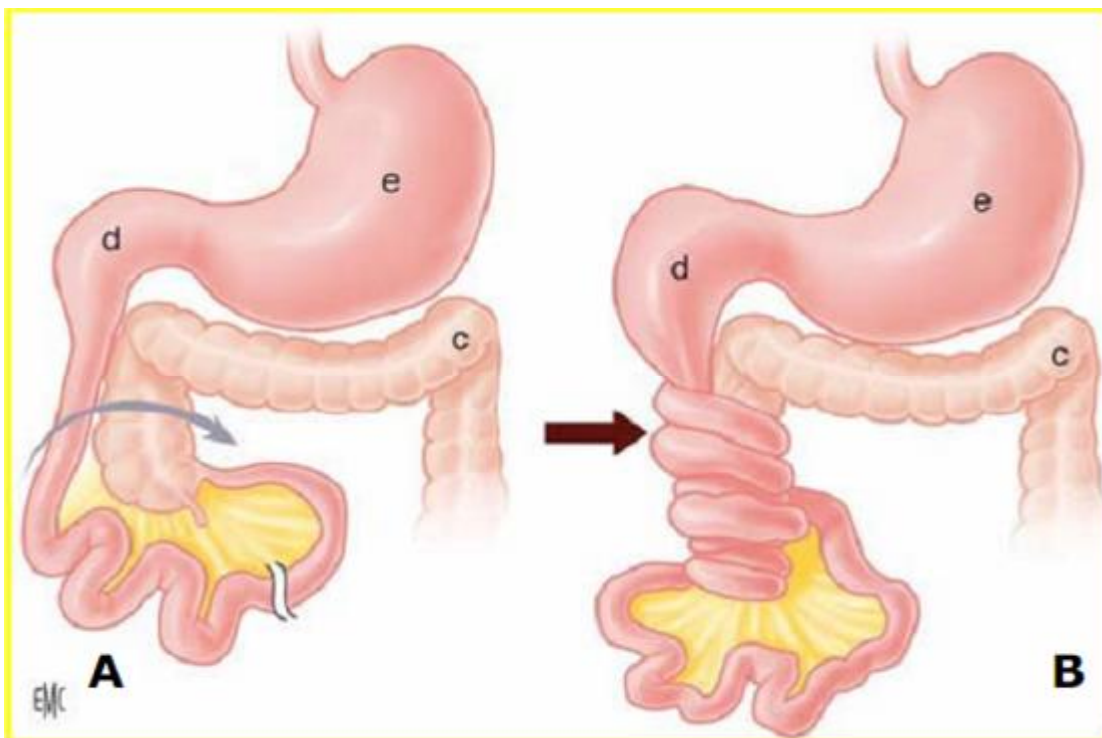


Fig.16 :A) Position anormale du cœcum et du grêle proximal entraînant un raccourcissement de la racine de mésentère qui expose au risque de volvulus, B) Volvulus constitué. [34]

2.4) 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 méésentérique 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 méésentérique.

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

2.4.1) Volvulus aigu du nouveau né : [19, 37]

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, il s'agit du sang rouge avec des selles normales ce qui permet ainsi de faire la différence avec des selles entérocolitiques.

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 : [35, 36, 37]

β₁) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation : [Fig.17]

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.

Donc, en cas de doute, il faut avoir recours à d'autres explorations notamment : l'échographie avec doppler des vaisseaux mésentériques et le transit gastro-duodéal après une aspiration gastrique.

β₂) L'échographie abdominale avec doppler des vaisseaux mésentériques : [Fig.18]

Elle montre la spire de torsion des vaisseaux sous forme d'une masse pérachidienne 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-duodéal: [Fig.19]

Peut montrer dans ce cas :

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

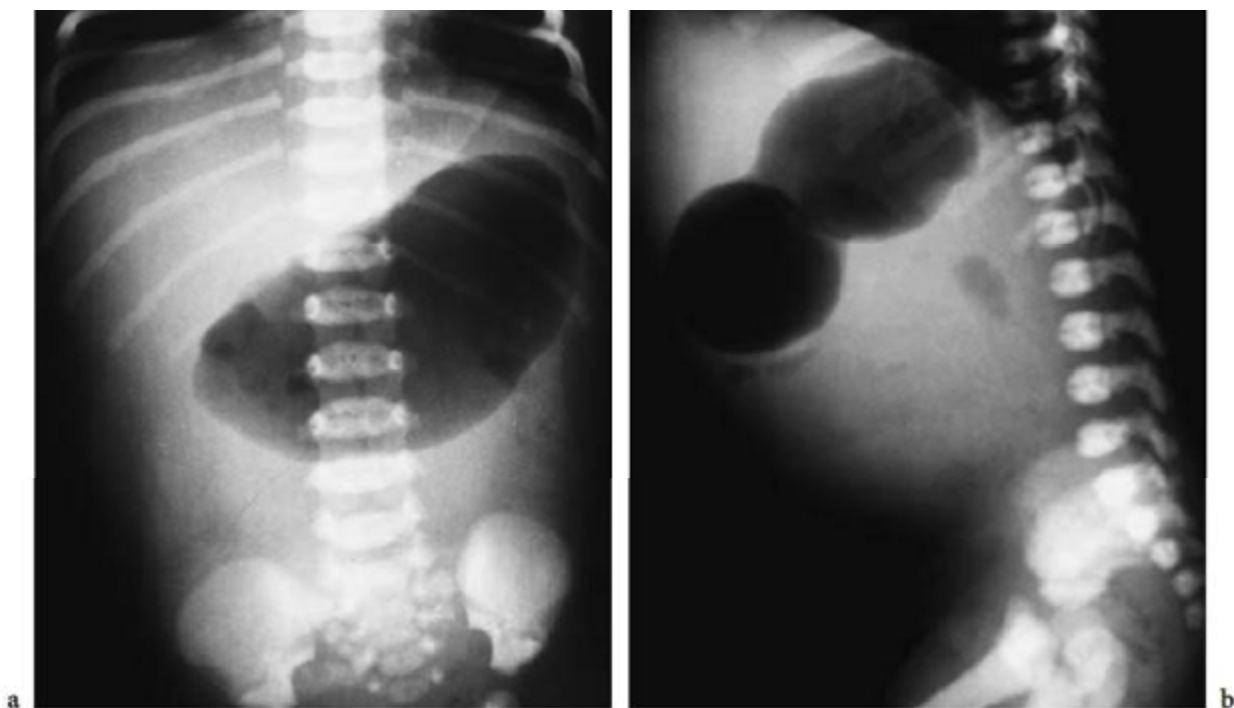


Fig.17 : Radiographie thoraco-abdominale sans préparation montrant : a) De face : une dilatation aérique de l'estomac. b) De profil : une image en double bulle avec pauvreté de l'aération sous jacente. [37]

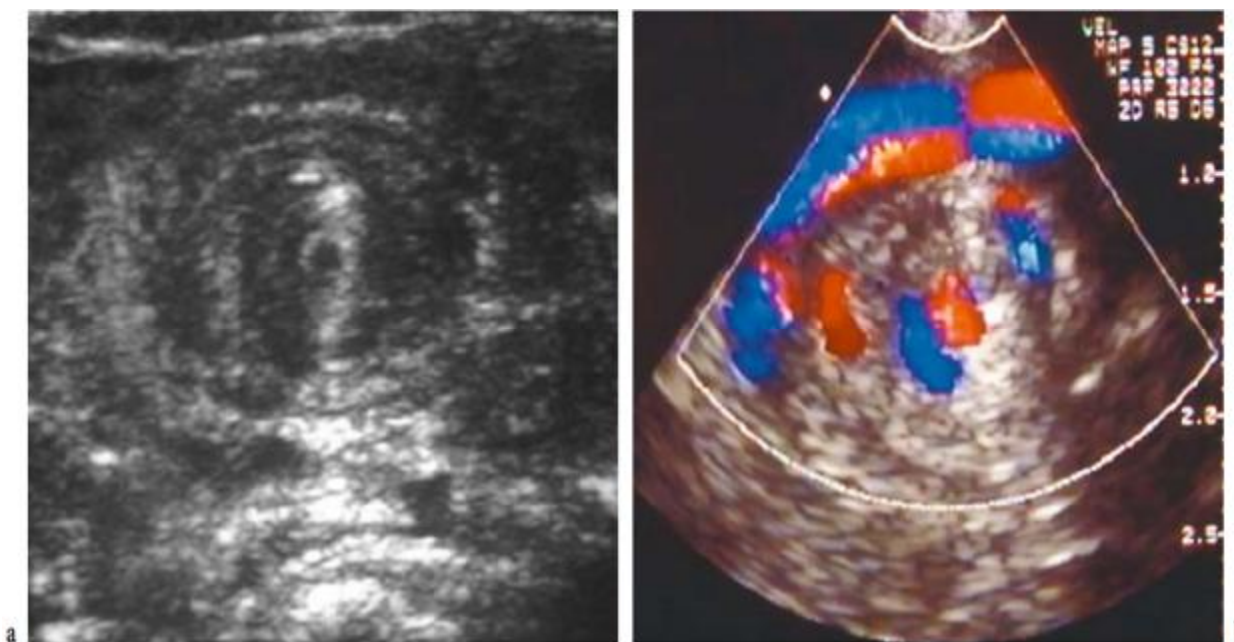


Fig.18 : a) Echographie : coupe transversale de la partie supérieure de l'abdomen montrant une torsion du grêle, du mésentère et de la VMS autour de l'axe de l'AMS. b) Écho- doppler des vaisseaux mésentériques montrant l'enroulement de la VMS autour de l'AMS. [37]

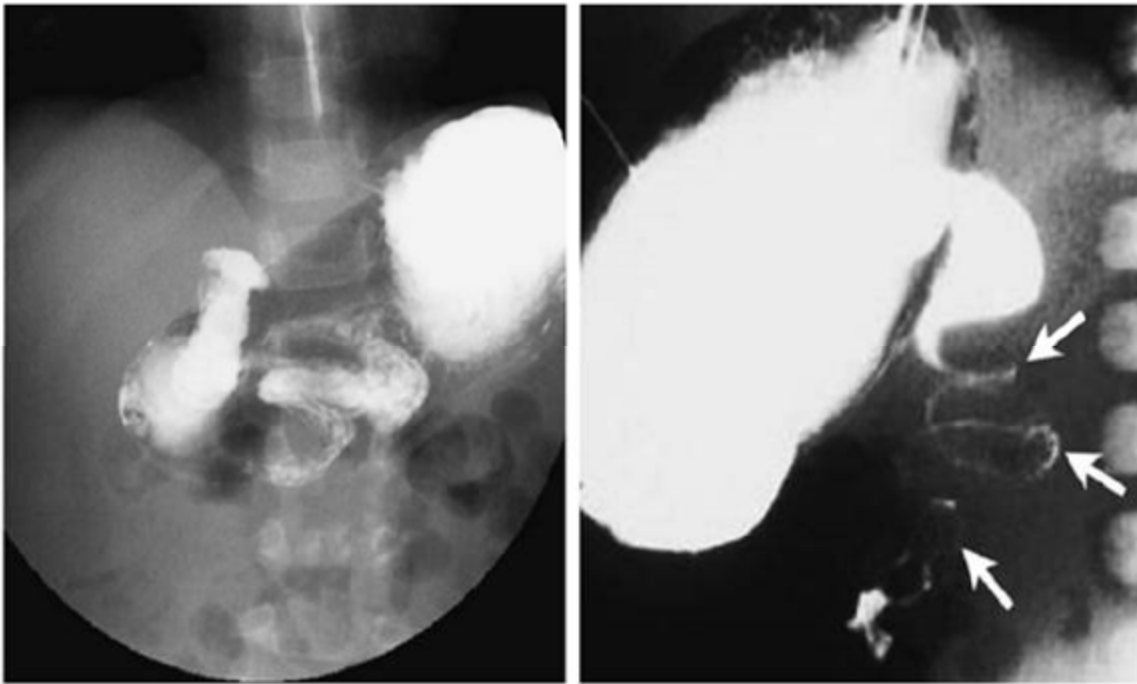


Fig.19: Transit gastroduodénale, a) de face: spire de torsion pathognomonique et position anormale de l'angle duodéno-jéjunale à droite de la ligne médiane, b) cliché de profil. [37]

2.4.2) Volvulus suraigu :

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

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. [35]

Dans ce cas l'opacification n'est pas indiquée.

2.4.3) 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. [67]

2.5) Traitement : [19, 25, 31, 33]

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 :

- Ø Une laparotomie en réalisant une incision horizontale sus ombilicale avec extériorisation du grêle permettant de bien analyser la disposition de la racine du mésentère [Fig.20],
- Ø Cela nous permet de confirmer le diagnostic, et de détordre le volvulus,
- Ø Puis, la section de la bride de Ladd qui comprime le duodénum [Fig.21],

- Ø La libération de la fusion mésentérique [Fig.21],
- Ø L'appendicectomie qui est systématique,
- Ø 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 cœcum à gauche [Fig.23].

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.

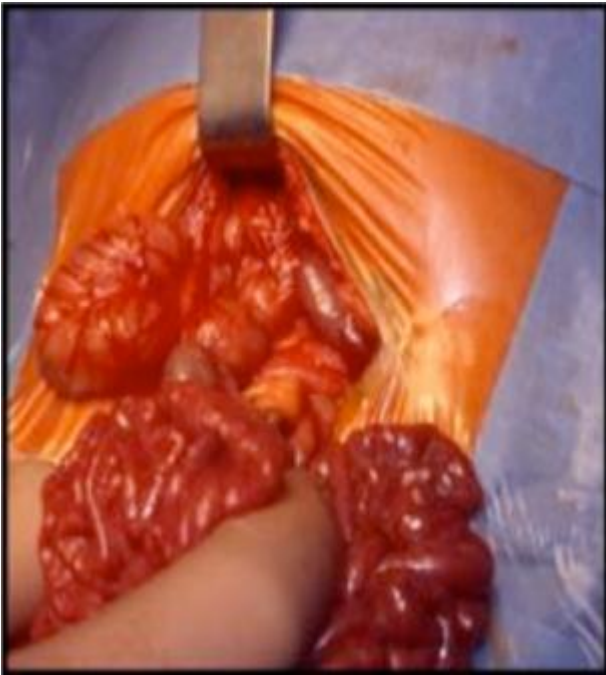


Fig.20 : Laparotomie avec Extériorisation du grêle. [25]

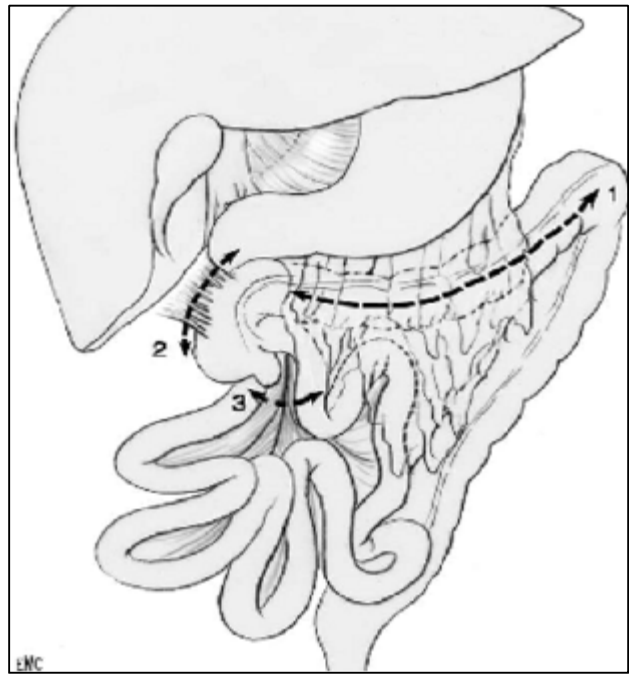


Fig.21:
 1) Décollement colo-épiploïque
 2) Section des brides de Ladd
 3) Section de la fusion mésentérique. [31]

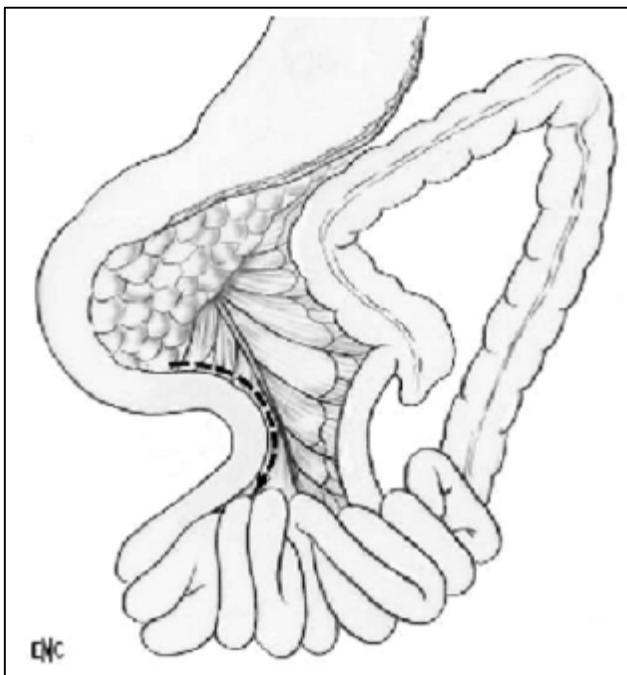


Fig.22 : Libération de l'angle de Treitz. [31]

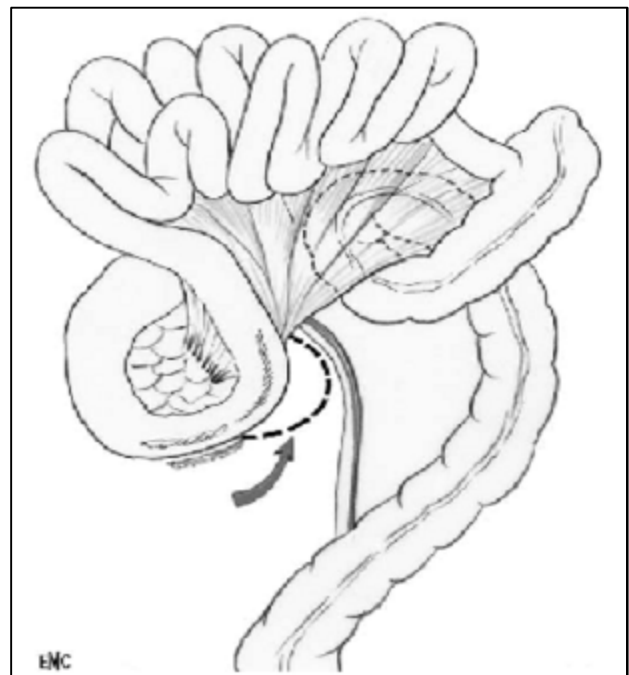


Fig.23 : Positionnement en mésentère commun complet. [31]

3. Les autres causes d'occlusion néonatale haute :

3.1) Les duplications duodénales : [19, 39, 40]

3.1.1) Définition, classification anatomique :

Ce sont des formations sphériques ou tubulaires appendues, le plus souvent, à la paroi postérieure de 2^{ème} et 3^{ème} duodénum.

On distingue deux formes anatomiques :

- Ø Les duplications duodénales kystiques non communicantes qui, lorsqu'elles sont développées au contact d'un segment intestinal fixé, entraînent un retentissement précoce sur le transit et se révèlent dès la période néonatale ou les premiers mois de la vie, mais elles peuvent être très longtemps tolérées et diagnostiquées seulement à l'adolescence.
- Ø La forme communicante n'est pas exceptionnelle. Dans ce cas, la duplication constitue une poche pseudo-diverticulaire où stagnent les produits digestifs. Lorsqu'elle est développée dans la tête pancréatique, la duplication communique avec la lumière duodénale ou les canaux pancréatiques.

Sur le plan histologique, cette formation présente une paroi de tube digestif avec une musculature et une muqueuse de type digestif. Les hétérotopies de muqueuse gastrique [41] sont fréquentes expliquant les complications ulcéreuses : hémorragies et perforations.

3.1.2) Diagnostic :

α) Clinique :

Un tableau d'occlusion néonatale haute avec des vomissements bilieux ou non voire même des hématoméses en rapport avec des ulcérations qui saignent sur la duplication (hétérotomie gastrique).

Parfois, perception d'une tumeur épigastrique ou de l'hypochondre droit, et des épisodes de pancréatite aiguë ou subaiguë pouvant évoluer vers un faux kyste pancréatique.

β) Paraclinique :

Les examens radiologiques qui permettent d'affirmer le diagnostic sont :

- Ø L'échographie abdominale [Fig.27], en montrant une distension d'une ou de deux portions du duodénum en amont d'une sténose excentrée correspondant à l'empreinte d'une tumeur kystique anéchogène, ce qui est en faveur d'une duplication duodénale.
- Ø Le transit œsogastroduodéal qui permet d'opacifier une duplication duodénale communicante donnant ainsi l'aspect d'un vaste diverticule disposé en arrière ou sur le bord externe du 2^{ème} duodénum.

Les duplications intrapancréatiques sont difficiles à explorer aussi bien par l'échographie que par la scannographie. Elles peuvent être opacifiées au cours de transit baryté ou de l'opacification des voies pancréatiques lorsqu'elles communiquent avec le Wirsung.

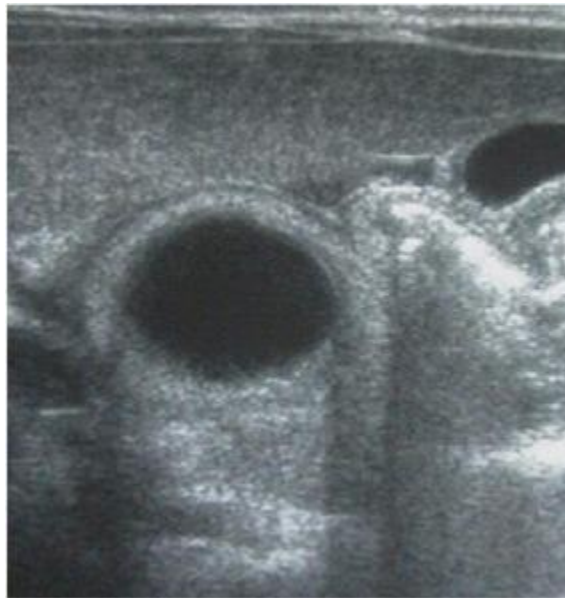


Fig.27 : Echographie abdominale: image arrondie, anéchogène, de 2,5 cm de diamètre avec une paroi épaissi, située à droite de la tête de pancréas évoquant une duplication duodénale. [39]

3.1.3) Traitement :

Le traitement chirurgical permet de prévenir les complications de cette lésion bénigne.

Les principales méthodes chirurgicales sont :

- Ø L'exérèse complète de la duplication sans ouverture de la paroi duodénale ou avec duodénotomie reste le traitement idéal si la masse est sans relation avec les canaux biliaires ou pancréatiques,
- Ø L'exérèse partielle de la duplication sans ouverture de la muqueuse digestive,
- Ø La kysto-duodénotomie ou fenestration de Gardner.

3.2) La veine porte préduodénale (VPP) : [42, 43, 44]

3.2.1) Définition, Embryopathogénie :

C'est une anomalie rare qui peut occasionner, dans certains nombre de cas, une sténose duodénale.

La veine porte préduodénale traduit une anomalie de l'organisation. En fait, les veines vitellines forment initialement un plexus autour de duodénum par des branches anastomotiques. Normalement le segment pré-hépatique de la veine vitelline gauche va disparaître, et c'est la veine vitelline droite qui va donner le tronc mésentérico-portal, celui-ci va se retrouver en retro-duodénale du fait de la rotation de 90° de gauche à droite de duodénum. La situation préduodénale de la veine porte s'explique ainsi par la régression de la veine vitelline droite et la naissance de la veine porte à partir de la veine vitelline gauche qui va se trouver après la rotation de duodénum en préduodénale. [Fig.28]

3.2.2) Malformations associées :

- Ø Malformations intestinales
- Ø Malformations cardiaques
- Ø Plus rarement : pancréas annulaire, atrésie biliaire ou voie biliaire principale préduodénal.

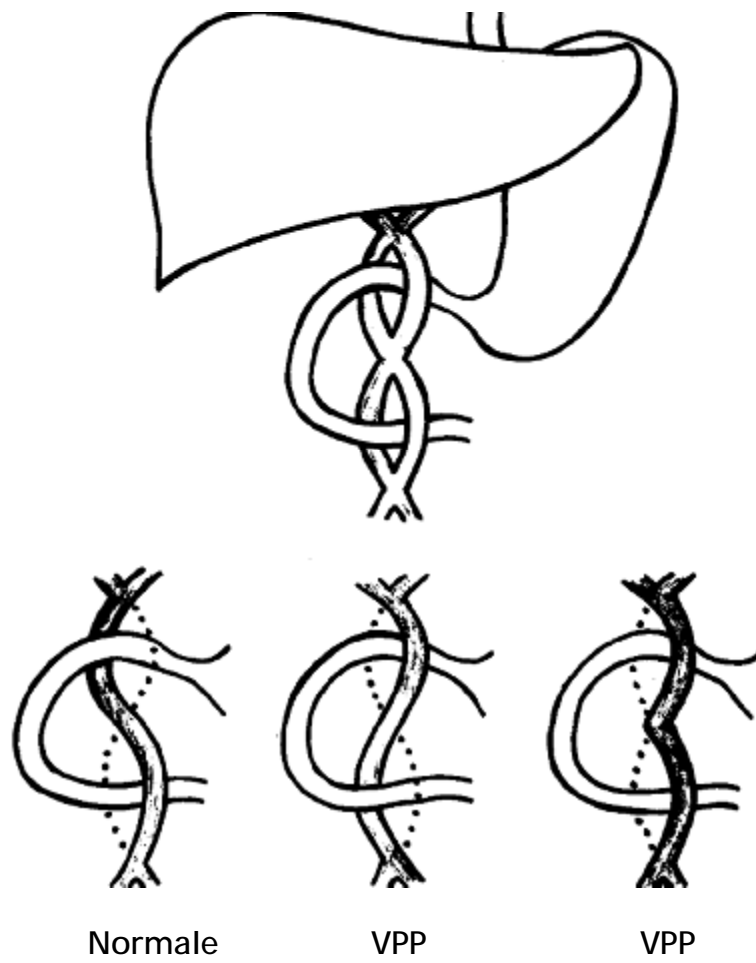


Fig.28 : Représentation schématique du développement du tronc porte à partir des deux veines vitellines. [44]

3.2.3) Diagnostic :

La veine porte préduodénale est exceptionnellement responsable d'une obstruction duodénale, c'est en général une autre anomalie associée telle qu'un diaphragme ou plus rarement un pancréas annulaire qui est à l'origine de l'obstruction.

Sur le plan radiologique, il faut se baser essentiellement sur la tomодensitométrie pour la mise en évidence de cette anomalie.

L'opacification peut montrer une distension du premier duodénum en amont d'une compression extrinsèque.

3.2.4) Principes thérapeutiques :

En per-opératoire, une veine porte préduodénale doit être rapidement identifiée car, du fait de sa situation superficielle, elle se trouve exposée au risque de blessure iatrogène.

Une veine préduodénale asymptomatique et découverte fortuitement doit être respectée.

Mais, lorsqu'elle est responsable d'une obstruction duodénale, le traitement chirurgical s'impose :

Une section duodénale suivie d'une reposition de la veine porte en retroduodéal, puis d'une anastomose duodéno-duodénale qui a l'avantage, par rapport à une gastro-entéro-anastomose, de préserver la fonction pylorique et de mettre à l'abri des ulcères anastomotiques, et il faut toujours rechercher un diaphragme ou un pancréas annulaire, car leur méconnaissance peut être à l'origine d'un échec thérapeutique.

3.3) Le syndrome de la pince aorto-mésentérique : [45, 46]

3.3.1) Définition, historique :

Le syndrome de la pince aorto-mésentérique ou syndrome de l'artère mésentérique supérieure (SAMS) correspond à une sténose duodénale extrinsèque

provoquée par la fermeture de l'angle entre l'aorte en arrière et l'artère mésentérique supérieure en avant.

Il a été décrit pour la première fois par Von Rokitansky en 1861, et en 1921 Wilkie publie une première série de 75 cas chez l'adulte.

En fait ce syndrome est discuté et semble plus acquis que réellement congénital. Différentes étiologies peuvent être à l'origine de SAMS (anorexie mentale, sclérodermie, neuropathie congénitale, chimiothérapie...) mais le dénominateur commun est une perte du poids rapide et sévère ou seulement une dissociation staturo-pondérale avec une croissance rapide et un morphotype très longiligne. Le SAMS a été aussi décrit dans des situations modifiant l'axe rachidien et donc aortique (chirurgie de la scoliose, modification post-traumatique de la lordose lombaire). Mais certaines observations familiales ont fait évoquer un facteur génétique.

3.3.2) Diagnostic :

α) Cliniquement :

Ce syndrome se présente sous deux formes :

La forme chronique est la plus fréquente : le malade se plaint de troubles non spécifiques et intermittents, d'épigastalgies, de vomissements bilieux qui s'aggravent en décubitus dorsal et disparaissent en décubitus latéral gauche et en position assise.

La forme aigue réalise une occlusion haute sévère, pouvant engager le pronostic vital.

β) Sur le plan paraclinique :

- Le transit baryté qui montre une stase et une dilatation de l'estomac, de D₁, D₂ et de D₃ avec une image d'arrêt linéaire oblique en bas et à droite sur D₃ qui correspond au niveau de passage de l'artère mésentérique supérieure.

[Fig.29]

- L'échodoppler a un rôle diagnostique en révélant une fermeture de l'angle aorto-mésentérique. [Fig.30]
- L'artériographie n'est indiquée qu'exceptionnellement pour confirmer le diagnostic en montrant une réduction de l'angle aorto-mésentérique.
- L'endoscopie permet : de détecter les effets néfastes de la stase et de reflux biliaire (gastrite, ulcère duodénale...), et d'éliminer une cause intrinsèque de l'obstruction duodénale.

3.3.3) Traitement :

Il est essentiellement médical, et comporte :

- Ø La correction d'éventuels facteurs favorisants tels que la déformation rachidienne, et la correction des conséquences de cette compression en procédant à : une hyperalimentation, réhydratation, correction des troubles électrolytiques, et à des manœuvres posturales en décubitus latéral gauche et en décubitus ventral. L'estomac reprend ainsi son volume normal en 15 jours à un mois.
- Ø Le recours à un traitement chirurgical ne doit être envisagé qu'après échec du traitement médical ou en l'absence de facteur favorisant évident. Plusieurs techniques ont été proposées :
 - L'intervention de Strong, qui consiste en une section de ligament de Treitz avec abaissement de D₄, est réalisable chez l'enfant avec un taux de récurrence de 20%,
 - La dérotation intestinale avec création d'un mésentère commun, mais cette technique comporte un risque non négligeable d'occlusion postopératoire sur bride.

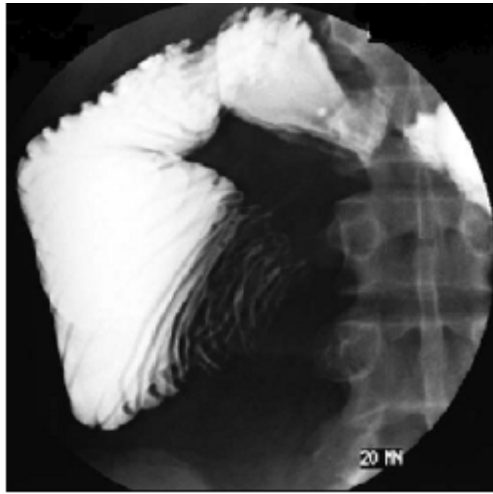


Fig.29: TOGD: dilatation importante de D_3 en amont d'un obstacle extrinsèque. [45]

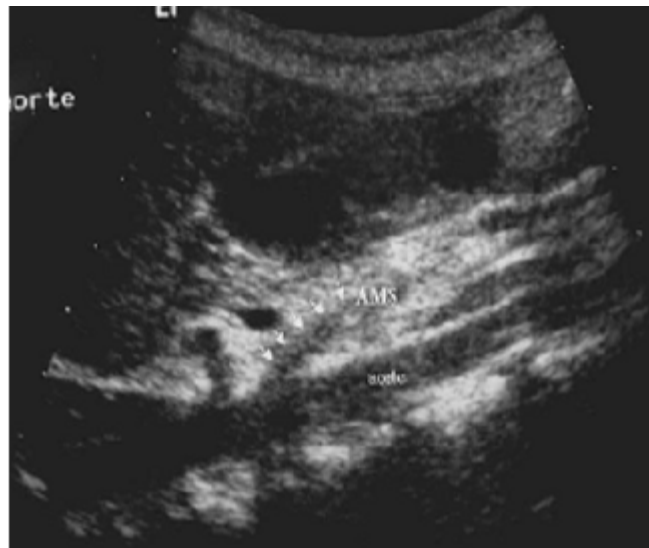


Fig.30 : Echographie : l'angle entre l'AMS et l'aorte. [45]

B. Les occlusions néonatales basses ou occlusions à ventre ballonné :

Ces occlusions se caractérisent par la présence d'un obstacle en aval de l'angle duodéno-jéjunal sur le grêle ou le côlon.

a) Le tableau clinique commun comporte :

- Ø Des vomissements bilieux plus ou moins tardifs selon le niveau de l'obstacle,
- Ø Un ballonnement abdominal important,
- Ø Des anomalies d'émission du méconium mais qui sont parfois masquées par la vidange du segment intestinal en aval de l'obstacle.
- Ø A l'examen clinique : on note une distension abdominale importante, avec une épreuve à la sonde négative (la montée d'une sonde anorectale ne ramène rien ou ne ramène qu'un moule méconial anormal).

b) Le tableau radiologique commun :

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation permet de poser le diagnostic positif d'occlusion néonatale basse en montrant des images hydro-aériques dont il faut préciser le nombre et le siège pour orienter le diagnostic étiologique.

c) Les étiologies :

L'étiologie la plus fréquemment rencontrée est l'atrésie du grêle, rarement il peut s'agir d'une atrésie du côlon, d'une occlusion sur bride congénitale ou d'une autre cause plus rare.

1. L'atrésie du grêle ou jéjuno-iléale :

1.1) Définition et épidémiologie :

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 être multiples siégeant à différents niveaux.

La prévalence des atrésies jéjuno-iléales est estimée à un cas pour 1500 à 2000 naissances [19], sans prédominance de sexe. Elles sont plus fréquentes que les atrésies duodénales ou coliques.

1.2) Pathogénie : [15, 17, 19, 47]

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.

1.3) Classifications anatomiques :

Les atrésies jéjuno-iléales sont classées en quatre types anatomiques.

Selon la classification de Martin et Zerella [19, 14, fig.31]:

- 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 méésentérique 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 : [47]

- Le 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 defect méésentérique.
 - § IIIb : correspond au syndrome de l'intestin en colimaçon
- Le type IV : est définie par la présence d'atrésies multiples.

1.4) Malformations associées : [9, 11,40]

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.

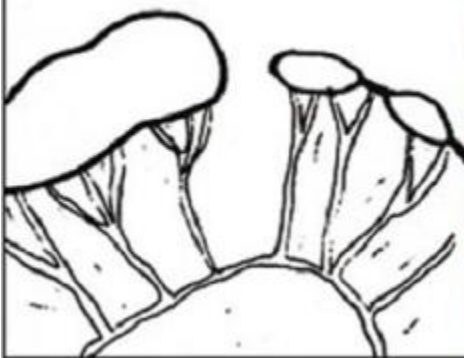
Type I



Type II



Type III



Type IV

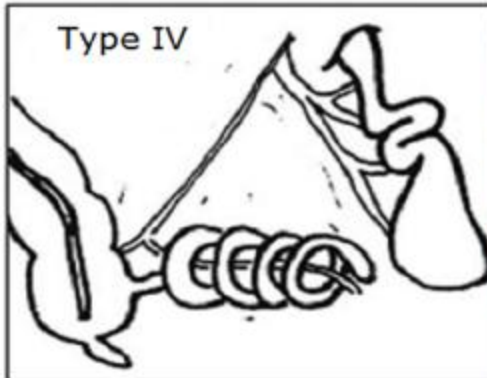


Fig.31 : classification de Martin et Zerella [14]

1.5) Diagnostic :

1.5.1) En prénatal : [19, 21]

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.

1.5.2) A la naissance : [15, 19, 37, 47]

α) Clinique :

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

- Ø Des vomissements bilieux constants, abondant et d'autant plus précoce que l'obstacle est proximal,
- Ø 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.
- Ø 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,
- Ø L'épreuve à la sonde est négative.

β) Imagerie :

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

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. [Fig.32]

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. [Fig.33]

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. [Fig.34]

1.6) Traitement : [47]

Il faut commencer par une mise en condition :

- Mise en place d'une sonde gastrique pour prévenir le risque de fausse route,
- Prise de deux voies veineuses pour la perfusion, l'antibiothérapie et les prélèvements bactériologiques et biologiques nécessaires.

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.

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 anti-mésentérique 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.



Fig. 32 : Radiographie thoraco-abdominale de face : une distension intestinale avec des niveaux hydro-aériques grêliques chez un nouveau né présentant une atrésie iléale. [37]



Fig.33 : Echographie abdominale: une dilatation liquidienne du grêle chez un patient présentant une atrésie iléale proximale. [37]



Fig.34 : Lavement opaque : côlon de petit calibre avec atrésie du grêle. [37]

2. Les autres causes d'occlusion néonatales basse :

2.1) Les duplications du grêle : [13, 48, 49, 50]

2.1.1) Définition :

Les duplications de l'intestin grêle sont les plus fréquentes des duplications digestives, elle représente plus de 50% des duplications. Elles sont plus volontiers situées sur la partie terminale de l'iléon et la région iléo-cæcale.

Ces duplications sont soit communicantes avec la lumière intestinale soit non communicantes, et elles peuvent prendre schématiquement deux aspects :

- Ø Les duplications kystiques : représentent près de 95%, et elles sont le plus souvent en rapport intime avec l'intestin.
- Ø Les duplications tubulaires : représentent 5% et peuvent former un véritable dédoublement du tube digestif en canon de fusil lorsqu'elles gardent des rapports intimes avec l'intestin, ou bien être reliées à l'intestin par une languette de méso, ou branchées sur l'intestin normal.

D'exceptionnels cas de duplications totales du grêle ont été rapportés.

2.1.2) Diagnostic :

α) Clinique :

Les duplications duodénales sont révélées essentiellement par des signes mineurs (vomissements, troubles de transit, douleurs abdominales) qui feront rechercher le principal signe : une masse abdominale de taille variable, arrondie, régulière, rénitente et mobile.

Mais parfois, cette pathologie se manifeste par une complication inaugurale notamment :

- Ø Un volvulus ou une invagination intestinale aigue prenant la duplication pour point de départ et révélant le plus souvent les formes tubulaires,
- Ø Une hémorragie digestive en rapport avec une hétérotopie gastrique,

Ø Une péritonite par perforation ou altération vasculaire progressive secondaire à l'augmentation de volume de duplication kystique entraînant une ischémie intestinale.

Enfin, la duplication peut être découverte lors d'une laparotomie effectuée pour une autre affection abdominale telle qu'une atésie du grêle, hernie diaphragmatique, omphalocèle...

β) Paraclinique :

La radiographie de l'abdomen sans préparation peut objectiver dans ce cas un syndrome de masse abdominale avec refoulement des clartés digestives. [Fig.35, A]

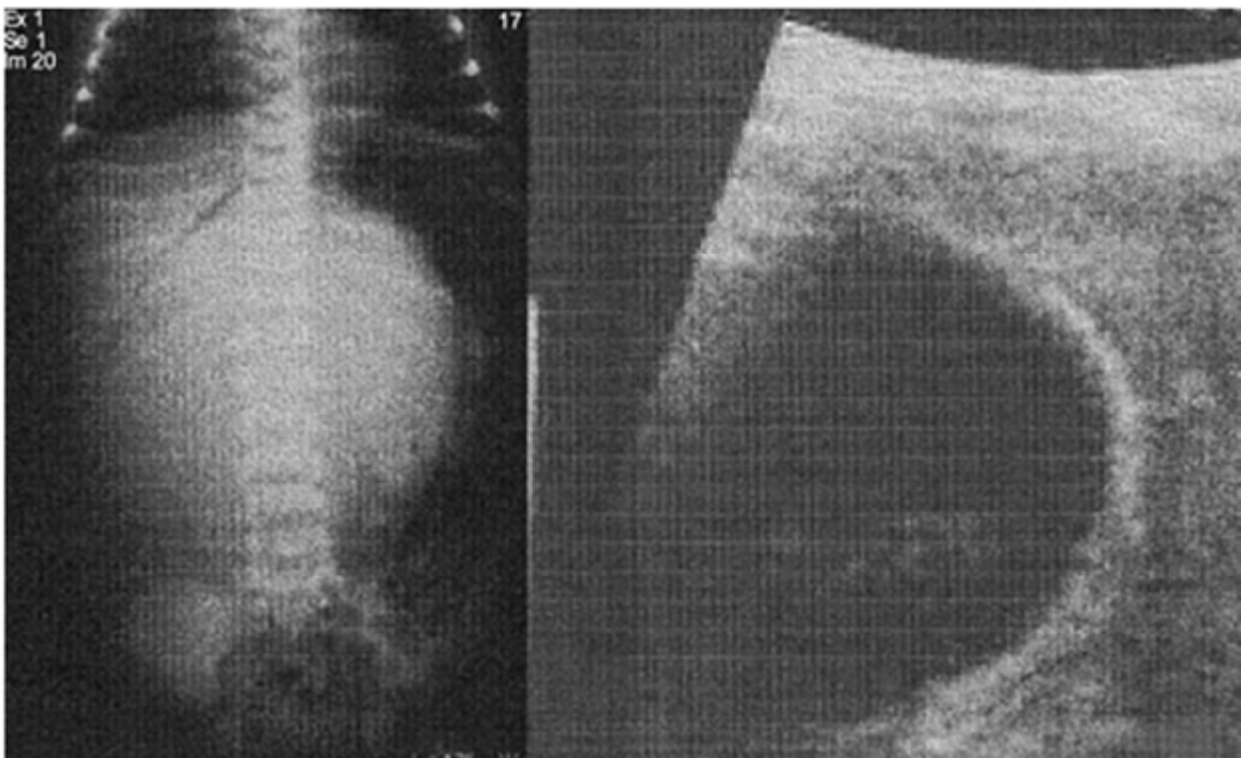
La traduction échographique de cette pathologie est celle d'une image kystique ou tubulaire anéchogène en contact intime avec le tube digestif, et dont la paroi est stratifiée et formée d'une couche interne hyperéchogène (muqueuse et sous muqueuse) et d'une couche externe musculaire hypoéchogène. Cette paroi est vascularisée en doppler couleur. L'étude échographique en temps réel permet d'apprécier l'existence d'un péristaltisme et de localiser précisément la duplication au niveau des différents segments de tube digestif et en particulier au niveau de la dernière anse grêle. [Fig.35, B]

Le transit du grêle est rarement utile.

Dans les cas des duplications du carrefour iléo-caecal, l'échographie et le lavement opaque effectués devant un tableau clinique d'invagination aiguë peuvent permettre d'évoquer le diagnostic, bien que ces duplications soient difficiles à différencier d'un lymphangiome kystique, d'un kyste ovarien voire d'un lymphome avant l'intervention chirurgicale.

2.1.3) Traitement :

Après une mise en condition, le traitement chirurgical consiste en une exérèse de la duplication et du grêle atteint suivie d'une anastomose termino-terminale.



A

B

Fig.35 :A) Radiographie thoraco-abdominale montrant un refoulement des clartés digestives

B) Echographie abdominale : image kystique à paroi dédoublée. [13]

2.2) L'occlusion de l'intestin grêle sur bride congénitale : [51]

2.2.1) Définition, Embryopathogénie :

La bride congénitale peut provenir des structures embryonnaires comme elle peut résulter d'un accolement anormal des feuillets péritonéaux durant l'embryogénèse, dans ce cas, l'épiploon, le mésentère, le péritoine pariétal et le tube digestif peuvent être impliqués dans la genèse de la bride, avec une prédilection pour l'épiploon et le mésentère dont la surface est très importante.

La bride congénitale peut étrangler tout ou une partie de l'intestin grêle. Elle peut provoquer un volvulus du grêle autour de son axe. Elle peut écraser l'intestin grêle ou provoquer une coudure occlusif. L'étranglement reste le mécanisme le plus fréquent.

2.2.2) Diagnostic :

L'occlusion de l'intestin grêle sur bride congénitale s'installe le plus souvent brutalement et provoque un tableau clinique aigu chirurgical ou parfois subaigu qui s'aggrave progressivement. Ce syndrome occlusif intestinal est engendré par la distension et l'ischémie intestinale dont l'importance est variable.

Le diagnostic d'occlusion de l'intestin grêle peut être donc évoqué, mais il faut penser aussi à une péritonite localisée ou généralisée en présence d'un état de choc.

2.2.3) Traitement :

Le traitement chirurgical, par laparoscopie ou sous cœlioscopie, consiste à réséquer la bride et si besoin l'anse intestinale nécrosée avec anastomose termino-terminale.

2.3) Les atrésies et sténoses coliques : [19, 37, 52]

2.3.1) Définition, fréquence :

Ce sont des obstacles de siège colique responsables d'une absence congénitale, complète ou incomplète, de la lumière dans le côlon. [Fig.36]

Ces atrésies ne représentent que 5 à 15% de l'ensemble des atrésies du tube digestif [19], 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% [52].

2.3.2) Etiopathogénie : [52]

C'est une pathologie, probablement multifactorielle. Plusieurs théories sont avancées mais le trouble de vascularisation anténatale est l'hypothèse étiologique 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 Ff10 (fibroblast growth factor) ou de son récepteur Fgfr.

2.3.3) Classifications anatomiques :

Louw a proposé une classification qui permet de distinguer entre trois types d'atrésie [19] :

- 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.

2.3.4) Diagnostic :

Le diagnostic anténatal est possible à l'échographie fœtale devant un hydramnios (par défaut d'absorption du liquide amniotique) et une dilatation du segment digestif en amont de l'atrésie. [52]

En postnatal, 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.

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation permet de révéler des signes radiologiques d'occlusion à type de niveaux hydro-aériques et de distension grêlique [Fig.37].

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

2.3.5) Traitement :

Le traitement consiste soit à une résection-anastomose en un temps, ou à une dérivation digestive avec rétablissement de la continuité dans un 2ème 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.

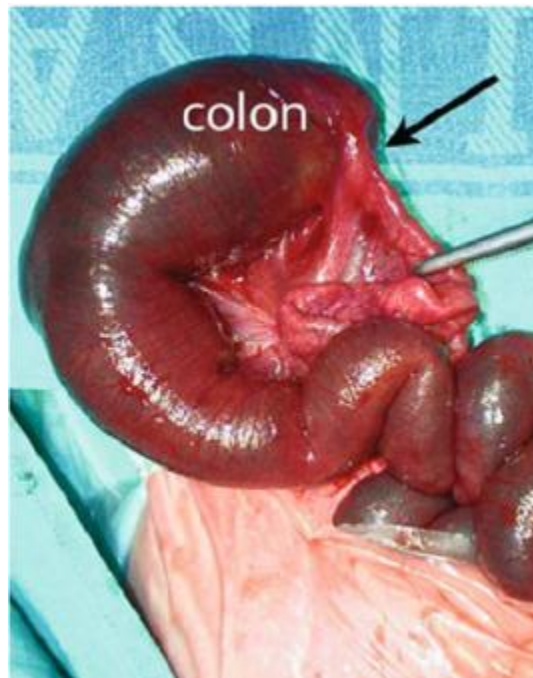


Fig.36: Aspect per-opératoire objectivant une atrésie colique. [37]



Fig.37: Radiographie sans préparation : Distension digestive très importante avec vacuité pelvienne en rapport avec une atrésie colique. [37]

2.4) Les malformations anorectales (MAR):

2.4.1) Définition et fréquence :

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. [11, 17, 53, 56]

Il s'agit de malformations congénitales dues aux anomalies de la régression caudale survenant précocement au cours de la vie intra-utérine (6ème_10ème semaine). [17, 54, 55]

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. [11, 16, 17]

2.4.2) Les variétés anatomiques : [11, 17]

On distingue entre trois types de malformations :

- 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
- Et 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 accentuée de la musculature périnéale et pelvienne. [Fig.38]

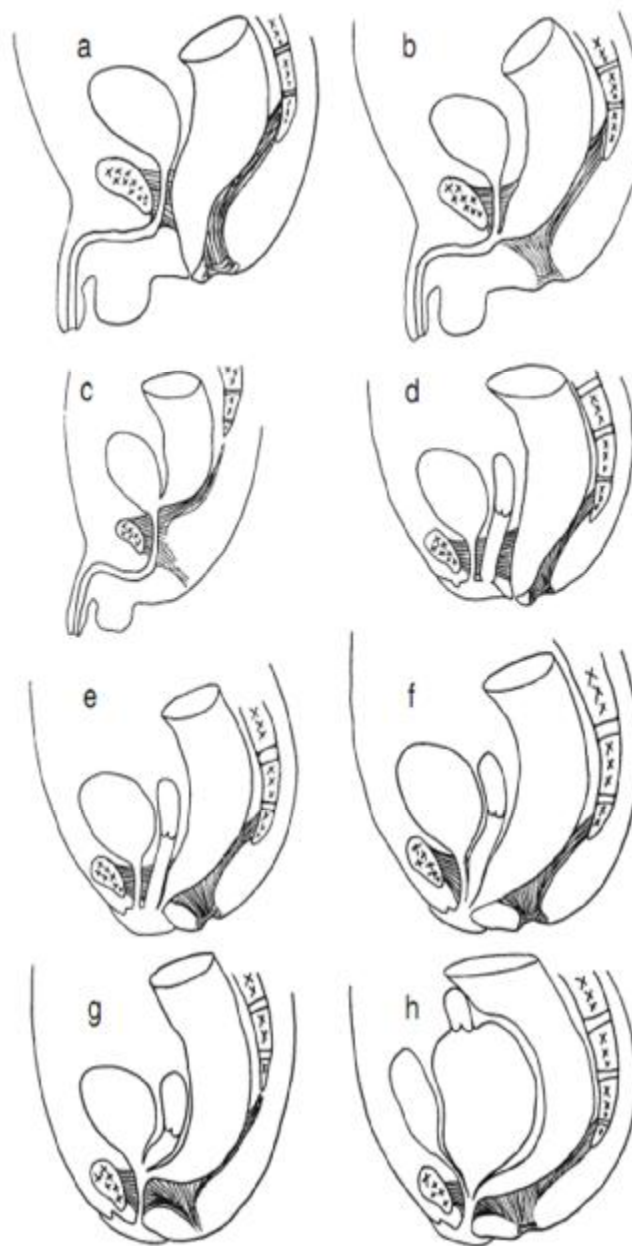


Fig.38 : Principales MAR en coupe sagittale :

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.

[57]

2.4.3) Malformations associées : [15]

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 :

- Ø Il s'agit essentiellement de malformations urinaires (50 %) en particulier l'agénésie rénale et le reflux vésico-rénal.
- Ø 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.
- Ø Les malformations digestives sont essentiellement représentées par l'atrésie de l'œsophage.
- Ø Enfin, viennent les malformations cardiaques où domine la transposition des gros vaisseaux.

Les associations malformatives sont également fréquentes :

- Ø 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),
- Ø 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).

2.4.4) Diagnostic :

α) Clinique : [15]

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 :

- Ø Le ballonnement abdominal, qui peut être précoce ou dans les 24 à 48 premières heures de vie,
- Ø Les vomissements alimentaires ou bilieux,
- Ø L'absence ou l'anomalie d'émission du méconium.

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

- Ø 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.
- Ø 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) Radiologique : [13,14]

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 [Fig.39]. Plus simplement, on peut faire ce cliché de profil en mettant le nouveau né en procubitus avec léger Trendelenburg pendant plus de 5min, cuisses

fléchies à 90° avec repérage métallique scotché sur l'emplacement théorique de la fossette anale [Fig.40].

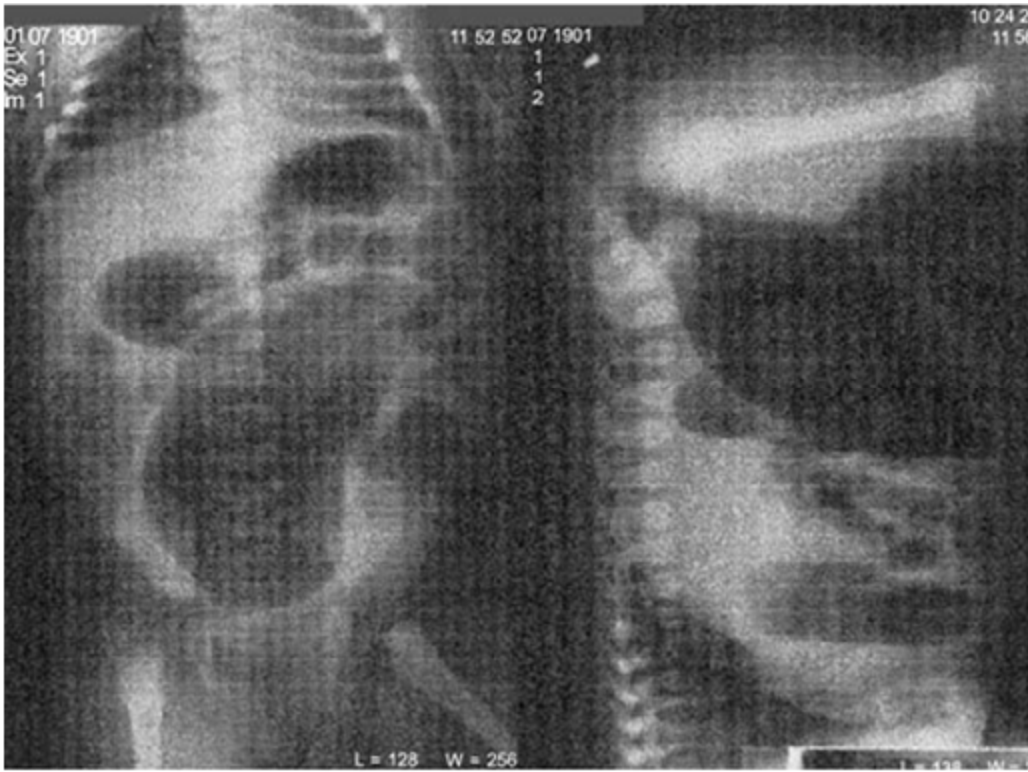
β₂) Une échographie :

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

2.4.5) Traitement : [57]

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.

Dans les formes dites hautes ou intermédiaires, la plupart des auteurs préconisent de réaliser une colostomie à 24 heures de vie, puis une correction radicale de la malformation quelques semaines plus tard voire après l'âge de 6mois pour certains cloaques.



A

B

Fig. 39 : Radiographie thoraco-abdominale,

A) de face : distension colique importante.

B) Invertogramme montrant le cul-de-sac rectal. [13]

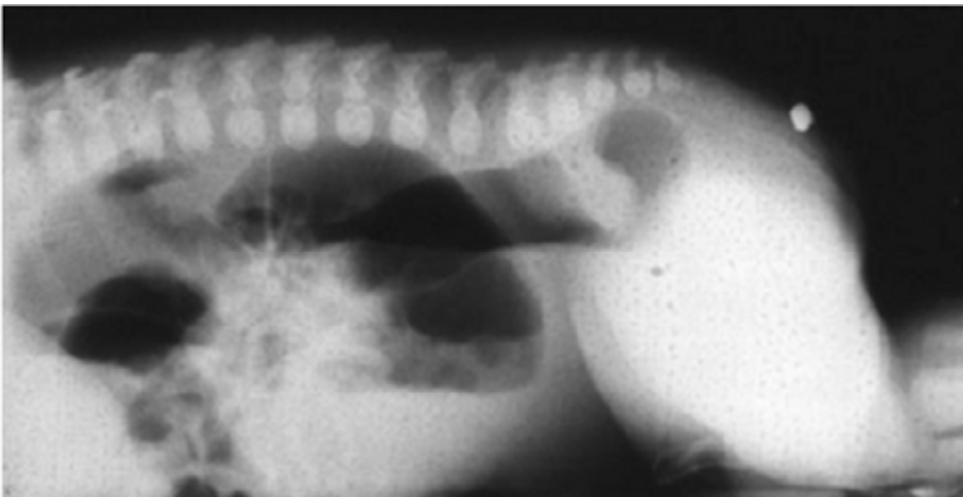


Fig.40 : Radiographie thoraco-abdominale en procubitus : cul-de-sac rectal. [14]

II. Les occlusions néonatales 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.

L'épreuve à la sonde montre, dans ce cas, un canal anal perméable et peut entraîner l'élimination explosive de méconium et de gaz permettant le déballonnement du nouveau né.

La maladie de Hirschsprung est la cause la plus fréquente.

1. Mégacôlon congénital ou maladie de Hirschsprung:

1.1) Définition : [15,58]

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 5ème et la 12ème 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 :

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

1.2) Historique : [58]

C'est le pédiatre Danois HIRSCHPRUNG qui a décrit le premier, au congrès pédiatrique de Berlin en 1886, 20 cas de mégacôlon congénital. Il s'agissait d'enfants morts de constipation avec distension abdominale majeure. TITTELE, ensuite, décrit l'absence de cellules ganglionnaires intestinales chez certains enfants souffrant d'une constipation chronique. ROBERTSON et KERNOHAN, à la Mayo clinic en 1938, établissent la relation entre l'aganglionose distale et l'occlusion. SWENSSON et BILL proposent une chirurgie thérapeutique en 1948. Plus tard, en 1959 SWENSSON et al. Proposent une biopsie rectale comme moyen diagnostique.

Dans les 20 dernières années le développement des techniques chirurgicales a permis de diminuer la morbidité et la mortalité de cette pathologie, ce qui a révélé l'émergence de cas familiaux. Ces cas familiaux ont permis l'étude génétique de cette maladie, avec actuellement l'hypothèse principale selon laquelle la maladie de Hirschprung est une malformation multifactorielle servant de modèle pour les maladies génétiques à expression et à pénétrance variables.

1.3) Epidémiologie : [58]

La fréquence de la maladie est estimée à 1 pour 5000 naissances, avec une prédominance masculine constamment retrouvée dans toutes les séries : les garçons sont 3 à 4 fois plus atteints que les filles, 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 Hirschprung 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 labio-palatine), cardiaques, rénales (agénésie) et des membres.

1.4) Physiopathologie : [58]

L'absence de cellules neuroganglionnaires intra-murales 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 achalasique 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 recto-anal inhibiteur (RRAI) étudié par la rectomanométrie).

1.5) Anatomopathologie : [58]

Dans le plexus myentérique normal on distingue trois couches :

- Ø Le plexus d'Auerbach situé entre la couche musculaire circulaire et la couche musculaire longitudinale,
- Ø Un plexus sous-muqueux profond de Henlé, situé dans la couche musculaire circulaire interne,
- Ø 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).

Sur le plan histologique les colorations standards confirment l'absence de cellules ganglionnaires dans la sous muqueuse et la musculuse. [Fig.41]

1.6) Génétique : [58]

La maladie de Hirschprung est, dans 70% des cas, sporadique mais cette pathologie peut être, dans 30% des cas, associée à des malformations congénitales et à des anomalies génétiques. Les gènes isolés en matière de mégacôlon congénital sont :

- Ø RET ou gène majeur, localisé en 10q11.2 et dont le ligand est le GDNF sa liaison implique d'autres corécepteurs tel GRF α 1.
- Ø L'endothéline du type B avec le récepteur EDNR et son ligand l'endothéline3.
- Ø Les facteurs de transcription sry relatcol transcription factor (SOX10).

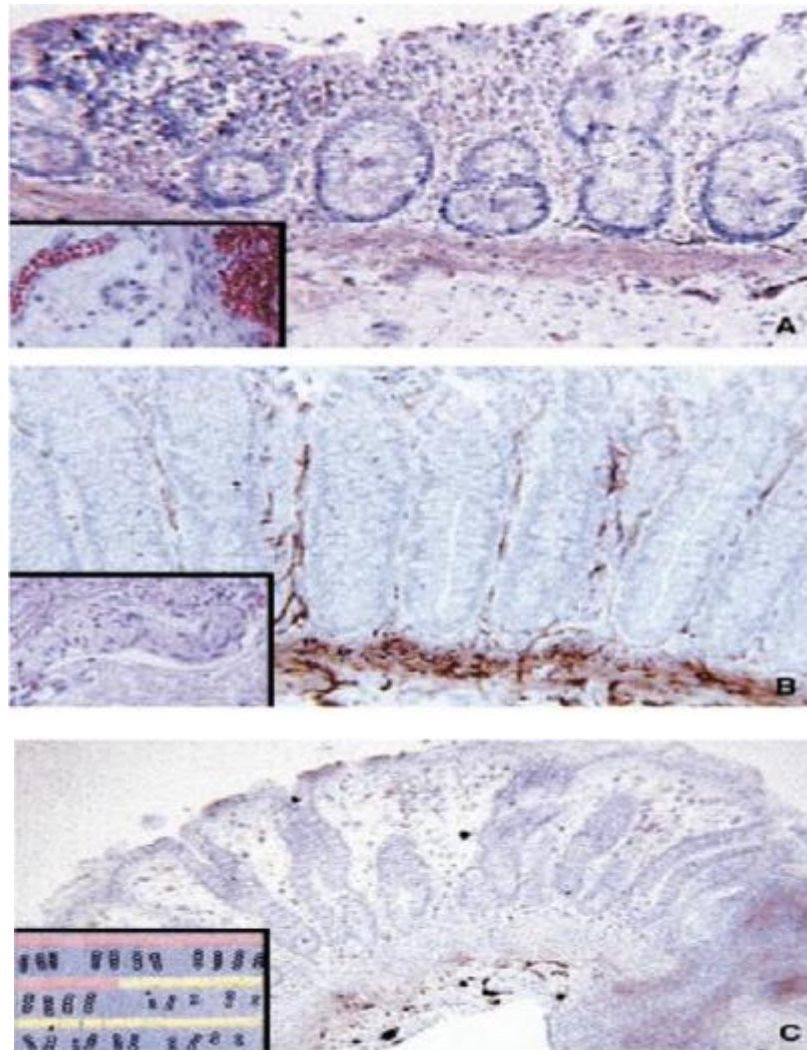


Fig.41 : A) Biopsie rectale normale : présence dans la sous muqueuse d'un plexus renfermant des cellules ganglionnaires.

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. [58]

1.7) Diagnostic : [25, 58]

Type de description : forme recto-sigmoïdienne.

1.7.1) Tableau 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 péri-colique, 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.

1.7.2) Examens complémentaires :

α) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation :

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 [Fig.42]. Elle peut retrouver aussi, au stade de complication, soit un pneumopéritoine témoin d'une perforation le plus souvent diastasique du cœcum, 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.

β) Le lavement opaque :

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.

Il est souvent fait, par beaucoup d'équipes, avec des hydrosolubles (gastrografine) dans la crainte d'une perforation, ce qui ne donne pas toujours de bons clichés informatifs.

La canule rectale doit simplement être placée juste au dessus du canal anal et ne doit pas remonter trop haut pour ne pas méconnaître une forme très courte. L'opacification doit être progressive sans inonder d'emblée l'ensemble du côlon, un cliché parfaitement de profil doit être réalisé et un cliché en évacuation doit être pris.

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 [Fig.43, B]. 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 [Fig. 43, A], 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.

γ) 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.

δ) La biopsie rectale :

Deux types de biopsie peuvent être réalisés :

- Ø 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.
- Ø 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'alphanaptyléstérase), cela permet de mettre en évidence l'absence de cellules ganglionnaires des plexus myentériques et l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne.



Fig.42: Cliché thoraco-abdominal sans préparation: Absence d'aération rectale avec distension intestinale en amont du rectum en faveur de la forme recto-sigmoïdienne de la maladie de Hirschprung. [25]

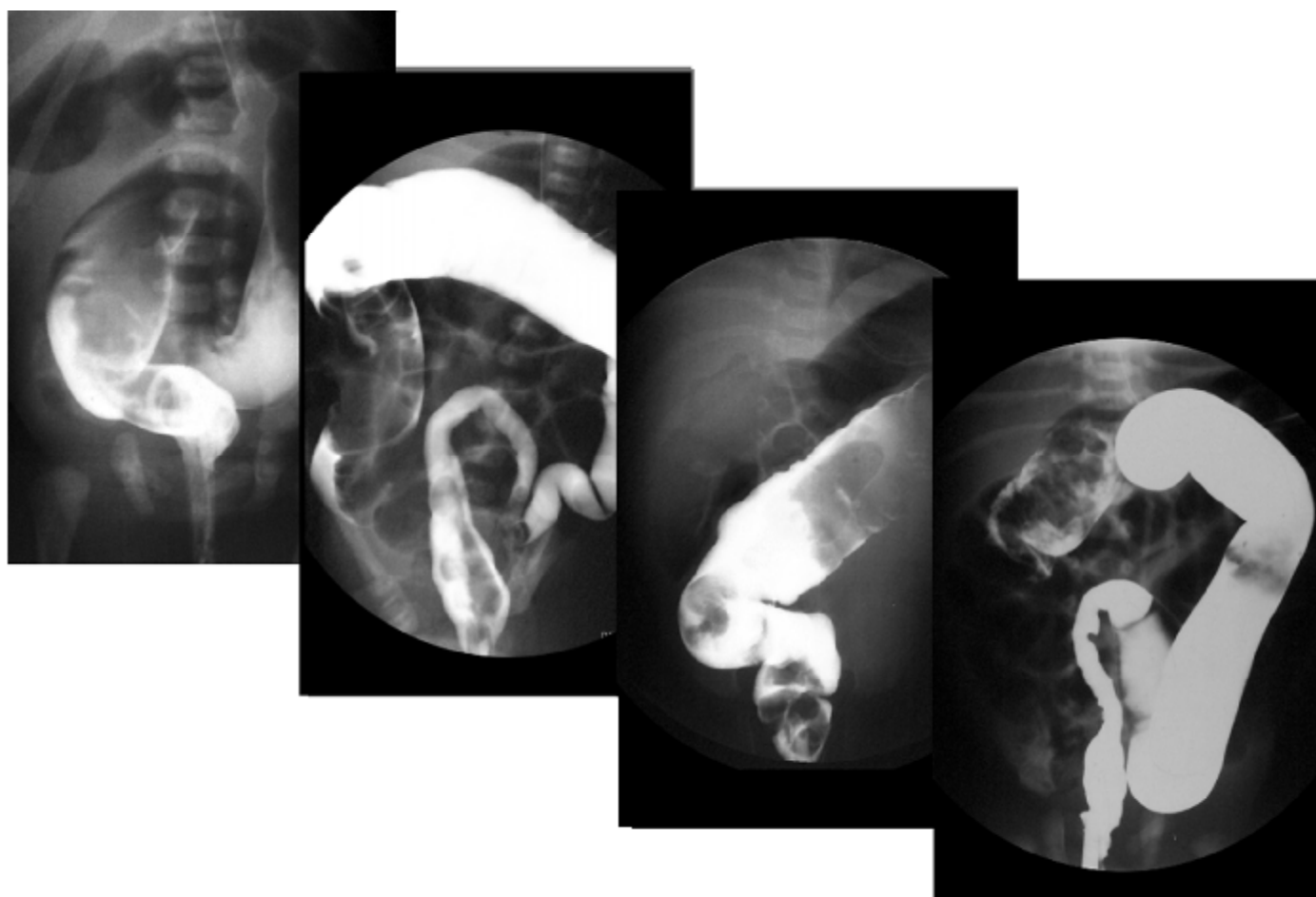


Fig.43: Lavement opaque : microrectie évocatrice d'une maladie de Hirschprung.

[25]

1.8) 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 trans-anale, avec souvent une chirurgie définitive très tôt en période néonatale.

1.8.1) Le traitement d'attente : [58]

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.

1.8.2) Traitement chirurgical radical :

Actuellement, on propose une chirurgie de plus en plus néonatale permettant de mettre à l'abri le nourrisson de l'entérocolite, ou après quelques jours ou semaines de nursing (poids de 4 à 5Kg) en sachant que ce nursing n'est pas sans risque.

α) Préparation : [59]

Doit être minutieuse pour que le côlon soit aussi propre que possible.

L'alimentation sans résidus débute 48h avant l'acte opératoire et la diète liquidienne 24h avant, chez les patients colostomisés il est impératif de procéder pendant 3 jours à des irrigations qui sont faites par les orifices proximales et distale de la colostomie ainsi que par l'anus.

Une antibiothérapie systémique prophylactique est utile en préopératoire.

Dans les 12h qui précède l'intervention, aucun lavement n'est administré de façon que le contenu intestinal soit aussi sec que possible.

β) Techniques chirurgicales : [58,59]

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 :

- Ø La technique de Swenson : consiste à faire une anastomose colo-anale directe après avoir réséqué la zone achalasiq. [Fig. 44]
- Ø 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. [Fig. 44]
- Ø La technique de Soave ou abaissement extra-muqueux endorectal : peut être fait par voie abdominale ou par voie trans-anale, 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 extra-muqueuse. [Fig. 45 a et b]

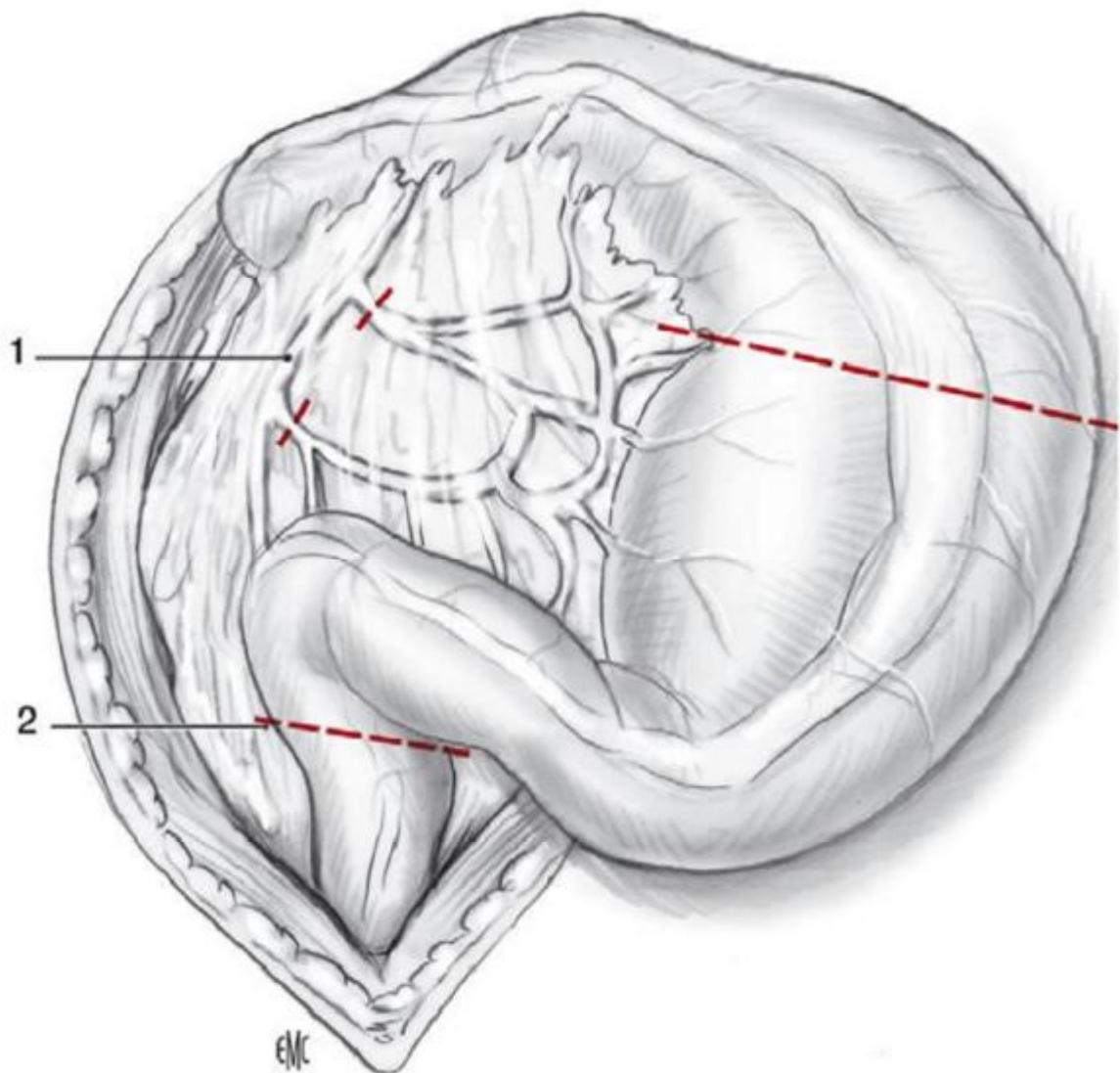


Fig. 44 : Dissection du rectosigmoïde avec ligature des artères sigmoïdiennes. Pointillés limitant la zone de résection par voie abdominale sur une forme recto-sigmoïdienne classique. 1) Tronc des artères sigmoïdiennes. 2) Pointillés de bas indiquant la zone de section pour le Duhamel ou d'éversion pour le Swenson. [58]

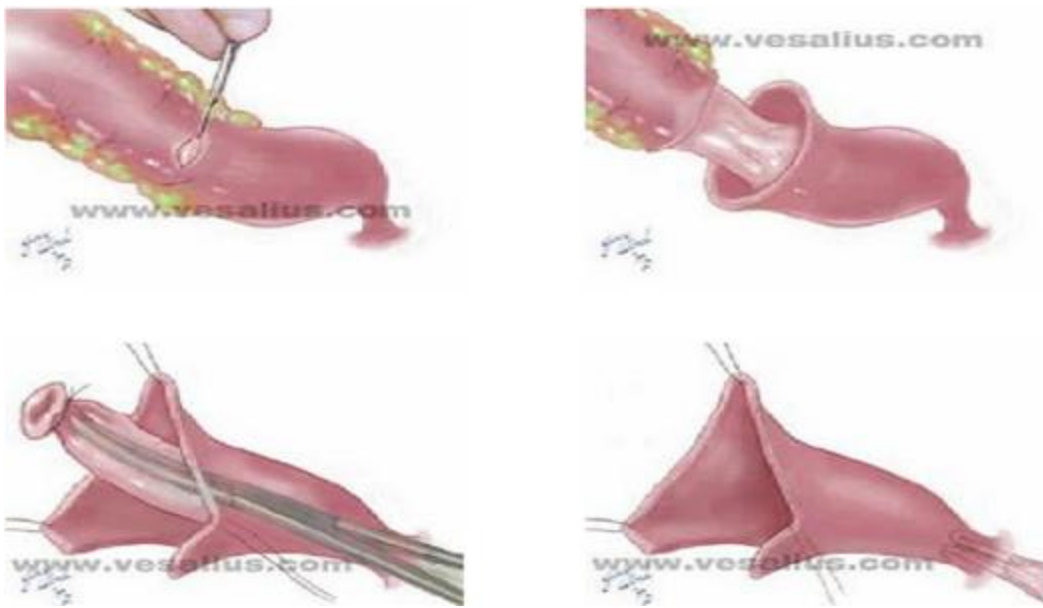


Fig. 45.a: Technique de Soave par voie abdominale.

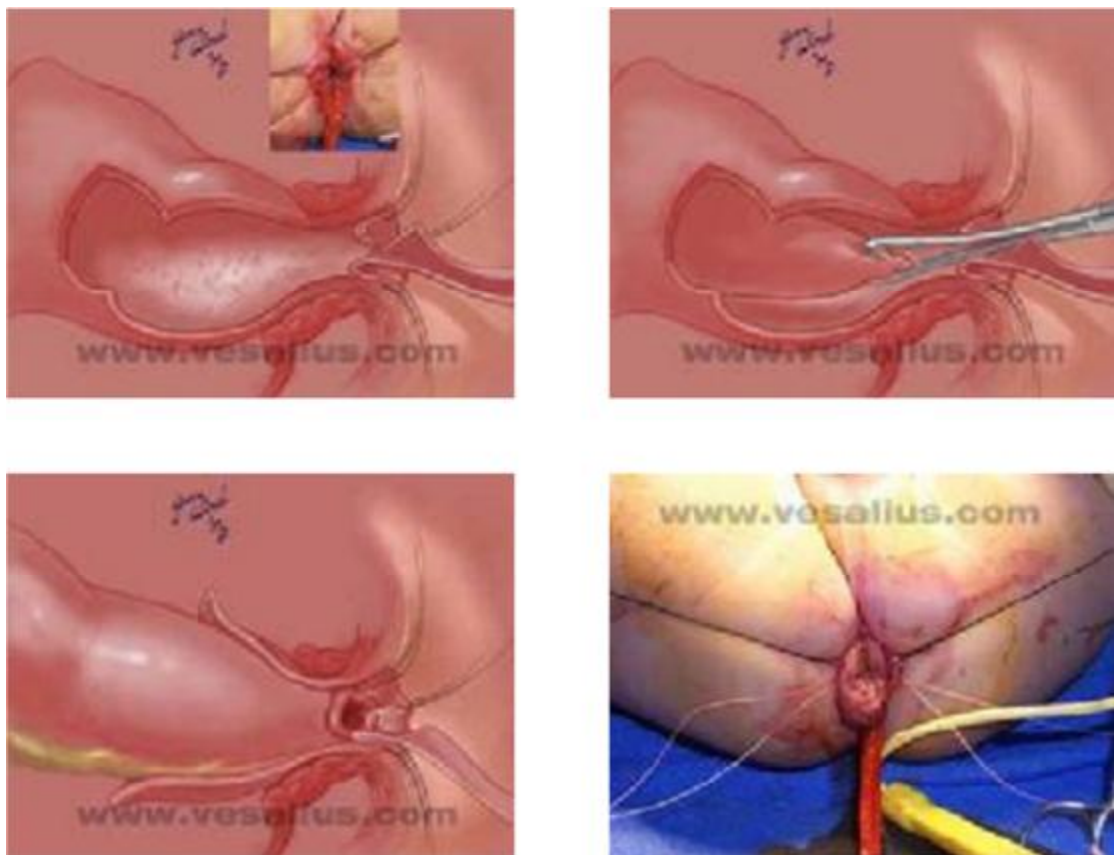


Fig. 45.b : Technique de Soave par voie trans-anale.

2. L'iléus méconial de la mucoviscidose :

2.1) Définition, fréquence : [17]

La mucoviscidose est une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive dont la complication précoce est l'iléus méconial. Au même titre que pour l'obstruction de tous les organes pourvus de glandes sécrétoires, l'engorgement de l'ensemble de l'intestin grêle par le méconium épais et visqueux provoque l'occlusion, alors que le contenu du côlon est blanchâtre adhérent aux parois. C'est en règle vers la 15^{ème} semaine d'aménorrhée que l'obstruction se constitue. Une perforation peut se reproduire du fait du poids et de l'inertie des dernières anses grêles et leur tendance à se volvuler, il en résulte un épanchement méconial libre ou enkysté dans la cavité péritonéale.

L'iléus méconial survient chez environ 15% des nouveaux nés atteints de la mucoviscidose. Le pronostic est celui de la mucoviscidose, c'est-à-dire qu'il est avant tout pulmonaire.

2.2) Diagnostic: [11, 37, 60]

2.2.1) Diagnostic anténatal :

Le diagnostic peut être fait à l'échographie de 2^{ème} trimestre qui met en évidence un intestin hyperéchogène.

L'existence dans la fratrie d'un cas index est évocatrice et le diagnostic pourra donc être fait précocement par biopsie du trophoblaste -par exemple- ce qui permet ainsi d'identifier la mutation.

L'étude des enzymes digestifs dans le liquide amniotique est fiable entre la 15^{ème} et la 19^{ème} semaine d'aménorrhée.

2.2.2) Diagnostic postnatal :

α) Clinique :

Le tableau clinique est celui d'une occlusion intestinale néonatale basse progressivement constituée et caractérisée par:

- Ø Un retard d'émission du méconium au cours des 48 premières heures de vie,
- Ø Des vomissements bilieux,
- Ø Une distension abdominale.

L'examen abdominal permet d'objectiver parfois une masse palpable au niveau du quadrant inférieur droit. L'épreuve à la sonde est négative.

β) Paraclinique :

- Ø La radiographie thoraco-abdominale sans préparation montre une distension parfois importante des anses grêles en amont d'une image en «bulles de savon» résultant de la rétention d'air au sein d'un méconium hyper-visqueux. Les niveaux hydro-aériques sont rares en raison de l'importante dessiccation du contenu intestinal. [Fig.46]
- Ø L'échographie montre, dans ce cas, des anses grêles dilatées dont le contenu est échogène, avec un aspect de pseudo-épaississement pariétal en rapport avec des couches concentriques du méconium desséché au contact de la muqueuse, et un granité échographique formé d'air trappé dans un méconium échogène. [15]
- Ø Le lavement opaque à la gastrografine a un double intérêt, diagnostique et thérapeutique :

Il va montrer un petit côlon parsemé de petites billes méconiales. La progression se fait lentement à travers la valvule iléo-cæcale et il faut souvent plusieurs remplissages pour franchir la ou les dernières anses iléales, ceci élimine un obstacle organique. [Fig.47]

Le lavement opaque est la première méthode thérapeutique et sa répétition permet souvent de lever cet obstacle digestif.

2.3) Complications : [60]

L'iléus méconial peut se compliquer par :

- Ø Un volvulus intestinal,
- Ø Une perforation intestinale par nécrose,
- Ø Une péritonite méconiale,
- Ø Une atrésie iléale,
- Ø Et éventuellement, une entérocolite, une ascite, des calcifications intra-abdominales et un pseudokyste méconial.



Fig.46 : Radiographie thoraco-abdominale sans préparation chez un nouveau né présentant un iléus méconial. [60]

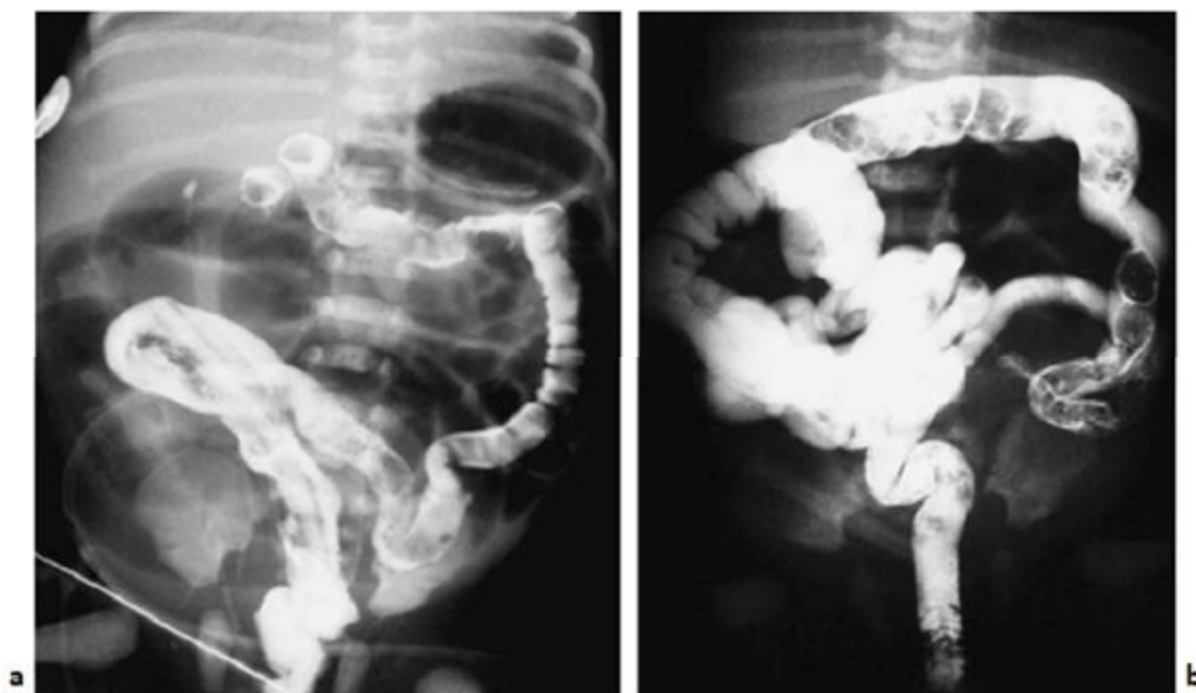


Fig.47 : Lavement opaque révélant : a) Un petit côlon avec des images lacunaires (méconium adhérent à la paroi), b) Après progression: Opacification de l'iléon terminal avec reflux du produit de contraste en amont de l'obstacle. [37]

2.4) Traitement : [60]

Dans les formes non compliquées un traitement conservateur est efficace dans plus de la moitié des cas. Ce traitement correspond le plus souvent au lavement à la gastrografine qui, par effet osmotique, dilue le méconium anormal et permet d'évacuer l'obstacle. Il est souvent nécessaire de répéter ce lavement plusieurs jours consécutifs en surveillant l'apparition d'un déséquilibre hydro-électrolytique due à l'hyperosmolarité du produit.

En cas d'échec ou de complication, le traitement chirurgical est nécessaire : Il consiste le plus souvent en une entérostomie permettant d'effectuer des irrigations intestinales, ou en une résection étendue avec anastomose de Roux en Y et ileostomie distale.

3. Autres causes d'occlusion fonctionnelle :

Parmi les autres occlusions fonctionnelles coliques, deux situations lésionnelles s'opposent totalement par leur gravité :

- Ø Les syndromes occlusifs fonctionnels résolutifs qui se composent du syndrome du bouchon méconial, du syndrome de petit côlon gauche et de l'iléus de prématuré, et dont le traitement n'est pas chirurgical sauf dans les cas compliqués (perforation digestive).
- Ø Les pseudo-occlusions intestinales chroniques notamment le syndrome mégavessie-microcôlon-hypopéristaltisme.

3.1) Le syndrome du bouchon méconial ou Plug syndrome : [17, 37, 61]

C'est une forme transitoire d'occlusion néonatale colique distale et rectale, résolutive par l'émission d'un méconium épais compact et de couleur grise.

Ce syndrome a été décrit pour la première fois par Clatworthy et al. en 1956.

Les clichés radiologiques [Fig.48 (a.b)] évoquent une maladie de Hirschprung, et l'opacification [Fig.48. c] met en évidence un moule long occupant tout le côlon gauche.

L'étiologie de cette obstruction temporaire n'est pas élucidée, elle pourrait être en rapport avec :

- Ø La consistance visqueuse du méconium,
- Ø Trouble du péristaltisme intestinal causé par l'augmentation de la sécrétion locale du glucagon,
- Ø Une immaturité des cellules interstitielles de Cajal dont le rôle dans la motricité intestinale est mal défini.

L'évolution est spontanément favorable, sans séquelles sauf s'il s'agit d'une forme mineure d'iléus méconial.

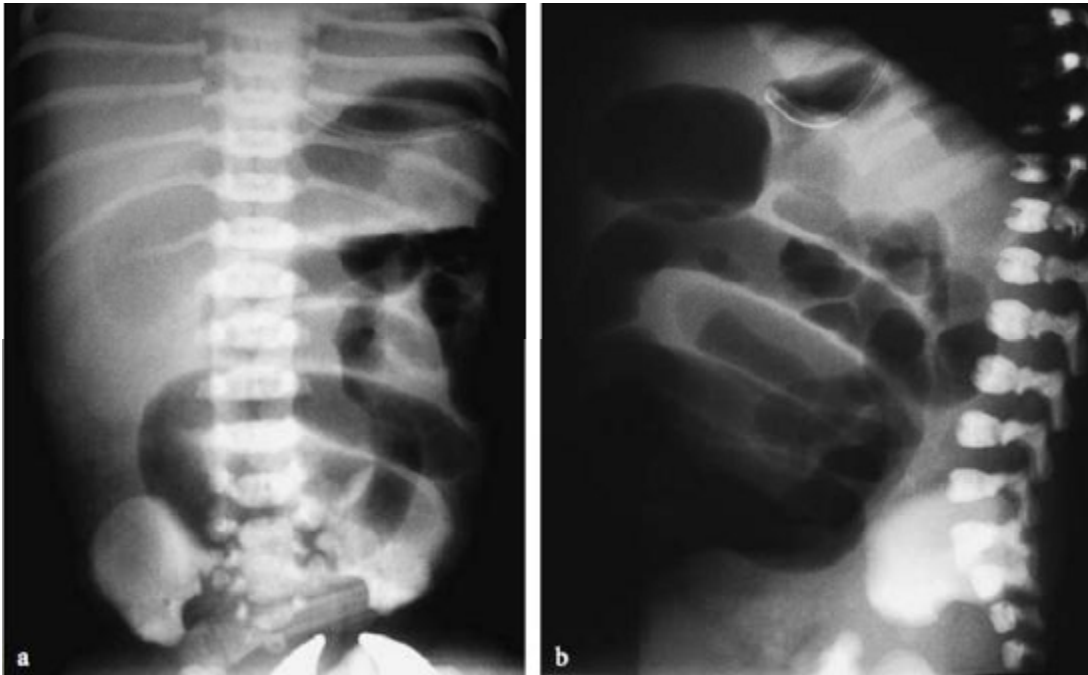


Fig.48 (a.b) : Radiographie de l'abdomen sans préparation de face (a) et de profil (b) montrant une distension intestinale chez un nouveau né présentant un Plug syndrome. [37]



Fig.48.c : Lavement opaque, cliché de profil : Côlon gauche occupé par un moule long. [37]

3.2) Le syndrome du petit côlon gauche : [14, 62]

Décrit en 1974 par Davis et al. , le syndrome de petit côlon gauche est une cause très rare d'occlusion intestinale néonatale basse d'origine fonctionnelle, rapidement résolutive après un lavement aux hydrosolubles.

L'étiopathogénie reste très débattue, deux théories ont été avancées :

- Ø La première est celle d'un trouble de motilité colique par immaturité fonctionnelle des plexus nerveux, comme semble le montrer l'étude histologique, mais cette immaturité est identique aussi bien au niveau de la zone dilatée que la zone rétrécie ce qui ne permet pas d'expliquer la disparité du calibre retrouvé.
- Ø La deuxième fait appel à des mécanismes hormonaux, notamment chez les nouveau-nés de mères diabétiques. En effet, l'hypoglycémie qui se voit chez ces nouveau-nés entraîne une augmentation du taux de glucagon ce qui augmente l'activité vagale dans les zones de distribution du nerf pneumogastrique qui se termine à l'angle colique gauche. Ainsi se trouve réalisé l'aspect radiologique typique de ce syndrome qui guérit après correction de l'hypoglycémie et avec l'aide du lavement.

Le tableau clinique est celui d'une occlusion intestinale basse. Ce tableau survient généralement dans les trois premiers jours de vie, souvent chez des nouveau-nés de petit poids de naissance ou nés de mères diabétiques. L'examen clinique peut mettre en évidence, à la palpation, des anses intestinales dilatées. Il faut faire passer, à travers l'anus, une sonde charriée 8 ou 10 bien lubrifiée pour éliminer une membrane anale, une atrésie ou une sténose rectale.

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation ne montre rien de particulier en dehors des signes d'occlusion intestinale basse. Ainsi, on peut avoir une distension intestinale diffuse, modérée ou sévère, avec ou sans niveaux hydro-aériques.

L'échographie apporte une aide efficace dans l'orientation diagnostique avant la réalisation du lavement opaque en montrant une disparité du calibre entre un côlon droit normal et un côlon gauche de petit calibre. [Fig.49]

Le lavement opaque aux hydrosolubles a un double intérêt diagnostique et thérapeutique :

- Ø Dans ce cas, le lavement met en évidence un aspect très évocateur : on assiste à une injection de tout le côlon avec un côlon gauche de petit calibre, de bords lisses et pourvu de contractions anarchiques analogues à celles décrites dans la maladie de Hirschprung [Fig.50]. Il existe un changement de calibre typique au niveau de l'angle splénique avec un côlon d'amont distendu et contenant du méconium épais. L'évacuation du produit opaque avec un méconium d'aspect variable se fait dans des délais variables (quelques heures).
- Ø La gastrografine reste le produit de contraste le plus utilisé car du fait de ses caractéristiques hypertonique et hydrosoluble, il entraîne un appel d'eau du secteur extracellulaire vers la lumière digestive et permet donc de fluidifier le méconium et de diminuer les forces des surfaces de tension entre le méconium et la muqueuse digestive ce qui facilite l'évacuation du méconium.

Pour éviter les problèmes de déshydratation et les troubles électrolytiques, une hydratation avant et après la pratique de ce lavement est recommandée.

L'évolution est spontanément favorable avec une régression de la symptomatologie en quelques heures après évacuation du produit du contraste et du méconium.

La reprise de la fonction digestive se fait progressivement et un deuxième lavement peut être utile.

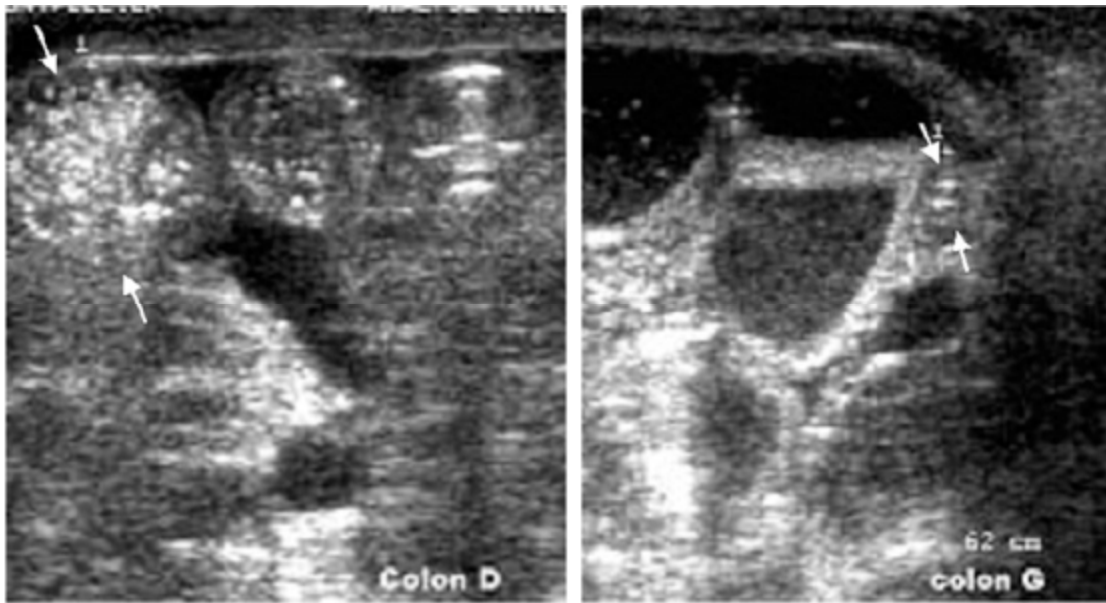


Fig.49 : Echographie révélant une disparité du calibre entre les côlons droit et gauche en faveur du syndrome de petit côlon gauche. [14]

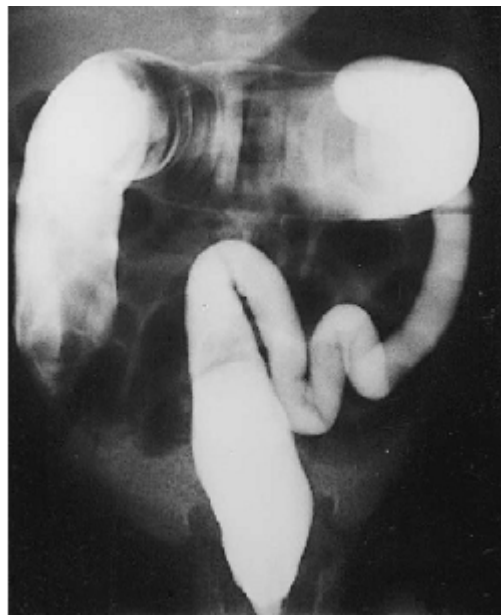


Fig.50: Lavement à la gastrografine montrant un petit côlon gauche avec un côlon transverse distendu sans microrectie. [62]

3.3) Le syndrome mégavessie-microcôlon hypopéristaltisme : [13, 15]

Ce syndrome a été décrit en 1976 par Berdon. Il se caractérise par l'association d'une obstruction intestinale à une mégavessie non obstructive probablement d'origine myopathique.

Sur le plan digestif, le bilan malformatif associe un intestin grêle court, un microcôlon, un péristaltisme absent ou inefficace et fréquemment une malrotation, et sur le plan urinaire, la vessie est très volumineuse avec une dilatation globale du système collecteur sans obstruction organique visible, une dysplasie rénale est souvent associée.

Cliniquement, le nouveau né se présente avec une distension abdominale importante secondaire à la mégavessie et à l'absence d'émission méconiale.

L'échographie couplée au doppler permet de visualiser, dans ce cas, une anomalie de position des vaisseaux mésentériques en rapport avec la malrotation, une importante dilatation de la vessie et des voies urinaires et un hypopéristaltisme intestinal. Le microcôlon peut être visualisé à l'échographie et à l'opacification.

Le pronostic de cette pathologie est sombre en absence d'un traitement efficace, et le décès survient avant l'âge de 6 mois.

III. Les occlusions inflammatoires :

1. L'entérocolite ulcéro-nécrosante : [14, 13, 15, 61, 63]

1.1) Définition, Etiopathogénie :

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 foetale, 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.

1.2) Diagnostic : [14, 15, 63]

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 [Fig. 51, 52]

Ces difficultés mettent en valeur tout l'intérêt de l'exploration échographique initiale devant la suspicion d'une entérocolite ulcéronécrosante : 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.

Ainsi, en se basant sur les signes radio-cliniques, Bell a procédé (en 1978) à une classification qui permet de distinguer entre trois stades de gravité de l'entérocolite [15]:

	Stade I Entérocolite suspecté	Stade II Entérocolite confirmé	Stade III Entérocolite sévère
Signes généraux	Instabilité thermique Apnée. Bradycardie. Cyanose. Léthargie. Instabilité glycémique.	Signes 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 stade I. Silence digestif. Abdomen douloureux. Possible cellulite abdominale. Possible masse du flanc droit. Rectorragies.	Signes 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 épaissement des anses. Hyperhémie pariétale.	Anses épaissies ou amincies. Péritonite échogène. Air extra-digestif. Absence de perfusion pariétale.

Quelle que soit la gravité de l'entérocolite 10 à 20 % des nouveau-nés vont développer dans les semaines suivantes une ou plusieurs sténoses digestives post-entérocolitiques. 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 [Fig. 53, a] mais également par l'échographie [Fig. 53, b] en particulier au niveau du côlon gauche.



Fig. 51 : Radiographie thoraco-abdominal sans préparation montrant une distension intestinale avec pneumatose pariétale typique grêlique et colique. [14]



Fig.52 : Radiographie thoraco-abdominale sans préparation objectivant des clartés au sein de l'opacité hépatique avec épanchement péritonéale. [63]

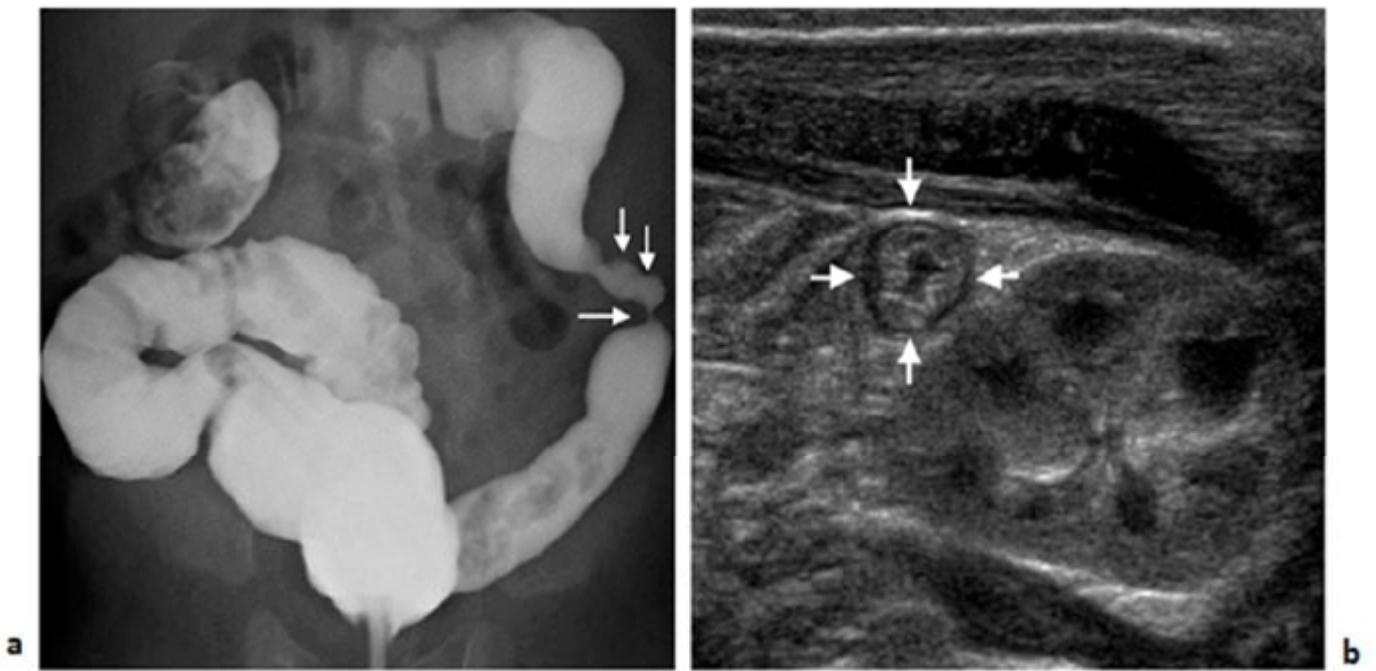


Fig. 53 : a) Lavement opaque, et b) Echographie abdominale montrant des sténoses post-entérocolitiques. [14]

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 digestive et une nutrition parentérale.

Le traitement chirurgicale, 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 post-entérocolitiques 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.

2. Les péritonites : [13, 16, 17, 37]

Les péritonites néonatales se traduisent par un syndrome occlusif qui relègue parfois au second plan les signes de péritonite. Elles sont soit anténatales aseptiques (péritonite méconiale), soit postnatales septiques.

- Ø La péritonite méconiale est secondaire à une perforation intestinale intra-utérine, en milieu aseptique, compliquant une atrésie, un iléus méconial ou un volvulus. Elle est associée à la mucoviscidose dans 45% des cas. [13]
- Ø La péritonite postnatale est rare, pouvant être en rapport avec une perforation digestive ou avec une septicémie, elle peut ainsi révéler la maladie de Hirschprung compliquée d'une perforation cæcale. Elle peut être associée à une péritonite méconiale.

Dans les deux cas, il y a un état inflammatoire péritonéale avec:

- Ø Cliniquement : une distension abdominale, des vomissements le plus souvent bilieux, un retard ou une absence d'émission méconiale, une défense abdominale et une altération rapide de l'état général.
- Ø Paracliniquement : La radiographie thoraco-abdominale sans préparation confirme le diagnostic en montrant un pneumopéritoine [Fig.54] ou un épanchement de la grande cavité péritonéale voire même des calcifications péritonéales linéaires ou floconneuses [Fig.55, a] pouvant migrer au scrotum chez le garçon, ces calcifications sont aussi visualisées à l'échographie [Fig.55, b] et peuvent être associées ou non à des cônes d'ombres postérieures, leur absence serait en faveur d'un épanchement consécutif à une mucoviscidose (l'absence d'enzymes pancréatiques empêche leur survenue).

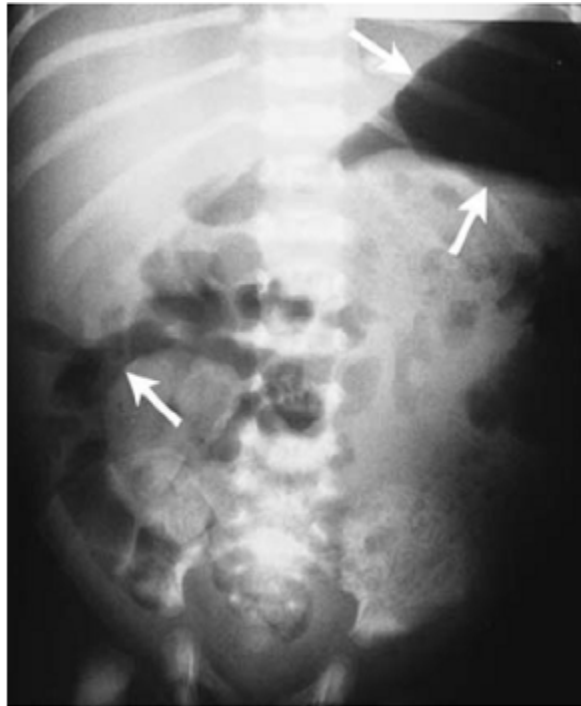


Fig. 54 : Radiographie de l'abdomen sans préparation: pneumopéritoine chez un nouveau né présentant une péritonite méconiale secondaire à une atrésie iléale perforée in-utéro. [37]

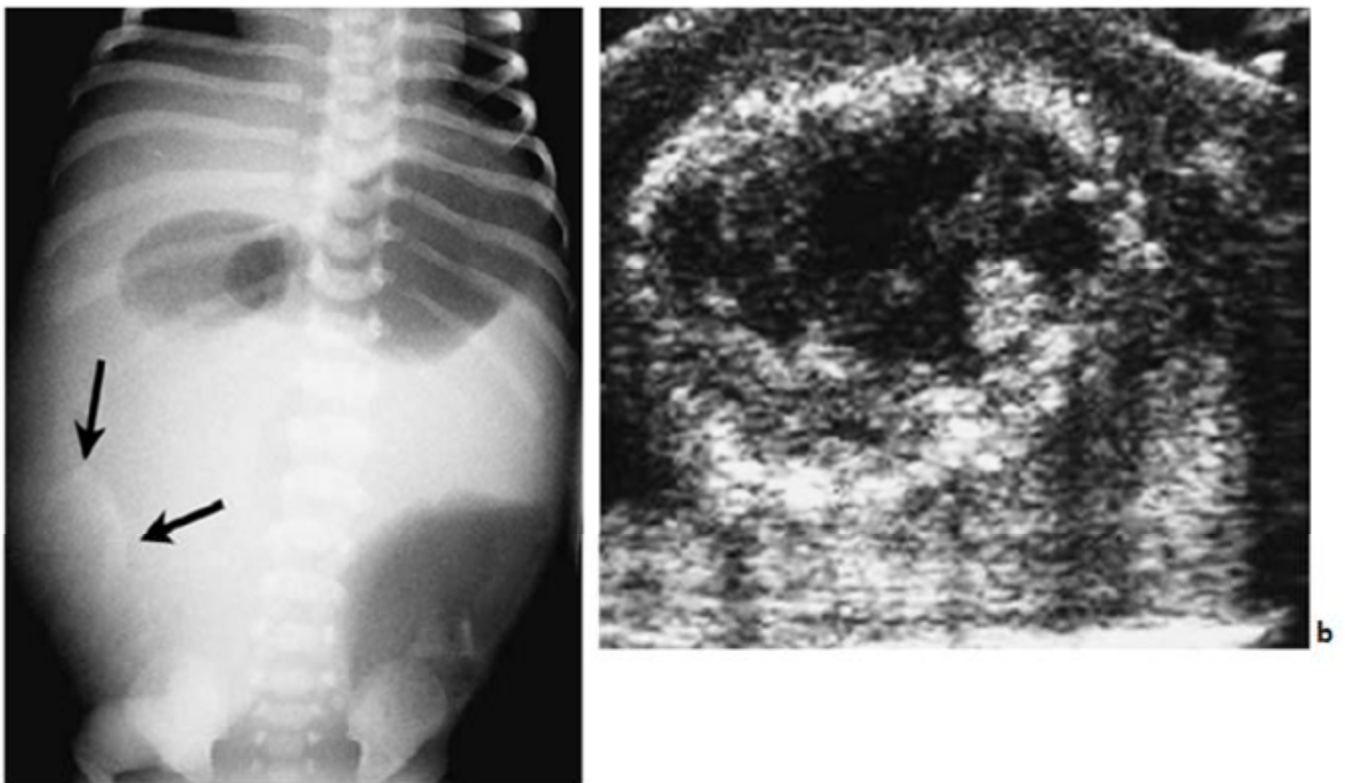


Fig. 55 : Péritonite méconiale révélatrice d'une atrésie iléale a) Radiographie thoraco-abdominale révélant une calcification péritonéale, b) Echographie abdominale chez le même patient montrant l'image d'un pseudokyste contenant des débris avec calcification périphérique. [37]

MATÉRIEL ET MÉTHODE D'ÉTUDE

Matériel d'étude :

Notre série comprend les cas d'occlusion néonatale colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès, sur une période de sept ans (2004-2010).

Durant cette période 110 nouveau-nés ont été admis pour syndrome occlusif, mais seulement 62 dossiers sont exploitables.

Parmi ces 62 cas, 14 sont décédés et 48 ont eu une bonne évolution clinique et paraclinique.

1. Méthode d'étude :

Les dossiers ont été étudiés selon une fiche d'exploitation comprenant :

Numéro d'entrée :

Numéro d'ordre :

Identité :

Le nom :

L'âge :

Le sexe :

L'origine géographique :

L'adresse :

Numéro de téléphone :

Le motif de consultation :

Les antécédents :

Le déroulement de la grossesse :

Données de l'échographie des 2^{ème} et 3^{ème} trimestres :

Médicaux :

Chirurgicaux :

Familiaux :

L'histoire de la maladie :

L'émission de méconium : absente / retardé/anormale

Constipation :

Arrêt des matières et des gaz :

Ballonnement abdominal :

Vomissements :

Autres signes cliniques :

L'examen clinique :

L'examen général :

L'examen abdominal :

L'examen des autres appareils :

Malformations associées :

L'épreuve à la sonde :

L'examen paraclinique :

1. Radiologique :

- Radiographie thoraco-abdominale sans préparation :

Distension intestinale :

Disparité du calibre intestinal avec répartition inégale d'air :

Niveaux hydro-aériques :

Pneumopéritoine :

Calcification:

- TOGD/Le lavement :
- Echographie :

2. Biologique :

- Ionogramme :
 - NFS :
 - TP/TCK :
3. Rectomanométrie :
 4. Biopsie rectal :

Traitement :

- Palliatif :

Mesures de réanimation :

Nursing :

Le type d'entérostomie et sa distance par rapport à l'angle de Treitz :

- Radical :

Technique :

Surveillance post opératoire :

L'état local :

Nécrose du côlon :

Suppuration et/ou fistule périnéale :

Infection de la paroi :

Des signes d'occlusion :

Des signes de péritonite ou d'entérocolite :

Dilatation :

Fécalome :

La mortalité :

Préopératoire :

Peropératoire :

Postopératoire :

-Précoce:

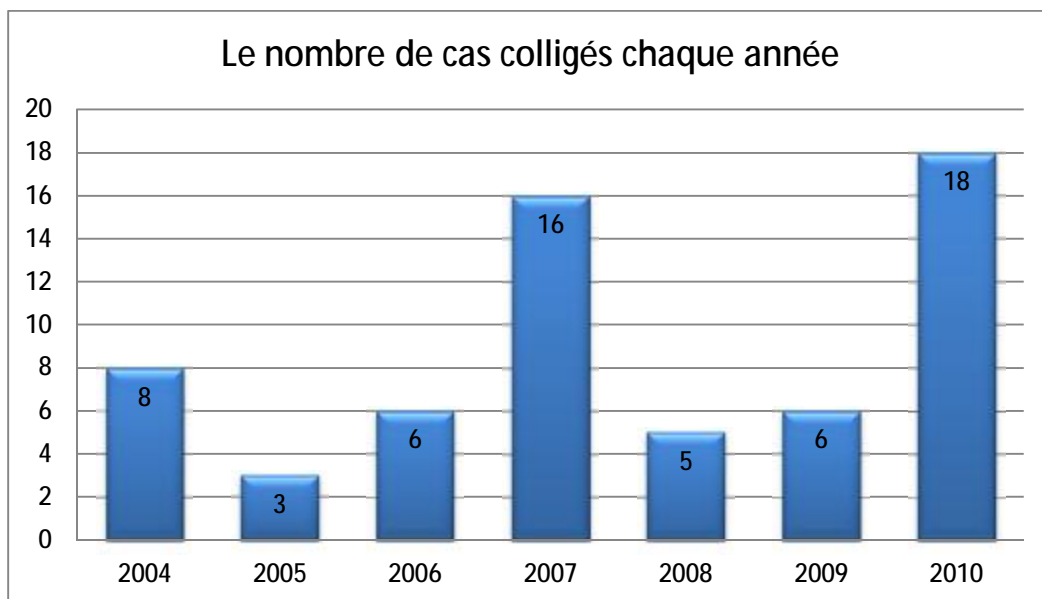
-Tardive.

RÉSULTATS ET DISCUSSION

Notre étude rétrospective sur cette série de 62 cas d'occlusion néonatale a abouti à des résultats qu'on a comparé avec ceux d'autres séries.

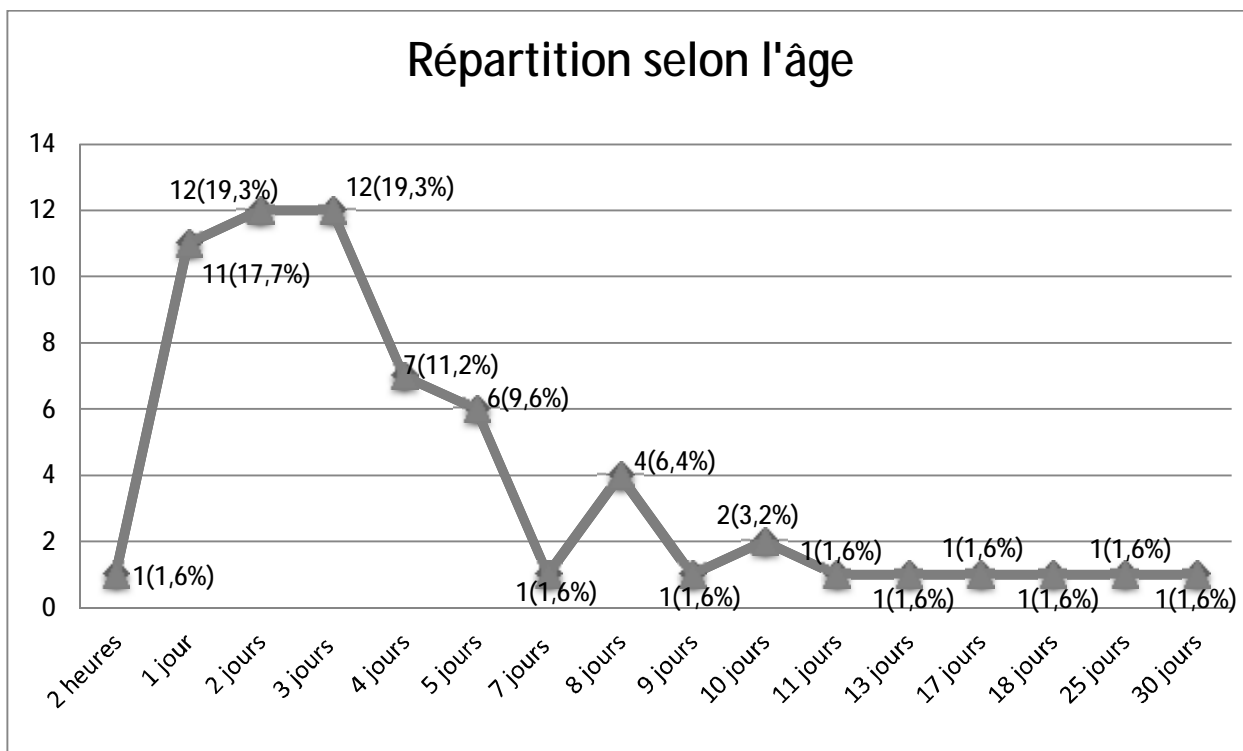
1. La répartition des cas selon les années :

Durant la période de notre étude nous avons recensé : 8 cas d'occlusion néonatale en 2004, 3 cas en 2005, 6 cas en 2006, 16 cas en 2007, 5 cas en 2008, 6 cas en 2009, avec un maximum de cas, qui est de 18, en 2010 en raison de recrutement élevé au nouveau hôpital.

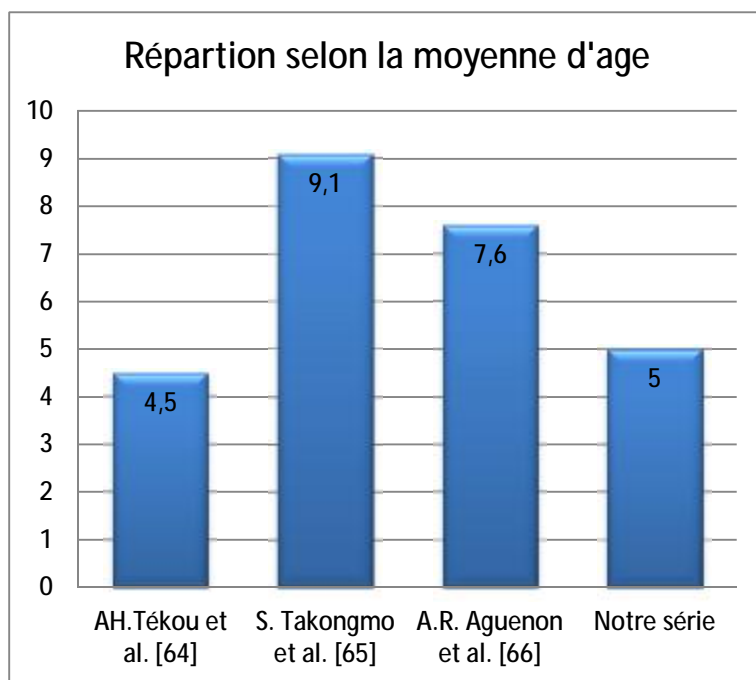


2. L'âge :

L'âge au moment de diagnostic varie entre quelques heures et 30 jours, avec une moyenne de 5 jours.

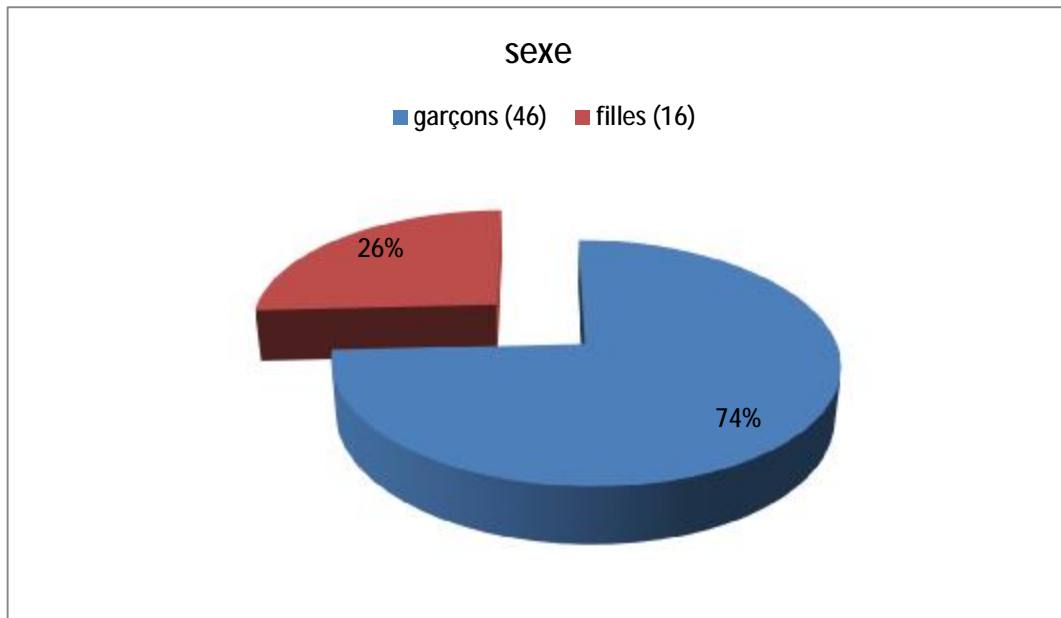


La tendance actuelle est à diagnostiquer le maximum des malades et à les traiter le plus tôt possible.

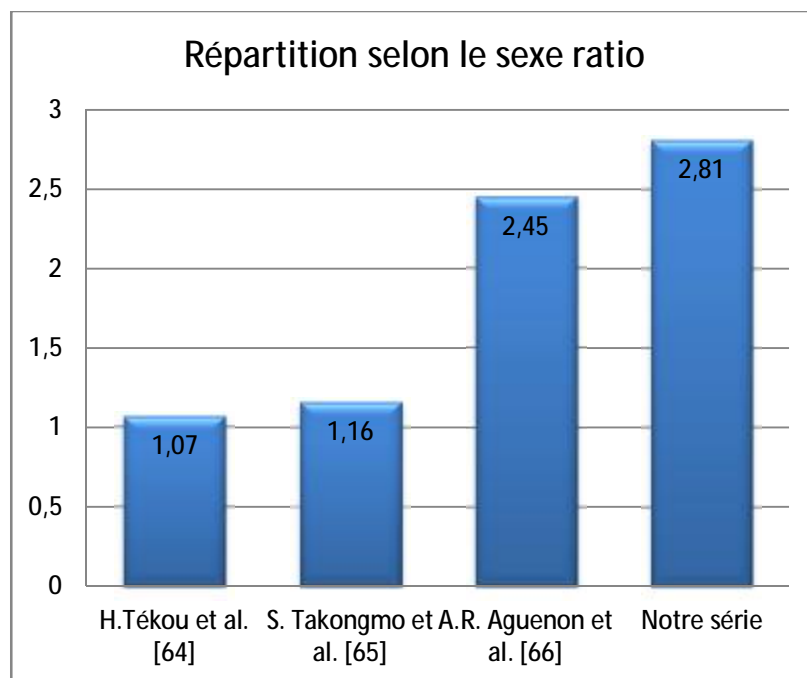


3. Le sexe :

Sur 62 cas d'occlusion néonatale, nous avons recensé 46 cas masculins et 16 cas féminins, soit un sexe ratio de 2,81.



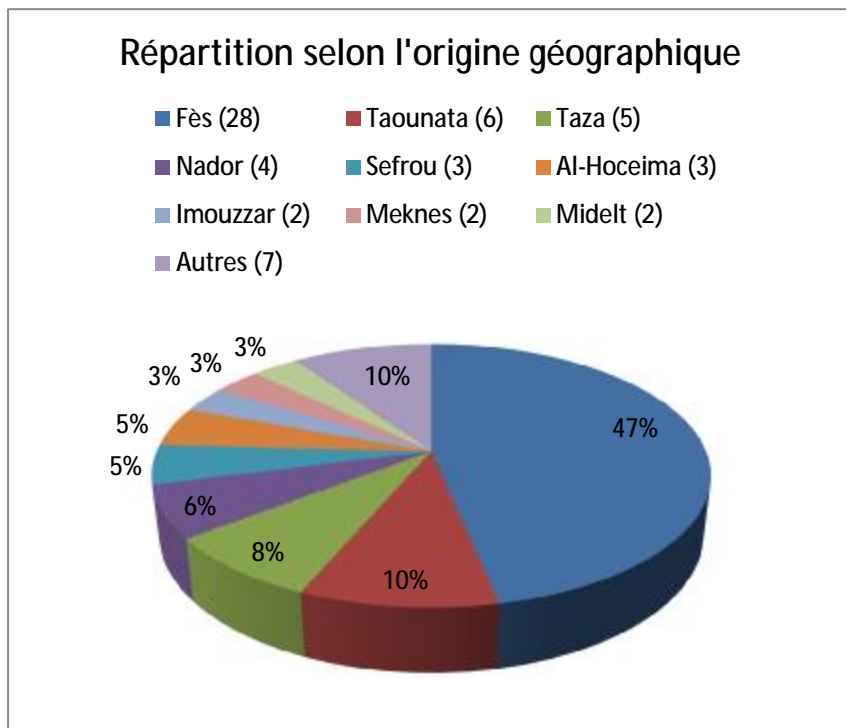
Cela signe une nette prédominance masculine retrouvée aussi dans la littérature :



4. L'origine géographique :

47% de nos patients sont originaires de Fès, alors que les autres cas sont de : Taounate, Taza, Nador, Sefrou, Al-Hoceima, Meknès, Midelt et autres.

Donc, plus de la moitié de nos patients ne sont pas originaires de Fès ce qui explique, en partie, le retard de la prise en charge observé chez la majorité des cas.

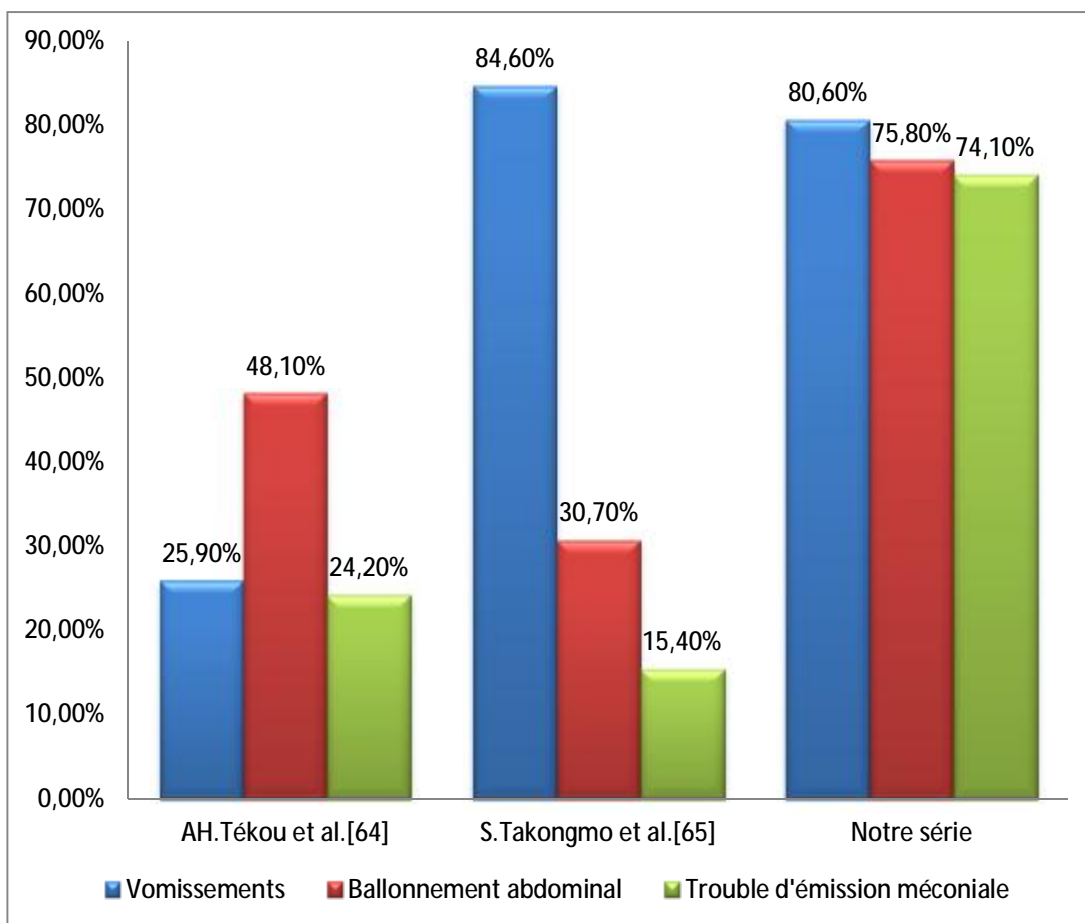


5. Clinique :

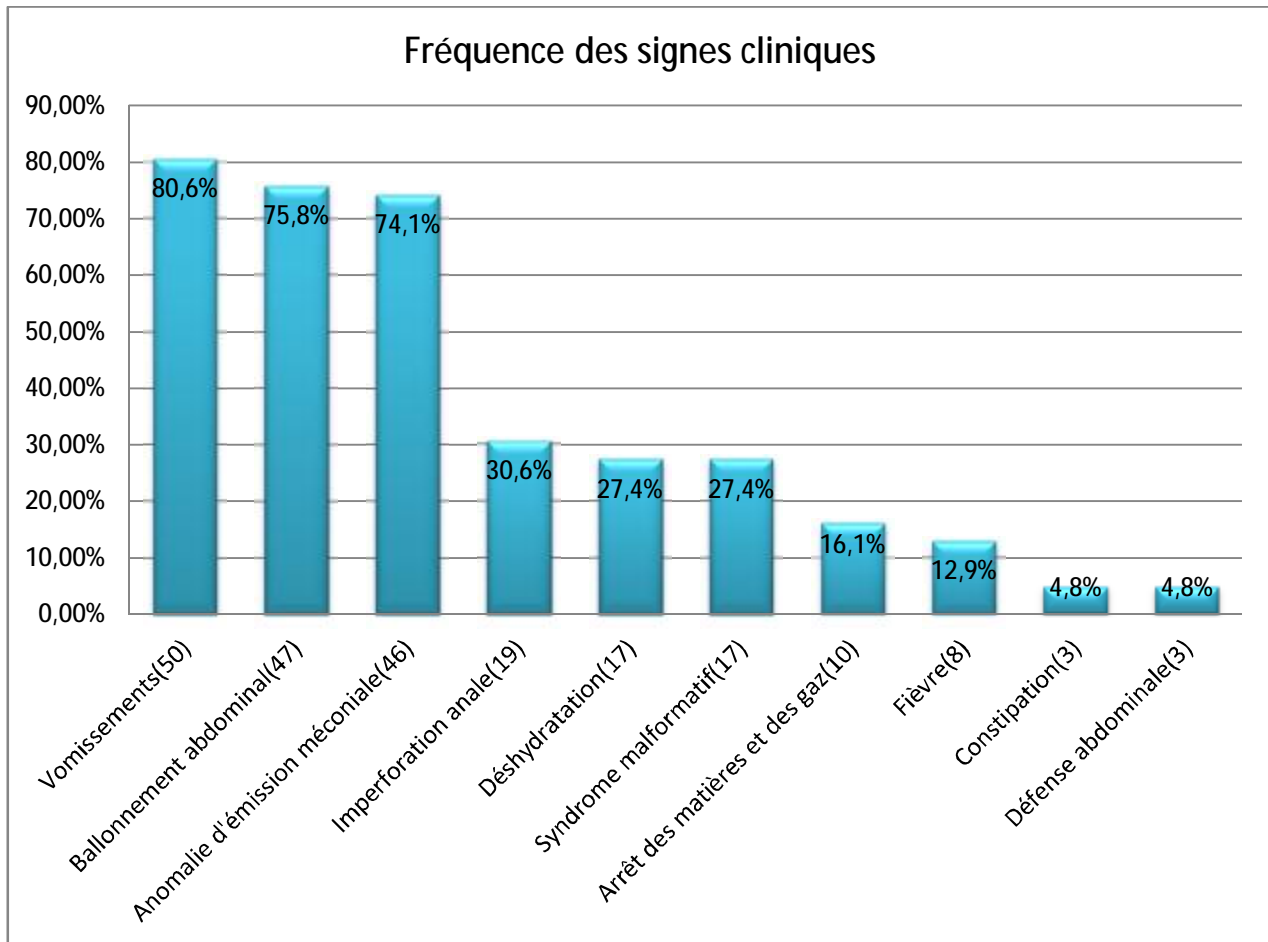
Les principaux motifs de consultation ont été : les vomissements chez 50 cas (80,6%), le ballonnement abdominal chez 47 cas (75,8%), et le trouble du transit regroupant : l'anomalie d'émission méconiale chez 46 cas (74,1%), l'arrêt des matières et des gaz chez 10 cas (16,1%), et la constipation chez 3 cas (4,8%).

Nos résultats sont différents de ceux des autres séries :

Répartition selon les motifs de consultation



En plus des signes faisant partie du syndrome occlusif, d'autres signes cliniques ont été retrouvés notamment : l'imperforation anale chez 19 cas, la déshydratation chez 17 cas, le syndrome malformatif chez 17 cas, la fièvre chez 8 cas, et la défense abdominale chez 3 cas.



6. Paraclinique :

6.1) L'imagerie médicale :

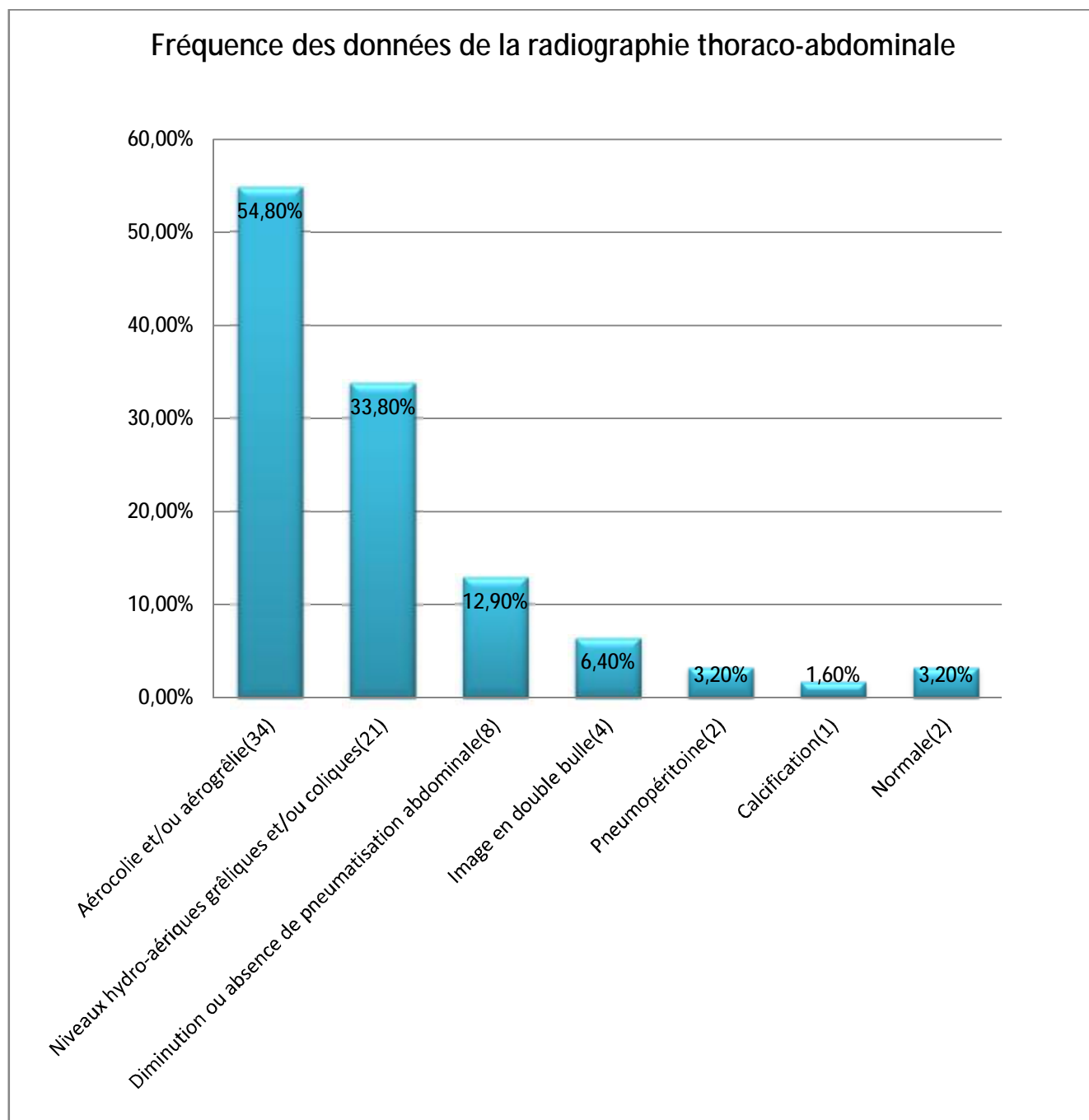
6.1.1) La radiographie thoraco-abdominale sans préparation :

Elle a été réalisée chez 59 nouveau-nés, soit 95,1% des cas, et elle a permis de renforcer le diagnostic présomptif, de préciser la topographie, et d'indiquer formellement une intervention chirurgicale urgente lors de complication tel le cas de pneumopéritoine.

Les signes radiologiques qui ont permis de poser le diagnostic sont : la distension gazeuse du tube digestif chez 34 cas, les niveaux hydro-aériques chez 21 cas, la diminution ou l'absence de pneumatisation abdominale chez 8 cas (parmi ces 8 cas, 4 avaient en plus une image en double bulle).

Alors que les signes qui ont orienté vers une complication sont : le pneumopéritoine chez 2 cas.

Donc, cela concorde avec les données de la littérature, selon lesquelles la radiographie thoraco-abdominale reste l'examen de premier choix dans les occlusions néonatales car sa spécificité reste élevée pour cette pathologie [11].



6.1.2) L'échographie abdominale :

Elle a été réalisée chez 12 patients, soit 19,3% des cas.

Elle a mis en évidence :

- Ø Un épanchement intra-péritonéale finement échogène et de faible abondance chez 04 cas,
- Ø Une distension gazeuse intestinale chez 03 cas,
- Ø Un épanchement intra-péritonéal de grande abondance et cloisonné chez 02 cas,
- Ø Un péristaltisme légèrement diminué au niveau de quelques structures grêliques chez 01 cas,
- Ø L'aspect d'un volvulus sur mésentère commun avec calcinose rénale en faveur d'un trouble métabolique chez 01 cas.

6.1.3) L'opacification digestive :

C'est l'examen clé pour localiser l'obstacle occlusif.

- Ø Le transit œso-gastro-duodénal a été effectué chez 03 nouveau-nés ayant un tableau d'occlusion intestinale haute, soit 4,8% des cas. Ce qui nous a permis de déterminer le siège exact de l'obstacle au niveau de duodénum chez ces deux cas.
- Ø Le lavement opaque a été pratiqué chez 16 nouveau-nés présentant une occlusion intestinale à ventre ballonné sans imperforation anale, soit 25,8% des cas. Cet examen radiologique était sans particularités chez 10 cas, alors qu'il a révélé des images en faveur de :
 - Maladie de Hirschprung dans sa forme : rectale basse chez 02 cas, recto-sigmoïdienne chez 02 cas, et colique étendue chez 01 cas,
 - Petit côlon gauche chez 01 cas.

6.2) Les examens biologiques et biochimiques :

Ils ont été réalisés dans le cadre de prise en charge pour corriger les éventuels désordres biologiques et biochimiques qu'entraînent les occlusions intestinales.

Ils ont permis de mettre en évidence :

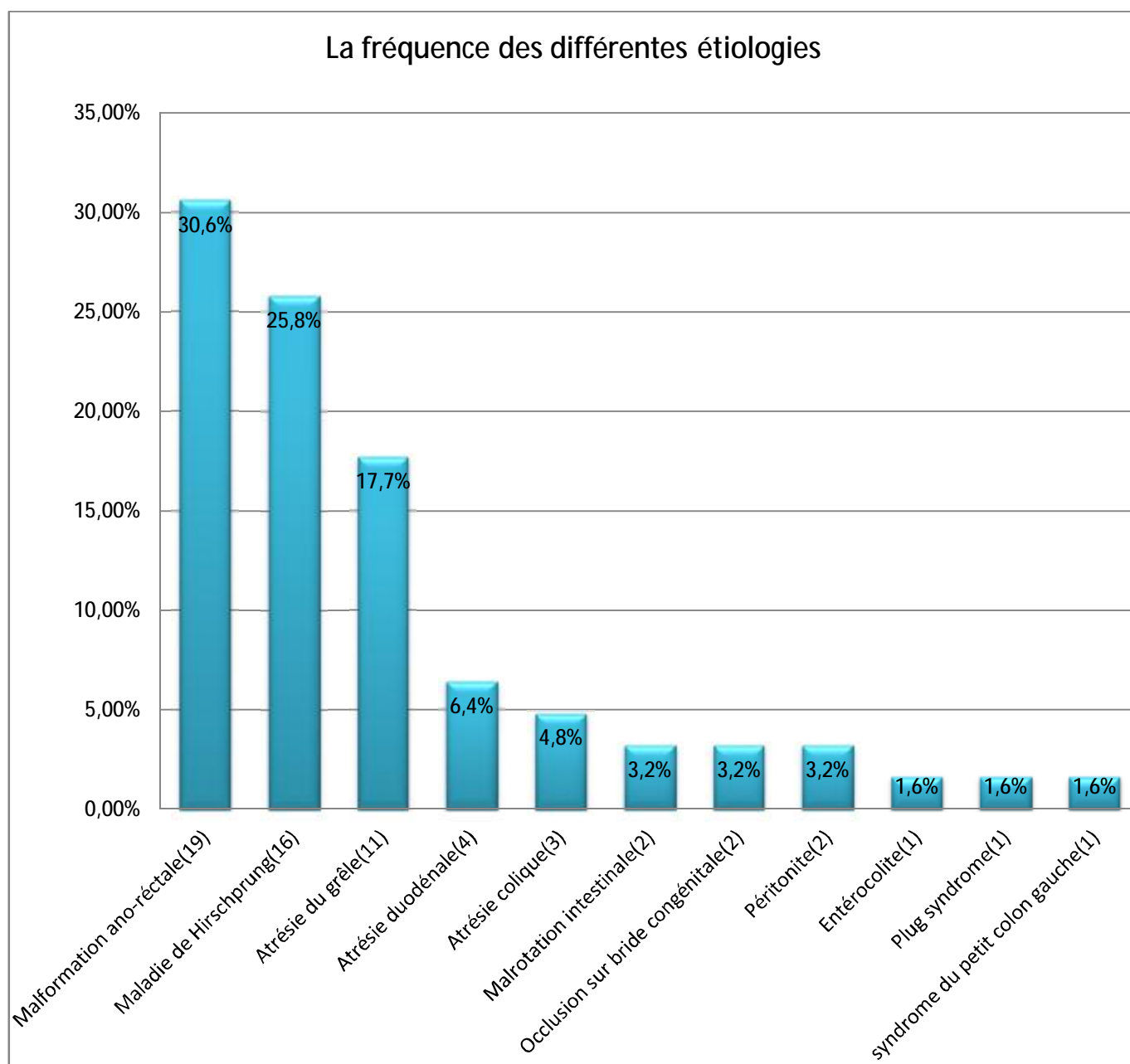
- Ø Une hyperurémie chez 25 cas (40,3%), avec une valeur extrême de 1,9g/l,
- Ø Un syndrome infectieux, avec une c-reactive protéine (CRP) positive et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, chez 23 cas (37%).
- Ø Une hypoglycémie chez 12 cas (19,3%), avec une valeur extrême de 0,3g/l,
- Ø Une dyskaliémie chez 11 cas, avec une hyperkaliémie chez 09 cas (14,5%), et une hypokaliémie chez 02 cas (3,2%).
- Ø Une hyperbilirubinémie (à bilirubine libre) chez 07 cas ictériques (11,2%)
- Ø Une acidose métabolique chez 05 cas (8,6%).

7. Les étiologies retrouvées :

Les examens cliniques et radiologiques ont permis de poser les différents diagnostics étiologiques, mais la plus part de ces étiologies est confirmée par l'acte opératoire.

Les étiologies objectivées dans notre série sont les suivantes :

La fréquence des différentes étiologies



Selon notre étude, les étiologies les plus fréquentes sont : l'atrésie du grêle chez 11 cas (17,7%), la maladie de Hirschprung chez 16 cas (25,8%), avec prédominance des malformations anorectales qui ont été objectivées chez 19 cas (30,6%). D'autres étiologies moins fréquentes ont été diagnostiquées, notamment : l'atrésie duodénale chez 4 cas (6,4%), l'atrésie colique chez 3 cas (4,8%), la malrotation intestinale chez 2 cas (3,2%), l'occlusion sur bride chez 2 cas (3,2%), et la péritonite chez 2 cas (3,2%). Beaucoup plus rarement, nous avons trouvé :

l'entérocolite chez 1 cas (1,6%), Plug syndrome chez 1 cas (1,6%), et le syndrome de petit colon gauche chez 1 cas (1,6%).

7.1) Les atrésies duodénales :

Notre série comporte 04 cas d'atrésie duodénale, soit 6,4% des étiologies.

A. R. Aguenon et al. [66] ont trouvé aussi une fréquence diminuée (2,6% des cas), mais les autres séries ont objectivé une fréquence plus élevée de cette pathologie [64,65]

Séries	Nombre de cas
AH. Tékou et al. [64]	7/27 (26%)
S. Takongmo et al. [65]	4/13 (30%)
A .R. Aguenon et al. [66]	1/38 (2,6%)
Notre série	4/62 (6,4%)

Il s'agissait de 02 nouveau-nés de sexe féminin et 02 de sexe masculin, leur âge variait de 02 heures à 13 jours, et leur origine est différente: un de Fès, un de Taounate, un de Bhalil, et un de Nador.

- Le plus petit de ces nouveau-nés (2 heures) est de sexe féminin, issue d'une grossesse suivie menée à terme avec accouchement par voie haute (indication non précisé), et il a été admis pour une atrésie duodénale diagnostiquée en anténatale, avec à l'examen clinique une malformation associée faite d'une implantation basse des oreilles.

Le bilan biologique réalisé chez ce nouveau né a révélé une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles avec CRP négative, et une hyponatrémie. Alors que la radiographie thoraco-abdominale sans préparation a objectivé une image en double bulle.

Nous avons procédé à une mise en condition avec antibiothérapie (amoxicilline protégée + aminoside), puis, le nouveau né a bénéficié d'une excision d'un diaphragme complet découvert à l'exploration chirurgicale entre D₂ et D₃, avec une anastomose en diamant.

Ce nouveau né est décédé au 5^{ème} jour postopératoire à la suite d'un état de choc septique.

- Les 03 autres cas ont été admis pour un tableau d'occlusion intestinale à ventre plat avec des vomissements bilieux chez tous les cas et une déshydratation avec fièvre chez 02 cas.

Chez les 02 nouveau-nés fébriles, le bilan biologique a révélé une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles avec des troubles métaboliques et hydro-électrolytiques (une hypoglycémie, hyperkaliémie et une hyperurémie chez un cas, et une hyperglycémie chez l'autre cas).

Sur le plan radiologique, la radiographie thoraco-abdominale a objectivé une image en double bulle chez ces 03 cas, et le TOGD réalisé chez 02 cas a mis en évidence : estomac avec partie proximale du duodénum dilatés ce qui est en faveur d'une atrésie duodénale chez 01 cas, et une sténose au niveau de D₂ avec dilatation du duodénum d'amont chez l'autre cas [fig.56].



Fig. 56 : Transit œso-gastro-duodénal: sténose duodénale

[Service chirurgie pédiatrique, CHU HASSAN II, Fès]

Ces nouveau-nés ont bénéficié ainsi d'une mise en condition, réhydratation et antibiothérapie (amoxicilline protégée/céphalosporine de 3^{ème} génération + aminoside + imidazole) avec un traitement chirurgical qui a consisté en une duodéno-duodénostomie latéro-latérale, chez tous nos cas d'atrésie duodénale, (c'est la technique la plus utilisée selon la littérature [30]), qui a été complétée chez un cas par une duodénoplastie de modulation.

Pour nos 03 patients, les suites opératoires étaient simples avec une évolution favorable. La durée d'hospitalisation était de 17 jours en moyenne.

7.2) La malrotation intestinale :

02 cas de malrotation intestinale, soit 3,2% des causes.

Cette faible fréquence a été objectivée aussi par la série d'AH. Tékou et al. [64] qui ont trouvé 1 cas de malrotation intestinale sur 27 soit 3,7% des causes, alors que S. Takongmo et al. [65] ont recensé 2 cas sur 13 soit 12,5%.

- Le premier cas :

Concerne un nouveau né d'un jour, de sexe féminin, issu d'une grossesse non suivie avec accouchement par voie basse médicalisé, et ayant comme antécédent une souffrance néonatale.

Ce nouveau né a été admis pour des vomissements bilieux, et chez qui l'examen clinique a objectivé un souffle systolique au foyer mitral et en latéro-sternal gauche avec un syndrome polymalformatif.

Le bilan biologique était sans particularités, alors que le bilan radiologique a permis de mettre en évidence une hypoaération digestive sur la radiographie thoraco-abdominale, et un épanchement intra-péritonéale de grande abondance cloisonné sur l'échographie.

Après une mise en condition, l'exploration chirurgicale a révélé une ascite de grande abondance, première et dernière anse accolées avec un cœcum sous

hépatique, un appendice qui s'abouche au niveau du fond cæcal et qui est distendu, avec des brides de Ladd et un volvulus du grêle. Nous avons procédé donc à une libération des brides avec une mise en mésentère commun complet.

La fillette a développé une insuffisance cardiaque globale en postopératoire, et il est décédée 2 jours après l'intervention.

- Le deuxième cas :

Il s'agissait d'un nouveau né de 10 jours, de sexe masculin, originaire de Fès, issu d'une grossesse non suivie, avec accouchement par voie basse à domicile.

Il a été admis pour un syndrome occlusif (vomissements alimentaires puis bilieux, une distension abdominale et un arrêt des matières et des gaz) avec ictère.

Le bilan biologique a objectivé une anémie (Hb: 10g/dl), une hyperleucocytose à 15000/mm³ avec des neutrophiles à 70%, une CRP à 72mg/l, et une bilirubinémie élevée à 171mg/l (à bilirubine libre).

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation a montré un abdomen opaque à part la poche aéro-gastrique qui était en place.

Ce nouveau né a bénéficié d'une mise en condition et d'une antibiothérapie (céphalosporine de 3^{ème} génération) avec une intervention chirurgicale en urgence qui a permis de diagnostiquer un volvulus sur mésentère commun, nous avons pratiqué ainsi une détorsion et une fixation des anses intestinales qui étaient encore viables.

Les suites opératoires étaient simples avec amélioration des signes cliniques.

La durée d'hospitalisation était de 19 jours.

7.3) L'atrésie du grêle :

Nous avons recensé 11 cas d'atrésie du grêle, soit 17,7% des causes. Cette fréquence est diminuée par rapport à celle retrouvée dans les autres séries :

Séries	Nombre de cas
AH. Tékou et al. [64]	9/27 (33,3%)
S. Takongmo et al. [65]	6/13 (46,1%)
Notre série	11/62 (17,7%)

Il s'agissait de 07 nouveau-nés de sexe masculin, et 04 de sexe féminin. 07 cas sont originaires de Fès, 02 de Taza, 01 de Meknès, 01 de Midelt, et 01 de Nador. Leur âge variait entre 01 et 09 jours.

09 de ces nouveau-nés sont issus de grossesses suivies menées à terme, alors que 02 sont prématurés, un de 32 semaines d'aménorrhée et l'autre de 34 semaines d'aménorrhée. L'accouchement était par voie basse et médicalisé pour 10 cas, alors qu'il était par voie haute (indication non précisé) pour 01 cas.

Le tableau clinique de nos patients était celui d'une occlusion néonatale basse (vomissements bilieux précédés ou non de vomissements alimentaires, anomalie d'émission méconiale, ballonnement abdominal) avec épreuve à la sonde négative. Ce tableau était associé à une déshydratation avec dénutrition chez 07 cas, et à un ictère chez 02 cas.

Le bilan biologique a montré : une hyperbilirubinémie (jusqu'à 134mg/l) à bilirubine libre chez les 02 cas ictériques, une hyperkaliémie (jusqu'à 7mg/l) et une hypoglycémie (jusqu'à 0,30g/l) chez 04 cas, une hyperurémie (jusqu'à 2,9g/l) chez 05 cas, et une hyperleucocytose (jusqu'à 32200/mm³) avec CRP positive (jusqu'à 95,7mg/l) chez 07 cas.

Le cliché thoraco-abdominal réalisé pour nos patients a révélé:

- Ø Une distension intestinale chez 09 cas, parmi ces cas, 06 avaient des niveaux hydro-aériques grêliques en plus de la distension [fig. 57],
- Ø Une calcification chez un cas,
- Ø Et un pneumopéritoine chez un cas, chez qui un complément échographique a révélé un épanchement intra-péritonéal de faible abondance finement échogène.



Fig. 57 : Radiographie thoraco- abdominales sans préparation: des images hydro-aériques grêliques [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

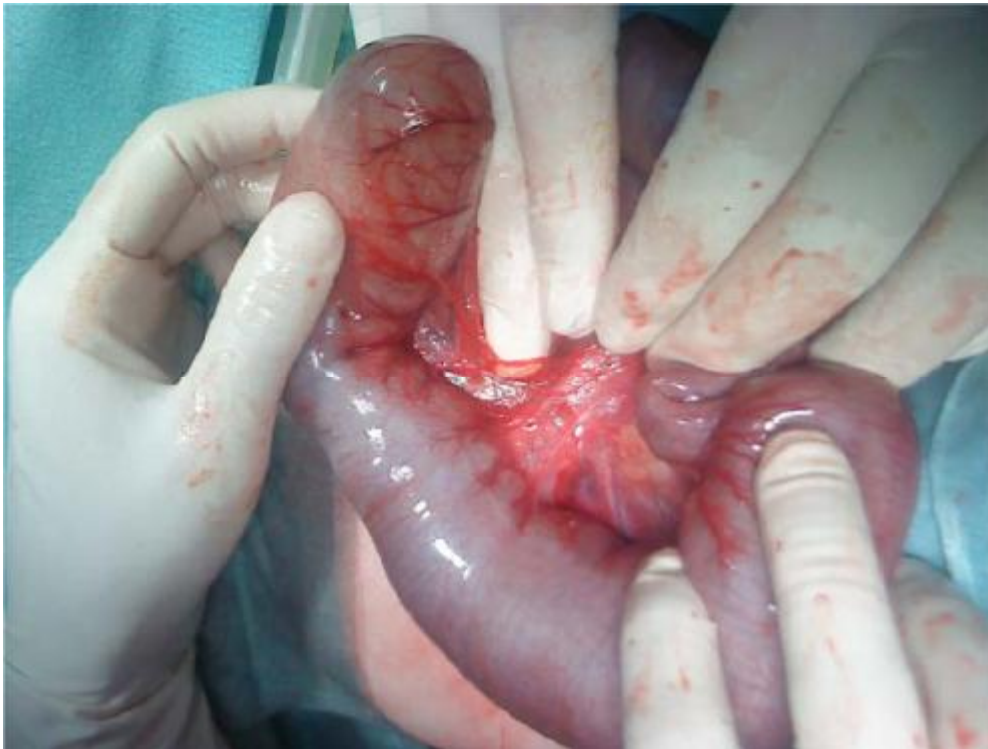


Fig. 58 : Atrésie du grêle avec un cul de sac proximal distendu. [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

Après une mise en condition, une correction des troubles électrolytiques, et une mise en route d'une antibiothérapie (pour les cas présentant un syndrome infectieux), l'exploration chirurgicale :

- Ø A confirmé le diagnostic d'atrésie du grêle,
- Ø A précisé le type d'atrésie selon la classification de Martin et Zerella : le type I a été retrouvé chez 01 cas, le type II chez 07 cas, le type III chez 02 cas [fig.58], et le type IV chez 01 cas.
- Ø Le traitement chirurgical était :
- Ø Une résection anastomose chez 04 cas,
- Ø Une entérostomie chez 07 cas.

L'évolution postopératoire était favorable pour 05 cas, avec une durée d'hospitalisation entre 5 et 10 jours, alors que les autres cas sont décédés :

- Ø 04 cas d'atrésie grêlique type II : 03 décès sont survenus en post-opératoire précoce, après un choc hypovolémique chez 01 cas et un choc septique chez les 02 autres cas, et 01 décès en post-opératoire tardif à la suite d'un syndrome occlusif,
- Ø Cas d'atrésie grêlique type IV, décédé au 2^{ème} jour postopératoire, après un état de choc septique avec nécrose péristomale,
- Ø Cas d'atrésie grêliques type III avec atrésie colique [fig.58] au niveau de la jonction rectosigmoïde, qui a présenté un arrêt cardio-respiratoire après un retard du réveil post-opératoire.

7.4) Les occlusions intestinales sur bride congénitale :

Nous avons rencontré 02 cas d'occlusion sur bride congénitale, soit 3,2% des causes.

Ce sont 02 nouveau-nés :

- Un de sexe féminin âgé de 01 jour, originaire de Fès, issu d'une grossesse suivie, accouchement par voie haute pour dépassement du terme. Ce cas a été admis pour un syndrome d'occlusion intestinale basse, avec épreuve à la sonde négative et une sensibilité abdominale diffuse. Il a ainsi bénéficié de :

- Ø Bilan biologique ayant montré une hypoglycémie à 0,6 g/l et une CRP positive à 38 mg/l,
- Ø Bilan radiologique fait d'un cliché thoraco-abdominal sans préparation ayant objectivé des niveaux hydro-aériques grêliques, et d'une échographie qui a trouvé une distension intestinale grêliques très importante.
- Ø Correction des troubles métabolique avec mise sous antibiothérapie (céphalosporine de 3ème génération + aminoside),
- Ø Et d'une intervention chirurgicale qui a mis en évidence un volvulus entérale au niveau des deux dernières anses iléales avec de multiples adhérences, une résection de l'intestin nécrosé et une stomie du grêle et du côlon en canon du fusil ont été ainsi réalisées.

L'évolution était favorable et la durée d'hospitalisation était de 10 jours.

- L'autre est de sexe masculin âgé de 08 jours, originaire d'Ouarzazate, issu d'une grossesse non suivie avec accouchement par voie basse médicalisé. Il a été hospitalisé pour un syndrome d'occlusion intestinale basse (vomissements bilieux + ballonnement abdominal) avec déshydratation.

Chez ce nouveau né :

- Ø Le bilan biologique a révélé une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (leucocytes à 13020/mm³) et une CRP positive à 19mg/l,
- Ø La radiographie thoraco-abdominale sans préparation a été sans particularités, alors que le TOGD a objectivé un aspect compatible avec une

sténose duodénale (entre D₃ et D₄) avec distension gastro-duodénale et reflux gastro-œsophagien.

Il a ainsi bénéficié d'une mise en condition avec antibiothérapie (céphalosporine de 3^{ème} génération + aminoside) et d'une libération des brides duodénales découvertes à l'exploration chirurgicale.

Les suites opératoires étaient simples et il est sorti après une durée d'hospitalisation de 11 jours.

7.5) L'atrésie colique :

Il s'agissait de 03 cas d'atrésie colique, soit 4,8% des causes. Cette très faible fréquence a été aussi mise en évidence par Y. Aigrain et al. [19] (5 à 15% de l'ensemble des atrésies de tube digestif), et par une étude faite à au service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfants de Rabat (3 cas sur 83, soit 3,6% des cas) [67].

L'un de ces cas présentait une atrésie du grêle et chez qui une atrésie colique a été découverte fortuitement au moment de l'intervention (voir: 7.4) Atrésie du grêle).

Les 02 autres cas sont :

- Un nouveau né de sexe masculin, âgé de 3 jours, issu d'une grossesse suivie, menée à terme avec accouchement par voie basse médicalisé, originaire de Fès.

Il a été admis pour un syndrome d'occlusion intestinal basse (vomissements alimentaires devenant bilieux, ballonnement abdominal, absence d'émission méconiale) avec ictère.

Le bilan biologique a mis en évidence une légère hyperurémie à 0,63 g/l avec une hyperbilirubinémie à bilirubine libre (bilirubine totale: 120mg/l, bilirubine libre: 117mg/l).

Le cliché thoraco-abdominal sans préparation a montré une distension intestinale avec des niveaux hydro-aériques grêliques et coliques.

Après une mise en condition avec réhydratation, l'exploration chirurgicale a révélé une dilatation du côlon transverse nous avons réalisé ainsi à une colostomie droite.

10 jours plus tard, une opacification par le bout distal de la colostomie a été réalisée ayant objectivé un arrêt brutal du produit de contraste réalisant l'aspect de cul-de-sac rectal, avec distance cul-de-sac rectal_anus mesurée à 24 mm. Le nouveau né a bénéficié dans un second temps d'une anastomose du cul-de-sac inférieur avec la paroi du cul-de-sac supérieur, et d'un rétablissement de la continuité.

Les suites opératoires ont été marquées par une infection de la paroi abdominale qu'on a traité (soins locaux + antibiothérapie) avec une bonne évolution clinique.

- L'autre nouveau né était de sexe féminin, originaire de Fès, issu d'une grossesse non suivie se disant à terme avec accouchement par voie basse à domicile.

Il a été admis au 5^{ème} jour de vie dans un tableau d'occlusion néonatale basse à ventre ballonné, avec notion d'absence d'émission de méconium et une épreuve à la sonde négative.

La radiographie thoraco-abdominale montrait des niveaux hydro-aériques coliques [fig.59].

Après une mise en condition, l'exploration chirurgicale a permis de trouver un diaphragme au niveau du côlon descendant, une colostomie droite a été réalisée. Ultérieurement une opacification par voie basse a été faite et elle a objectivé une atrésie du côlon gauche. La patiente a bénéficié dans un second temps d'une résection du côlon atrétique [fig.60] avec anastomose termino-terminale, et d'un rétablissement de continuité. Les suites postopératoires étaient simples.



Fig. 59 : Radiographie thoraco-abdominale montrant une distension digestive avec des niveaux hydro-aériques coliques et vacuité pelvienne. [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]



Fig. 60 : Aspect per-opératoire objectivant une atrésie colique type I. [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

7.6) Les malformations anorectales :

Cette pathologie doit être diagnostiquée à la naissance avant l'installation du syndrome occlusif, mais, malheureusement, on continue à voir des occlusions néonatales en rapport avec ces malformations vu que l'accouchement se fait encore à domicile et même dans une structure médicalisée il y a des nouveau-nés qui ne bénéficient pas d'un examen clinique minutieux en salle d'accouchement.

Elles concernaient 19 cas, soit 30,6% des causes.

Selon notre série, c'est l'étiologie la plus fréquente de l'occlusion intestinale néonatale, cela concorde avec les données de la série réalisé par A. R. Aguenon et al. [66], alors que les autres séries ont objectivé des résultats différents :

Séries	Nombre de cas
S. Takongmo et al. [65]	1/13 (7,7%)
AH. Tékou et al. [64]	6/27 (22,2%)
A .R. Aguenon et al. [66]	21/38 (55,2%)
Notre série	19/62 (30,6%)

Il s'agissait de 15 nouveau-nés de sexe masculin, et 04 de sexe féminin, leur âge variait entre 1 et 8 jours, et ils sont issus d'une grossesse menée à terme avec accouchement par voie basse (médicalisé pour 12 nouveau-nés, et à domicile pour 06), sauf un nouveau né qu'on a accouché par voie haute pour dépassement du terme. 09 de ces cas sont originaire de Fès, 02 de Taounate, et 02 de Sefrou, alors que les autres sont de : Taza, Azrou, Tissa, Ouad amlil, Rissani, Taoujrat.

Signes cliniques	Nombre de cas
Vomissement	9(36,8%)
Ballonnement abdominal	16(78,9%)
Retard ou absence d'émission du méconium	18(94,7%)
Méconiurie	02(10,5%)
Déshydratation	03(15,7%)
Ictère	02(10,5%)
Fistule périnéale	06(31,5%)
Trisomie 21	02(10,5%)
Autres syndromes malformatifs	08(42,1%)

Le bilan biologique a montré : une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles avec une CRP positive chez 09 cas, une hyperurémie chez 07 cas, une hyperkaliémie chez 03 cas, une hypokaliémie chez 02 cas, une hypocalcémie chez 02 cas, une hyperbilirubinémie à bilirubine libre chez 02 cas, et une hypoglycémie avec hyponatrémie chez 01 cas.

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation a permis de distinguer, sur l'incidence de Rice, entre une malformation anorectale haute chez 11 cas, et une malformation anorectale basse chez 08 cas.

Après une mise en condition avec correction des troubles électrolytiques et métaboliques, et une antibiothérapie (chez les nouveau-nés présentant un syndrome infectieux), 11 cas ont été colostomisés, 07 cas ont été traités par anoplastie, et un cas a bénéficié d'une dilatation aux bougies de la fistule située au siège présumé anus.

Les suites opératoires étaient simples avec une bonne évolution clinique pour 17 cas, mais l'un de ces cas développait un mois après sa sortie un syndrome occlusif dans un contexte de fièvre, une entérocolite a été suspecté avec mise sous

antibiothérapie, l'évolution pour ce cas était favorable. Alors que les 02 autres cas (ayant une malformation anorectale haute) ont été décédés :

-Un cas est décédé 02 jours après l'intervention à la suite d'un syndrome occlusif post-opératoire (vomissement avec ballonnement abdominal),

-Alors que l'autre avait en plus une trisomie 21, et il est décédé 03 jours après l'intervention à la suite d'un syndrome infectieux non amélioré (CRP a passé de 13 à 217mg/l) par une tri-antibiothérapie (amoxicilline protégée, aminoside, imidazole).

7.7) La maladie de Hirschprung :

Dans notre série, cette pathologie a été révélée chez 16 cas, soit 25,8% des causes.

Donc, notre étude a objectivé une fréquence plus élevée par rapport à celle retrouvée dans les autres séries :

Séries	Nombre de cas
AH. Tékou et al. [64]	4/27 (14,8%)
A.R. Aguenon et al. [66]	2/38 (5,2%)
S. Takongmo et al. [65]	Pas de cas (leur étude excluait les occlusions fonctionnelles)
Notre étude	16/62 (25,8%)

Elle concernait 14 nouveau-nés de sexe masculin, et 02 de sexe féminin. La moitié de ces cas est issue d'une grossesse suivie (menée à terme pour 07 cas, et à 36 semaines d'aménorrhée pour 01 cas), avec accouchement par voie basse médicalisé, alors que l'autre moitié n'a pas bénéficié du suivi au cours de la grossesse, avec accouchement par voie basse de 07 nouveau-nés (04 à domicile et

03 médicalisés) et par voie haute d'un nouveau né (indication non précisée). Leur âge était entre 1 et 30 jours.

09 cas sont originaires de Fès, 02 d'Al-Hoceima, et les autres sont de : Taounate, Sefrou, Imouzzar, Taza, Midelt.

La fréquence des signes cliniques est la suivante :

Signes cliniques	Nombre de cas
Vomissements	15(93,7%)
Ballonnement abdominal	11(68,7%)
Anomalie d'émission du méconium	13(81,2%)
Constipation	02(12,5%)
Arrêt des matières et des gaz	05(31,2%)
Déshydratation+/-Dénutrition	03(18,7%)
Epreuve à la sonde positive	16(100%)
Ictère	01(06,2%)
Complication (entérocolite)	02(12,5%)
Syndrome malformatif	03(18,7%)

Le bilan biologique a révélé :

- Ø Une hyperurémie (jusqu'à 1,45g/l) chez 09 cas,
- Ø Une hypoglycémie (jusqu'à 0,3 g/l) chez 03 cas,
- Ø Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (jusqu'à 19500/mm³), avec CRP positive (jusqu'à 139mg/l) chez 03 cas,
- Ø Une acidose métabolique chez 01 cas, une hyperkaliémie chez 01 cas, et une hyperbilirubinémie à bilirubine libre chez 01 cas.

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation a objectivé :

Image	Nombre de cas	Pourcentage
Niveaux hydro-aériques grêliques	03	18,7%
Niveaux hydro-aériques grêliques et coliques	07	43,7%
Distension intestinale [fig.61]	14	87,5%
Vacuité pelvienne	10	62,5%



Fig. 61 : Cliché thoraco-abdominal sans préparation: Absence d'aération rectale et dilatation sus-jacente du grêle et du côlon en faveur de la forme recto-sigmoïdienne de la maladie de Hirschprung. [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

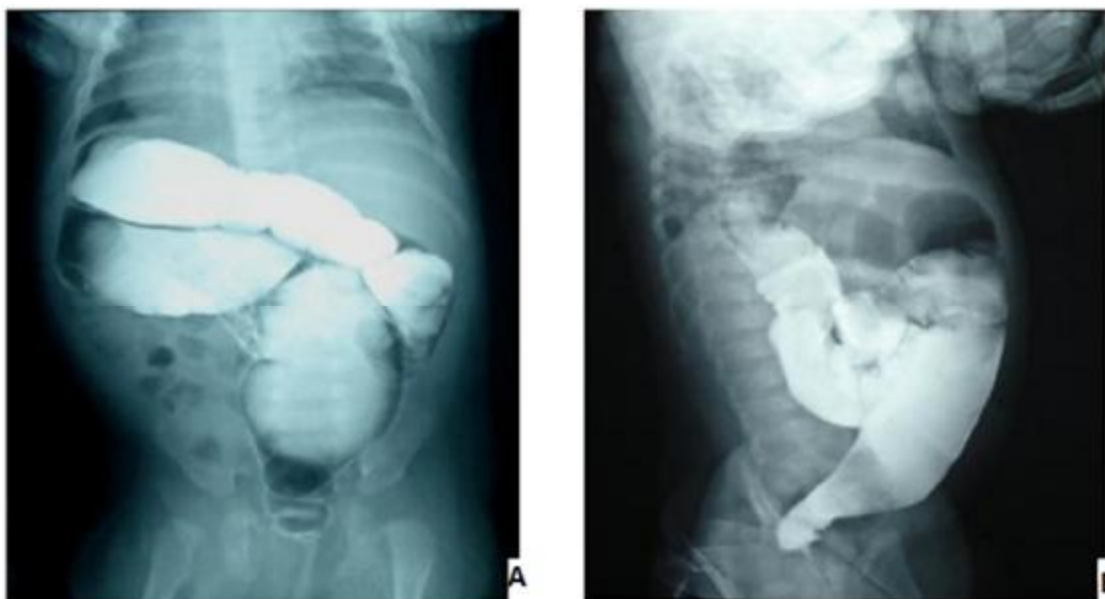


Fig. 62 : Lavement opaque : A) Cliché de face en évacuation: aspect rigide de rectosigmoïde et le produit opaque bloqué en amont sur le côlon sain distendu. B) Cliché de profil: disparité du calibre à la charnière recto-sigmoïdienne. [Service chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

Le lavement opaque a été en faveur d'une maladie de Hirschprung dans sa forme : rectale basse chez 02 cas, recto-sigmoïdienne chez 02 cas [fig.62], et colique étendue chez 01 cas.

L'échographie réalisée chez 02 patients a mis en évidence une distension intestinale grêliques et colique avec épanchement finement échogène de faible abondance.

La rectomanométrie a été réalisé chez 04 cas. Elle a révélé une ébauche du RRAI à 20 et 30ml de pression chez 02 nouveau-nés, alors qu'elle était non concluante chez les 02 autres cas.

L'absence de cellules ganglionnaires a été confirmée par biopsie rectale chez 02 cas.

Sur le plan thérapeutique : Après une mise en condition, une réhydratation voire même une antibiothérapie, 12 de nos patients ont bien répondu au nursing, parmi eux un a bénéficié après un an de nursing d'une intervention curative type Soave trans-anale [fig.63], alors que les autres sont toujours sous nursing, et 02 cas ont bénéficié d'une colostomie avec bonne évolution clinique. La durée d'hospitalisation de ces cas variait entre 4 jours et 1 mois. Les 02 autres cas sont décédés, un de ces cas avait une hypoglycémie à 0,3g/l, n'a pas répondu aux mesures de réanimation et il est décédé le jour de son admission, l'autre cas avait une Trisomie 21 sur mégacôlon congénitale et il est décédé 2 jours après son hospitalisation.

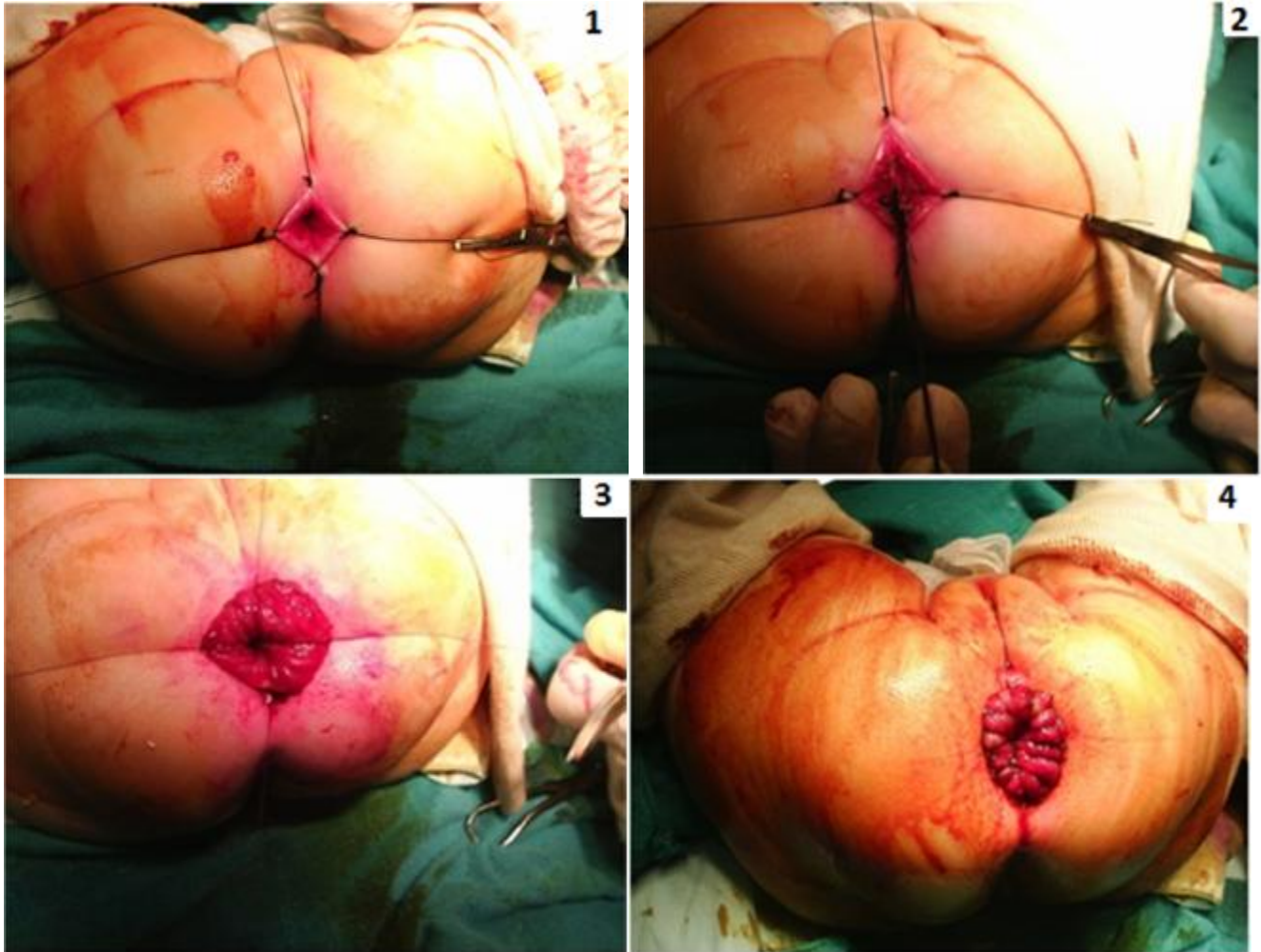


Fig. 63 : Technique de Soave pratiquée chez un enfant présentant une maladie de Hirschprung diagnostiquée en période néonatale. [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II de Fès]

7.8) Plug syndrome :

Un cas de syndrome de bouchon méconial ou Plug syndrome a été diagnostiqué dans notre série, soit 1,6% des causes.

Il s'agissait d'un nouveau né de sexe masculin, âgé de 3 jours, originaire d'Al-Hoceima, issu d'une grossesse médicalisée menée à terme, et accouchement par voie basse.

Ce nouveau né a été admis pour un syndrome d'occlusion intestinale basse (vomissements, ballonnement abdominal, et retard d'émission du méconium) avec épreuve à la sonde positive. Il a bénéficié d'un cliché thoraco-abdominal sans préparation qui a montré des niveaux hydro-aériques grêliques et coliques, et d'un lavement opaque qui était sans anomalies.

Les suites médicales étaient favorables.

7.9) Syndrome du petit colon gauche :

Ce syndrome a été découvert chez un cas, soit 1,6% des causes.

Il concernait un nouveau né de sexe masculin, âgé de 8 jours, originaire de Taza, issu d'une grossesse non suivie, se disant à terme, avec accouchement par voie haute (indication non précisé).

Ce patient présentait un tableau d'occlusion intestinale basse (vomissements, ballonnement abdominal, et arrêt des matières et des gaz) avec épreuve à la sonde positive, dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général. L'examen clinique a trouvé une fièvre à 39°C avec une déformation des deux pieds en talus valgus.

Le bilan biologique a objectivé une hypoglycémie à 0,44g/l.

Le lavement opaque réalisé chez ce nouveau né a montré une disparité du calibre entre un côlon gauche petit et un côlon d'amont dilaté.

Après une mise en condition et une réhydratation, nous avons commencé l'administration de l'antibiothérapie (céphalosporine de 3^{ème} génération + aminoside) puis nous avons procédé a une colostomie gauche vu la non amélioration clinique après nursing.

Notre patient est décédé 05 jours après l'intervention.

7.10) L'entérocolite ulcéro-nécrosante :

Un cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante a été colligé dans notre étude, soit 1,6% des cas.

C'est un nouveau né de sexe masculin, âgé de 02 jours, originaire de Fès, issu d'une grossesse non suivie, accouchement par voie basse à domicile.

Ce cas a été admis dans un tableau clinique d'occlusion intestinale basse (vomissement + distension abdominale + retard d'émission du méconium), avec à l'examen clinique : une sensibilité abdominale diffuse, une déshydratation, une hypothermie, et une épreuve à la sonde négative.

Le bilan biologique a objectivé un syndrome infectieux (leucopénie avec neutrophile et un dosage de la CRP à 22mg/l), et une légère hypocalcémie à 79mg/l.

Le cliché thoraco-abdominal a montré des niveaux hydro-aériques coliques.

Le traitement médical urgent à base d'une réhydratation, correction des troubles électrolytiques, et une antibiothérapie (céphalosporine de 3^{ème} génération + imidazole) a permis d'avoir une bonne réponse clinique avec résolution rapide des symptômes.

La durée d'hospitalisation était de 08 jours.

Un lavement opaque a été réalisé à distance et dont les résultats ont été sans anomalies.

7.11) La péritonite :

Cette pathologie a été illustrée par 02 cas dans notre série, soit 3,2% des cas.

- Le premier cas est de sexe masculin, âgé de 07 jours, originaire de Taza, issu d'une grossesse non suivie, menée à terme, accouchement par voie basse à domicile, et ayant un antécédent familial d'occlusion intestinale chez sa sœur à l'âge de 03 mois.

Ce nouveau né présentait un tableau d'occlusion intestinale (vomissements bilieux + distension intestinale + arrêt des matières et des gaz) dans un contexte de fièvre, avec des signes d'irritation péritonéale (inflammation périombilical), des signes de détresse respiratoire, et une déshydratation sans anomalie d'émission méconiale.

Le bilan biologique, chez ce cas, a trouvé une hypoglycémie à 0,34g/l, une hyperurémie à 0,66g/l, et une hyperleucocytose à 14520/mm³ (à polynucléaires neutrophiles).

La radiographie thoraco-abdominale sans préparation a révélé une distension intestinale avec vacuité pelvienne.

Ce patient a bénéficié ainsi d'un traitement fait d'une réhydratation, d'une correction des troubles électrolytiques et métaboliques, et d'une bi-antibiothérapie (céphalosporine de 3^{ème} génération + aminoside) avec surveillance de la fonction rénale.

La durée d'hospitalisation était de 15 jours. Le jour de sortie du nouveau né, un lavement a été réalisé (dans le cadre de recherche étiologique), mais aucune anomalie organique n'a été objectivée.

- le deuxième cas est aussi de sexe masculin, âgé de 10 jours, originaire de Nador, issu d'une mère diabétique qui a bénéficié d'un suivi médical au cours de la grossesse avec accouchement par voie haute pour souffrance fœtale.

Cliniquement, ce nouveau né avait un syndrome occlusif (vomissements, ballonnement abdominal) avec une déshydratation, une détresse respiratoire et un souffle systolique à l'auscultation cardiaque, l'examen clinique a objectivé aussi un chevauchement des doigts avec une peau infiltrée et une dysmorphie faciale.

Le bilan biologique réalisé chez ce nouveau né a montré une hyperurémie (à 1,37g/l) et une hyperleucocytose (à 13690/mm³) à polynucléaires neutrophiles avec une CRP positive (à 84 mg/l).

Sur le plan radiologique nous avons décelé un pneumopéritoine sur la radiographie thoraco-abdominale sans préparation, et une hypertension artérielle pulmonaire sur l'échographie cardiaque.

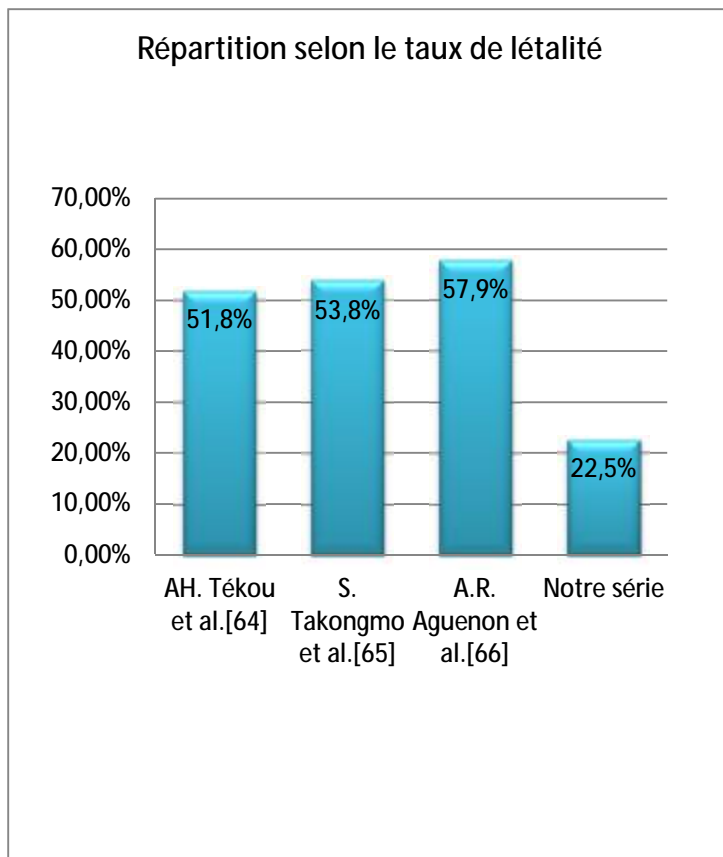
La conduite à tenir dans ce cas était de mettre le nouveau né en condition avec réhydratation, de commencer l'antibiothérapie (amoxicilline protégée + aminoside + imidazole), et de faire une laparotomie qui a permis de diagnostiquer une perforation grêlique avec une péritonite méconiale et un diverticule de Mickel qu'on a respecté. On a réalisé un lavage au sérum salé et une entérostomie, mais le nouveau né ne s'est pas amélioré sur le plan cardio-respiratoire (plusieurs apnées) et il est décédé 02 jours après l'intervention.

8. L'évolution :

Ont été considérés comme guéris les patients dont le transit digestif a été rétabli normalement d'une manière définitive ou provisoire.

48 nouveau-nés (soit 77,5% des cas) sont guéris, alors que 14 (soit 22,5%) sont décédés (2 décès avant le traitement chirurgical et 12 décès après l'intervention).

Le taux de létalité dans notre série, qui est de 22,5%, est inférieure à celui retrouvé dans les autres études, dans lesquelles ce taux a dépassé 50%.



CONCLUSION

La pathologie chirurgicale digestive du nouveau né est assez fréquente, en particulier les occlusions intestinales qui ne posent relativement pas de problème diagnostique vu que le nouveau né est sous surveillance parentale.

L'occlusion intestinale néonatale est une pathologie qui prédomine chez les nouveau-nés de sexe masculin selon toutes les séries d'étude, notamment celle qu'on a réalisé au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès.

Cliniquement, les vomissements, surtout bilieux, et le ballonnement abdominal sont les signes fonctionnels les plus constants, donc, le syndrome intestinale complet n'est pas toujours retrouvé. Les signes physiques recherchés à l'examen clinique permettent d'évaluer le retentissement général de cette pathologie et de diriger la prise en charge immédiate mais aussi d'orienter le diagnostic étiologique (imperforation anale, péritonite...).

Sur le plan paraclinique, la radiographie thoraco-abdominale sans préparation garde une place indiscutable dans le diagnostic positif ainsi que dans l'orientation de la topographie de l'occlusion intestinale, et si l'opacification digestive est de réalisation possible, elle nous permet de localiser l'obstacle et de préciser l'importance de l'obstruction. Enfin les examens biologiques confirment les perturbations métaboliques et électrolytiques suspectées cliniquement, et permettent de les surveiller. D'autres examens complémentaires peuvent être indiqués selon l'orientation de diagnostic étiologique notamment l'échodoppler en cas de suspicion d'une malrotation intestinale, et la rectomanométrie avec biopsie rectale en cas de suspicion d'une maladie de Hirschprung.

Les causes d'occlusion néonatale sont multiples, c'est pourquoi le tableau clinique ne regroupe pas toujours tous les signes cardinaux, mais elles sont souvent d'ordre malformatif.

Le traitement est d'autant plus efficace qu'il est instauré précocement, surtout les mesures de réanimation qui se sont développées ces dernières décennies ce qui a permis ainsi de diminuer le taux de létalité, ce dernier dépend non seulement de la réanimation mais aussi du suivie au cours de la grossesse et de l'accouchement au sein d'une structure médicalisée.

Ainsi, l'amélioration du pronostic des occlusions intestinales néonatales impose une plus grande pratique de diagnostics anténataux des malformations congénitales associée à la création de plus de services de réanimation et chirurgie pédiatrique dans notre pays.

RÉSUMÉ

L'occlusion intestinale est définie comme étant tout arrêt ou absence de transit intestinal, c'est une urgence chirurgicale de gravité certaine et de survenu fréquent en période néonatale.

Pour notre étude rétrospective de 62 cas colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès sur une période de sept ans (2004-2010), nous avons trouvé que l'âge variait entre quelques heures de vie et 30 jours avec une nette prédominance masculine (74% des cas).

Le syndrome occlusif complet n'est pas toujours la règle, il faut donc réduire ce syndrome aux vomissements avec ballonnement abdominale pour permettre une approche plus précoce au diagnostic d'occlusion intestinale chez le nouveau né.

Sur le plan paraclinique, la radiographie thoraco-abdominale sans préparation reste indispensable pour le diagnostic de l'occlusion intestinale.

Sur le plan étiologique, les principales causes appartiennent au cadre nosologique malformatif.

La réduction de taux de mortalité, qui est de 22,5% dans notre série, passe par l'amélioration des moyens de diagnostic anténatal des malformations congénitales, la création de plus de services de réanimation et de chirurgie pédiatrique, et la collaboration d'une équipe multidisciplinaire (obstétricien, réanimateur, radiologue, chirurgien pédiatre).

SUMMARY

The bowel obstruction can be defined as an arrest or an absence of the intestinal transit. This serious emergency surgical is frequent in neonatal period.

For our retrospective study of 62 cases of acute intestinal obstruction admitted in the pediatric surgery department within Hospital and University Center Hassan II of Fez for seven years (2004-2010), the age of neonates varies between a few hours of life and 30 days and males are predominant (74% of cases).

Clinically, the complete intestinal occlusive syndrome is not always the rule, and reduces it to vomiting and abdominal bloating would an approach to earlier diagnosis of bowel obstruction in neonates. On the radiological, the X-ray abdomen unprepared remains indispensable for the positive diagnosis of bowel obstruction.

The main causes of neonatal occlusion are of a malformation.

Reducing the mortality rate of bowel obstruction in neonates, which is 22,5% in our series, through the improvement of antenatal diagnosis of congenital malformations, the creation of more services of resuscitation and pediatric surgery, and especially the collaboration of a multidisciplinary team (obstetrician, resuscitator, radiologist, pediatric surgeon).

ملخص

الانسداد المعوي يتميز بغياب أو توقف النقل المعوي. هذه المستعجلة الجراحية، المعروفة بخطورتها المؤكدة، متواترة في

المرحلة الوليدية.

دراستنا الاسترجاعية تخص 62 حالة من الانسداد المعوي تم التكفل بعلاجها في مصلحة جراحة الأطفال بالمركز

الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، أعمارهم تتراوح ما بين بضع ساعات و 30 يوما مع أغلبية ذكورية (74% من

الحالات).

على الصعيد السريري، متلازمة الانسداد المعوي الكاملة ليست هي القاعدة، يجب إذن تقليصها إلى التقيؤ و الانتفاخ

البطني مما سيسمح بالتقرب إلى تشخيص مرضي مبكر للانسداد المعوي عند الوليد. أما على الصعيد الإشعاعي، يبقى التصوير

الإشعاعي للصدر و البطن بدون تحضير ضروريا لتشخيص هذا المرض.

بالنسبة للأسباب الرئيسية للانسداد المعوي فهي تدخل في نطاق التشوه الخلقي.

لتقليص نسبة الوفيات الناتجة عن الانسداد المعوي في المرحلة الوليدية، و التي هي 22,5% في سلسلتنا، يجب تحسين

وسائل تشخيص التشوهات الخلقية قبل الولادة، إحداث المزيد من مصالح الإنعاش و جراحة الأطفال، و يجب أيضا التعاون بين

فريق متعدد التخصصات (التوليد، الإنعاش، الأشعة، جراحة الأطفال).

BIBLIOGRAPHIE

1-K.HOMAWOO, K.ASSIMADI, R.MAROUF, K.BISSANG, A.AYITE, B.SONGNE

Considérations étiologiques du syndrome occlusif chez l'enfant

Méd. Afriq. Noire, 1991, 38 (3)

2-ROKITANSKY

Valvules du cœcum

Rev. Prat. 1969, t XIX, n°32

3-ZOEGE VAN MANTEUFFEL

Valvules du cœcum

Rev. Prat. 1969, T XIX, n°32

4-W. LARSEN

Embryologie humaine

De Boelk Universty (Edition 2000)

5-R. MARCHAND

Embryologie (2002)

Faculté de médecine_université LAVAL_canada

6-B. MILLOT, F. GUILLON.

Physiopathologie et principes de réanimation des occlusions intestinales

Rev. Prat, 1993, T43. n°6, pp : 667-672

7-S.ROHR

Occlusions intestinales aiguës

Fac. Méd. ULP. Strasbourg, Item 217, Mod.11, 2002

8-S.ROHR, M.KOPP

Occlusions intestinale du grêle : Physiopathologie, Etiologie, Diagnostic, Traitement.

Rev. Prat. 1999, 49. pp: 335-440

9-L. SANTACROCE, S. GAGILARDI, R. LOVERO

Intestinal occlusion: wich are the modification of enzymatic and ionic activity? A pathophysiologic study

internet J. Surg, 2000, 1, 2

10-H. MARTELLI

Syndrome occlusive de l'enfant

C@mpus national de pédiatrie et chirurgie pédiatrique. Item 217, 13, 12, 2004

11-Y. AIGRAIN

Occlusions néonatales

Manuel de chirurgie pédiatrique (2000), collège hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique, CHU Rouen. Fr

12-CH. LETOUBLON

Syndromes occlusifs, diagnostic et traitement

CHU de Grenoble, Q 206, 2003

13-N. ALOUI KASBI, I. BELLAGHA, A. HAMMOU

Apport de l'imagerie dans les occlusions néonatales

Journal de pédiatrie et de puériculture, 17(2004) 112-119 Service de radiologie, Hôpital d'enfants de Tunis

14-A. COUTURE

Bowel obstruction in neonate and children (2006)

MD Service de radiologie pédiatrique, hôpital Arnaud de Villeneuve, Montpellier, Fr

15-A. COUTURE, C. BAUD, M. SAGUINTAAH

Diagnostic néonatale des occlusions basses

Publié Dimanche 12 Mars 2006

16-M. OBLADEN

Néonatalogie et réanimation néonatale

Soins intensifs pour nouveau-nés : malformations et affections du tractus digestif

Livre, 1990 ; 217-245

17-J. VALAYER

Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin

EMC, Péd, 1999, 4-017-B-10

18-N. SELLIER, M. BERR MATTEI, J. BENNET

Urgences digestives du nouveau né

EMC, chir; (Paris); Radiodiagnostic IV 33486-A-10-9, 1986, 16p

19-Y. AIGRAIN, D. JAN, C.NIHOUL-FEKETE, Y. REVILLON

Anomalies congénitales de l'intestin

Gastro-entérologie pédiatrique, Médecine-Sciences, Flammarion (2000)

20-C. GRAPIN

Atrésies et sténoses duodénales néonatales

Chirurgie digestive de l'enfant, Doin Editeur (1990)

21-H. HARROUCHI

Occlusions néonatales

Chirurgie pédiatrique, 2001, 40-51

22-EA. BOYDEN, JG. COPE, JR. BILL AH.

Anatomy and embryology, congenital intrinsic obstruction of the duodenum

Amer. J. of surgery 114-190, 1967

23-PP. RICKHAM, IM. IRVING.

Duodenal atresia and stenosis

Neonatal surgery, London, Butterworths 1978

24-M. BORIS, MD. PETRIKOVSKY, PH. D.

First trimester diagnosis of duodenal atresia

Amer. J. Obstet. Gyneco, 1994; 171: 569-570

25-B. BACHY

Les occlusions néonatales

Service d'imagerie pédiatrique et fœtale

CHU Rouen, DESC chir. Péd. Paris 2009

26-M. CARLIOZ, J. GUBLER, J. BORDE, P. PETIT.

Occlusions par malformations duodénales et pancréatiques

Annales de chirurgie infantile, Paris, t 9, 1968, n°2, pp : 111-123

27-F. THEPOT.

Caryotype et malformations chirurgicales

Rev. Péd ; 19 : 503-507, 1983

28-P. HELARDOT, J. BIENAYME, F. BARGY.

Chirurgie digestive de L'Enfant

Doin éditeurs, Paris, 1987

29-J. L. GROSSEFELD, F. J. RESCORLA.

Duodenal atresia and stenosis: reassessment of treatment and outcome based on prenatal diagnosis, pathology variance and long term follow up.

World J. of surgery 1993: vol 17, 301-309

30-THIERRY MERROT

Enseignement DESC visceral

Fac. Méd. Marseille 2007

31-H. KOTOBI, D. GALLOT

Complications des anomalies embryologiques de la rotation intestinale

EMC-chirurgie, 2004, 1, 4, 413-425

32-ANDRE HERBA

Intestinal volvulus

e medicine.com (December 2002)

33-C. GRAPIN

Malrotation et volvulus intestinaux

chirurgie digestive de l'enfant, Doin éditeur (1990)

34-A.C.TOURABI, M. RAYNAL, C. LACOMBE, W. HAMMAMI, L. AZIZI, M. LEWIN, L.

M.CHOLLEY, L. ARRIVE, Y. MENU, J. M. TUBIANA

Imagerie des volvulus de tube digestif (2008)

35-A. GEPFFRAY, J. PH. MONTAGNE, M. GRUNER, C. FAURE.

Apport de la radiologie au diagnostic des volvulus par anomalie de rotation mésentérique.

Arch. Fr. Péd. (1984) 249-53

36-CS. HOUSTON, MH. WITTENBORG.

Radiology 1965. 84: 1-17

37 -T. BERROCAL, G. DEL POZO

imaging in pediatric gastro-intestinal emergencies

Madrid, Spain 2008

38-ZEKIRIYA ILCE, ERGUM ERDOGAN, CEM KARA, SINAN CELAYIR, and al.

Pyloric atresia; 15-year review from a single institution

J. Péd. Surg. 2003, 38, 11, 1581-1584

39-N. BOULAY, B. FREMOND

Cas clinique UV-981211144103

Clinique chirurgicale infantile, CHU de Rennes

med.univ-rennes 1.fr

40-Y. TEKALALI, N. KADDOURI, M. BARAHIOUI

Les duplications digestives chez l'enfant

Arch. Péd. 2002, 9 : 903-906

41-IH. PARNES.

Duodenal duplication

Amer. J. gastroenteral 1973 ; 60

42-SOON-OK CHOI, WOO-HYUM PARCK

Préduodéal portal vein: A cause of prenatally diagnostic duodenal obstruction

J. Péd. Surg. 1995, 30, 10

43-O. TRABELSI, I. ZAOUCHE, T. NAJJAR

La veine porte préduodénale : à propos d'un cas

La Tun, Méd. 1998, 76, 4

44-THOMAS ESSCHER

preduodenal portal vein, a cause of intestinal obstruction

journal of pediatric surgery, vol, 15, no.5, October 1980

45-G. GALLI, D. AUBERT, PS. ROHRLICH, A. FOSTO KAMDEM, F. BAWAB, and al.

Syndrome de l'artère mésentérique supérieure: une cause à évoquer devant des vomissements isolés chez l'enfant

Arch. Péd. 2006, 13 ; 152-155

46-F. CHEHAB, I. HAJJI. N. HAIMOUND, A. LAKHLOUFI, D. KHAIZ, A. BOUZIDI

La syndrome de la pince mésentérique chez l'adulte

Ann. Chir. 2001, 126 ; 808-21

47-B.FREMOND

Malformations viscérales graves du nouveau né

Clinique chirurgicale infantile, CHU de Rennes 1999

Med.univ-rennes 1.fr

48-K. GDANIETZ, J. WIT, K. HELLER et al..

Complete duplication of the small intestine in childhood. Z. Kinderchir.1983; 38

Cited in J. Péd. Surg. 1984; 19: 491

49-M. HOCKING, G. YOUNGG.

Duplications of the alimentary tract

Br. J. Surg. 1981: 68

50-RK. DANIS, ER. GRAVIS.

Jejunal intraluminal diverticular duplication with recurrent intrussusception

J. Péd. Surg. 1982; 17

51-E.HABIB, A. ELHADAD

Occlusion de l'intestin grêle sur bride congenital

Ann. Chir. 2003, 128; 94-97

52- K. ATARRAF¹, A. SHIMI², M. LACHQAR¹, M. HARANDOU², Y. BOUABDALLAH¹

¹Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU Hassan II, Fès, Maroc, ²Service d'Anesthésie Réanimation, CHU Hassan II, Fès, Maroc

L'atrésie côlique: à propos de deux cas.

The Pan African Medical Journal, Nov. 2010.

53-F.BARZY, S.BEAUDOIN.

Urgences chirurgicales du nouveau né et du nourrisson

EMC, chir. Péd. 4-002-S-75, 1999, 10p

54-J. LANGMAM, T. W. SADLER

Abrégés d'embryologie médicale

Développement humain normal et pathologique

5^{ème} édition revue et corrigée

Masson, 1994, 126-142

55-F. ENCHA RAZAVI, E. ESCUDIER

Abrégés d'embryologie clinique

Masson 1995, 127-146

56-AH. TEKOU.

Malformation anorectales : considérations diagnostiques, cure chirurgicale par voie sacro-coccygienne de Stephan Douglas (à propos de 38 cas recueillis en 2 ans)

Dakar, 1983, 36, 85p

57-B. FREMOND

malformations anorectales . Pelvipérinéologie 2003

58-P. PHILIPPE-CHOMETTE, M. PEUCHMAUR, Y. AIGRAIN

Maladie de Hirschprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge

J. Péd. 2008, 21 : 1-12

59-P.AUBRESPY, P.ALESSANDRINI.

Maladie d'Hirschprung

Technique de chirurgie pédiatrique

60-C. D. BELLI, C. C. ROY, C. LENAERTS

Mucoviscidose

Gastro-entérologie pédiatrique, méd. sciences, Flammarion 2000

61-H. KRASNA IRWIN, DAVID ROSENFELD and PETER SALERNO

Is it necrotizing enterocolitis, microcolon of prematurity, or delayed meconium plug?

A Dilemma in the tiny premature infant

J. Pédiat. Surg, 1996, 31, 6: 855-858

62-A. AMRANI, H. ZERHOUNI, M. H. HACHIMI, F. ETTAYBI, M. BENHAMMOU

Le syndrome du petit colon gauche (à propos de deux cas)

Arch. Pédiat. 2002, 9; 917-920

63-T. ALAMI

Entérocolite ulcéro-nécrosante

www.dralami.edu/chi/digest_ecn_f.html (2000).

64-AH. TEKOU, B. TCHATAGBA, K. C. SENAH, K. ETEY, A. FOLY, B. AKUE, R. ATANLEY

Les problèmes posés par la prise en charge des occlusions néonatales à Lomé

(Togo), à propos de 27 cas. Annales de pédiatrie ; janvier 1998 ; 45 ; (1) ; 43-47

65-S.TAKONGMO, F. BINAM, F.MONEBENIMP, C. SINEU, MALONGA

Les occlusions néonatales dans un service de chirurgie générale à Yaoundé

(Cameroun)

Méd. Afrique noire ; 2000 ; 47 ; (3); 153-156

66-A.R. AGUENON, D. ATCHADE, B. A. TCHAOU, et GOUNDOTE

Prise en charge des malformations chirurgicales digestives de l'enfant dans le service polyvalent d'anesthésie réanimation.

Méd. Afrique noire, 1996 ; 43 ; (3) ; 160-163.

67-N. KABBAJ, F. ETTEYBI

Université Mohamed V, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat

Les occlusions néonatales à propos de 83 cas

Thèse N° : 121-1998.