

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 064/12

L'ATRESIE DUODENALE (A propos de 12 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/04/2012

PAR

Mme. KORCHI NARGISSE

Née le 02 Décembre 1985 à Goulmima

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Atrésie - Duodénum - Nouveau né

JURY

M. BANANI ABDELAZIZ.....	PRESIDENT
Professeur de Gynécologie Obstétrique	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
Mme. LAKHDAR IDRISSI MOUNIA.....	JUGE
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

Introduction	7
Rappels	10
Ø Rappel anatomique.....	10
I. Configuration interne et paroi	14
II. Rapport d'ensemble	16
Ø Rappel embryologique.....	17
I. Duodénum 6 ^{ème} et 7 ^{ème} semaine.....	18
II. Apparition du bourgeon hépatique	18
III. Pancréas : 5 ^{ème} semaine.....	19
Ø Embyopathogénie.....	20
I. Selon la théorie de Tanler	21
II. Selon la théorie de courtois.....	21
III. Selon la théorie de kimble R.M.....	21
Ø Anatomopathologie	24
I. Niveau d'obstruction	25
1. Par rapport au cadre duodénal	25
2. Par rapport à l'ampoule de vater	25
II. Nature de l'obstacle.....	26
1. L'atrésie membraneuse ou type I.....	26
2. L'atrésie cordonale ou type II.....	26
3. L'Atrésie complète ou type III.....	26
Ø Physiopathologie	28
I. Les perturbations locales.....	29

1. L'hyperpéristaltisme	29
2. La distension de l'intestin.....	29
3. Les troubles de la microcirculation	30
II. Les perturbations générales	30
1. Les déséquilibres hydro-électrolytiques	31
2. Les troubles acido-basiques	31
Patients et méthodes d'étude	32
Résultats	37
1. Epidémiologie	38
1.1 La répartition des cas selon les années	38
1.2 L'âge	39
1.3 Le sexe	40
1.4 Origine géographique.....	41
2. Diagnostic anténatal	42
3. Clinique	43
3.1 Les circonstances de découverte.....	43
3.2 Les malformations associées	44
3.3 L'examen clinique.....	44
4. La biologie	45
5. Radiologie	45
6. Traitement	52
7. Evolution	54
Discussion	55

I. Epidémiologie	56
1. Fréquence	56
2. Sexe	56
3. Age	56
4. Malformations associées	57
II. Etude clinique	57
1. Signes fonctionnels	57
a. Les vomissements	57
b. L'émission méconiale	58
2. Signes physiques	58
a. L'examen abdominal	58
b. L'examen général	59
III. Etude paraclinique	60
1. Etude radiologique	60
a. Radiographie thoraco-abdominale	60
b. Opacification digestive haute	61
c. Autres techniques	62
2. Etude biologique	62
IV. Malformations associées	63
1. Trisomie 21	63
2. Cardiopathies congénitales	63
3. Malformations digestives	63
4. Malformations bilio-pancréatiques	64

5. Veine porte préduodenale	64
6. Autres malformations associées	65
V. Diagnostic différentiel	65
VI. Diagnostic anténatal	71
1. Circonstances de découverte	71
2. Moyens de diagnostic	71
3. Signes échographiques.....	72
4. Conduite à tenir en post-natal	72
VII. Traitement	73
1. Traitement médical	73
2. Traitement chirurgical.....	74
a. But du traitement chirurgical.....	74
b. Particularités de l'anesthésie chez l'enfant	74
c. La voie d'abord	80
d. Méthodes chirurgicales.....	81
e. Indications.....	90
3. Gestes associés	91
VIII. Evolution-complication.....	94
Conclusion	97
Résumé	100
Bibliographie.....	104

LA LISTE DES ABREVIATIONS

Fig	: figure
ASP	: Abdomen sans préparation
TOGD	: transit oeso-gastro-duodéal
D1	: premier duodénum
D2	: deuxième duodenum
D3	: troisième duodénum
D4	: quatrième duodénum

INTRODUCTION

L'atrésie duodénale est une embryopathie qui porte sur l'intestin crânial et qui entraîne une absence complète de la lumière duodénale, l'incidence de l'atrésie duodénale est estimée à 1 cas pour 10 000 naissances vivantes pour Lynn [1], 1 cas pour 6 000 naissances vivantes pour Rikham [2], ce chiffre est estimé à 1 pour 5000 pour Grosfeld [3] avec un ratio garçon/fille proche de 1[4].

Chez 30 à 52 % des enfants, il s'agit d'une anomalie isolée, mais l'atrésie duodénale est souvent associée à d'autres anomalies congénitales. Environ 20 à 30 % des enfants ayant une atrésie duodénale sont porteurs de trisomie 21, et 20 à 25 % environ ont des anomalies cardiaques. Les autres malformations associées, fréquemment décrites, incluent un défaut de croissance duodénal, un pancréas annulaire, qui ne sont que des formes cliniques particulières, des anomalies d'abouchement des voies bilio-pancréatiques ou des kystes cholédociens.

Le diagnostic est généralement évoqué devant des vomissements le plus souvent bilieux avec ou sans anomalies de l'élimination méconiale et il est confirmé par une radiographie thoraco-abdominale qui montre une image caractéristique en « double bulle » avec recours à l'opacification en cas de doute.

Le diagnostic est prénatal dans 80 à 90 % des cas (diagnostic posé par échographie au septième mois ou avant révélant une image caractéristique en « double bulle »). Les diagnostics différentiels incluent la sténose du pylore dans les diaphragmes incomplets à révélation tardive et d'autres atrésies intestinales, le volvulus intestinal sur mésentère commun et la duplication duodénale.

La prise en charge repose sur la réanimation néonatale et la correction chirurgicale en période néonatale.

Les complications postopératoires sont rares, mais des complications tardives (mégaduodénum, syndrome de l'anse borgne, reflux duodénogastrique, œsophagite, pancréatite, cholécystite et cholélithiase) surviennent dans de très rares cas.

Le pronostic en cas d'intervention chirurgicale précoce est excellent.

Dans ce travail, nous rapportons une série de 12 cas colligés au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Fès sur une période allant du 2006 à 2011.

RAPPEL ANATOMIQUE

Le duodénum est le segment digestif qui fait suite à l'estomac après le pylore et qui se continue avec le jéjunum, il dérive du premier segment sous diaphragmatique de l'intestin primitif, à savoir la partie distale de l'anse gastrique.

La rotation gastrique entraîne l'enroulement du duodénum autour de l'artère mésentérique supérieure. En se rabattant sur la droite, il entraîne son méso et donne naissance au fascia rétro duodécal qui l'accrole au péritoine postérieur [6]. La paroi duodécale donne naissance aux bourgeons ventral et dorsal du pancréas, ce qui explique certaines anomalies congénitales de topographie du pancréas par rapport au duodénum [7,8]. Le duodénum, conduit cylindrique, présente trois coudures qui définissent quatre segments et réalisent une anse ouverte en haut et à gauche. Sa longueur totale est de 30 cm (5 cm pour le 1^{er} duodénum, 10 cm pour le 2^{ème} duodénum, 8 cm pour le 3^{ème} duodénum et 7 cm pour le 4^{ème} duodénum), même si les anciens l'estimaient à 24 cm ou 12 travers de doigt (duodénum digitorum), du pylore à la racine du mésentère. Son calibre moyen [9] varie entre 3 et 4 cm, ce qui donne un volume moyen de 200 cm³. (figure1)

- Premier duodénum (D1) :

Il succède au pylore et se situe sur le bord droit de la première lombaire. Il est orienté en haut et à droite vers l'angle duodécal supérieur (genu superius). Le bulbe duodécal, partie proximale de D1, est élargi et il est mobile sans accolement péritonéal. Le bord droit du petit épiploon s'insère sur D1 par le ligament hépato-duodécal et le ligament cystico-duodécal. Les rapports de D1 sont hépatiques avec la face antéro-supérieure du lobe carré et l'artère hépatique, et biliaire avec l'angle duodécal supérieur répondant à la vésicule biliaire [10]. Ses faces inférieure et postérieure répondent au col du pancréas.

- Deuxième duodénum (D2) :

Il continue le duodénum après l'angle duodénal supérieur, c'est un segment vertical descendant sur le bord droit des quatre premières vertèbres lombaires. Le côlon transverse et le méso-côlon ascendant accolé représentent les rapports antérieurs de D2. En arrière, D2 est en rapport avec le psoas et le rein droit.

- Troisième duodénum(D3) :

Après l'angle duodénal inférieur (genu inférior), le troisième duodénum (D3) a une direction transversale de droite à gauche et entoure la partie antérieure du corps vertébral de L4 ou du disque L3-L4. C'est le duodénum préaortocave car il croise ces deux vaisseaux rétropéritonéaux. En avant, le D3 est croisé par la racine du mésentère qui contient les vaisseaux mésentériques supérieurs. Le duodénum est ainsi en rapport avec les structures rétropéritonéales qui sont l'aorte et la veine cave inférieure.

- Quatrième duodénum(D4) :

La dernière angulation du duodénum est peu marquée et le quatrième duodénum (D4) remonte vers le bord gauche de L4, puis de L3 et de L2. L'angle de Treitz avec son muscle fixé au diaphragme détermine la limite entre duodénum et jéjunum. En arrière, le D4 est en rapport avec le bassin et le psoas gauche et en avant avec la face postérieure de l'estomac.



Figure1 : vue antérieure montrant le première portion du duodénum [laboratoire d'anatomie, faculté de médecine et de pharmacie de Fès]

1. Duodénum
2. Tronc coeliaque
3. Estomac
4. Tronc porte

1. Configuration interne et paroi :

Les valvules conniventes, replis transversaux perpendiculaires à la paroi duodénale constituent la configuration interne du duodénum à partir de D2. Deux aspérités modifient cet agencement de valvule :

La grande et la petite caroncule [13,14]. La première correspond à l'abouchement du cholédoque et du canal de Wirsung dans l'ampoule de Vater ; elle est située dans la partie moyenne de D2 sur sa face interne ; son orientation suit le grand axe de D2. Un pli longitudinal, le frein, recouvre parfois cette saillie conique. Trois centimètres en amont de cette surélévation, il existe une autre aspérité plus petite, la petite caroncule qui est l'abouchement du canal pancréatique accessoire ou Santorini. Elle est située sur la face dorsale de D2. Comme le reste du tube digestif, la paroi duodénale comprend successivement une muqueuse, une sous-muqueuse, deux musculuses, l'une interne et circulaire et l'autre externe et longitudinale, et enfin une séreuse à partir du mésoduodénum.

Ø Variantes de forme :

La morphologie habituelle du duodénum peut présenter des variantes : duodénum en C avec un angle de Treitz peu marqué, duodénum en V avec un angle inférieur très fermé, D1 long entraînant une inversion du « genu supérius », duodénum de type infantile sans courbure, enfin duodénum inversé par défaut d'accolement de D3 et D4 avec un angle duodéno-jéjunal en avant de L2.

Ø Vascularisation et innervation :

La vascularisation duodénale est comme pour le pancréas, double avec deux origines pour les artères: le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure, sous forme d'arcades duodéno-pancréatiques anastomosées : antérieures et postérieures, et supérieures, branches de l'artère gastroduodénale

Le retour veineux est assuré par un réseau doublant le système artériel avec deux arcades antérieure et postérieure qui se drainent dans le système porte, soit directement, soit par l'intermédiaire de la veine mésentérique supérieure ou du tronc veineux de Henle [15].

Les lymphatiques se drainent dans un réseau pancréatico-duodéal antérieur et postérieur. Le drainage supérieur gagne le territoire hépatique alors que l'inférieur rejoint le système mésentérique supérieur. Les nerfs constituent des plexus périadventiciels artériels autour du pancréas et du duodénum et rejoignent, soit la région cœliaque avec le plexus solaire, soit les rameaux nerveux mésentériques supérieurs.

2. Rapport d'ensemble :

D'une manière générale, le duodénum a une position profonde, accolé à la paroi dorsale sur les quatre premières lombaires en regard de l'épigastre et de la région périombilicale supérieure. Les rapports au sein de la loge duodénale sont essentiellement le pancréas et le pédicule hépatique. La tête du pancréas est moulée sur le cadre duodénal (« jante et pneu ») avec un petit prolongement en crochet (processus unciné) s'insinuant en arrière des vaisseaux mésentériques supérieurs [11]. La voie biliaire principale, le cholédoque, passe en arrière de D1 et de la tête du pancréas puis rentre dans le pancréas pour rejoindre la partie médiane de D2 [12]. La veine porte se constitue en arrière de la tête pancréatique, elle passe en arrière de D1 avant de gagner le pédicule hépatique.

EMBRYOLOGIE

Le duodénum, dérivé endoblastique a une double origine embryologique. Il dérive de l'intestin antérieur jusqu'au niveau de l'abouchement du cholédoque, et de l'intestin moyen à l'angle de Treize. Ce développement se fait en 3 grandes étapes :

I. Duodénum 6^{ème} et 7^{ème} semaine :

L'oblitération de la lumière digestive par prolifération de cellules endoblastiques, puis sa canalisation par vacuolisation progressive. Ce mode de développement se fait entre la 6^{ème} et la 7^{ème} semaine comme l'ont montré Tandler [16] dès 1902 et Boyden [17] entre autres.

Ce stade est provisoire, la lumière se vacuolise dès le 45^{ème} jour, ce qui aboutit à la formation de deux canaux duodénaux, la limite entre les deux canaux se situant au niveau de l'ampoule de Vater.

Dès que la vacuolisation a suffisamment progressé, le duodénum retrouve sa perméabilité et le cholédoque redevient unique.

II. Apparition du Bourgeon hépatique :

Ce dernier apparait vers la 4^{ème} semaine sur la face ventrale du duodénum, à la jonction entre intestin antérieur et intestin moyen. Le développement du duodénum déplace l'abouchement du cholédoque en arrière et à gauche pour aboutir à la situation de l'ampoule de Vater à la face interne de D2.

III. Pancréas : 5^{ème} semaine :

Apparition des canaux pancréatiques durant la 5^{ème} semaine, à partir de deux bourgeons endoblastiques.

Au cours du développement du duodénum, pendant la 6^{ème} semaine, le bourgeon dorsal croît dans le mésentère dorsal pour donner le corps et la queue du pancréas. Le bourgeon ventral d'abord antérieur va entourer le duodénum pour fusionner avec le bourgeon postérieur.

La formation du duodéno-pancréas est achevée dans le courant de la 7^{ème} semaine, ce qui marque la fin de la période embryonnaire (figure 2)

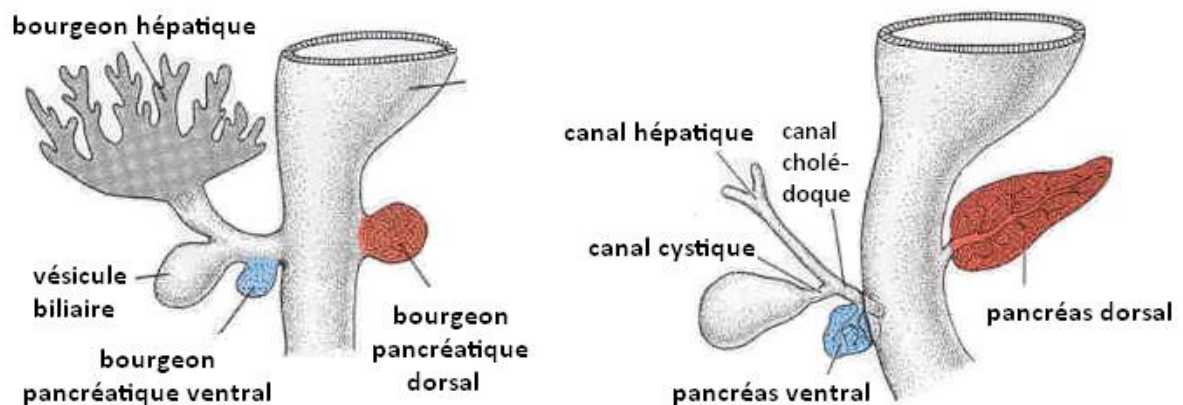


Figure 2 : stade de développement du duodénum et du pancréas

EMBRYOPATHOGENIE

Plusieurs théories s'affrontent pour tenter d'expliquer l'origine des atrésies duodénales.

I. Selon la théorie de Tandler :

Elles seraient liées à un défaut de recanalisation d'autant plus qu'elles surviennent plus fréquemment dans la région périvatérienne [dans 83% des cas selon Boyden(18)], Un défaut de recanalisation total donnerait une atrésie, un défaut partiel aboutirait à une sténose [18] Ce défaut de recanalisation pourrait expliquer certaines formes d'atrésie des voies biliaires qui peuvent s'associer aux atrésies duodénales [19].

II. Selon la théorie de Courtois(1959) :

L'anomalie serait d'origine ischémique. Durant la vie fœtale, il se produirait un trouble vasculaire ischémique d'un segment intestinal. Ce dernier du fait du non septicité de la cavité amniotique, se résorberait plus ou moins complètement, s'éliminerait et il se produirait une cicatrisation des deux extrémités. Les mécanismes de rotation et d'accolement, la fixité duodénale réaliseront les conditions optima de striction artérielle.

III. Selon la théorie de Kimble R.M :

La mal rotation jouerait un rôle dans la genèse de certaines atrésies duodénales. En effet, celles-ci seraient le résultat de la compression, il se produirait une atrésie ou une sténose (figure 3). Cette même hypothèse, de compression par la bride, pourrait expliquer certains cas d'atrésie biliaire ou de bifidité des voies biliaires quand la bride traverse la région d'insertion des canaux biliaires (figure 4).

Ainsi, la variété des types d'atrésies duodénales laisse suggérer des étiologies multiples. Une note génétique ne peut être exclue, puisqu'on a décrit des cas familiaux dans plusieurs séries [20, 21, 22, 23, 24, 25,26]

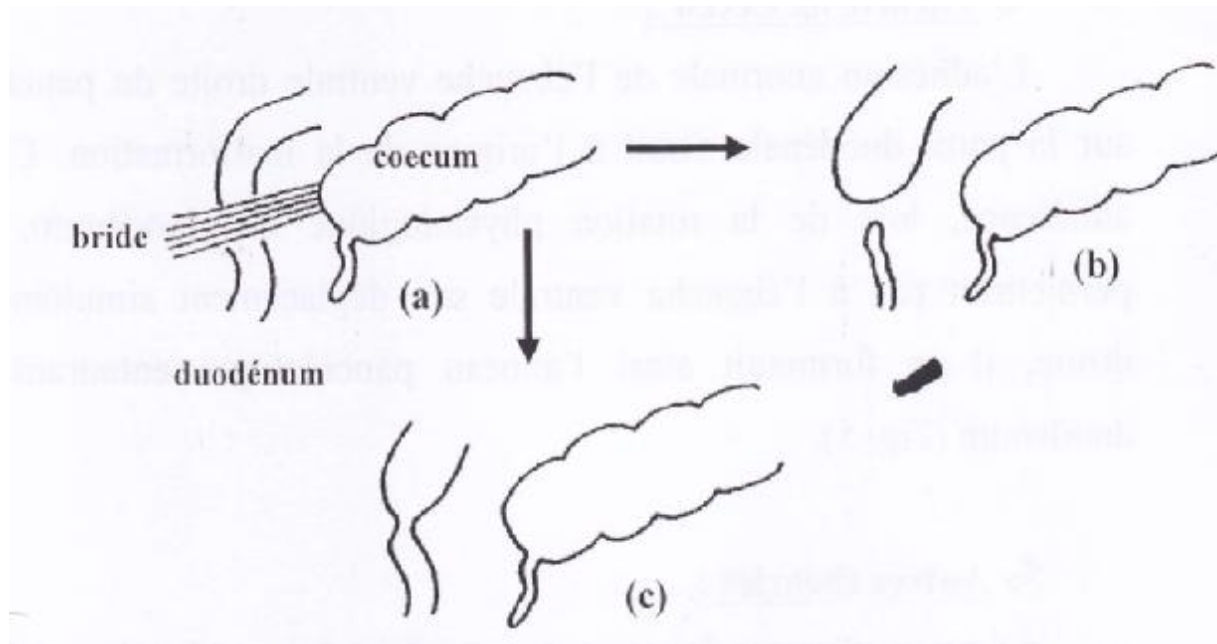


Figure 3 : Création d'une atrésie duodénale(b) ou sténose

(D'après kimble et Roy et coll) [32]

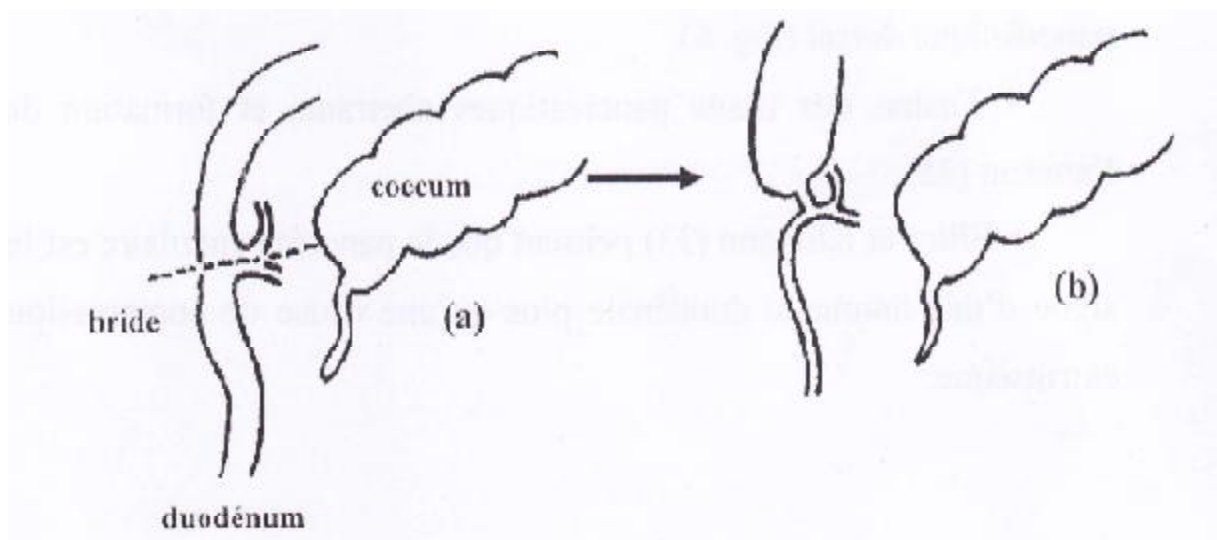


Figure4 : passage de la bride au niveau de l'ampoule de Vater(a) : formation d'une bifidité de la voie biliaire principale (b) (D'après Kimble Roy et coll.) [32]

ANATOMOPATHOLOGIE

I. NIVEAU D'OBSTRUCTION :

1. Par rapport au cadre duodénal:

L'atrésie siège sur la 2^{ème} portion duodénale, le plus souvent, mais elle peut être rejetée plus bas vers le 3^{ème} duodénum et l'angle duodéno-jéjunal. Le siège exact est en fait bien souvent très difficile à préciser même à ventre ouvert, du fait de la dilatation parfois énorme du segment sus-structural.

En effet, les dimensions duodénales dépassent parfois celle de l'estomac et rendent peu apparente la région pylorique forcée par la distension.

2. Par rapport à l'ampoule de Vater :

L'atrésie duodénale siège au-dessous de l'ampoule de Vater dans 80,3%(27).

La position de l'obstacle par rapport à l'ampoule de Vater est orientée cliniquement par la nature des vomissements: des vomissements bilieux sont en faveur d'un obstacle sous-vatérien, des vomissements blancs, en faveur d'un obstacle sus-valérien. Cependant, la possibilité de dédoublement ou d'abouchement ectopique biliaire peut expliquer les vomissements bilieux même en cas d'obstacle sus-vatérien.

II. NATURE DE L'OBSTACLE :

Les atrésies réalisent un obstacle complet et sont de 3 types :

1. L'atrésie membraneuse ou type I: (figure 5a)

Le diaphragme est complet, se présente comme une membrane muqueuse intraluminaire. La continuité duodénale n'est pas rompue. Le diaphragme se signale par une brusque variation de calibre entre le cul-de-sac supérieur dilaté et le duodénum distal.

IL est à noter que le diaphragme fait souvent protrusion dans la lumière, de telle sorte que son implantation est souvent beaucoup plus haute que la limite inférieure de la dilatation

2. L'atrésie cordonale ou type II: (figure 5b)

La lumière est oblitérée de façon complète sur une longueur variable, si l'interruption est courte, l'impression est celle d'une striction, plus longue, elle donne l'aspect d'un cordon fibreux. Il s'agit de tissu fibreux séparant les deux culs-de-sac.

3. L'atrésie complète ou type III: (figure 5c)

Il existe une solution de continuité entre les deux culs-de-sac. Le cul de sac proximal est monstrueusement dilaté, le distal est filiforme. L'interruption est même visible au niveau de la vascularisation. Les deux extrémités peuvent être séparées par une interruption de tissu pancréatique.

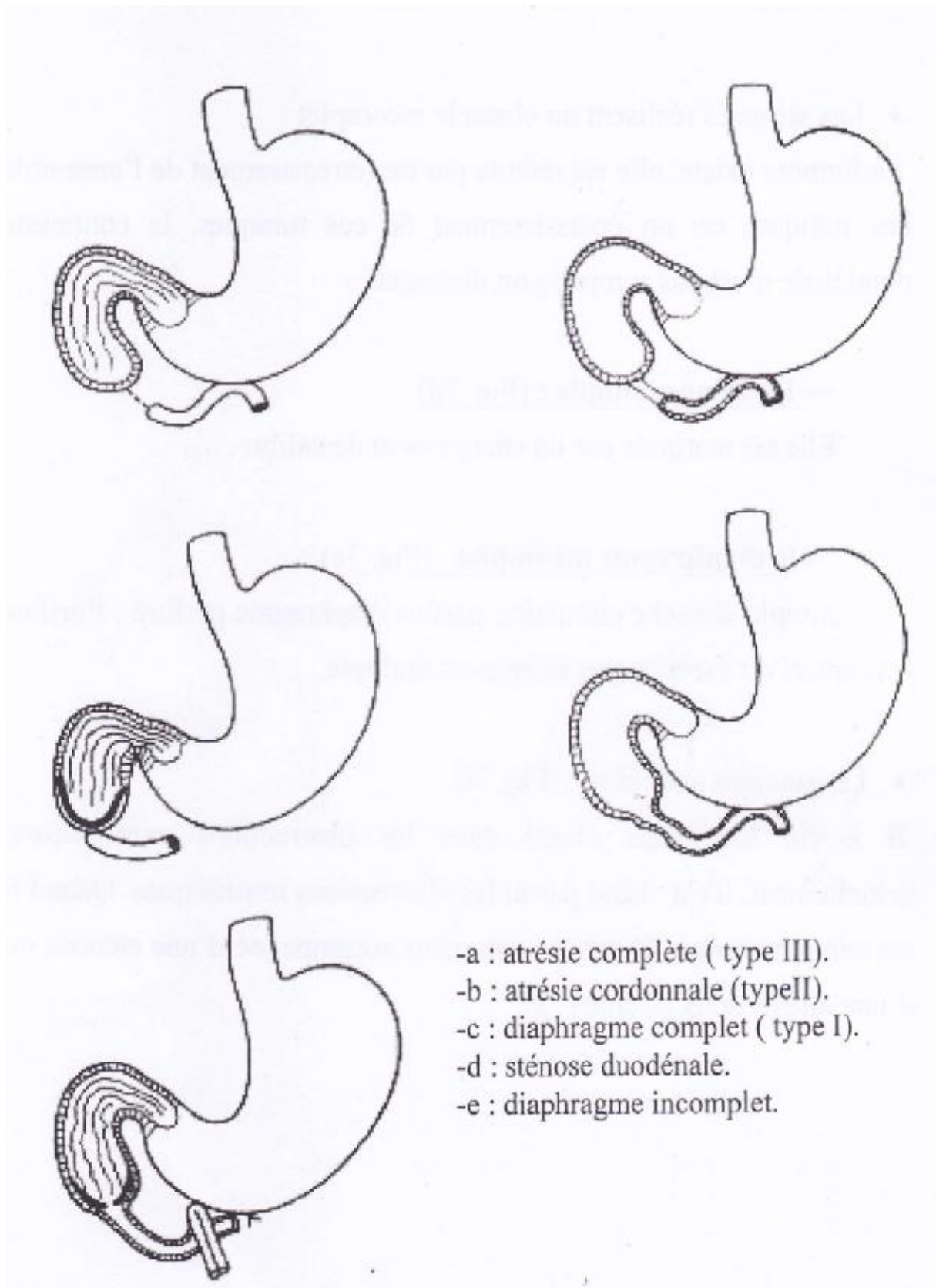


Figure5 : Classification des atrésies et sténoses duodénales

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.

I. 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 [28] :

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 : [29]

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 [30,31] :

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) [31].

II. 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 [31] :

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 $\text{Na}^+-\text{K}^+-\text{ATP}$ ase, 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 aux 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 [28] :

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.

PATIENTS ET METHODE D'ETUDE

Patients d'étude :

Notre travail sera illustré par 12 cas d'atrésie duodénale colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès, sur une période allant du 2006 à 2011.

Méthode d'étude

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

Identité :

N° dossier :

IP :

DE :

DS :

Nom & Prénom :

Sexe :

Age :

Origine géographique :

Adresse et numéro téléphone :

Motif d'hospitalisation :

Antécédents :

Le déroulement de la grossesse

Données de l'échographie des 2èmes et 3ème trimestres :

Médicaux :

Chirurgicaux :

Familiaux :

L'histoire de la maladie

Signes fonctionnels ou circonstances de découverte:

Les vomissements :

L'émission méconiale :

Intolérance alimentaire :

Amaigrissement :

Retard staturo-pondéral :

Autre signe :

Signes physiques :

Température:

Tension artérielle :

Etat général :

Abdomen plat :

Ballonnement épigastrique :

Péritonite :

Œdème périombilical :

Aspect luisant de la peau :

Déshydratation :

Pli cutanée :

Dépression de la fontanelle :

Tachycardie :

Allongement du temps de recoloration :

Marbrure :

Signe de collapsus cardiovasculaire :

Malformation associées :

Trisomie 21 :

Malformation cardiaque :

Malformation biliopancréatique :

Malformation digestive :

Autre malformation :

L'épreuve à la sonde rectale :

Paraclinique:

Radiographie thoraco-abdominale :

Transit oeso-gastroduodéal:

Autres techniques :

Echographie abdominale :

Lavement opaque :

Fibroscopie oeso-gastroduodénale :

Biologie :

- + Numération Formule Sanguine
 - Hémoglobine :
 - VGM :
 - CCMH :
 - Globules blancs :
 - Taux de plaquettes :
- + Taux de prothrombine :
- + Temps de céphaline activé :
- + Bilan hépatique :
 - Bilirubine totale :
 - Bilirubine directe :
 - GOT:
 - GPT:
 - Gamma GT:
 - Phosphatases alcalines:
- + Ionogramme :
- + Glycémie :
- + Urée :
- + Créatinine :
- + Autres :

Traitement :

Traitement chirurgicale :

L'exploration :

Geste réalisé :

Complications post opératoire précoces :

Complications tardives :

Megaduodénum :

Syndrome de l'anse borgne :

Reflux duodéno-gastrique :

Œsophagite :

Pancréatite :

Cholécystite :

Cholélithiase :

Autres :

Evolution :

-Les suites opératoires :

1.1 Suites simples

Oui

Non

1.2 Amélioration des signes cliniques

Oui

Non

-Durée de séjour post opératoire :

-Evolution :

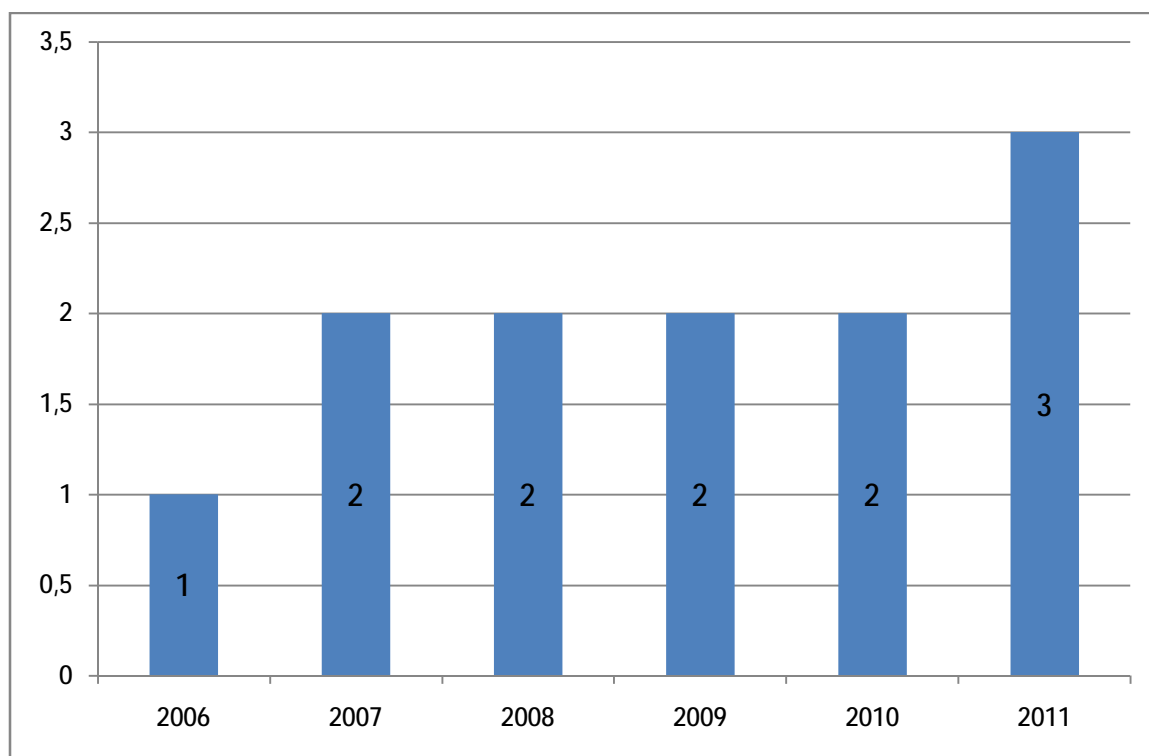
RESULTAT

Notre étude rétrospective sur cette série de 12 cas a abouti à des résultats qu'on a comparé avec ceux d'autres séries.

1. Epidémiologie

1.1 La répartition des cas selon les années:

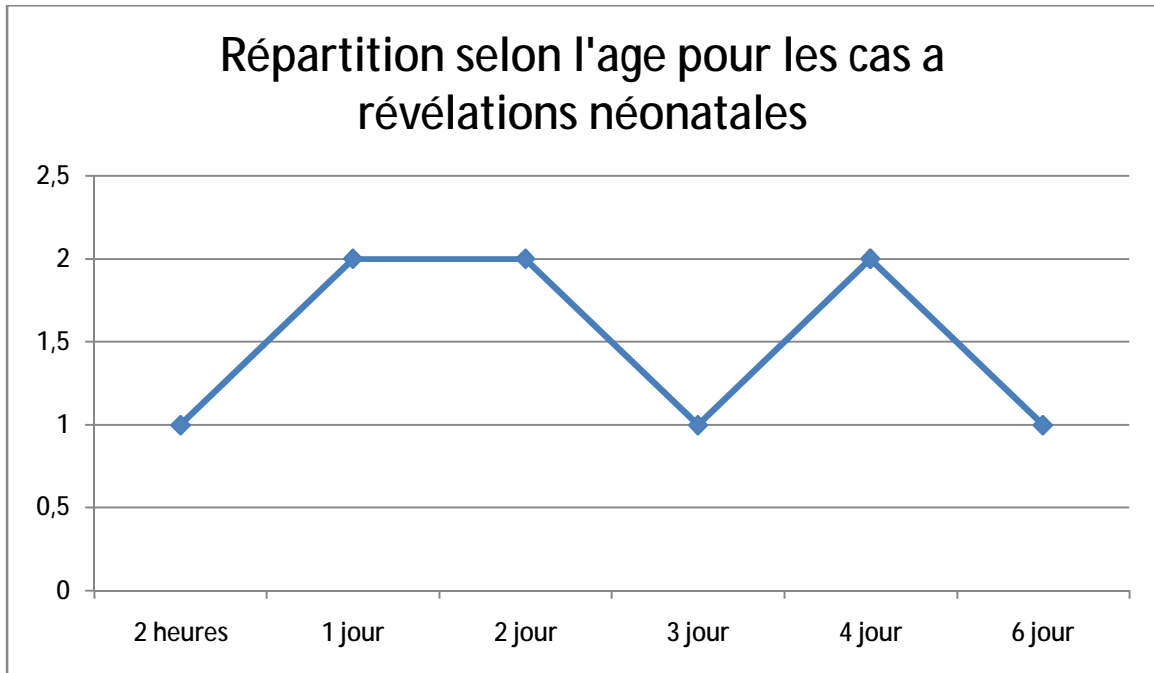
Durant la période de notre étude nous avons recensé : 3 cas d'atrésie duodénale en 2011, 2 cas en 2010, 2 cas en 2009, 2 cas en 2008, 2 cas en 2007, 1 cas en 2006



Le nombre des cas colligés chaque année

1.2. L'âge :

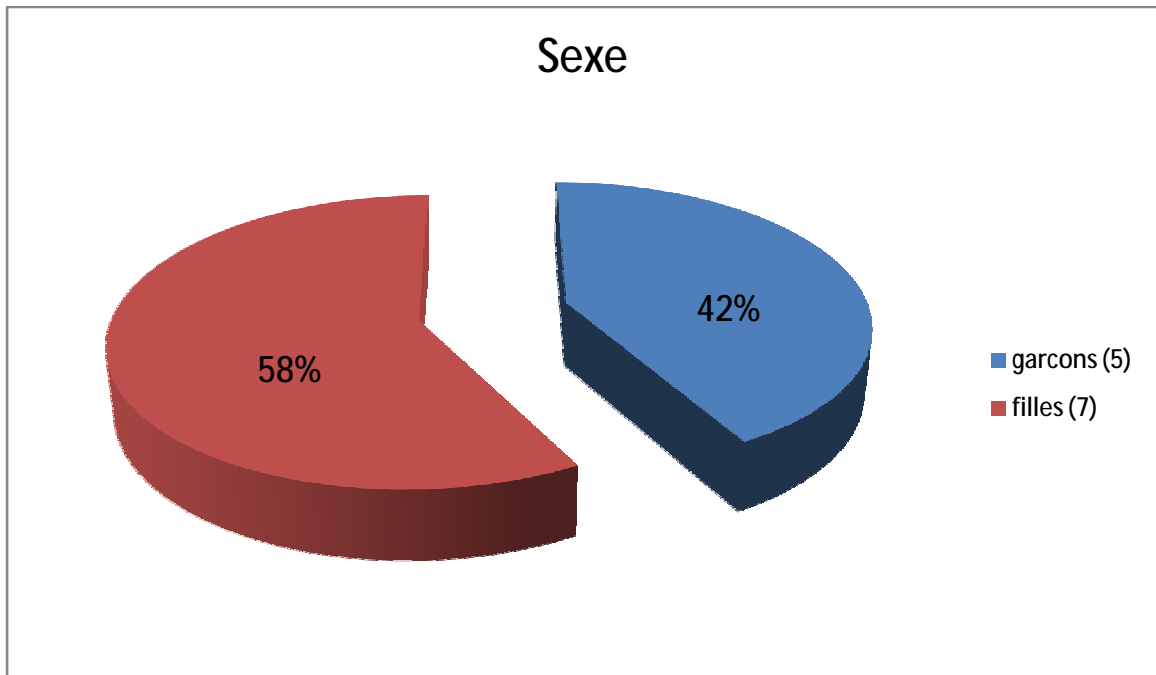
L'âge au moment du diagnostic varie entre quelques heures et 15 jours avec, une moyenne de 5 jours pour les cas à révélation néonatale, et pour les formes à révélation tardive on a rapporté un seul cas de 11 ans.



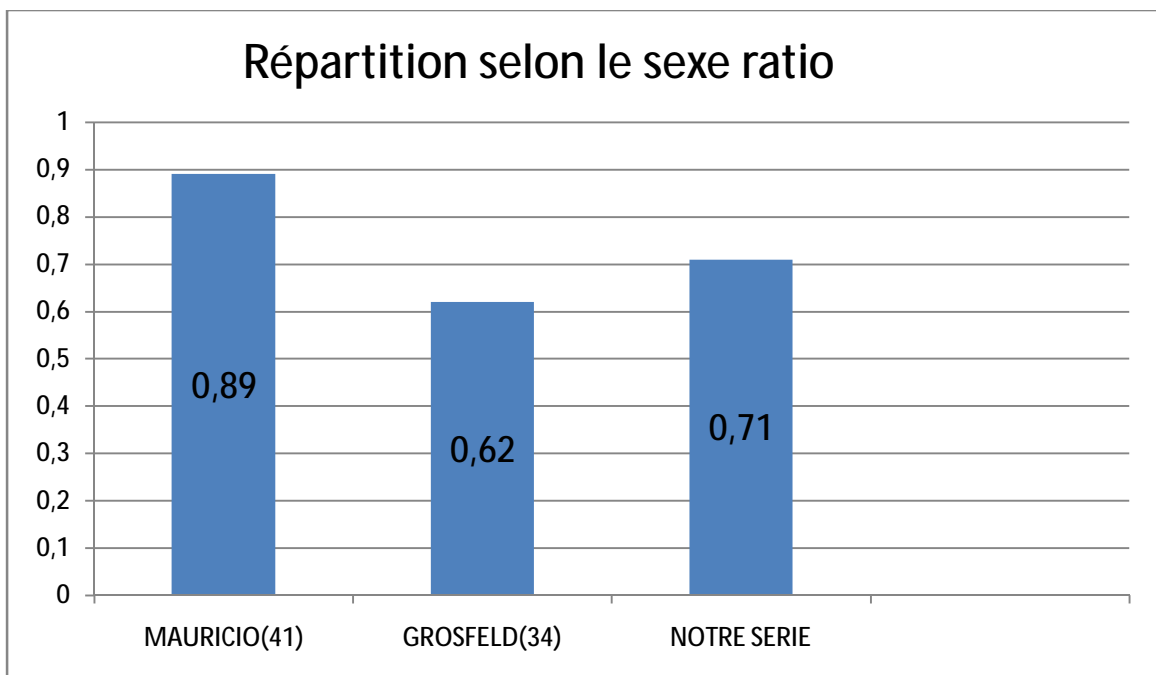
La tendance actuelle est à les traiter le plus tôt possible.

1.3. Le sexe

Sur 12 cas d'atrésie duodénale, nous avons recensé 5 masculins et 7 féminins soit un sexe ratio 0.71



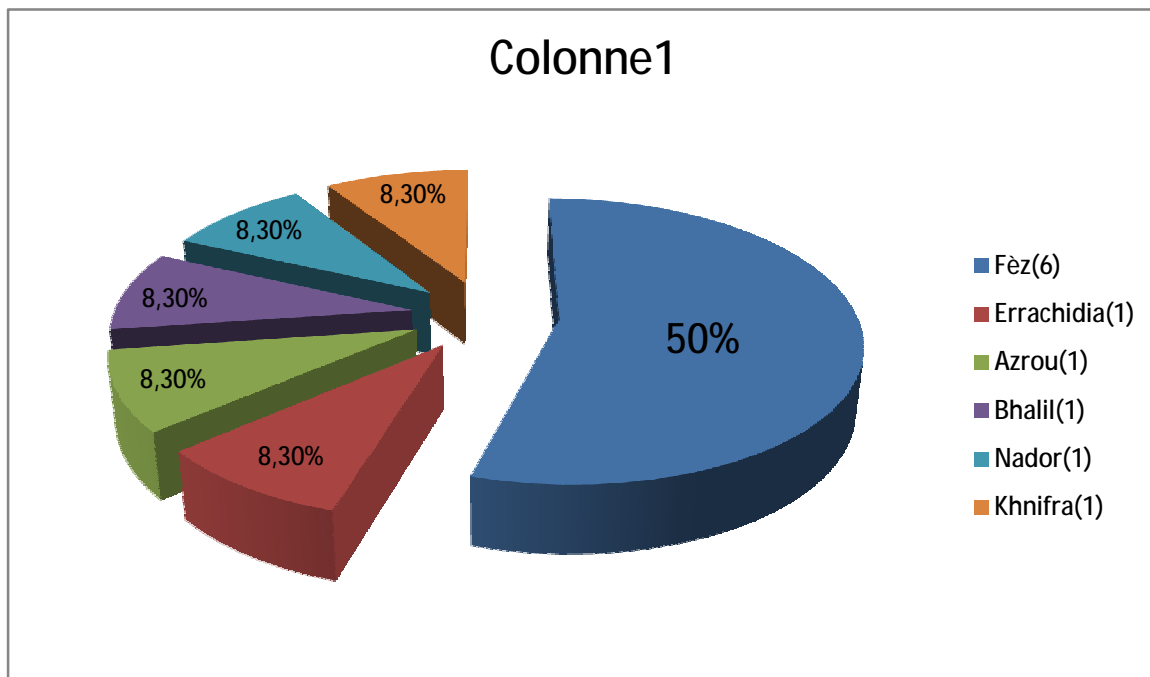
Cela signifie un sexe ratio proche de 1 retrouvé aussi dans la littérature



1.4. Origine géographique

50% nos patients sont originaires de Fès, alors que les autres cas sont de : Nador, Taounat, Er-Rachidia, Khnifra, Bhalil, Azrou.

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



2. Diagnostic anténatal

Il a été fait dans 3 cas, par échographie anténatale réalisée dans le cadre du suivi systématique de la grossesse.

Dans 2 cas, l'échographie a montré un hydramnios avec image en double bulle hydrique (figure 6).

Dans le troisième cas, elle a montré un hydramnios avec distension gastrique.

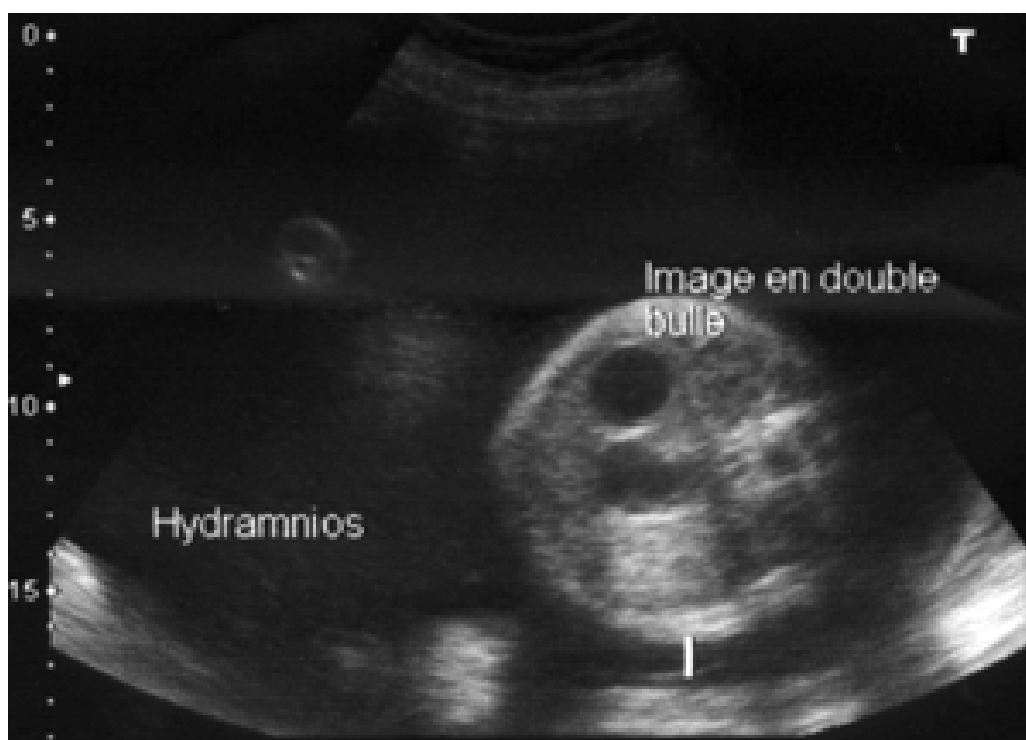
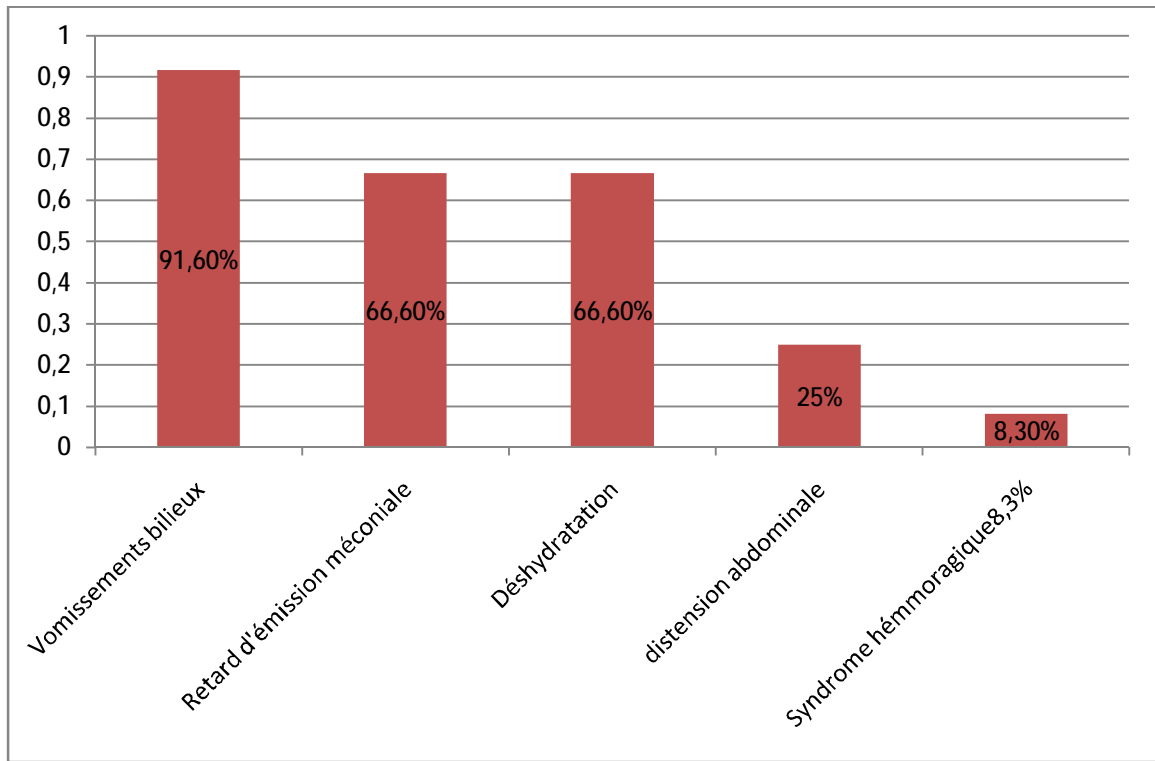


Figure 6 : *Echo obstétricale*: Coupe transversale de l'abdomen fœtal montrant une image en double bulle

3. Clinique

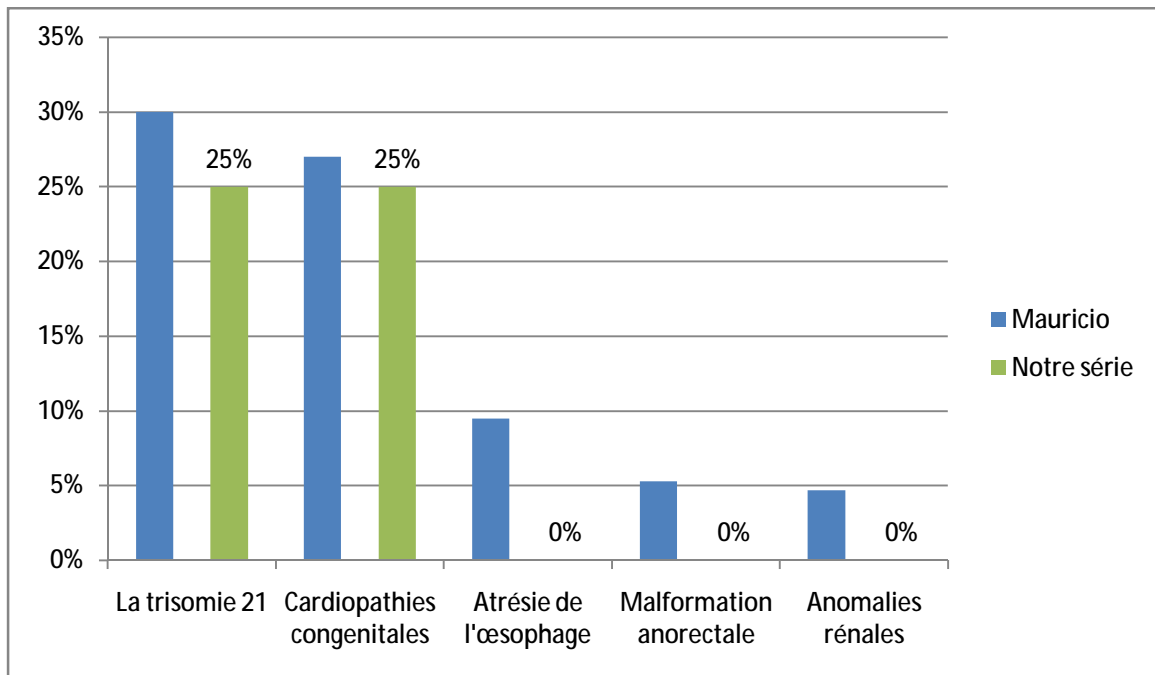
3.1. Les circonstances de découverte

Les principaux motifs de consultation ont été : les vomissements bilieux chez 11 cas, la déshydratation chez 8 cas, retard d'émission méconiale chez 8 cas, distension abdominale chez 3 cas



Fréquence des signes cliniques

3.2 Les malformations associées :



Fréquence des malformations associées

3. 3 L'examen clinique :

a-Examen abdominal

Il a retrouvé un abdomen plat dans 9 cas et une distension abdominale chez 3 cas.

b-Examen général

Du fait du retard du diagnostic, la majorité des malades présentaient des troubles sévères. 8 malades étaient admis dans un état de déshydratation aigue ayant nécessité une réanimation appropriée.

2 nouveau-nés ont présenté une infection néonatale.

2 nouveau-nés ont présenté une souffrance néonatale avec détresse respiratoire.

1 syndrome hémorragique a été rencontré dans 1 cas.

4. la biologie

Un bilan biologique fait d'une numération formule sanguine, un ionogramme et une CRP a été réalisé chez tous les malades, a révélé une hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile chez deux malades, hypochloronatrémie chez 7 malades et revenu normal chez les autres malades

5. radiologie

-Radiographie thoraco-abdominale sans préparation (figure 7,8) :

Elle a été pratiquée chez tous les patients elle a objectivé une image en double bulle aérique ou double niveau hydro-aérique chez 11 cas(figure9), et aspect en grisaille diffuse chez le 12^{ème} cas.

-Opacification digestive haute(TOGD)(figure 9,10, 11, 12) :

Elle a été réalisée chez 4 cas :

- le duodénum est dilaté avec sténose totale au niveau de D2 ce qui est en faveur d'une atrésie duodénale chez 02 cas.
- Aspect en faveur d'un diaphragme duodénal chez un cas.
- diaphragme duodénal complet au niveau de la première portion de D3 chez 01 cas.



Figure 7 : radiographie thoraco-abdominale sans préparation : image en double bulle (service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan II, Fès)



Figure 8 : radiographie thoraco-abdominale sans préparation : image en double bulle (service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan II, Fès)



Figure 9 : Transit-oeso-gastro-duodéal : atrésie duodénale

[Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]



Figure 10 : Transit-oeso-gastro-duodéal : atrésie duodénale

[Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]



Figure 11 : Transit-oeso-gastro-duodéal : diaphragme duodéal incomplet [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

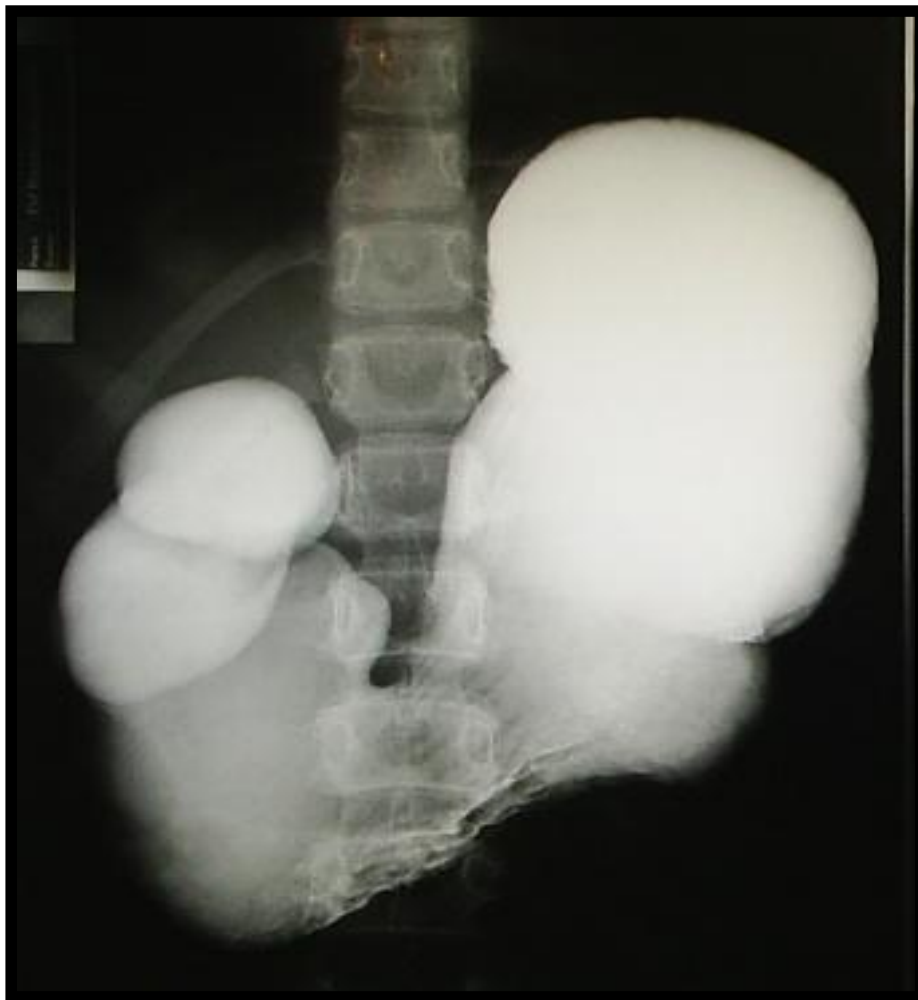


Figure 12 : Transit-oeso-gastro-duodénel : atrésie duodénale

[Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

6. traitement

-réanimation préopératoire

Elle a comporté chez tous les patients :

- ü La prise d'une voie veineuse et perfusion adaptée pour rétablir l'équilibre hydro-électrolytique.
- ü L'aspiration gastrique par sonde nasogastrique.
- ü L'antibiothérapie préopératoire

Quant au bilan d'opérabilité, il été pratiqué chez tous les patients un groupage, un hémogramme, un bilan hydro-électrolytique et un bilan d'hémostase

-traitement chirurgical

Le traitement de tous nos malades était chirurgical

L'exploration chirurgicale a objectivé :

- ü Atrésie duodénale au niveau de DI-DII chez 4 malades
- ü Atrésie duodénale au niveau de DII chez 3 malades
- ü diaphragme duodéno-pancréatique complet au niveau de la première portion de DIII chez 01 malade
- ü diaphragme duodéno-pancréatique complet au niveau de DII chez 2 cas (figure 13)
- ü atrésie duodénale avec pancréas annulaire au niveau de DI-DII

Les gestes réalisés ont consisté en une duodéno-pancréatostomie latéro-latérale chez tous nos cas d'atrésie duodéno-pancréatique complétée par une duodenoplastie de modulation chez 1 cas (c'est la technique la plus utilisée selon la littérature [30])

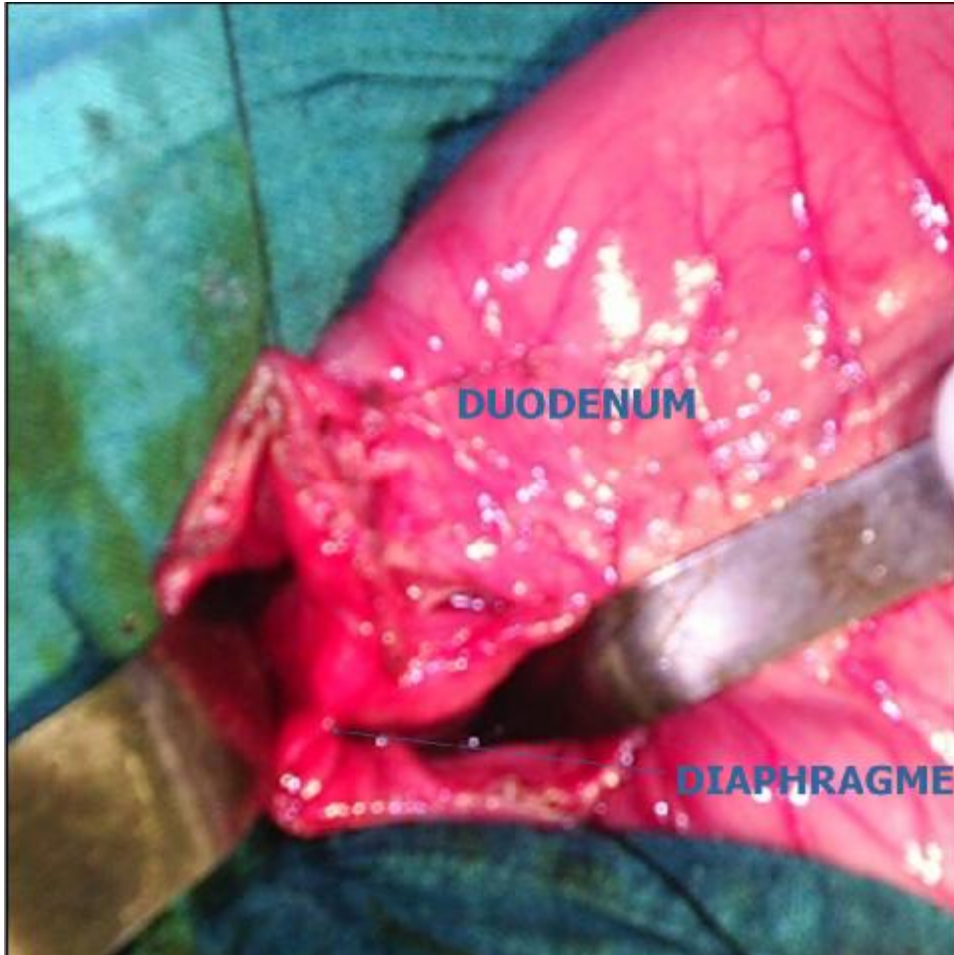


Figure 13 : diaphragme duodéanal [Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès]

7. évolution

L'évolution a été favorable chez 9 malades, nous n'avons noté aucune complication postopératoire qu'elle soit en rapport avec la pathologie ou avec la technique chirurgicale avec une durée moyenne de séjour post opératoire de 13 jours. Par contre on a eu le décès des trois autres malades.

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. FREQUENCE :

La fréquence des atrésies duodénales est faible. L'incidence est estimée à :

- 1 cas pour 40000 naissances [33]
- 1 cas pour 5000 naissances pour Grosfeld [34]
- 1cas sur 7500 pour colette [35]
- 1 cas pour 5000 à 10.000 naissances vivantes [36.37.38]

Dans notre pays, il est difficile de déterminer l'incidence de cette malformation, en effet, aucune étude épidémiologique n'a été faite dans ce sens.

Avec le développement du diagnostic anténatal, les formes à révélation post-natale ou périnatale sont devenues rares dans les pays développés.

2. SEXE :

Dans toutes les séries consultées, il n'existe pas de prédominance en rapport avec le sexe. Le sexe ration est proche de 1 [39 ,40]. Dans la série le sexe ratio est de 0,71

- Mauricio [41] : 169 cas sont rapportés 89 filles et 80 garçon.
- Grosfeld [34] : 44 garçons et 59 filles.
- Dans notre série, nous avons colligé 7 filles et 5 garçons.

3. AGE :

En dehors du diagnostic anténatal, la symptomatologie débute dans les jours qui suivent la naissance dans 80% des cas [10,11].

Les atrésies duodénales se manifestent très rarement chez l'enfant et exceptionnellement chez l'adulte [7].

Dans notre série L'âge au moment du diagnostic varie entre quelques heures et 15 jours avec une moyenne de 5 jours.

4. MALFORMATIONS ASSOCIEES

Les malformations associées sont fréquentes et varient selon les séries : 38% pour Bailey et 52,4 pour Grosfeld [34] et 57% pour Chaudhry MS [44].

Elles ne comportent pas toutes le même degré de gravité : les cardiopathies viennent au premier rang et leur incidence est de 17% à 30% [45,46] dans plusieurs séries la trisomie 21 a été retrouvée dans près de 30% [47 ,45 ,48 ,49], La mal rotation intestinale survient dans près de 29% des cas [50, 51, 34] quant à l'atrésie du grêle, son incidence est très faible [51, 47,52]

Les autres malformations associées sont très rares :

- atrésie œsophagienne < 5% [39, 51, 47]
- Les malformations anorectales < 5% [39, 51, 47]
- les malformations rénales et génitales 5% à 11% [39]
- les malformations vertébrales < 5% [51]

II. ETUDE CLINIQUE :

Le tableau le plus fréquemment rencontré est celui d'une occlusion néonatale haute.

1. SIGNES FONCTIONNELS :

a. Les vomissements :

C'est le signe d'appel le plus constant et le plus précoce. Ils surviennent spontanément dès la naissance ou dans les heures qui suivent, le plus souvent dès les premières tentatives d'alimentation. Ils sont souvent bilieux [53,54] mais ils peuvent être blanc ou alimentaire signant un obstacle sus-vatérien et amenant à discuter d'autres étiologies.

Dans tous les cas, la présence de vomissements verdâtres chez un nouveau-né doit être considérée jusqu'à preuve du contraire comme le signe d'un obstacle

digestif haut situé et imposer au chirurgien une approche systématisée de ce malade.

Parfois, ils sont à type d'hématémèse révélant une surdistension gastrique [55]

b. L'émission méconiale :

Elle peut-être absente ou sous forme d'un magma grisâtre correspondant à l'exfoliation intestinale pendant la vie intra-utérine. Cependant, une émission normale et dans les délais normaux ne rejette en aucun cas le diagnostic. C'est le cas d'obstacle sus vaterien ou sous vaterien avec abouchement ectopique des voies biliaires [56,57]

2. SIGNES PHYSIQUES :

a. L'examen abdominal

L'abdomen n'est pas distendu réalisant une occlusion haute [54]. Cependant, la région sus ombilicale peut être tympanique et distendue. Cette distension peut disparaître après vomissements ou aspiration par sonde gastrique.

Exceptionnellement, la lutte de l'estomac contre l'obstacle peut se traduire par la présence de courtes ondulations péristaltiques épigastriques.

La présence de vomissements bileux chez un nouveau-né sans distension abdominale signe la présence d'un obstacle digestif duodénal et impose une prise en charge initiale rapide.

Le reste de l'examen abdominal va rechercher des signes d'épanchement péritonéal par la présence d'un œdème périombilical et d'un aspect luisant de la peau signe d'une péritonite néonatale.

b. l'examen général

Va déterminer le retentissement de l'occlusion et rechercher les malformations associées :

- Recherche d'une déshydratation :

On recherche un pli cutané persistant, une dépression de la fontanelle mais également la présence d'une tachycardie, d'un allongement du temps de recoloration cutanée, la présence de marbrures, d'extrémités froides et d'une hypotension artérielle signale un collapsus cardio-vasculaire et impose une réanimation immédiate.

- Recherche de malformations associées :

Cliniquement, on réalisera surtout un examen du périnée à la recherche de malformation anorectale.

Le reste de l'examen recherchera d'autres malformations, tel un syndrome dysmorphique évoquant une trisomie 21 ou bien la présence d'une fente palatine ou autre.

- L'épreuve à la sonde rectale :

A peu de place dans le cas d'une occlusion haute

III. ETUDE PARACLINIQUE

1. ETUDE RADIOLOGIQUE

L'étude radiologique est une étape primordiale dans le diagnostic d'une atrésie, son association avec un bon examen clinique est importante pour juger du niveau et de la nature de l'obstacle.

Cette étude se fait avec des moyens simples puisque dans la majorité des cas une simple radio thoraco-abdominale de face, nouveau-né debout, permet de poser le diagnostic.

L'opacification digestive a également ses indications, même si elles sont de plus en plus limitées.

a. Radiographie thoraco-abdominale (RTA) :

C'est l'examen radiologique primordial chez un nouveau-né présentant des vomissements bilieux ou quand le diagnostic anténatal avait suspecté l'anomalie, elle permet d'apporter une confirmation avant l'apparition de tout signe clinique

Elle montra l'image en double bulle aérique qui sont pathognomonique d'un obstacle duodéanal.

Cette image signe la dilatation gastrique qui est volumineuse et située plus à gauche et la dilatation duodénale. Elle est soit aérique pure ou hydroaérique suivant l'incidence du cliché, debout ou couché et si on n'a pas aspiré le nouveau-né ou si celui -ci n'a pas trop vomit avant. il peut arriver que l'aspiration gastrique minore l'effet double bulle et l'on peut ainsi insuffler quelques centimètres cubes d'air par la sonde gastrique.

La nature de l'occlusion est évoquée sur la présence ou absence d'air en aval de l'obstacle :

- L'absence d'air en aval de l'obstacle est en faveur d'un obstacle complet notamment une atrésie.

- La présence d'air en aval de l'obstacle est en faveur d'un obstacle incomplet : sténose simple ou diaphragme incomplet.

Dans ce dernier cas, l'opacification digestive haute peut-être très utile au diagnostic.

b. Opacification digestive haute :

C'est un examen qui comporte le risque de régurgitation et d'inhalation du produit de contraste compromettant gravement la fonction respiratoire du nouveau né.

Il est indispensable d'aspirer le liquide de stase avant l'examen et de réaspirer le produit après l'examen.

En cas d'atrésie duodénale, on observe une dilatation de l'estomac et du duodénum avec image d'arrêt total sans aucun passage du produit du contraste en aval de l'obstacle ou image en <doigt de gant> en cas de diaphragme.

En cas de sténose simple ou diaphragme incomplet, on observe en aval de la dilatation, l'image de l'obstacle avec passage de produit de contraste dans le jéjunum.

En cas de mal rotation intestinal, on aura la jonction duodéno-jéjunale qui est déplacée vers le bas et la droite des tours de spire du produit de contraste signant un volvulus sur méésentère commun.

Plus simplement, le TOGD permet de préciser le calibre et la situation de l'estomac et du duodénum.

L'association RTA et TOGD permet de poser le diagnostic dans la majorité des cas. D'autres techniques sont mises à notre disposition s'il persiste un doute.

c. Autres techniques :

Elles sont d'indication exceptionnelle

Ø Fibroscopie oeso-gastroduodénale :

Chez l'enfant plus grand et parfois chez l'adulte, cet exam permet de visualiser directement l'obstacle et de réaliser une cholongio-pancréatographie rétrograde à la recherche de malformations bilio-pancréatiques associées.

Ø Echographie abdominale :

Entre les mains de manipulateurs avertis, l'échographie peut montrer l'image de l'estomac et duodénum dilatés en amont d'un obstacle, la position des vaisseaux mésentériques supérieurs et permet aussi de faire l'inventaire d'éventuelles malformations associées.

Ø Echo-doppler :

Elle est utile pour la recherche d'un volvulus sur mésentère commun associé quand ce diagnostic est évoqué ou suspecté

2. ETUDE BIOLOGIQUE :

Elle permet de détecter les troubles ioniques et métaboliques qu'il convient d'équilibrer avant l'intervention :

- bilan hydroélectrolytique à la recherche d'hyponatrémie, d'hypokaliémie, et du retentissement sur la fonction rénale.
- hémogramme, à la recherche d'anémie, d'hémoconcentration d'hyperleucocytose ou leucopénie en faveur d'infection.
- Groupage + rhésus.
- bilan d'hémostase.
- gaz du sang + Ph.

IV. MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Les malformations associées sont fréquentes et varient selon les séries, 38% pour Bailey et 52,4 pour Grosfeld [34] et 57% pour Chaudhry MS [34], elles sont extrêmement variées, souvent multiples et de gravité variable. Elles jouent un rôle très important dans le pronostic vital du nouveau-né.

1. TRISOMIE 21 :

Elle représente l'anomalie la plus fréquente dans plusieurs séries la trisomie 21 a été retrouvée dans près de 30% [47,45 ,48 ,49].

Dans notre série elle a été retrouvée dans 25% des cas.

La constatations d'une anomalie duodénale reconnue à l'échographie anténatale doit faire pratiquer un caryotype fœtal.

2. CARDIOPATHIES CONGENITALES :

Les cardiopathies viennent au premier rang et leur incidence est de 17% à 30% [45,46] elles sont diagnostiquées par échocardiographie, elles représentent un facteur de mauvais pronostic du fait de leur retentissement et les difficultés qu'elles posent à l'anesthésiste réanimateur lors de la prise en charge.

Elles sont variées: CIA, persistance du canal artériel, tétralogie de Fallot

Dans notre série elles ont été retrouvées chez 25% des cas : CIA, dextrocardie.

3. MALFORMATIONS DIGESTIVES :

Vu leur fréquence, l'exploration de la cavité abdominale constitue un temps essentiel lors de l'intervention. On en cite :

- la mal rotation intestinale dont la fréquence est de 19% pour FONKALSURD [55] et 17% pour Murshed et Spitz [47]): L'association de la mal rotation intestinale et volvulus du grêle avec tout type d'atrésie duodénale est connue. Elle n'est pas facilement détectable en prénatal et l'imagerie préopératoire non discriminante. En peropératoire, on peut être alerté par une veine porte

préduodénale, des anomalies spléniques ou mésentériques. Pour autant, un diaphragme incomplet du duodénum peut passer inaperçu [57].

- La mal rotation peut intéresser d'autres organes : cœur, rate, foie, estomac, vésicule biliaire et duodénum, dans ce cas, l'image en double bulle peut être inversée (estomac à droite) [58].
- L'atrésie de l'œsophage : constitue avec les cardiopathies congénitales un facteur majeur de mortalité [47], elle représente < 5% [39 .41. 47] dans notre série on n'a pas rapporté des cas.
- Les malformations anorectales < 5% [39 .51. 47]
- Atrésie du grêle : < 5% [47]
- Duplication duodénale : association rare

4. MALFORMATIONS BILIO-PANCREATIQUES :

Leur embryopathologie est intimement liée à celle de l'atrésie duodénale, Elles sont très variées : agénésie de la vésicule biliaire, atrésie du canal cystique, bifidité de la terminaison de la voie biliaire principale. Une démonstration in vivo par cholangiographie per-opératoire de la morphologie de la terminaison de la voie biliaire principale a été rapportée à travers un cas d'atrésie duodénale complète avec aération digestive d'aval et aérobilie [56].

5. VEINE PORTE PREDUODENALE :

Consiste en fait, à une anomalie vasculaire, elle est surtout fréquemment associée avec l'atrésie biliaire et rarement avec atrésie et sténose duodénale. Elle est due à une anomalie dans l'oblitération des anastomoses inter vitellines à l'origine de la veine porte.

6. AUTRES MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Elles sont nombreuses et de gravité différente, leur diagnostic repose sur la clinique et /ou la radiologie : radiographie thoracique, échographie abdominale. On en cite :

- les anomalies de l'appareil uro-génital.
- les malformations squelettiques et vertébrales.
- Situs inversus : association rare [58].
- les fentes labio-palatines.

L'association fréquente de l'atrésie duodénale aux malformations cardiaques, urogénitales et de l'appareil locomoteur dont la différenciation et l'organisation se fait pendant la même période embryonnaire, suggère l'intervention d'un processus pathogène unique durant cette période.

V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Tant que le tableau clinique et radiologique est typique, il ne se pose pas. Cependant, dans certains cas, notamment d'obstruction incomplète, on peut discuter :

- Un volvulus sur méésentère commun, en sa faveur :
 - L'apparition retardée des symptômes (notion d'intervalle libre).
 - L'existence de selle dans les selles.
 - Le diagnostic sera confirmé par échographie Doppler ou une opacification digestive haute.
- Veine porte pré duodénale occlusive (VPP) : [60, 61, 62]
 - ü 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.

ü Malformations associées :

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

ü 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.

ü 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.
- Le syndrome de la pince aorto-mésentérique : [63,64]

ü 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 Rokitanski en 1861, et en 1921 Walkie 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 de 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.

ü Diagnostic :

- 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 aiguë réalise une occlusion haute sévère, pouvant engager le pronostic vital.

- 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.

L'échodoppler a un rôle diagnostic en révélant une fermeture de l'angle aortomésentérique.

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.

ü Traitement :

Il est essentiellement médical, et comporte : 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.

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 bride
- Duplication duodénale [65, 66, 67] :

ü 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 :

- 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.
- 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 [68] sont fréquentes expliquant les complications ulcéreuses : hémorragies et perforations.

ü Diagnostic :

- Clinique :

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

- Paraclinique :

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

Ø L'échographie abdominale, 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 2ème duodénum. Les duplications intra pancréatiques 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.

ü Traitement :

Le traitement chirurgical permet de prévenir les complications de cette lésion bénigne. Les principales méthodes chirurgicales sont :

- 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.
- L'exérèse partielle de la duplication sans ouverture de la muqueuse digestive, La kysto-duodénotomie ou fenestration de Gardner.

VI. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

Houlton [69] a été le premier à décrire l'image in utéro de l'atrésie duodénale en 1974.

1. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

- L'atrésie duodénale peut-être découverte au cours d'un bilan systématique.
- Dans le cadre du bilan étiologique d'un hydramnios.
- Au cours d'une recherche orientée dans un contexte évocateur notamment l'exploration d'un syndrome polymalformatif.

2. MOYENS DE DIAGNOSTIC :

- Dans les pays développés, l'échographie anténatale est un examen de routine et systématique. Le dépistage se fait vers 22^{ème} SA ou plus aisément vers le 3^{ème} trimestre. Dans la littérature, on rapporte un cas d'atrésie duodénale associée a une atrésie œsophagienne suspectée pendant la 12^{ème} SA en montrant un estomac et duodénum dilatés et confirmée dans les clichés ultérieurs [70]
- Le caryotype foetal doit être systématique dans tous les cas d'atrésies du fait de l'association fréquente de la trisomie 21

3. SIGNES ECHOGRAPHIQUES :

- L'aspect en double bulle hydrique est caractéristique : la coupe transversale supérieure de l'abdomen révèle deux images liquidiennes bien limitées, correspondant à l'estomac et à la partie initiale du duodénum dilatées, lorsque la continuité entre l'estomac et le duodénum est mise en évidence, on observe une image en sablier. Il est nécessaire de vérifier la permanence de ces images lors des contrôles successifs pour pouvoir affirmer le diagnostic, en effet, on peut observer des images transitoires de dilatation gastrique ou même gastroduodénale indiquant tout simplement un fœtus en train de vomir ou visualisant des mouvements péristaltiques intestinaux. La duplication duodénale peut poser un problème diagnostique en montrant une image liquidiennne souvent plus petite et surtout constantes, fixée, sans mouvement péristaltiques mais pouvant elle-même être à l'origine d'un obstacle duodénal.
- L'hydramnios est retrouvé dans près de 48% des cas [71]. Ainsi, le diagnostic de l'atrésie duodénale peut-être facilement porté en période prénatale et permet de dépister d'autres malformations associées et décider d'une éventuelle interruption thérapeutique de la grossesse.

4. CONDUITE A TENIR EN POST-NATAL :

Quand l'échographie anténatale montre une atrésie duodénale, l'interruption volontaire de la grossesse peut-être discutée en fonction du contexte malformatif associé et du terme de la grossesse. Quand, l'atrésie est isolée, il faut prévoir l'accouchement dans les meilleurs conditions et près d'un centre de réanimation. Après l'accouchement, la prise en charge de cette pathologie doit être immédiatement entreprise.

VII. TRAITEMENT :

1. TRAITEMENT MEDICAL

Il est guidé par l'examen clinique, et les données biologiques de l'ionogramme plasmatique.

L'aspiration gastrique continue par sonde gastrique stérile et de bon calibre pour une efficacité certaine, a un double but : la vidange gastrique et la protection des voies respiratoires contre le risque de fausse route lors des vomissements.

L'apport hydro-électrolytique adapté peut-être réalisé soit par une voie veineuse périphérique fiable, soit par un cathéter central selon les suites opératoires prévisibles. Dans les cas où il existe un collapsus un remplissage par les macromolécules sera nécessaire.

La mise en place d'une sonde urinaire pour monitorer la diurèse est parfois nécessaire.

L'antibiothérapie est obligatoire vu l'éventuelle bactériémie favorisée par la stase gastroduodénale. Les germes habituellement rencontrés sont les entérobactéries.

On utilisera une bi-antibiothérapie. L'association de bêta-lactamines et d'aminosides est fréquemment utilisée [72].

La transfusion de culot globulaire peut-être nécessaire dans certains cas d'anémie. Les problèmes transfusionnels amènent à respecter les règles de transfusion chez le nouveau-né qui sont strictes et spécifiques en particulier la nécessité de connaître le groupage du nouveau-né et celui de la mère ainsi que le test de Coombs direct chez le nouveau-né. La prescription de vitamine K est nécessaire.

La prévention de l'hypothermie en assurant les mesures de réchauffement chez le nouveau-né pour maintenir l'homéothermie.

Les conditions d'équilibre hydro-électrolytique étant assurées et les paramètres vitaux étant monitorés, l'intervention peut commencer.

2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

a. But du traitement chirurgical

Le principe consisterait à supprimer l'obstacle et à rétablir la continuité, mais le duodénum est d'une part intimement lié au pancréas et d'autre part, il reçoit les voies biliaires extra-hépatiques et les canaux pancréatiques dont l'orifice d'abouchement n'est pas toujours facile à localiser et sujet à de nombreuses variantes anatomiques. Ce qui explique le nombre d'interventions visant à le court-circuiter.

b. Particularités de l'anesthésie chez l'enfant [73]

Le progrès de l'anesthésie et de la réanimation pédiatrique, ces vingt dernières années ont permis la réalisation d'actes de chirurgie viscérale de plus en plus complexes, chez des enfants de plus en plus jeunes.

La réanimation en chirurgie digestive a bénéficié des avancés dans le domaine de la ventilation artificielles, des techniques d'analgésie, et d'alimentation parentérale.

1. Préparation psychologique :

L'évaluation préopératoire et la préparation des patients de pédiatrie sont très similaires à celle de l'adulte d'un point de vue clinique, mais la préparation psychologique des patients est très différente, elle débute en fait au moment où les parents sont informés pour la première fois que leur enfant va être opéré. Meilleurs seront l'information des parents et leur compréhension et moindre sera leur anxiété.

2. Evaluation médicale :

Le but de l'évaluation pré anesthésique est donc d'identifier les problèmes pouvant se révéler en phase péri opératoire, et de les prévenir. Elle débute par l'examen attentif des antécédents médicaux personnels et familiaux, de l'histoire

médicale récente, et se poursuit par l'examen clinique, la prescription éventuelle d'examens complémentaires et d'une prémédication médicamenteuse.

3. Equipement de la salle

3.1) TABLE D'OPERATION

C'est un des éléments importants à considérer dans un bloc opératoire. Sa polyvalence doit permettre les positionnements spécifiques aux différents types de chirurgie tout en permettant de réagir rapidement aux différentes situations pathologiques (hypovolémie, embolie gazeuse...)

3.2) DISPOSITIFS POUR LA PREVENTION ET LE TRAITEMENT DE L'HYPOTHERMIE

Température de la salle d'opération

Une ambiance thermique d'au moins 24°C est recommandée en pédiatrie, afin de limiter la chute de la température centrale, maximale au cours de la première heure d'anesthésie 163

Couvrir l'enfant

Couvrir l'enfant aux différents temps péri opératoires est un moyen efficace pour réduire les pertes thermiques. La couverture de la tête par un bonnet est indispensable chez le nouveau né car sa surface représente près de 20% de la surface corporelle.

Matelas chauffante a eau

Lampe et table radiant

L'utilisation d'une table radiante est particulièrement utile chez le nouveau-né et le nourrisson où l'énergie thermique fournie par le lit radiant est asservie à la température cutanée ou rectale de l'enfant 164

Système de réchauffement par air pulsé

Le convecteur d'air chaud est le dispositif actuellement le plus performant pour prévenir une hypothermie per opératoire chez l'enfant de 3 à 15Kg.

Gaz inspiré

3.3) MATERIEL DE PERFUSION

Cathéters veineux périphériques

Deux types de cathéters sont utilisés en pédiatrie, les cathéters à aiguille interne et aiguilles épicrotaliennes.

Les sites de perfusion sont souvent masqués chez le nourrisson par le tissu adipeux. La veine dorsale de la main (4^{ème} -5^{ème} métacarpien) et la veine saphène interne ont un trajet anatomique assez constant et peuvent être ponctionnées à l'aveugle. En cas d'échec, la veine jugulaire externe peut être ponctionnée et utilisée de façon temporaire sur 24 à 72h.

Dispositifs de perfusion

L'emploi de dispositif de perfusion vise à contrôler de façon précise les apports hydro électrolytiques des enfants pendant la période péri opératoire, afin d'éviter les incidents de surcharge liquidienne, d'autant plus mal tolérés que l'enfant est petit. La purge de toute bulle d'air doit être minutieuse car une embolie gazeuse paradoxale est possible 165

Dispositifs de transfusion

3.4) MATERIEL DE SECURITE

Circuit d'aspiration

L'aspiration intratrachéale nécessite un jeu de sonde d'aspiration étendu et adapté aux sondes d'intubation de 2,5 à 7 mm de diamètre interne.

La sonde gastrique est d'usage courant chez l'enfant en anesthésie, chez le nouveau né, la sonde gastrique est introduite par la bouche afin de ne pas interférer avec la respiration préférentiellement nasale pendant le premier mois de vie.

Défibrillateur

La gamme d'énergie délivrée doit être large en particulier pour les faibles énergies, recommandée lors de la cardioversion des jeunes enfants (2à4 joules/kg)

3.5 Equipement de ventilation :

ü PREPARATION A L'INDUCTION

Masque

Le masque idéal pour assurer le contrôle des voies aériennes chez l'enfant devrait posséder un espace mort réduit, une bonne adaptabilité anatomique, une transparence suffisante pour évaluer la coloration des muqueuses tout en présentant un confort et une odeur agréable pour l'enfant.

Ballon

La taille du ballon est à adapter au volume courant et minute de l'enfant

Canules

L'usage d'une canule oropharyngée est justifiée chez l'enfant par l'importance du volume de la langue, pour éviter la morsure de la sonde d'intubation et faciliter les aspirations bucco-pharyngées.

3.6 Abord des voies aériennes

Laryngoscope

Doit permettre, grâce à un jeu de lame complet, d'intuber par voie nasale ou orale les enfants et ceci quel que soit l'âge. L'indication de la voie orotrachéale ou nasotrachéale est posée en fonction du type de chirurgie et des suites post opératoires.

L'utilisation de la fibroscopie en anesthésie pédiatrique est un progrès technique important dans la gestion des intubations difficiles. La réduction des calibres des fibroscopes pédiatriques limite souvent les possibilités d'aspiration par absence de canal aspiratif. Mais l'emploi d'atropine et d'une aspiration externe soigneuse diminue cet inconvénient.

Sondes d'intubation

Des sondes d'intubation d'un diamètre interne de 2,5 à 6mm doivent être disponibles avec une gamme adaptée de mandrins en taille (2.5 et 4.5 mm) et en longueur et doivent être adaptées en fonction de l'âge.

Masque laryngé

Le masque laryngé est largement utilisé en anesthésie pédiatrique, disponible en quatre tailles, sous la forme classique ou renforcée, il est particulièrement bien adapté à l'anesthésie en ventilation spontanée mais aussi contrôlée.

Ventilation mécanique

La ventilation assistée en péri opératoire du nouveau né est sujet à controverse dans la littérature, nombreux sont ceux qui pensent que la ventilation manuelle de ces enfants est supérieure à la ventilation mécanique notamment en ce qui concerne l'appréciation de la compliance pulmonaire et de la ventilation alvéolaire.

ü Surveillance et monitoring de routine

Monitoring ventilatoire

Monitoring cardiovasculaire

Monitoring du débit urinaire

Monitoring du saignement per opératoire

Monitoring de la température

ü Techniques d'induction

Il existe plusieurs techniques d'induction en anesthésie pédiatrique mais, quelle que soit la méthode choisie, il faut disposer d'une technique alternative, en cas d'échec du plan initial.

ü Agents et voies d'administration

Agents d'inhalation

L'induction par inhalation est la technique la plus utilisée chez l'enfant de moins de 30Kg. Cette méthode est habituellement bien tolérée par l'enfant même si l'odeur des agents utilisés est désagréable. L'induction est rapide car l'équilibre F_a/F_i est vite atteint et parce que le débit cardiaque élevé favorise une distribution préférentielle du flux sanguin aux organes richement vascularisés.

Halothane : c'est l'agent le plus utilisé en anesthésie pédiatrique car son effet est rapide en raison des caractéristiques physiologiques propres à l'enfant. En outre, son odeur n'est que peu désagréable pour les enfants et surtout son inhalation n'irrite pas les voies aériennes.

Enflurance, isoflurance, desflurance, sévoflurante ...

Agents intraveineux

L'induction par voie intra veineuse est destinée habituellement aux enfants plus âgés, à ceux qui ont déjà une perfusion liquidienne en cours ou lorsqu'une induction à séquence rapide est indiquée.

Thiopental : c'est le médicament le plus utilisé et auquel tous les autres sont comparés en raison de sa rapidité et de sa courte durée d'action, une dose de 5-6 mg/kg est indiquée pour des enfants sains de 5-15 ans.

Profol : sa dose d'induction est de 3mg /Kg, l'inconvénient majeur à son utilisation pour l'induction est la douleur provoquée par son injection

Kétamine : son administration par voie intraveineuse (1-2mg/Kg) est habituellement réservée aux enfants dont le système cardiovasculaire est compromis.

Benzodiazépine, opiacés, Morphines ...

Voie intramusculaire

Elle est rare et réservée habituellement aux enfants particulièrement agités, non coopératifs ou aux enfants porteurs de cardiopathie sévère, ou à ceux dont

l'accès veineux est difficile. Le kétamine est le médicament le plus utilisé par voie intramusculaire.

Voie rectale

c. La voie d'abord :

La voie d'abord est médiane ou horizontale sus-ombilicale. Le premier temps est celui de l'exploration et du bilan malformatif.

Après avoir récliné le foie doucement, on mobilise l'angle colique droit de façon à visualiser le 2^{ème} duodénum, siège fréquent de l'obstacle.

La sonde gastrique, poussée dans le duodénum, peut aider à localiser l'obstacle Surtout en cas de diaphragme dont l'implantation peut se trouver plus haut que le sommet qui marque la fin de la dilatation. Le fait de pousser le diaphragme avec la sonde attire sa base d'implantation sur le duodénum.

Ce dernier est mobilisé par décollement rétro-duodéno-pancréatique. Lorsque l'obstacle siège au niveau de D3, il est nécessaire de mobiliser toute la racine mésentérique après décollement du colon droit. L'exploration de D4 se fait en relevant le colon transverse et son méso.

L'exploration abdominale doit être complète afin de rechercher d'éventuelles lésions associées (mal rotation, brides ...)

Après ouverture du tube digestif, on pratique une injection d'air ou de sérum physiologique dans le segment distal afin d'en vérifier la perméabilité jusqu'à la valvule de Bauhin. Le colon est examiné dans sa totalité.

L'exploration des voies biliaires peut se faire par ponction de la voie biliaire et injection de produit de contraste : cholangiographie per-opératoire (exemple : vomissements bilieux cliniquement, alors que l'exploration per opératoire retrouve un obstacle sus-vatérien).

d. Méthodes chirurgicales :

Ø La gastro-jéjunostomie :

Elle permet de réaliser une dérivation à distance sur des tissus sains et moins distendus. Elle est de réalisation facile et rapide.

Cette technique dans ses deux variantes antérieure ou postérieure (figure 14), laisse persister une poche duodénale borgne et expose aux risques de pullulation microbienne et de reflux duodénogastrique biliaire.

Le risque d'ulcère anastomotique impose parfois une seconde intervention pour défaire le montage.

Ø La duodéno-jéjunostomie :

Elle unit le point déclive de la face antérieure de l'anse duodénale dilatée à la première anse jéjunale .L'anastomose est latéro-latérale. Elle est faite le plus souvent en trans-mésocolique. La translation rétro-mésocolique de l'angle duodéno-jéjunal conseillée par Pellerin [76] n'est possible que pour les atrésies sur la partie mobile du duodénum.

Cette technique de réalisation délicate du fait de la profondeur et de l'étroitesse du champ opératoire, laisse en place un long segment digestif exclu, ce qui favorise la stase et les complications postopératoires, notamment, un retard de la reprise du transit qui fait douter de la perméabilité de l'anastomose.

Ø Les duodéno-duodénostomies :

Plus économiques et plus logiques, elles réalisent une anastomose large entre les deux segments duodénaux, mais laissent persister la dilatation du cul-de-sac supérieur (fig15).

- Ces anastomoses sont termino-terminale quand la disposition anatomique s'y prête : obstacle sur D3 ou D4, ce qui a comme avantage de restaurer un cadre duodéal intact après résection de la partie obstruée.

- Elles sont latéro-latérales prépancréatiques utilisables dans la plupart des cas. C'est la technique de base pour les obstacles siégeant au niveau de D2. L'incision est transversale au niveau du cul-de-sac supérieur dilaté, longitudinale au niveau du cul-de-sac inférieur pour faire baillir l'anastomose. Le segment inférieur est mobilisé par glissement rétro-mésentérique de façon à amener les deux segments cote à cote. L'anastomose est réalisée par des points séparés de fil à résorption lente, le plan postérieur est noué à l'intérieur, le plan antérieur à l'extérieur. Weitzman et Prennan ont proposé une variante de cette technique, l'anastomose latéro-latérale est réalisée après mobilisation complète de l'angle duodéno-jéjunal qui est transposé à droite et le colon à gauche avec appendicectomie comme pour un mésentère commun.

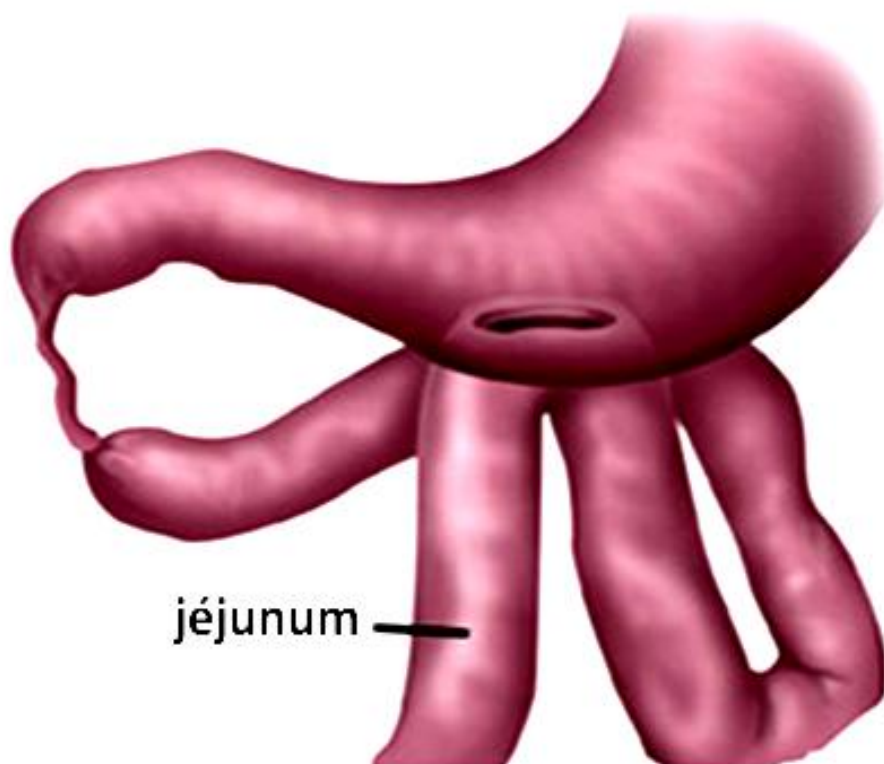


Figure14 : Gastrojéjunostomie postérieure trans-mésocolique

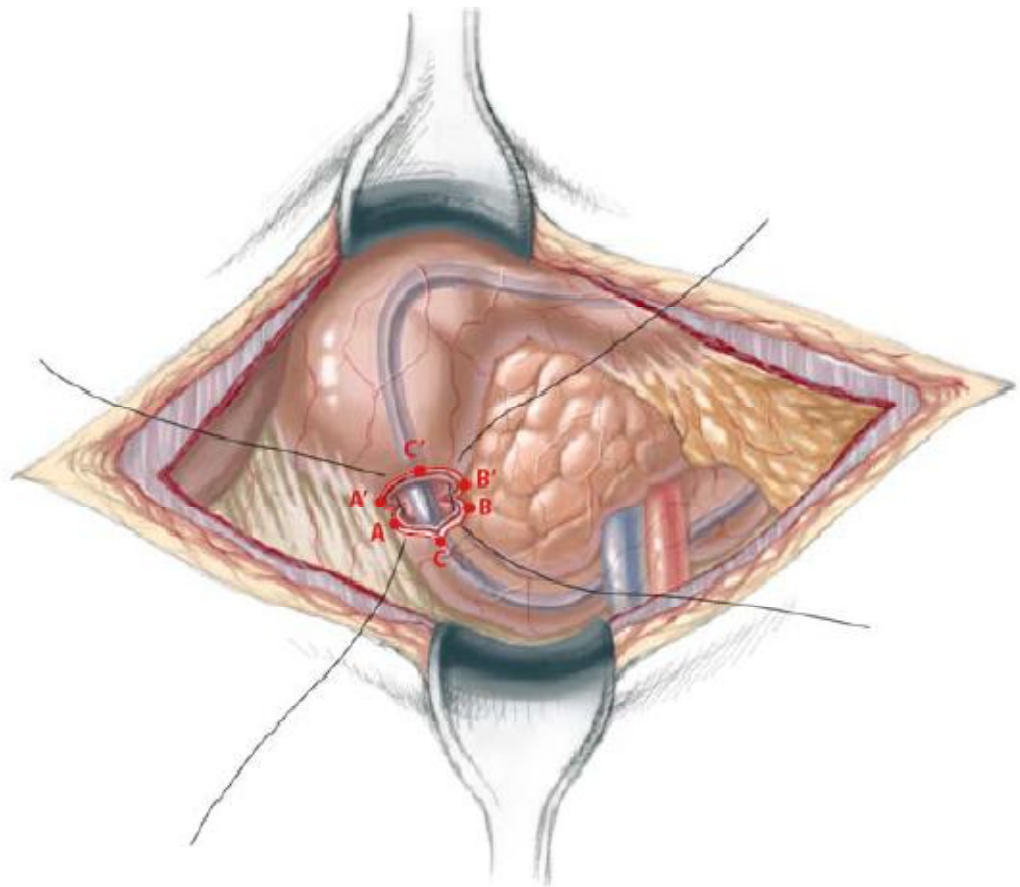
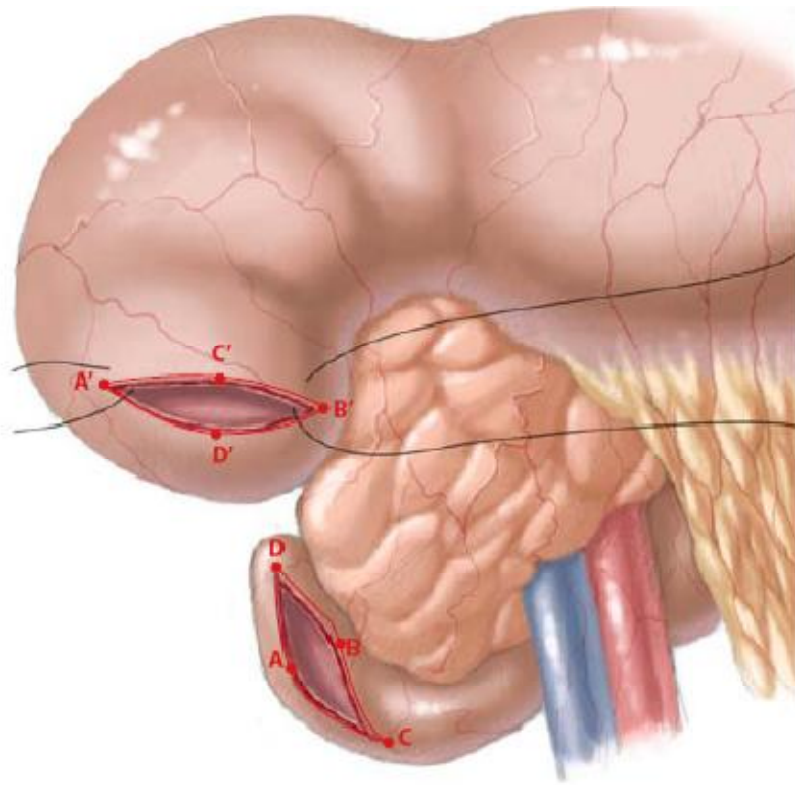


Figure15 : Duodénoduodénostomie latéro-latérale

a duodéno-duodénostomie en bouton ou en diamond : (figure16, 17)
Après mobilisation du mégaduodénum, on fait une incision transversale proximale et longitudinale distale sans duodénoplastie. Au niveau du plan postérieur l'anastomose est réalisée par surjet à l'intérieur. Au niveau du plan antérieur, elle est réalisée point par point à l'extérieur. On n'utilise ni gastrotomie ni sonde trans-anastomotique.

Ø Excision du diaphragme :

Après avoir repéré avec précision sa base d'implantation, on pratique une duodénotomie longitudinale centrée sur cette base et on excise le diaphragme. La duodénotomie est refermée de façon transversale afin d'élargir l'anastomose (figure18)

Cette technique décrite par Morton [79] est très utilisée, cependant, il faut en souligner les risques liés à la proximité de la papille qu'il faut d'abord localiser.

Ø L'incision simple du diaphragme :

C'est une technique qui respecte l'intégrité anatomique du duodénum.

On fait une duodénotomie longitudinale antérolatérale et après identification du diaphragme, on fait une incision, à l'aide d'une électrocoagulation. Cette incision se fait sur la face antérolatérale et se prolonge jusqu'à l'orifice du diaphragme.

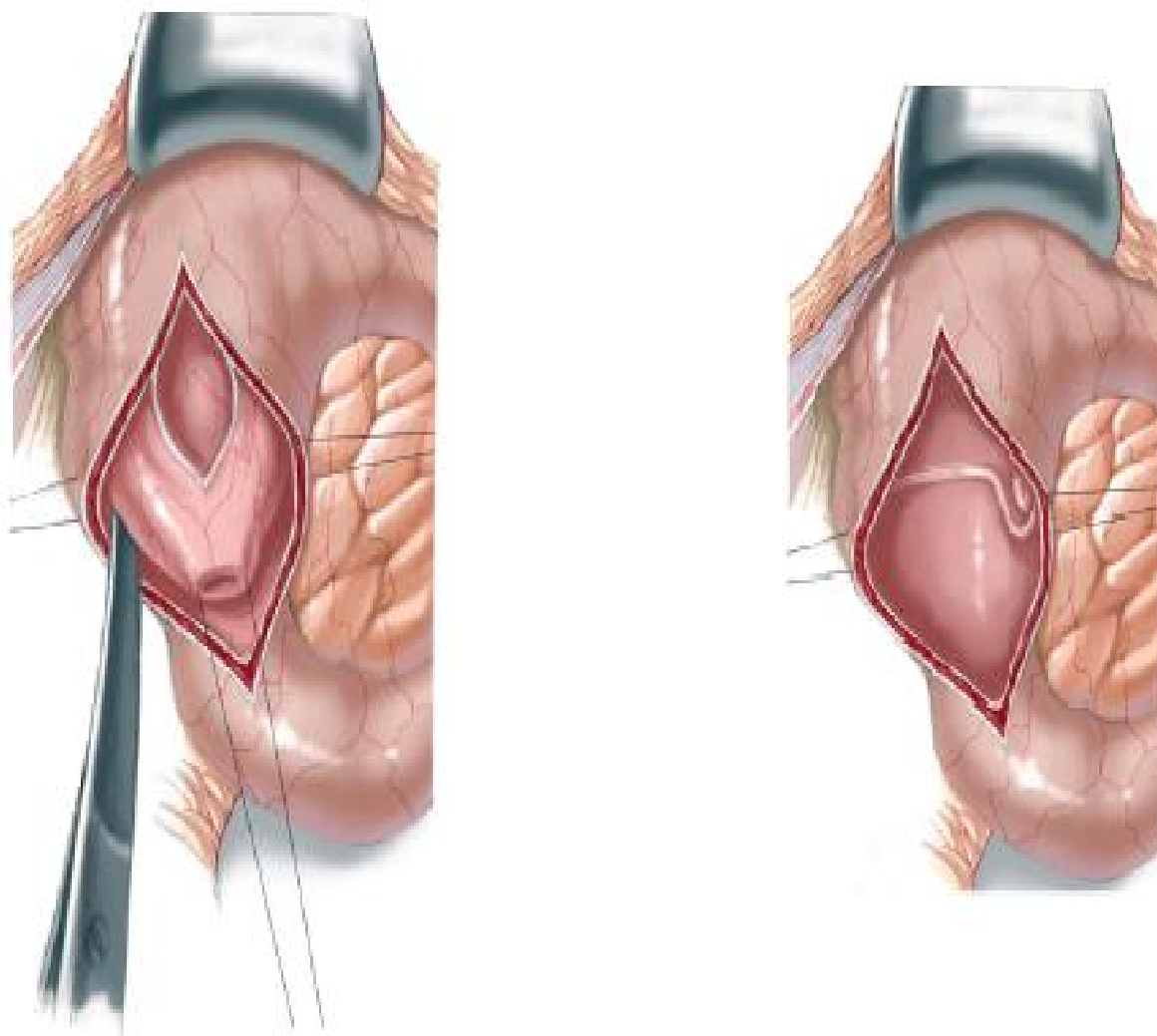


Figure 16 : Duodéno-duodéno-stomie en diamant

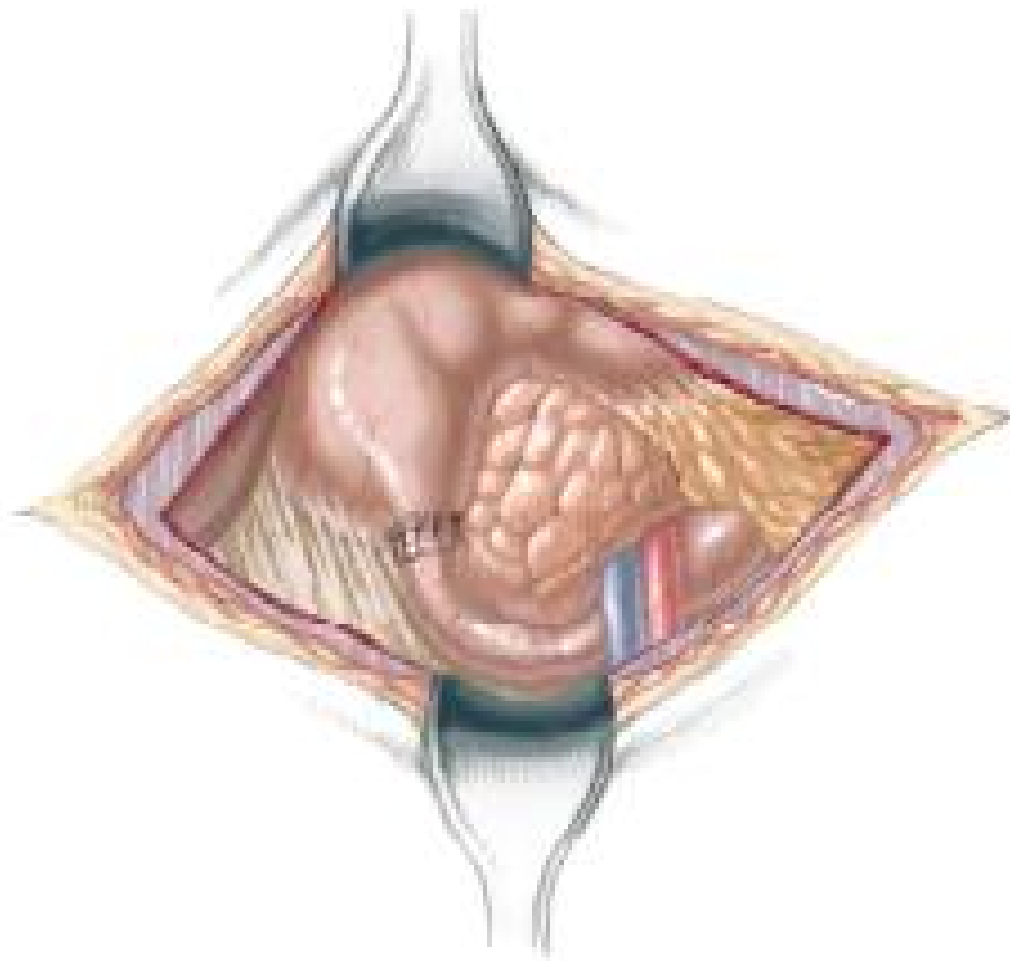


Figure 17 : Duodéno-duodénostomie en diamant

Après avoir recherché d'autres obstacles sus ou sous-jacents, la duodénotomie est fermée transversalement sans gastrostomie ni sonde trans-anastomotique.

Cette technique permet d'éviter les complications postopératoires des duodéno-duodénostomies et le risque de léser les canaux bilio-pancréatiques liés à la technique d'excision du diaphragme [80].

Ø La résection endoscopique au Laser du diaphragme :

Cette technique qui était plus performante chez l'adulte et le grand enfant (80) est devenue possible chez le nouveau-né en utilisant un fibroscope au Laser flexible et de petit calibre (= 500 μ m). Elle permet de diminuer la durée d'hospitalisation.

Certains critères sont cependant indispensables limitant ainsi son indication [81] :

- Le diaphragme doit être proximal (en D1) ou distal (en D4) car à ce niveau, le diamètre de la lumière est proche de celui du fibroscope et les lésions seront observées directement car seront dans le champ visuel de la fibre optique. Les diaphragmes au niveau de D2 et D3 ne sont pas traités par cette technique du fait du risque de perforer la paroi duodénale par l'extension du laser et le risque de léser les voies bilio-pancréatiques et la papille.

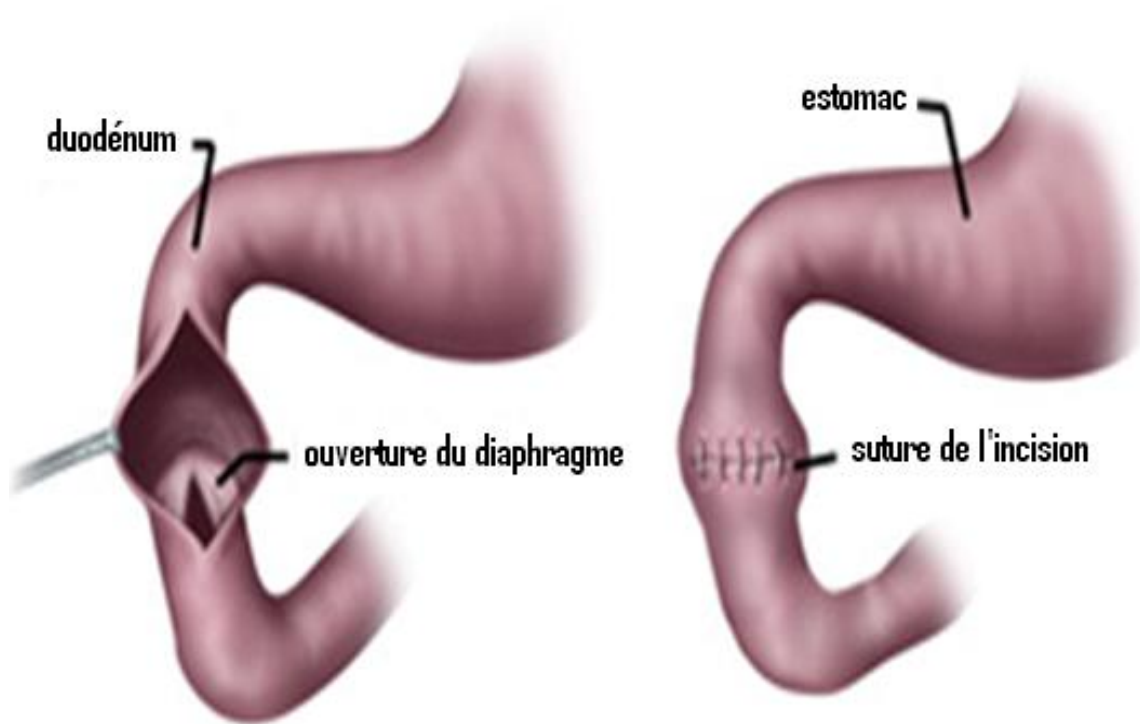


Figure 18 : traitement du diaphragme duodéal

Ø Duodénoplastie modélante :

Elle constitue le complément de la plupart des techniques suscitées. Décrite initialement par Aubrespy [83] , elle consiste à réséquer la partie externe de la poche duodénale dilatée qui est défonctionnalisée par son seul calibre, ce qui a pour but d'en restaurer rapidement l'activité péristaltique. Elle permet d'éviter la survenue d'occlusion duodénale fonctionnelle par dysfonctionnement anastomotique. Elle favorise une reprise précoce de l'alimentation orale ce qui permet la prévention des complications liées à la stase duodénale et une diminution de la durée d'hospitalisation.

e. Indications :

Elles dépendront de la nature et du siège de l'obstacle.

- Dans les diaphragmes duodénaux : la papille est retrouvée en général sur la partie interne de l'obstacle, seule la partie externe de ce dernier est alors réséquée. Le duodénum est ensuite suturé transversalement.
- En cas d'atrésie ou sténose simple située sur D2, on utilisera de préférence une duodéno-duodénostomie latéro-latérale, complétée par une duodénoplastie modelante si le cul-de-sac supérieur est très dilaté.
- Si l'atrésie est située au niveau de D3, D4 on procédera par une résection de la portion obstruée suivie d'une anastomose termino-terminale.
- En cas d'atrésie avec pancréas annulaire : la dissection de l'anneau pancréatique est dangereuse et inutile par les risques de plaie duodénale, de risques hémorragiques et surtout de fistules pancréatiques par blessure des canaux pancréatiques. L'atrésie sous-jacente est traitée par duodéno-duodénostomie prépancréatique.
- Pour les malformations associées :

ü En cas de mal rotation et ou atrésie du grêle associées, elles seront traitées dans le même temps opératoire, une appendicectomie de principe est justifiée en cas d'anomalie de rotation ou d'accolement de fait des ectopies caecales.

ü Les malformations anorectales seront traitées par colostomie iliaque gauche ou iléostomie si atrésie du colon est associée en plus.

ü L'atrésie œsophagienne dont l'association à l'atrésie duodénale est grave du fait de la mortalité élevée 70%(82), doit être opérée dans un premier temps sous couvert d'une sonde trans-anastomotique ou d'une gastrostomie, l'atrésie duodénale est opérée quelques jours plus tard.

3 GESTES ASSOCIES :

a. Gastrostomie d'alimentation

Elle permet une vidange gastrique parfaite. Elle a été abandonnée au profit de l'aspiration par simple sonde naso-gastrique. Elle garde une indication en cas d'atrésie œsophagienne associée.

b. Sonde naso-gastrique de décompression :

Elle est aussi performante que la gastrostomie et sans risques.

c. Drainage de la cavité abdominale :

Il n'est pas nécessaire, il est laissé à l'appréciation du chirurgien (83)

d. Alimentation entérale :

Avant sa mise en route, il convient de s'assurer de la reprise du transit. Elle se fait par :

ü Sonde transanastomotique :

- Sonde nasale poussée jusqu'au jéjunum, elle n'est pas sans risques :
 - Risque de perforation jéjunale.

- Risque de lâchage d'anastomose.
- Déplacement secondaire en amont de l'anastomose.
- Sonde de Lesté dont le bout est plombé empêchant le déplacement au dessus de l'anastomose.

ü Cathéter jéjunal :

Il est posé au niveau de l'anastomose et sort par une jéjunostomie à minima. Il permet une nutrition postopératoire de plus de 10 jours. Il peut entraîner une perforation. La réalimentation par sonde jéjunale trans-anastomotique peut être démarrée précocement (le lait de mère est utilisé précocement), en laissant en place une sonde naso-gastrique déclive destinée à drainer le segment supérieur dilaté. Puis, c'est la nutrition entérale à débit constant NEDC gastrique (sus anastomotique) qui est utilisée (J10 à J14) tout en surveillant la tolérance clinique (vomissements, résidu gastrique ...) et radiologique en sachant qu'il persiste souvent une discrète distension radiologique asymptomatique pendant quelques semaines à quelques mois. L'alimentation est fractionnée pendant quelques jours en testant la tolérance. Et enfin, c'est l'alimentation orale qui est démarrée.

Quand la sonde trans-anastomotique est déplacée au-dessus de l'anastomose, l'alimentation entérale précoce n'est plus possible, c'est alors l'indication de l'alimentation parentérale exclusive.

e. L'alimentation parentérale exclusive

Elle peut durer 10 à 15 jours .Elle peut s'effectuer sur veines périphériques ou sur veines centrales par l'intermédiaire d'un cathéter intracave

f. Date de reprise de l'alimentation orale :

Elle se fera quant le transit intestinal aura repris et dès que la sécrétion gastrique aura montré une sécrétion gastrique de faible quantité (<1ml/kg/heure), claire ou vert pale : grosfeld 34.

Cette reprise se fait en moyenne entre le 7^{ème} et le 10^{ème} jour et est raccourcie quand on réalise une duodénoplastie modelante par la reprise précoce du péristaltisme qu'elle entraîne.

VIII. EVOLUTION-COMPLICATION :

1. MORTALITE :

En 1968 Carlioz (85), a rapporté 50% des survies, Fonkalsurd (83) : 61% de survie en 1969, Bailey: 93%, Grosfeld (34) : 95% de survie en 1993.

Cette augmentation de la survie est due au progrès de la réanimation néonatale en particulier celle du prématuré, au progrès des modalités d'alimentation, à l'introduction des méthodes du diagnostic anténatal (83) :

- La prématurité.
- Le petit poids de naissance (<2.5)
- L'infection.
- Les malformations associées surtout les malformations cardiaques et l'atrésie œsophagienne.

Ainsi, la mortalité dépend du contexte de comorbidité représenté surtout par les malformations associées. Murshed et Spitz(47) ont étudié la mortalité en fonction des malformations associées. En dehors des malformations associées, la mortalité est de 19%. En présence de malformations sévères, la mortalité voisine 91%.

Dans notre série, la mortalité été de 25%

2. COMPLICATIONS IMMEDIATES :

Elles sont représentées par :

- Les difficultés de la réalimentation précoce surtout quand un duodénum sus-lésionnel dilaté est laissé en place
- Retard de reprise du transit.
- Lâchage d'anastomose.
- parfois des anomalies biliaires peuvent être manifestées par un ictère en postopératoire persistant
- Occlusions intestinale précoce.

3. COMPLICATIONS A LONG TERME :

Elles sont relativement rares et peuvent être rencontrées dans les suites lointaines (quelque mois à quelque année qui suit l'intervention). Elles sont représentées par :

a. Mégaduodénum :

Cette complication est rapportée à la distension duodénale en amont de l'obstacle et qui persiste si on ne réalise pas une duodénoplastie modelante.

En effet, la zone distendue est défonctionnalisée par son seul calibre, la contraction péristaltique n'est plus obturant, elle tréfile le bol alimentaire sans le pousser en aval. Le passage du bol alimentaire déclenche un double processus :

- L'un physiologique, mais inefficace, de poussée vers l'aval.
- L'autre anti-physiologique, mais efficace et réel : reflux vers la zone distendue.

Ce reflux diminue la pression qui devrait s'exercer vers l'aval pour permettre la traversée de l'obstacle qu'il soit sténose ou anastomose.

Cette fuite entraîne une chute de la pression intraluminaire qui déjà insuffisante.

L'anastomose ne fonctionne pas ou fonctionne mal et nécessite une reprise chirurgicale avec un recalibrage du cul-de-sac dilaté qui serait évitée si on avait pratiqué une duodénoplastie modelante d'emblée.

b. Reflux duodéno-gastrique :

Il est responsable de gastrites sévères. Son traitement est essentiellement médical par les parasympathomimétiques et le métoclopramide, pour assurer une bonne vidange gastrique et duodénale.

c. Ulcère peptique et reflux gastro-œsophagien :

Ce risque est prévisible dans les suites de toute anastomose gastro-intestinale. Il est rare chez l'enfant mais existe réellement après gastro-entérostomie et duodéno-jéjunostomie ou même duodénoplastie.

Son traitement est médical par les antiacides, les antagonistes H2 (Cimétidine, ranitidine), le métoclopramide. En cas de résistance, on peut être amené à pratiquer un traitement chirurgical notamment un dispositif antireflux par fundoplicature.

d. Syndrome de l'anse exclue :

Complication rare, elle complique surtout les gastro-entérostomies. La poche duodénale sus structurale ne régresse pas et ne s'accroît avec l'âge. Elle est responsable de gastrites, duodénites et pullulation microbienne secondaire à la stase alimentaire et celle de suc bilio-pancréatique.

La fibroscopie permet de mettre en évidence un état inflammatoire chronique avec stase bilio-pancréatique. Après aspiration, la muqueuse paraît rougeâtre et ulcérée. Son traitement est chirurgical, il comprend :

- Un calibrage du cul-de-sac supérieur dilaté.
- Anastomose duodéno-duodénale termino-terminale ou termino-latérale.
- Suppression de l'anastomose initiale.

e. Le retentissement biliaire : lithiase des voies biliaires/cholécystite lithiasique :

Il n'est pas négligeable, il est rencontré surtout quand l'abouchement cholédocien se fait au niveau de l'obstacle. Il est secondaire à la stase biliaire.

f. Sténoses anastomotiques tardives :

Conséquences d'anastomoses insuffisamment déclives ou d'imperfection techniques évitables.

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.

Les atrésies duodénales sont des embryopathies digestives peu fréquentes, elles se révèlent par une occlusion duodénale en période néo-natale.

L'atrésie duodénale est une pathologie avec un sexe ration proche de 1 avec une légère prédominance féminine selon toutes les séries d'étude, notamment celle qu'on a réalisé au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès.

Leur particularité vient de la grande fréquence des anomalies associées conditionnant le pronostic de cette malformation, d'où l'intérêt d'un dépistage anténatal qui reconnaît la malformation et permet un bilan des anomalies associées, grâce à l'échographie anténatale de pratique systématique ou en raison d'un hydramnios associé.

Leur diagnostic post-natale semble facile, il est à la fois clinique devant des vomissements bilieux précoces, un abdomen plat à l'examen et radiographie portant le plus souvent sur une radiographie de l'abdomen sans préparation de face. Cependant, le délai de consultation ou d'hospitalisation peut être retardé, le patient sera alors admis dans un tableau de déshydratation et/ou de dénutrition nécessitant une réanimation adaptée avant d'entamer le traitement chirurgical approprié.

La recherche de malformations associées même en post-natal doit être systématique reposant sur l'examen clinique et la pratique d'examens complémentaires dont notamment un caryotype et une échocardiographie.

Sur le plan paraclinique, la radiographie thoraco-abdominale sans préparation garde une place indiscutable dans le diagnostic positif, 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.

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 suivi au cours de la grossesse et de l'accouchement au sein d'une structure médicalisée.

RESUME

RESUME

Les atrésies duodénales sont des embryopathies digestives peu fréquentes réalisant la forme typique des occlusions intestinales hautes.

Elles sont associées dans 30 à 50% des cas à d'autres anomalies : Trisomie 21, cardiopathies congénitales, anomalies du tube digestif ,anomalies bilio-pancréatiques... etc.

Le but de ce travail est de présenter leurs aspects, cliniques, radiologiques et d'évaluer les résultats thérapeutiques à travers une série de 12 cas colligés depuis 2006 à 2011 au service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de fez.

Le diagnostic a été le plus souvent aisé devant des vomissements bilieux avec un ventre plat et les données de la radiographie de l'abdomen sans préparation.

L'opacification digestive haute a été pratiquée chez 4 cas

Le diagnostic anténatal a été fait grâce à l'échographie anténatale chez seulement 3 cas.

Le pronostic a été conditionné par les malformations associées qui ont représenté : 25% pour la trisomie 21,25% pour les cardiopathies congénitales.

Le traitement a été chirurgical qui a comporté une duodéno-duodénostomie latéro-latérale chez tout les patients complétée par une duodénoplastie de modulation chez un cas.

L'évolution a été marquée par une bonne évolution chez 9 cas avec une moyenne de séjour post-opératoire de 5 jours.et on a eu 3 décès.

SUMMARY

The duodenal Atresia are little frequent digestive embryopathies representing the most typical form of the higher intestinal obstructions. In 30 to 50% of cases, they are associated to other abnormalities: Down syndrome, congenital heart disease, abnormalities of the digestive tube, biliopancreatic abnormalities ... etc..

The purpose of this study is to present their clinical and radiological aspects and to rate the therapeutic results through a series of 12 cases collected since 2006 to 2011 at the department of pediatric surgery in the CHU Hassan II of Fez.

The diagnosis has been, the most often, easy in front of bilious vomiting with flat belly and data of abdomen radiography without preparation.

The higher digestive opacification has been practiced in 3 cases.

The antenatal diagnosis has been based on the antenatal echography in only 3 cases.

The prognosis has depended on the associated malformations that represented : 25% for Down syndrome, 25% for congenital heart disease

The treatment has been surgical which included a duodeno-duodenostomy latero-lateral in all patients completed a duodénoplastie modulation in a case.

The evolution was marked by a good outcome in 9 cases with an average postoperative stay of 5 days. et we had three deaths.

ملخص

إن الرتوق العفجية عبارة عن اعتلالات مضغية قليلة التردد و تمثل الشكل الأكثر نمطيا بين الانسدادات المعوية العليا.

و هي تقترن في 30 إلى 50 في المائة من الحالات بتشوهات أخرى تثلثات صبغية 21، اعتلالات قلبية خلقية، تشوهات الجهاز الهضمي، تشوهات صفاوية معتكلة.... الخ.

إن هدف دراستنا هو استعراض مظاهر الفحص السريري والإشعاعي و تقييم نتائج العلاج من خلال مجموعة مكونة من 12 حالة تم حصرها من 2006 إلى 2011 بمصلحة جراحة الأحشاء عند الطفل بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس.

إن التشخيص كان سهلا في الغالب أمام وجود قيء ممرور مع بطن منبسط و معطيات الفحص الإشعاعي للبطن دون تحضير.

إن تعميم الجهاز الهضمي تم في 4 حالات.

التشخيص قبل الولادة اعتمد على التصوير بالصدى قبل الولادة عند ثلاث حالات

و قد توقف المال على التشوهات المرتبطة التي مثلت 25 في المائة بالنسبة لثلاثي الصبغي 21،

و نفس النسبة لتشوهات القلب الخلقية.

العلاج اعتمد على الجراحة و تمثل في مفاغرة العفج عند جميع الحالات و مفاغرة عفجية صائمية عند

حالة واحدة.

و قد كان التطور جيدا عند 9 حالات فيما تم تسجيل 3 وفيات، و كان معدل مدة الرقود في المستشفى

بعد الجراحة 5 أيام.

BIBLIOGRAPHIE

1. LYNN HB, ESPINAS EE

Intestinal atresia : an attempt to relate location to embryonic process.

Arch,Surg 1959 ;79:357-61

2. RIKHAM P P, IRVING IM :

Duodenal atresia and stenosis Neonatal surgery, london, butterworths 1988;

25:1577-689

3. GROSGELD J.L, RESCORLA F.J

Duodenal atresia and stenosis : reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance and long term follow up World of surgery 1993 :vol17,301-309

4. Kimura K, Loening-Baucke V

Bilious vomiting in the newborn: Rapid diagnosis of intestinal obstruction. Am Fam Physician 61:2791-2798, 2000

5. G. Schmutz (Professeur des Universités, praticien hospitalier

Duodenum imaging: anatomical and radiological features EMC-Radiologie 2 (2005) 256-271

6. Shammash JB, Rubesin SE, Levine MS

Massive gastric distention due to duodenal involvement by retroperitoneal tumors. *Gastrointest Radiol* 1992;17:214-6.1

7. Borocco A, Bosson N, Ducou le Pointe H, Josset P, Gruner M, Picamoles P, et al.

Un cas de duplication duodénale intra-pancréatique communiquant avec le canal biliopancréatique. *J Radiol* 1996;77:49-51.

8. Procaci C, Graziani R, Zamboni G, Cavallini G, Pederzoli P, Guarise A, et al.

Cystic dystrophy of the duodenal wall: radiologic findings. *Radiology* 1997;205:741-7.

9. Schmutz G, Valette PJ.

Échographie et endosonographie du tube digestif et de la cavité abdominale.

Paris: Vigot; 1994 240p.

10. Fournier D, Dey C, Hessler C.
Gas in the gallbladder due to duodeno-cholecystic fistula: a rare complication of a penetrating duodenal ulcer. Sonographic findings with CT correlation. *J Clin Ultrasound* 1994; 22: 506-9.
11. Smith C, Deziel DJ, Kubicka RA.
Evaluation of the postoperative stomach and duodenum. *Radiographics* 1994;14: 67-86.
12. Clments R, Evans KT, Rhodes J.
Coarse mucosal folds in the duodenum. A twenty-year follow-up. *Clin Radiol* 1990;41: 421-4.
13. Blain F, Le Guyader J, Brousse A, Saliou J, Bellet M.
Exploration radiologique de la grande caroncule duodénale en double contraste. *J Radiol* 1980;61:483-93.
14. Op den Orth JO.
Radiologic visualization of the normal duodenal minor papilla. *Fortschr Röntgenstr* 1978 ; 128: 572-6.
15. Régent D, Schmutz G, Génin G.
Imagerie du tube digestif et du péritoine. Paris: Masson; 1994 ; 345 :546-32
16. BOYDEN EA,COPE JG ,BILL AH JR :
Anatomy and embryology of congenital intrinsic obstruction of the duodenum
Amer.J.of surgery 1997;114 :190
17. TANDLER J :
Entwicklungsgeographie des menschlichen duodenum in frühen embryonalstadien.
Morph Jahrb 1900;109:188-216
18. BOYDEN EDWARD A,PH.D,COPE JOHN G,M ,BILL ALEXANDER
Anatomy and embryology of congenital intrinsic obstruction of the duodenum
Am j surg 1967;114 :190-202

19. HELLARDOT P, BIENAYME J, BARGY F
Chirurgie digestive de l'enfant Edition doin 1990
20. foucard C GAUDICHE O HELLARDOT P VALAYERJ
Atresie et stenose duodenales congenitales Rev pediater 1980 ;16, 8 :473-484
21. ZIEGLER K ,SCHIER F,WALDSCHMIDT J
Endoscopie laser resection of a duodenal membrane J pediater surg 1992 ;34,6
:1021-1024
22. MITCHELL C.E MARSHALL D.G ,REID W.D
Preampullary congenital duodenal obstruction in a father and son J pediatric surg
1993; 28, 12: 1583-1583
23. HENDRICKS S .K SYBER V .P
Association of annular pancreas and duodenal obstruction –evidence for
mendelian inheritance Clinical genetics 1991 ;39 :383-385
24. Gahukamble DB, Khamage AS, Shaheen AQ.
Duodenal atresia: its occurrence in siblings. J Pediatr Surg 1994; 29: 1599- 600.
25. Best LG, Wiseman NE, Chudley AE.
Familial duodenal atresia: a report of two families and review. Am J Med Genet
1989; 34: 442- 4.
26. Nicholas A. Shortera, Anthony Georgesa, Agnes Perenyib, Eugene Garrow
A proposed classification system for familial intestinal atresia and its relevance to
the understanding of the etiology of jejunoileal atresia 2006;41,1822-1825
27. GILLET J Y
Echographie des malformations foetales Edition vigot, 1990 :155-158
28. B. MILLOT, F. GUILLON.
Physiopathologie et principes de réanimation des occlusions intestinales Rev.
Prat, 1993, T43. n°6, pp : 667-672

29. S.ROHR

Occlusions intestinales aiguës Fac. Méd. ULP. Strasbourg, Item 217, Mod.11, 2002

30. S.ROHR, M.KOPP

Occlusions intestinale du grêle : Physiopathologie, Etiologie, Diagnostic, Traitement. Rev. Prat. 1999, 49. pp: 335-440

31. 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

32. KIMBLE R.M,HARDING J, KOLBE A

Does gut atresia cause polyhydramnios.

Pediatr Surg Int 1998; 13:115-117

33 .STUART KNECHTLE ,FILSTON HOWARD C

Anomalous biliary ducts associated with duodenal atresia

J Pediatr surg 1990; 25.12:1266-1269

34.GROSFELD J.L RESCOLA F.J

Duodenal atresia and stenosis :Reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis,pathologic variance,and long-term follow-up

World J Surg 1993.17,3 :301-309

35. Colette R. Pameijer, Anne M. Hubbard, Beverly Coleman, and AlanW.

(Combined Pure Esophageal Atresia, Duodenal Atresia,Biliary Atresia, and Pancreatic Ductal Atresia:Prenatal Diagnostic Features and Review of the Literature

J Pediatr Surg 200; 35:745-747.

36. Kimura K, Loening-Baucke V.

Bilious vomiting in the newborn: rapid diagnosis of intestinal obstruction. Am Fam Physician 2000;61: 2791-8.

37. Millar AJW, Rode H, Cywes S.

Intestinal atresia and stenosis. In Pediatric surgery.

4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 416-34.

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

Anomalies congénitales de l'intestin Gastro-entérologie pédiatrique, Médecine-
Sciences, Flammarion (2000)

39.HELLARDOT P,BIENAYME J,BARGY F

Chirurgie digestive de l'enfant

Edition DOIN 1990

40.Rousková B, Trachta J, Kavalcová L, Kuklová P, Kyncl M

Duodenal atresia and stenosis .Cas Lek Cesk. 2008;147(10):521-6.

41.Mauricio A. Escobar, Alan P. Ladd, Jay L. Grosfeld, Karen W. West, Frederick J.

Rescorla, L.R. Scherer III, Scott A. Engum, Thomas M. Rouse, and Deborah F. Billmire

Duodenal Atresia and Stenosis: Long-Term Follow-Up

Over 30 Years *J Pediatr Surg* 2004;39:867-871.

42 . N. Aloui Kasbi, I. Bellagha, A. Hammou

Occlusion néonatale. Apport de l'imagerie ;*Service de radiologie, hôpital d'enfants
de Tunis, 1007 Jebbari, Bâb Saadoun, Tunis, Tunisie*

Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 112-119

43.CARLIOZ H,UPADHYAY V ,PEASE .W.B

Occlusions par malformations duodénales et pancréatiques

Ann chir infantile 1968 ;9,2 :111-123

44. Choudhry MS, Rahman N, Boyd P, Lakhoo K

Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome.

Department of paediatric surgery, Children's hospital Oxford and University of
Oxford, Headley Way, Oxford, OX39DU, UK. 2009 Aug; 25(8):727-30.

45. Keckler SJ, St Peter SD, Spilde TL, Ostlie DJ, Snyder CL

the influence of trisomy 21 on the incidence and severity of congenital heart defects in patients with duodenal atresia. *Pediatr Surg Int.* 2008 Aug;24(8):921-3

46..HERNANZ –SCHULMAN M

Imaging of neonatal gastrointestinal obstruction *Radiologic clinics of north America* 1999;37,6:1163-1186

47.MURSHED R,NICHOLLS G,SPITS L

Intrinsic duodenal obstruction:Trends in management and outcome over 45 years (1951-1995)with relevance to prenatal counseling.*British journal of obstetrics and gynaecology* 1999;106:1197-1199

48. Keckler SJ, St Peter SD, Spilde TL, Ostlie DJ, Snyder CL.

The influence of trisomy 21 on the incidence and severity of congenital heart defects in patients with duodenal atresia.*Pediatr Surg Int.* 2008 Aug;24(8):921-3.

49. Wyllie R, Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF

. *Intestinal atresia, stenosis, and malrotation.* 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007:chap 327

50.AKHTAR J,GUINEY EJ.Congenital duodenal obstruction *Br J Surg* 1992;79:133-135

51.BAILEY P.V,TRACY THOMAS F,CONNORS ROBERT H,MOONEY DAVID P.J ,EUGENE LEWIS,WEBER THOMAS R.

Congenital duodenal obstruction :A 32-YEAR REVIEW *J Pediatr Surg* 1993;28,1:92-95

52. T. Chouikh · S. Ghorbel · A. Charieg · S. Benkhalifa · B. Chaouachi

Antenatal diagnosis of intestinal obstruction. An unusual association: duodenal atresia, "apple peel" small bowel atresia and agenesis of the superior mesenteric artery *Rev. Méd. Périnat.* (2011) 3:34-36

53. N. Aloui Kasbi , I. Bellagha, A. Hammou

Occlusion néonatale. Apport de l'imagerie .Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 112-119

54.FONKALSRUED EW,DE LORIMIER AA,HAYS DM

Congenital atresia and stenosis of the duodenum.A review compiled from the members of the american academy of pediatrics 1969 ;43 :79-83

Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 112-119

55. Y. AIGRAIN

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

56.PANUEL M ,BOURLIERE-NAJEAN B,DELABURE A,VIARD L,FAURE F,DEVRED P

Atrésie duodénale avec bifidité de la terminaison de la voie biliaire principale

Arch Fr Pediatr 1992 ;49 :365-367

57. R. Bensaid, J. Montorro, J.W. Lee, J. Breaud, C. Boyer, F. Casagrande, F. Bastiani, J.Y. Kurzenne

Association néonatale volvulus du grêle et diaphragme duodéal. Comment ne pas passer à côté du diaphragme. Archives de Pédiatrie 2010;17:1-178 .Page243

58.CHANDRAN H,UPDHYAY V,PEASE P.W.B

Multiple organ malformation syndrome with duodenal atresia :a case report

Pediatr Surg Int 1999 ;15 :61-62

59. Brown C, Numanoglu A, Rode H, Sidler D

Situs inversus abdominalis and duodenal atresia: a case report and review of the literature. 2009; 47(4):127-30

60-SOON-OK CHOI, WOO-HYUM PARCK

Préduodéal portal vein: A cause of prenatally diagnostic duodenal obstruction

J. Péd. Surg. 1995, 30, 10

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

La veine porte préduodénale : à propos d'un cas La Tun, Méd. 1998, 76, 4

62-THOMAS ESSCHER

preduodenal portal vein, a cause of intestinal obstruction

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

63-G. GALLI, D. AUBERT, PS. ROHRLICH, A. FOSTO KAMDEM, F. BAWAB

Syndrome de l'artère mésentérique supérieure: une cause à évoquer devant

vomissements isolés chez l'enfant Arch. Péd. 2006, 13 ; 152-155

64-F. CHEHAB, I. HAJI. N. HAIMOUND, A. LAKHLOUFI, D. KHAIZ, A. BOUZIDI

La syndrome de la pince mésentérique chez l'adulte Ann. Chir. 2001, 126 ; 808-21

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

Anomalies congénitales de l'intestin Gastro-entérologie pédiatrique, Médecine-
Sciences, Flammarion (2000)

66-N. BOULAY, B. FREMOND

Cas clinique UV-981211144103

Clinique chirurgicale infantile, CHU de Rennes med.univ-rennes 1.fr

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

Les duplications digestives chez l'enfant Arch. Péd. 2002, 9 : 903-906

68-IH. PARNES.

Duodenal duplication Amer. J. gastroenteral 1973 ; 60

69-HOULTON MC,SUTTON M ;AITKEJ J

Antenatal diagnostic of duodenal atresia. Journal of obstetrics and gynaecology of
the British commonwealth 1974; 8,10:818-821

70-DUNDAS KIRSTY,WALKER J,LAING IAN A

Oesophaged and duodenal atresia suspected at the 12 week booking scan.

Br J Obstet Gynaecol 2001; 1, 108:225-226

71-murshed r, nicolls g, spitz l

Intrinsic duodenal obstruction:Trends in management and outcome over 45 years(1951,1995) with relevance to prenatal counseling.

British journal of obstetrics and gynecology 1999;106:1197-1199

72-ANDIRINI P,WROBLEWSKI I

Occlusions néo-natales:particularités médicales du nouveau né chirurgical

Chirurgie néonatales viscérale 1992 :45-49 .XI e seminaire notional d'enseignement .Grenoble

73-C.ECOFFEY, J .HAMZA, C .MEISTELMAN

Anésthésiologie pédiatrique 1997 :63-95

74-AUBRESPY P, DERLON S, SERIAT-GAUTIER B

La remise en circuit du duodénum. Traitement des séquelles des atrésies et sténoses duodénales du nouveau-né. J Chir paris 1980 ;117,5 :299-304

75-HELLARDOT P, BIENAYME J, BARGY F

Chirurgie digestive de l'enfant. Edition DOIN 1990

76-PELLERIN D.

Les occlusions néo-natales :177 observations Ann Chir infant 1963 ;3 :227

77-KIMURA K, MUKOHAMA N,NISHIJIMA E, MURAJI T, TSUGAWA C,MASTSUMOTO Y

Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia :An experiencewith 44 patients over 15 years J Pediatr Surg 1990;25,9:977-979

78-HELLARDOT P, BIENAYME J, BARGY F

Chirurgie digestive de l'enfant Edition DOIN

79-MORTON JJ, JONES TB

Obstructions about the mesentery in infant. Ann Surg 1936;104:834

80-ZIA-UL-MIRAJ, MADDEN N .P , BRETON R.J

Simple incision: A Safe and definitive procedure for congenital duodenal diaphragm J Pediatr Surg 1999;34, 6:1021-1024

81-ZIENGLER K, SCHIER F, WALDSCHMIDT J.

Endoscopic laser resection of a duodenal membrane. J Pediatr Surg
1992;27,12:1582-1583

82-AUBRESPY P, DERLON S, SERIAT-GAUTIER B

La reconstitution duodénale: solution technique dans le traitement des sténoses
duodénales congénitales . Annales de chirurgie infantile, paris 1975 ;16-5 : 369-
376

83-FONKALSRUD EW,DE LORIMIER AA, HAYS DM

Congenital atresia and stenosis of the duodenum. a review compiled from the
members of the American academy of pediatrics 1969;43:79-83

84-AIGRAIN YVES,KAZANDJIAN VIKEN.

Atrésie et sténose duodénales congénitales

Chirurgie néonatale viscérales 1992 :55-60

85-CHANDRAN H,UPDHYAY V,PEASE P.W.P

Multiple organ malformation syndrome with duodenal atresia:a case report.Pediatr
Surg Int 1999;15:61-62