



**ROYAUME DU MAROC**  
**UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**FES**



Année 2015

Thèse N° 122/15

**LA PRISE EN CHARGE DE LA STÉNOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE**  
**( à propos de 30 cas )**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 11/06/2015

PAR

**Mr. SADDARI ABDERRAZAK**

Né le 16 Mai 1988 à Oujda

**POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE**

MOTS-CLES :

Sténose hypertrophique du pylore - Nouveau-né - Nourisson - Pylorotomie extramuqueuse

JURY

M. KHATTALA KHALID..... PRESIDENT

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

M. BENHADDOU HOUSSAIN..... RAPPORTEUR

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

M. BELAHCEN MOHAMMED .....

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

M. EL AZZOUZI DRISS.....

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

} JUGES

## LISTE DES FIGURES

Figure 1 : rapports et moyens de fixité du pylore

Figure 2 : configuration interne du pylore

Figure 3: schéma montrant les différentes tuniques de la paroi pylorique.

Figure 4: Aspect macroscopique de la sténose hypertrophique du pylore

Figure 5: coupe longitudinale d'une olive pylorique...

Figure 6 : physiopathologie de la sténose hypertrophique du pylore

Figure 7 : Cliché thoracoabdominal en position couchée : forme vue tôt. La distension gastrique reste importante...

Figure 8 : Cliché thoracoabdominal : forme tardive. L'estomac est distendu et hyperpéristaltique.

Figure 9 : Échographie : technique. La coupe transversale permet de mesurer le diamètre (d) de l'olive et l'épaisseur(e) de la musculature.

Figure 10 : Échographie : technique. La coupe longitudinale permet la mesure de la longueur (l) du canal pylorique

Figure 11 Échographie : hypertrophie pylorique. Le diamètre de l'olive se mesure sur une coupe perpendiculaire à l'axe du canal.

Figure 12 : Échographie : hypertrophie et sténose pyloriques. Mesure de la longueur du canal et de l'épaisseur du muscle sur une coupe longitudinale.

Figure 13 : Incision de la séreuse.

Figure 14 : Écartement des berges musculaires

Figure 15 : le sexe des patients

Figure 16 : le poids ne naissance des malades

Figure 17 : fréquence de prématurité chez nos patients

Figure 18 : répartition des malades selon la saison d'apparition des symptômes

Figure 19 : répartition des malades selon le service d'admission initiale

Figure 20 : motif d'hospitalisation de nos malades

Figure 21: diagramme montrant l'âge de début des symptômes

Figure 22 : diagramme montrant l'âge de diagnostic de la SHP

Figure 23 : l'apport de l'ASP chez nos patients

Figure 24: longueur de l'olive pylorique à l'échographie

Figure 25 : diagramme montrant l'épaisseur du muscle pylorique chez nos malades

Figure 26 : diamètre transversal de l'olive pylorique à l'échographie.

Figure 27 : répartition selon le service de préparation à la chirurgie.

Figure 28 : durée de préparation préopératoire.

Figure 29 : IL et délai diagnostic des différentes études

Figure 30 : comparaison des fréquences des signes physiques.

Figure 31 : évolution de la fréquence de la palpation de l'olive pylorique.

Figure 32: ASP montrant une grande distension gastrique. (CHR Al Farabi2012)

Figure 33 : ASP montrant un NHA gastrique

Figure 34 : coupe transversale montrant l'image en cocarde du pylore, Avec une épaisseur de 4,8mm du muscle pylorique.

Figure 35 : Coupe longitudinale mesurant la longueur du canal pylorique.

Figure 36 : comparaison des données biologiques.

Figure 37 : montrant une incision sus-ombilicale (CHU Oujda 2014)

Figure 38 : incision sus-ombilicale arciforme avec trait de refend vertical

Figure 39 : incision trans-ombilicale

Figure 40: extériorisation de l'olive pylorique

Figure 41: incision de l'olive pylorique

Figure 42: hernie de la muqueuse après écartement des berges musculaires.

Figure 43: Aspect final de l'ombilic après fermeture.

## **LISTE DES TABLEAUX**

Tableau 1 : ATCD néonataux de nos patients

Tableau 2 : comparaison des éléments épidémiologiques selon les séries

Tableau 3: comparaison des données épidémiologiques

Tableau 4 : comparaison de l'âge de début des symptômes et l'âge de diagnostic

Tableau 5 : comparaison des fréquences des signes fonctionnels.

Tableau 6 : comparaison des signes physiques

Tableau 7 : comparaison de la réalisation des examens radiologiques

Tableau 8 : choix des voies d'abord par les différentes équipes

Tableau 9 : comparaison de la durée de l'intervention chirurgicale

## LISTE DES ABREVIATIONS

ASP	: abdomen sans préparation
ATCDS	: antécédents
CHU	: centre hospitalier universitaire
IL	: intervalle libre
NHA	: niveau hydro-aérique
RA	: réserves alcaline
RDV	: rendez-vous
RGO	: reflux gastro-œsophagien
SHP	: sténose hypertrophique du pylore
TOGD	: transit œso-gastro-duodéal
UCP	: urgences chirurgicales pédiatriques

# SOMMAIRE

INTRODUCTION .....	8
GENERALITES .....	11
I–HISTORIQUE .....	12
II–RAPPEL ANATOMIQUE .....	13
1– Configuration externe .....	13
2– Configuration interne .....	14
III–ANATOMIE PATHOLOGIE. ....	18
1– Aspect macroscopique .....	18
2– Aspect microscopique .....	20
IV–ETIOPATHOGENIE .....	21
1– Théorie neurogène .....	21
2– Théorie hormonale .....	21
3– Théorie uniciste .....	22
4– Théorie génétique .....	22
5– Théorie environnementale .....	23
6– Associations morbides .....	23
V–PHYSIOPATHOLOGIE .....	24
VI–CLINIQUE.....	28
1– Signes fonctionnels .....	28
2– Examen physique .....	28
3– Formes cliniques .....	29
VII– IMAGERIE.....	32
1– Radiographie standard .....	32
2– Echographie abdominale .....	35

3- TOGD.....	38
<b>LA PRISE EN CHARGE DE LA STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE.....</b>	<b>40</b>
I-Préparation préopératoire.....	41
II-Protocole anesthésique.....	42
III-Intervention chirurgicale.....	43
1 - CHIRURGIE À « CIEL OUVERT »	
1-1 Voies d'abord.....	43
1-2 Pylorotomie.....	44
1-3 Complications peropératoires.....	46
2- Cœlioscopie.....	46
IV- Suites opératoires.....	47
V-Complications postopératoires.....	48
VI-Traitement médical.....	49
<b>MATERIEL ET METHODES.....</b>	<b>51</b>
I-MATERIEL.....	52
II-METHODES.....	52
<b>RESULTATS.....</b>	<b>56</b>
I- DONNES EPIDEMIOLOGIQUE.....	57
II- DONNEES CLINIQUES.....	61
III- DONNES PARACLINIQUES.....	64
1- Imagerie.....	64
2- Biologie.....	66
IV- ASPECTS THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIFS :.....	67
1- Préparation à la chirurgie.....	67
2- Intervention Chirurgicale.....	69
3- suites opératoires.....	69

---

<b>DISCUSSION</b> .....	<b>71</b>
I–ANALYSE DES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES .....	72
II– ANALYSE DES ASPECTS CLINIQUES.....	76
1– L’âge moyen de début de symptômes .....	76
2– L’âge moyen du diagnostic .....	76
3– Signes fonctionnels .....	78
4– Les signes physiques.....	79
III–ANALYSE DES ASPECTS PARACLINIQUES .....	83
1– Radiologie .....	83
2– La biologie .....	88
IV– L’ANALYSE DES ASPECTS THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIFS.....	90
1– Préparation à la chirurgie .....	90
2– Intervention Chirurgicale .....	90
3– suites opératoires.....	98
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>99</b>
<b>RESUMES</b> .....	<b>102</b>
<b>Bibliographie</b> .....	<b>108</b>

# INTRODUCTION

La sténose hypertrophique du pylore est une cause fréquente de vomissements chez le nourrisson, surtout le garçon. Sa pathogénie a donné lieu à de très nombreuses hypothèses et aucune d'entre elle n'est confirmée à ce jour. C'est une hypertrophie acquise de la musculature pylorique, globale, myomateuse qui entraîne une sténose centrée de la lumière du pylore. Cette hypertrophie s'étend à la paroi de l'antrum prépylorique, créant un rétrécissement progressif serré, antropylorique étendu sur plusieurs centimètres. L'hypertrophie est sténosante, de consistance dure, presque calcaire, construisant sous la séreuse une masse ovalaire dont le pôle distal est saillant dans la lumière du bulbe duodénal alors que le pôle proximal est moins bien défini. [1]

La SHP touche 2 à 3 nouveau-nés sur 1000.[2,3] De fortes diminutions d'incidence ont été observées dans certaines régions lors des dernières années, suggérant un rôle important des facteurs environnementaux [4]. Classiquement, les nouveau-nés ne développent cette pathologie qu'entre 3 semaines et 3 mois de vie. Dans cette tranche d'âge, on retrouve 95 % des cas. La notion d'intervalle libre après la naissance est quasiment obligatoire, bien que des SHP aient été diagnostiquées en période anténatale. [5,6] On compte en moyenne 3,7 garçons atteints pour 1 fille. [7] Fréquemment, on retrouvera plusieurs sujets touchés par la SHP au sein d'une même famille. [8]

Son diagnostic est évoqué par la clinique, devant un tableau caractéristique de vomissements de lait caillé. La confirmation du diagnostic fait appel à l'échographie [8]

Le traitement de choix de la SHP est la pylorotomie extramuqueuse longitudinale décrite par le chirurgien français Fredet (1907) et l'allemand Ramstedt (1911). Elle assure une guérison définitive par un acte rapide et simple dont les complications sont rares. [9]

Notre étude est basée sur l'analyse rétrospective de 30 observations des patients atteints de la sténose hypertrophique du pylore admis aux services de Chirurgie Pédiatrique au Centre Hospitalier Régional Al FARABI et au CHU d'Oujda durant une période de 5 ans, entre Janvier 2010 et Janvier 2015, dont le but est de faire une évaluation globale des différents aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de cette pathologie.

# GENERALITES

## I-HISTORIQUE

La première description clinique de la SHP était en 1646 par FABRICIUS HILDANUS. D'autres descriptions sont apparues en 1717 par Tony Blair (autopsie d'un enfant dénutri chez qui il a constaté une dilatation gastrique importante et une région pylorique de consistance cartilagineuse), en 1758 par en Weber et 1777 par Armstrong [10].

En 1887 Harold Hirschsprung a été le premier à établir une relation entre la symptomatologie clinique associant la notion d'intervalle libre, les vomissements caractéristiques, l'olive pylorique palpable et l'aspect anatomopathologique [10].

Les premières tentatives thérapeutiques ont été purement médicales fondées sur la fragmentation des repas, le lavage gastrique, les antispasmodiques, et la posture dans une tentative de surmonter le spasme du pylore [10].

Ce n'est qu'en 1898 que le premier succès opératoire a été obtenu, par LOBKER, après une gastro-entéro-anastomose. De multiples essais chirurgicaux ont suivi tels que la pylorectomie de H.STILLES en 1900, la pyloroplastie de C.DENT en 1902, ou de J.NICOLL en 1906, mais ils ont gardé une mortalité importante [11].

Le 1er Septembre 1907, Pierre Fredet, un chirurgien de Paris, ouvre véritablement la voie du traitement chirurgical de la SHP par incision de la musculature du pylore. Un peu plus tard, en 1911 Wilhelm Conrad RAMSTEDT préfère de ne plus suturer l'incision de la musculature [12]. Et depuis le traitement chirurgical de choix dans la SHP a été l'incision longitudinale de la couche séromusculaire du pylore sans suture, ce qui est définie comme «pyloromyotomie extramuqueuse» et qui est encore nommée intervention de Fredet-Ramstedt du nom de son découvreur et de son promoteur [13]. Cette intervention a permis un déclin significatif de la mortalité [12].

La recherche s'est portée ensuite sur le développement d'incisions permettant certes un accès et une extériorisation facile de l'olive pylorique mais surtout une fermeture irréprochable afin d'éviter des complications redoutées telles que l'éviscération, l'éventration ou la suppuration profonde [14].

L'opération a été traditionnellement réalisée par une classique incision transversale du quadrant droit supérieur. Cette voie d'abord est efficace pour fournir une meilleure exposition du pylore, mais on se retrouve avec une cicatrice abdominale qui grandit avec le patient et devient tout à fait significative avec le temps [13].

Plusieurs approches ont été introduites, telles que celle décrite par Tan et Bianchi en 1986 dans laquelle la pyloromyotomie est effectuée par une incision susombilicale. Cette technique a permis d'améliorer considérablement le préjudice esthétique.

Avec l'avènement de la laparoscopie, la pylorotomie par cette voie d'abord a été réalisée en 1991 à Limoges par Alain et Grousseau [15], le choix entre les deux modalités chirurgicales est devenu difficile.

## **II- RAPPEL ANATOMIQUE**

### **1- Configuration externe :**

Le pylore ou «pars pylorica» est la zone de passage entre l'antrum gastrique et le duodénum. Il est situé sur la ligne médiane ou un peu à droite de celle-ci, à la hauteur de la première lombaire [16].

C'est un canal circulaire mesurant 4 à 6 mm de longueur, permettant le passage progressif du contenu gastrique avec une épaisseur de 6 à 7 mm. Entièrement entouré par le péritoine, le pylore est mobile, son bord antérieur est recouvert par le lobe carré du foie. Son bord postérieur répond au pancréas par l'intermédiaire de l'extrémité

inférieure et droite de l'arrière cavité des épiploons. Il est côtoyé à droite par l'artère gastroduodénale. Son bord inférieure est croisé par l'artère gastro-épiploïque droite qui passe un peu au-dessous de lui et répond aux ganglions souspylorique, enfin, son bord supérieur est en rapport avec l'artère pylorique contenue entre les deux feuillets du petit épiploon [16]. (Figure 01)

## 2- Configuration interne:

Le canal pylorique comprend deux anneaux de renforcement circulaire faits de fibres musculaires lisses du plan moyen de la musculature disposées en V inversé depuis la petite courbure où il existe une concentration des fibres, ou «torus », jusqu'à la grande courbure où les fibres sont plus espacées, entre les deux anneaux de renforcement définissant ainsi le sphincter pylorique. (Figure2)

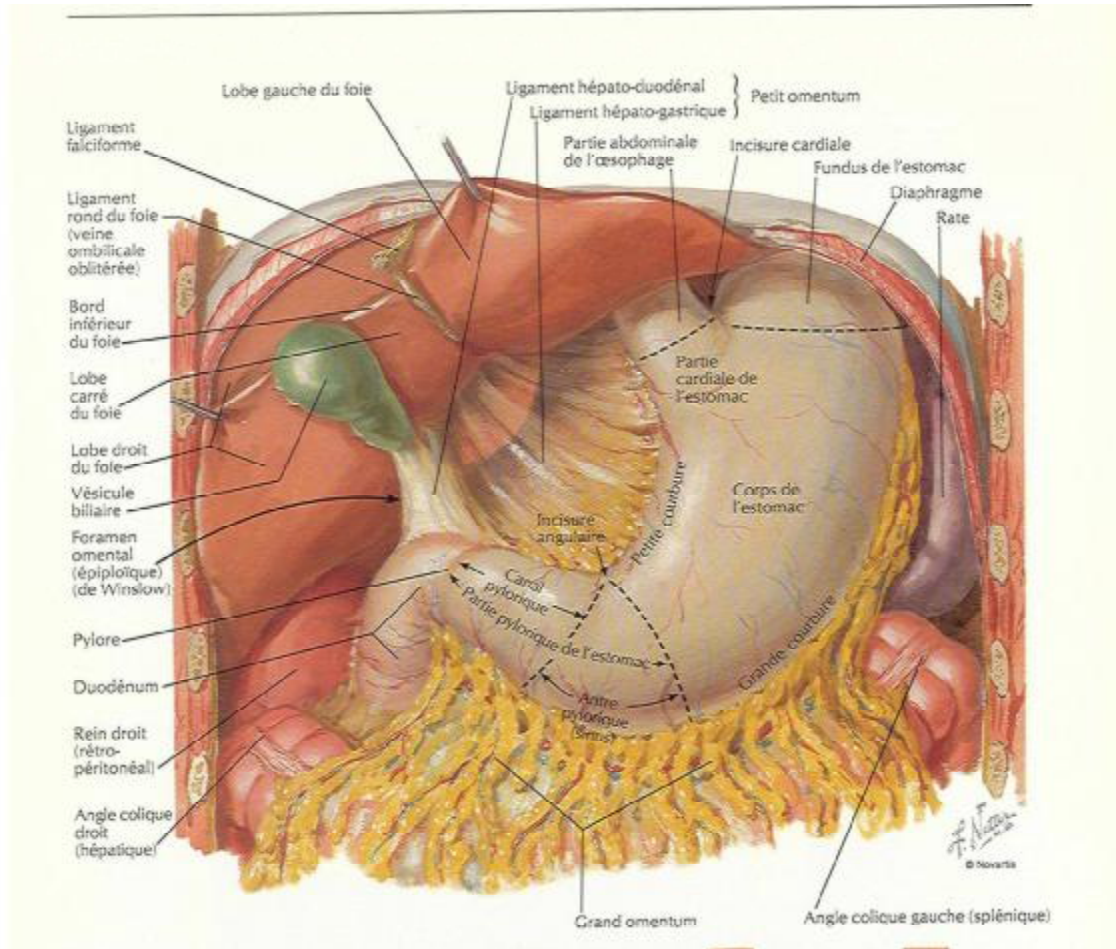
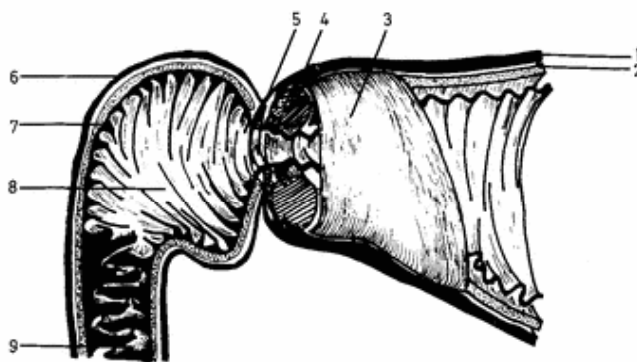


Figure 1 : situation, rapports et moyens de fixité du pylore [17]

162

B Milla



1. Couche musculaire longitudinale antrale
2. Couche musculaire circulaire antrale
3. Manchon musculaire antrale développé aux dépens de la couche circulaire
4. Anneau musculaire pylorique
5. Septum fibreux définissant le segment hypomusculaire
6. Couche musculaire longitudinale duodénale
7. Couche musculaire circulaire duodénale
8. Bulbe duodénal
9. Valvules conniventes

Figure 2 : configuration interne du pylore [18]

Le pylore comporte 4 tuniques; De l'intérieur vers l'extérieur, on distingue :

- La muqueuse: couche la plus interne, elle tapisse la lumière du pylore. Elle est constituée d'un épithélium, d'un chorion et d'une longue musculaire externe : la muscularis mucosae.
- La sous muqueuse formée d'un tissu conjonctif dense contenant un important réseau vasculaire et un plexus nerveux: le plexus de Meissner.
- La musculature épaisse comprenant 3 couches : l'interne oblique, la moyenne circulaire et l'externe longitudinale. Le tissu conjonctif entre ces différentes bandes musculaires lisses contient le plexus d'Auerbach.
- La séreuse péritonéale, la tunique la plus externe, enveloppe la musculature et elle est formée d'un mésothélium avec son chorion riche en cellules adipeuses (Figure 3).

La particularité du pylore relève du fait qu'il constitue une zone de transition entre l'estomac et le duodénum. Au niveau du pylore les fibres circulaires s'épaississent et constituent le sphincter pylorique. [16]

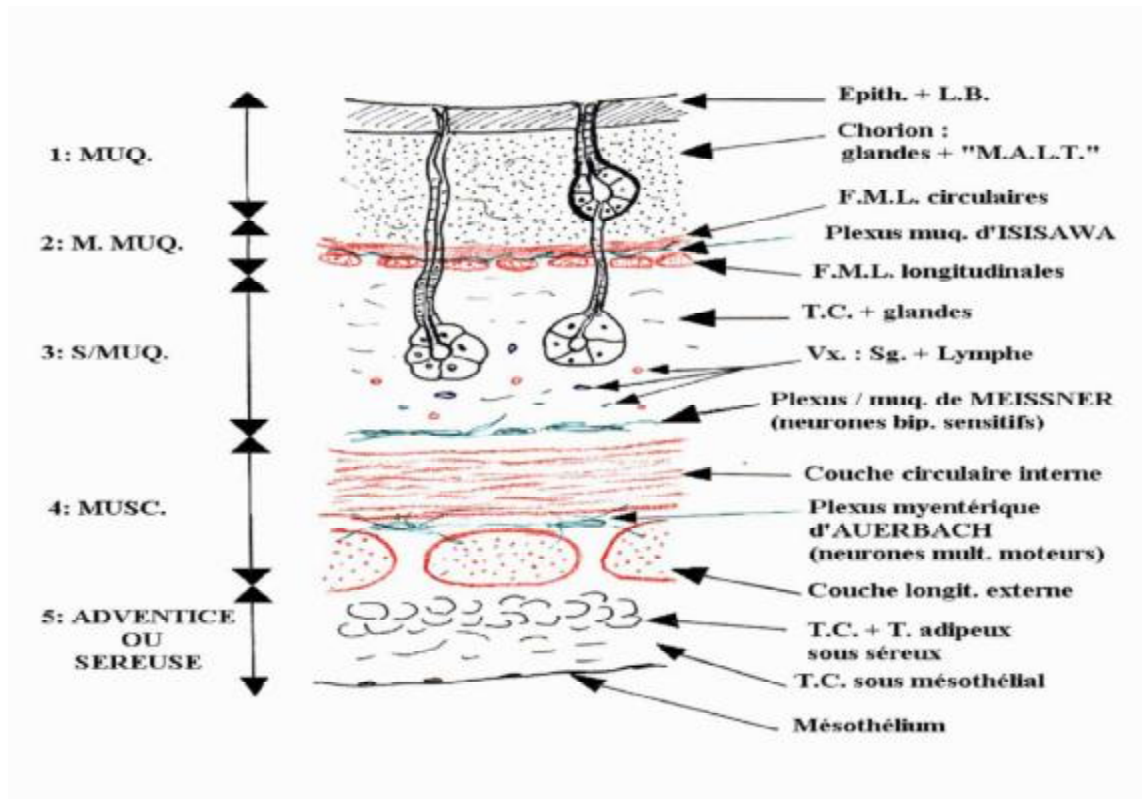


Figure 3:schéma montrant les différentes tuniques de la pari pylorique.

### **III-ANATOMIE PATHOLOGIE.**

#### **1- Aspect macroscopique:**

Dans la SHP l'hypertrophie intéresse le seul anneau distal [19]. L'olive pylorique, constituée par l'hypertrophie sténosante de la musculature réalise une tumeur ovoïde, allongée dans le sens horizontal sur 2 à 3 cm, épaisse de 1 à 1,5 cm. Elle est de couleur blanchâtre ou rosée contrastant avec l'estomac et le duodénum. Cette hypertrophie musculaire débute progressivement au niveau de l'antrum gastrique pour se terminer brutalement sur le versant duodénal ou elle fait saillie dans la lumière du bulbe réalisant un cul de sac muqueux entourant l'extrémité de la tumeur, danger principal de la pylorotomie par le risque d'ouverture de la muqueuse (Figure 4).

Les branches vasculaires transversales venant de l'artère pylorique en haut et de la gastro-épiploïque en bas ménagent au niveau antéro-supérieur une zone avasculaire en général nette.

Sur les tranches de section, on peut apprécier les différentes structures du pylore:

- Augmentation du calibre par hypertrophie vraie du muscle pylorique. Cet épaississement de la partie distale prépylorique, à la fois musculaire et fibreux, est très important et peut aller jusqu'à quatre fois la normale [19].
- La sous muqueuse est normale et constitue un plan de clivage
- La muqueuse pylorique, oedématisée et épaissie, reste souple. Elle est plissée à l'intérieur d'un canal pylorique trop étroit pour elle (figure 5).

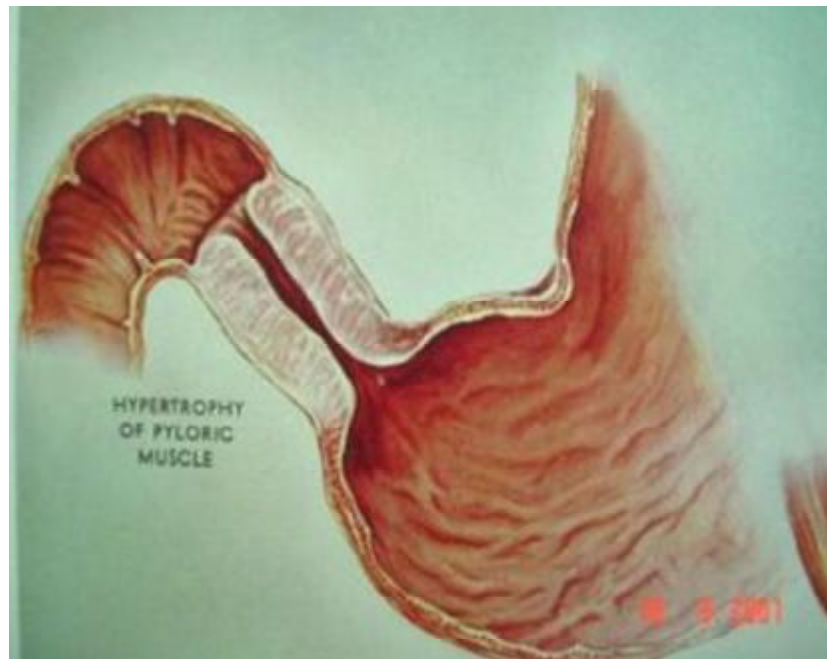


Figure 4: Aspect macroscopique de la sténose hypertrophique du pylore.

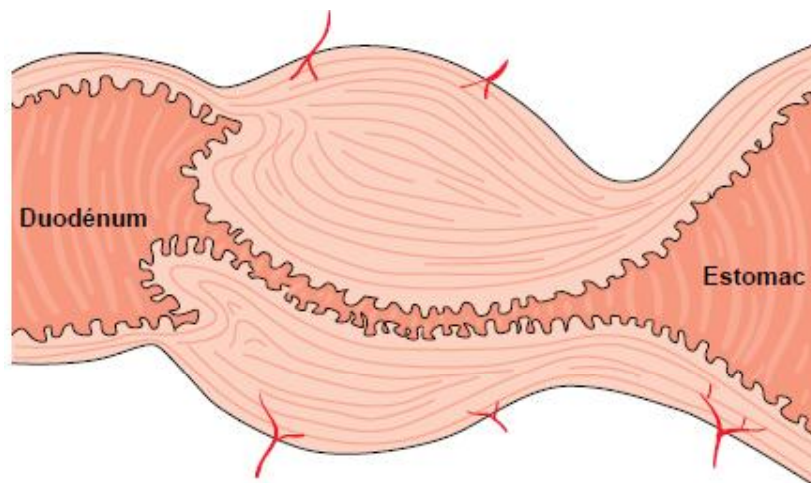


Figure 5: coupe longitudinale d'une olive pylorique avec début progressif du défilé pylorique sur le versant gastrique et arrêt brutal sur le versant duodénal

## 2- **Aspect microscopique :**

La SHP réalise à la fois une hypertrophie (augmentation de la taille) et une hyperplasie (augmentation du nombre) des fibres musculaires du pylore. [20]

Contrairement à ce qui est classiquement rapporté, l'hypertrophie ne touche pas exclusivement les fibres circulaires du pylore. [21]

Des anomalies dégénératives des plexus myentériques d'Auerbach sont constatées avec une diminution des fibres nerveuses et des cellules argyrophylles de Dogiel dont le cytoplasme est altéré, de même que des anomalies du rapport entre les cellules musculaires lisses et les fibres nerveuses [20, 22, 23].

Lors de l'analyse du pylore pathologique, les auteurs ont pu mettre en évidence les facteurs suivants :

- Une immaturité structurale du pylore, avec augmentation de desmine [24] et diminution des fibres nerveuses marquées par le GDNF (Glial-cell line derived neurotrophic factor) [25].
- Une augmentation des fibres élastiques, de l'élastine et du collagène [26], responsable de l'aspect « cartilagineux » du pylore.

## **IV-ETIOPATHOGENIE**

Depuis la description des premiers cas et la synthèse de Hirschsprung en 1887, de très nombreuses hypothèses pathogéniques ont été avancées. À ce jour, aucune n'a été confirmée.

### **1- Théorie neurogène [1,27]**

L'hypertrophie du pylore serait secondaire à des contractions antrales inefficaces butant sur un spasme pylorique. Cette dyssynergie antropylorique serait elle-même liée soit à une immaturité de l'innervation [28], soit à une dégénérescence de cette innervation [29]. Cependant, on retient contre la première hypothèse la rareté de l'affection chez le prématuré et contre la deuxième l'absence de manifestation obstructive dans les affections dégénératives de type maladie de Chagas. En outre, aucune expérimentation animale n'a pu reproduire la maladie par création d'un obstacle ou par destruction neuronale [30].

Une alimentation entérale continue par sonde jéjunale augmenterait de façon significative le risque d'hypertrophie [31].

### **2- Théorie hormonale**

L'hypertrophie pylorique serait directement liée à une augmentation du taux sérique de gastrine. Cette hypothèse repose sur les dosages élevés de la gastrine dans le sérum d'une cohorte d'enfants porteurs de sténose du pylore, et sur la reproduction de la maladie chez des chiots par injection de pentagastrine chez la mère [32].

En fait, l'hypergastrinémie s'avère physiologique chez le nourrisson au cours des premiers mois, et l'élévation observée chez les porteurs de sténose du pylore n'apparaît pas significativement plus élevée chez les porteurs de sténose du pylore que chez les témoins [33].

### **3- Théorie uniciste**

Certains auteurs rapprochent la sténose hypertrophique du pylore du nourrisson des hypertrophies pyloriques sténosantes de l'adulte qui sont fréquemment associées à un ulcère de l'antrum prépylorique. Des cas d'association sténose du pylore et ulcère ont été décrits chez l'enfant [34,35]. Des cas d'obstacle pylorique ont été rapportés dans la même famille chez des adultes et des enfants [36,37]. Enfin, il semble qu'un antécédent de sténose du pylore dans la première enfance augmente le risque d'ulcère peptique ultérieur [38].

### **4- Théorie génétique**

Les cas familiaux de sténose hypertrophique du pylore sont fréquents. La maladie est de façon significative trois à quatre fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille. Les jumeaux homozygotes sont fréquemment atteints simultanément ou successivement. Des fratries de triplés porteurs de la maladie ont également été décrites [39]. L'étude des familles atteintes est en faveur d'une prédisposition des femmes à transmettre le facteur génétique favorisant et des garçons à être atteints par la maladie [40]. Ces études orientent vers une prédisposition multigénique [41], un des gènes majeurs étant lié à l'X [42] et un autre au groupe sanguin. L'affection serait moins fréquente chez les enfants du groupe A [43]. Il est intéressant de noter que les triplés d'une série décrite étaient tous du groupe O [44] et que ce groupe est reconnu comme facteur favorisant de la maladie ulcéreuse chez l'adulte.

## 5- Théorie environnementale

De nombreuses supputations ont été faites sur les particulières fréquences dans la race blanche, chez les nourrissons de race juives nés aux États-Unis, dans les familles dont la mère travaille et chez les garçons premier-nés. L'hypothèse d'une grossesse marquée par des événements stressants a été avancée [45]. Les hypothèses tentant de relier la survenue d'une sténose hypertrophique du pylore au type d'alimentation n'ont jamais paru convaincantes [46,47].

Aucune théorie ne semble pouvoir expliquer à elle seule cette maladie et sa période de survenue très stéréotypée. Plusieurs facteurs sont probablement intriqués, le pylore apparaissant sensible aux agressions dans cette période et chez certains sujets. Des agressions chimiques et mécaniques associées sont probablement responsables de cette réaction « tumorale » du muscle. [1]

## 6- Associations morbides

Une élévation significative de la fréquence de la sténose hypertrophique du pylore a été notée avec certaines uropathies [48] et avec des syndromes très divers. L'association avec la hernie hiatale (syndrome de Roviralta) est classique [49].

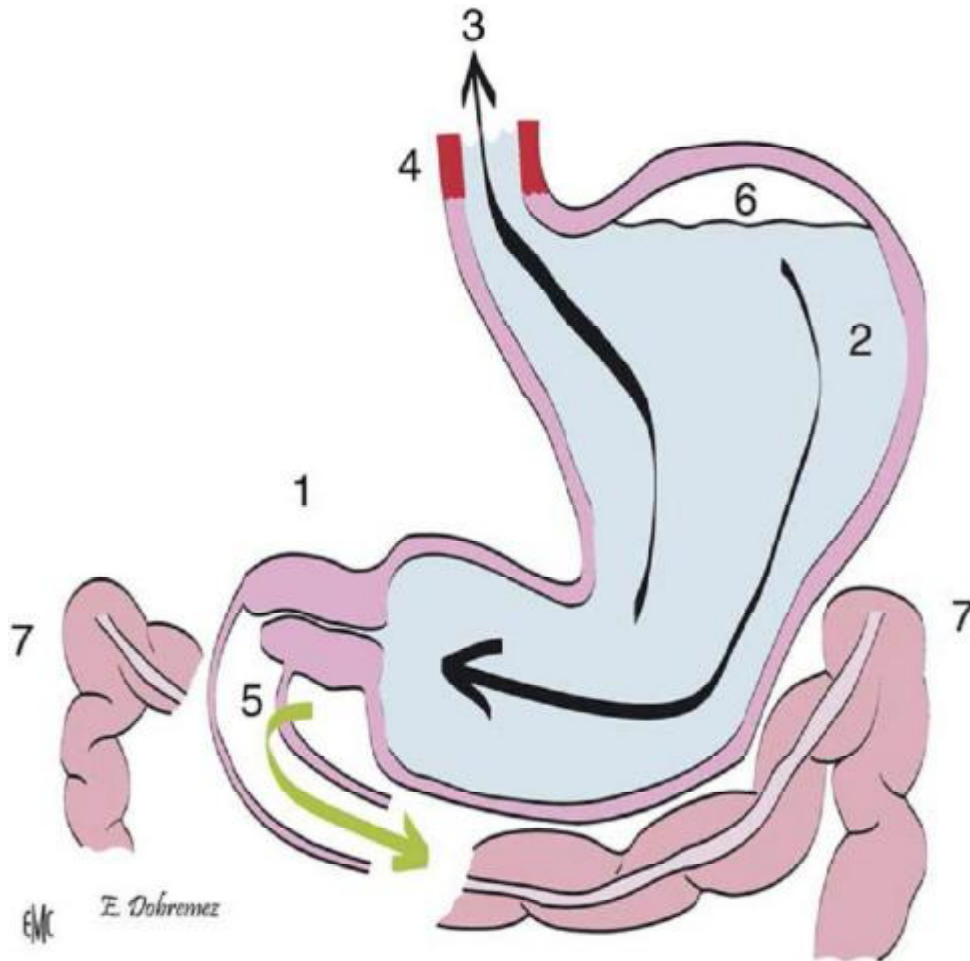
D'autres malformations ou syndromes malformatifs associés ont été constatés comme la Trisomie 18, le Syndrome de Turner, l'Atrésie d'œsophage ou la Rubéole congénitale... [1]

## **V-PHYSIOPATHOLOGIE**

L'hypertrophie des fibres musculaires du pylore crée un obstacle sur le tube digestif ce qui provoque des contractions gastriques formant une onde péristaltique qui vient buter sur cet obstacle.

Ce péristaltisme associé au défaut de vidange de l'estomac provoque des vomissements à distance de la tétée qui ne sont jamais bilieux car les voies biliaires s'abouchent en aval du pylore.

Ces vomissements entraînent une suppression des apports alimentaires normaux, et une perte continue des sécrétions digestives gastriques. Ces dernières sont d'autant plus importantes qu'elles proviennent d'un antrum hyper stimulé par la stase gastrique. La gastrine sécrétée en excès provoque une sécrétion abondante dans la lumière gastrique d'ions  $H^+$  et d'ions  $CL^-$ . Ces éléments combinés expliquent les perturbations hydro-électrolytiques et métaboliques. [8]



1. L'hypertrophie des fibres musculaires du pylore crée un obstacle sur le tube digestif
2. les contractions gastriques forment une onde péristaltique qui vient buter sur l'obstacle pylorique ;
3. le péristaltisme associé au défaut de vidange de l'estomac finit par provoquer les vomissements à distance de la tétée ;
4. le reflux répété de sécrétions gastriques acides entraîne une oesophagite peptique ;
5. les vomissements ne sont jamais bilieux car les voies biliaires s'abouchent en aval du pylore ;
6. le niveau hydroaérique gastrique délimite la partie supérieure de l'estomac ;
7. le côlon transverse est solidaire de la grande courbure de l'estomac. Son abaissement est donc un signe indirect de distension gastrique.

**Figure 6 : physiopathologie de la sténose hypertrophique du pylore [8]**

On distingue deux éléments biologiques caractéristiques :

### 1- **Déshydratation cellulaire avec alcalose métabolique**

Cette situation se constitue en deux phrases :

➤ D'abord une déshydratation extracellulaire avec création de l'alcalose métabolique. L'ion  $H^+$  et l'ion  $Cl^-$  sont excrétés dans la lumière gastrique alors que l'ion bicarbonate retourne dans l'espace extra cellulaire. Il ya donc une perte hydrique, chlorée, et acide, ceci explique la déshydratation extracellulaire (l'hypovolémie), l'hypochlorémie et l'alcalose métabolique [50]. Les bicarbonates extracellulaires en excès sont éliminés dans les urines sous forme de sels sodique et potassique, la kaliémie et la natrémie étant au départ conservées.

➤ La deuxième phase est l'entretien de l'alcalose métabolique. Il existe un seuil rénal de réabsorption des bicarbonates de 21 mmol/l chez le nourrisson. Si la concentration en bicarbonates dans l'infiltrat glomérulaire dépasse ce seuil, les bicarbonates en excès ne sont plus éliminés. Cette rétention en ions alcalins au niveau du rein entretient ensuite l'alcalose métabolique. [50]

L'hypochlorémie joue dans ce mécanisme un rôle important ; en effet, la réabsorption hydrosodée au niveau tubulaire se fait suivant cet équilibre : un ion sodium réabsorbé pour un ion chlore perdu. Or, conséquence de l'hypochlorémie, un deuxième mécanisme est mis en jeu pour rétablir l'équilibre hydrosodé. [51]

Ce mécanisme adverse utilise la réabsorption tubulaire couplée à un ion  $Na^+$ , à un ion  $HCO_3^-$ , en échange d'un ion  $K^+$  ou un ion  $H^+$  excrété au niveau rénal, pour maintenir l'équilibre hydrosodé. En plus, l'hyperaldostéronisme secondaire lié à la déshydratation extracellulaire, aggrave encore l'alcalose puisqu'il favorise au niveau du tubule distal la réabsorption du sodium contre l'excrétion d'un ion. [51]

Au total, il existe une déshydratation avec alcalose métabolique, hypochlorémie, hypokaliémie, et natrémie subnormale.

## **2- Augmentation du pH sanguin :**

L'augmentation du pH sanguin est une conséquence importante de l'alcalose métabolique, ce qui entraîne une hypoventilation alvéolaire; mécanisme de compensation. Il faut donc avoir dans l'esprit le risque important de bradypnée voire d'apnée compensatoire en pré ou en peropératoire ; ces troubles respiratoires peuvent entraîner une acidose respiratoire avec anoxie [52]

## **VI-CLINIQUE**

### **1- Singes fonctionnels [1]**

Le maître symptôme est la survenue de vomissements alimentaires abondants, en jet, après le biberon ou à distance du biberon. Ces vomissements peuvent être teintés de mucus, plus rarement de sang. Ils ne sont jamais bilieux. Ils surviennent chez un enfant jusque-là en bonne santé, parfois régurgiteur habituel. L'installation de vomissements authentiques se fait en 2 ou 3 jours, le plus souvent au voisinage de la troisième ou de la quatrième semaine de vie. Ils surviennent parfois plus précocement vers le dixième jour, rarement plus tardivement après le deuxième mois.

Ces vomissements alimentaires contrastent avec un appétit conservé. L'enfant réclame le biberon, l'absorbe goulûment en partie ou en totalité et le rejette en plusieurs fois, souvent très à distance de son ingestion.[1]

Une constipation s'installe au cours des jours suivants, parfois remplacée par des selles petites et fréquentes. Les urines sont rares.

Le tableau se complète en 2 ou 3 jours de façon souvent typique et, si les parents ont déjà eu un enfant porteur de l'affection, ils la reconnaissent précocement.

Biologiquement, outre les signes de déshydratation possibles, un ictère à bilirubine libre est retrouvé dans 2 ou 3 % des cas. Cet ictère disparaît rapidement après chirurgie [1,53]

### **2- Examen physique [1]**

L'examen se fait au mieux sur un enfant calme, juste après la prise du biberon. Il apprécie l'état général, le degré de déshydratation et de dénutrition. L'examen local recherche une voussure épigastrique, note l'apparition d'ondulations péristaltiques

débutant au niveau de l'hypochondre gauche et se dirigeant de gauche à droite en traversant la ligne médiane. Ces ondulations sont mieux visibles en jour frisant.

La palpation attentive de l'hypochondre droit dans l'angle formé par le rebord hépatique et la limite externe des grands droits retrouve en règle l'olive pylorique sous forme d'une petite masse oblongue ferme et mobile roulant sous l'extrémité des doigts. La fréquence de cette palpation est variable entre 70 et 100% selon les séries publiées.

La déshydratation peut s'associer à des signes de dénutrition dans les formes vues tardivement, réalisant un faciès amaigri très particulier.

Au total, le tableau clinique est le plus souvent typique, associant, chez un nourrisson de 10 à 60 jours, des vomissements alimentaires incoercibles, des ondulations péristaltiques après biberon et la palpation d'une olive sous l'aube hépatique. [1]

### **3- Formes cliniques**

#### **3-1- Formes précoces**

L'intervalle libre peut être raccourci, voire absent. Il existe, en effet, des formes de révélation néonatale [54], y compris chez des prématurés : l'échographie aurait même permis de voir l'olive en prénatal.[55,56]

### **3-2- Formes tardives**

Les vomissements peuvent être retardés, débutant après la sixième semaine jusqu'au quatrième mois.

Ces formes tardives sont toutefois rares dans la plupart des études [57]. Elles peuvent se développer lentement et insidieusement, ou brutalement. La sténose étant souvent incomplète, les signes radiologiques classiques sont moins nets mais l'échographie garde toute sa valeur.

### **3-3- Formes hémorragiques**

De vraies hématomèses ont été décrites, survenant en dehors de toute pathologie cardiaque.

La présence d'hématomèses soulève un problème à la fois diagnostic et pathogénique. Différentes explications ont été fournies en fonction des méthodes diagnostiques. On tend à considérer que ces hémorragies résultent de la distension gastrique, de la stase et de l'irritation de la muqueuse gastrique ; il s'agirait de micro ulcérations de la muqueuse gastrique, rencontrées surtout dans les cas de sténoses particulièrement serrées.

Les symptômes hémorragiques disparaissent après la pylorotomie avec des suites opératoires simples

### **3-4- Formes ictériques**

L'association avec un ictère à bilirubine libre est classique, elle a été chiffrée à 1% des cas dans la série de Benson [58]. C'est un ictère franc, cutanéomuqueux qui apparaît en général 5 à 6 jours après le début des vomissements. Il est distinct de la période néonatale et de l'ictère physiologique du nouveau-né. Les selles sont normocolorées et les urines foncées.

Il s'agit d'une hyperbilirubinémie à nette prédominance de forme non conjuguée, excluant donc l'étiologie initialement avancée d'un ictère obstructif dû à la compression de l'artère biliaire par l'olive hypertrophique et ce d'autant plus que des études radiologiques ont montré l'absence de distension des voies biliaires.

Il peut être conséquence de l'hypoglycémie latente qu'entraîne la sous alimentation. Celle-ci diminuerait les fonctions hépatiques et empêcherait la formation d'acide glycuronique.

On sait maintenant que l'activité de l'enzyme glycuronyltransférase est diminuée chez ces patients [54]. On est sur le point de confirmer une possible correspondance génétique avec la maladie de Gilbert.[58] Les fonctions hépatiques sont parfaitement conservées, cet ictère disparaît avec le traitement de la sténose du pylore.

### **3-5- Formes familiales**

Fréquemment, on retrouvera plusieurs sujets touchés par la SHP au sein d'une même famille.[58]

Les formes familiales s'observent dans la descendance comme dans la fratrie.[59]

### **3-6- Formes associées**

De par sa forte incidence, la SHP a pu être associée à de multiples autres anomalies. Mais elle ne participe pas à des syndromes bien caractérisés. Un mot sur le syndrome de Roviralta qui associe classiquement une SHP et hernie hiatale.[60] d'autres anomalies peuvent être associées comme la Trisomie 18, Syndrome de Turner, l'atrésie de l'œsophage, le phénylcétonurie ou la rubéole congénitale [8]

## **VII- IMAGERIE**

### **1- Radiographie standard [1]**

Un seul cliché préopératoire doit suffire dans la majorité des cas. Le cliché thoracoabdominal de face couché est encore réalisable à cet âge. Pour une irradiation raisonnable, il permet de s'assurer de la normalité des poumons et de la silhouette cardiaque et il assure une bonne étude de la répartition des structures digestives aérées. Le contraste entre une distension gastrique importante et la très faible aération du grêle sous-jacent apparaît caractéristique d'un obstacle pylorique (Figure 7). Ce cliché sans préparation permet parfois d'observer une contraction gastrique en cours (Figure 8). Réalisé debout, il mesurerait mieux la stase gastrique au-dessous d'un niveau hydroaérique barrant l'épigastre, mais il est plus difficile à réaliser, il est moins informatif sur le tube digestif sous-jacent et il ajoute à l'irradiation. La stase est d'autant plus significative qu'on est à distance du dernier biberon. Dans tous les cas, ce cliché standard est utile pour la recherche de complications (fausse route bronchique, hypovolémie) et pour permettre le diagnostic différentiel des vomissements (pneumopathie, occlusion du grêle). [1]



**Figure 7 Cliché thoracoabdominal en position couchée : forme vue tête. La distension gastrique reste importante 4 heures après le dernier biberon, dépassant la ligne médiane. L'iléon est très faiblement aéré. Il y a peu de gaz dans le côlon et le rectum**



**Figure 8 Cliché thoracoabdominal : forme tardive. L'estomac est distendu et hyperpéristaltique. Il n'y a pas d'air dans le grêle et pas de gaz dans le côlon. La petite taille du coeur traduit l'hypovolémie, signe de déshydratation.**

## **2- L'échographie abdominale [8]**

C'est l'échographie abdominale qui est actuellement l'examen de référence dans le diagnostic de SHP. [61] Elle est réalisée avec une sonde de haute fréquence. L'enfant est placé en décubitus dorsal, voire en décubitus latéral droit. Le pylore normal est visible en avant de la veine cave inférieure, en dedans de la vésicule biliaire. Lorsqu'il est hypertrophié, la distension gastrique d'amont le déplace vers la droite. L'échographie permet de visualiser et mesurer l'olive pylorique, et ainsi de confirmer le diagnostic de SHP. Si cette image de double cible ou de cocarde a été considérée comme pathognomonique, elle peut aussi être rencontrée en cas de spasme pylorique. [62] On attache donc une importance particulière aux mesures, car les mensurations du pylore hypertrophié sont très différentes de celles d'un pylore normal. [63] Dans la SHP typique, l'épaisseur de la musculature est supérieure à 4 mm et le diamètre transversal du pylore, supérieur à 13 mm. Une longueur pylorique mesurée à plus de 20 mm, [64] est très en faveur, même si la plupart des auteurs se contentent d'une valeur supérieure à 15 mm. À titre de comparaison, chez un nouveau-né sain, la paroi musculaire du pylore est d'environ 2 mm et son diamètre proche de 10 mm. [8,65] (figure 9-12)

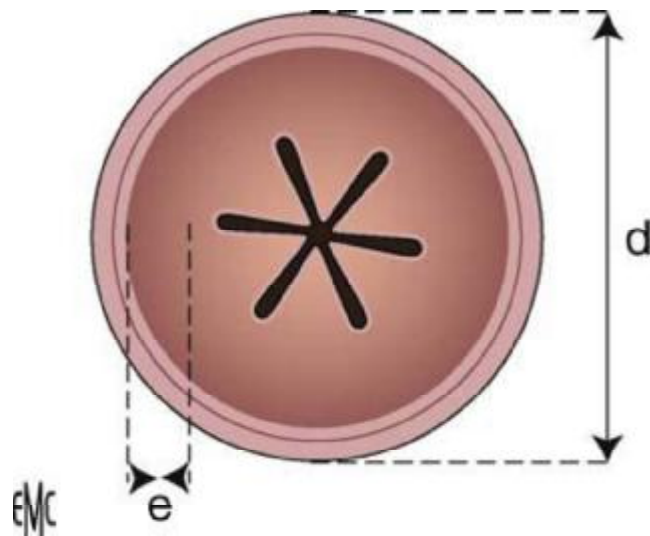


Figure 9 : Échographie : technique. La coupe transversale permet de mesurer le diamètre (d) de l'olive et l'épaisseur (e) de la musculature. [1]

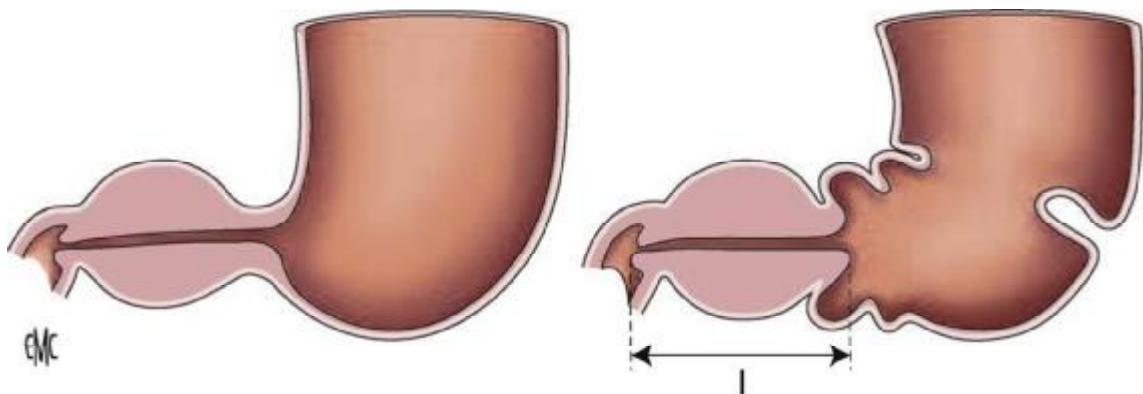
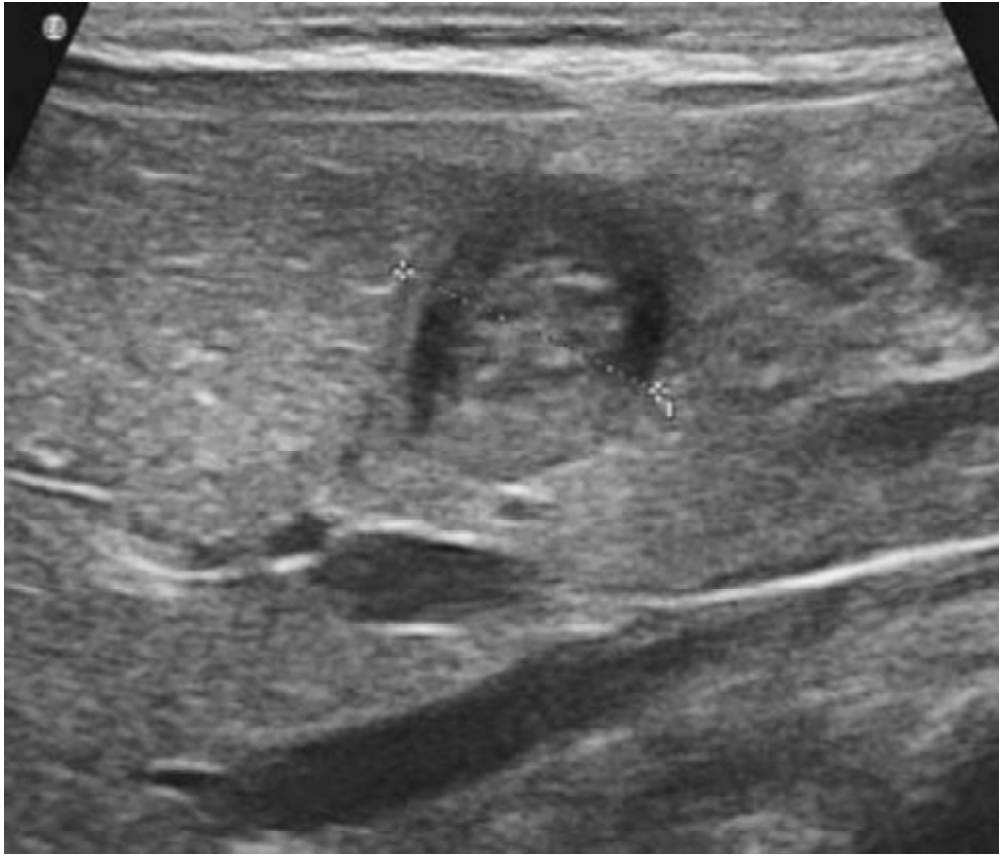
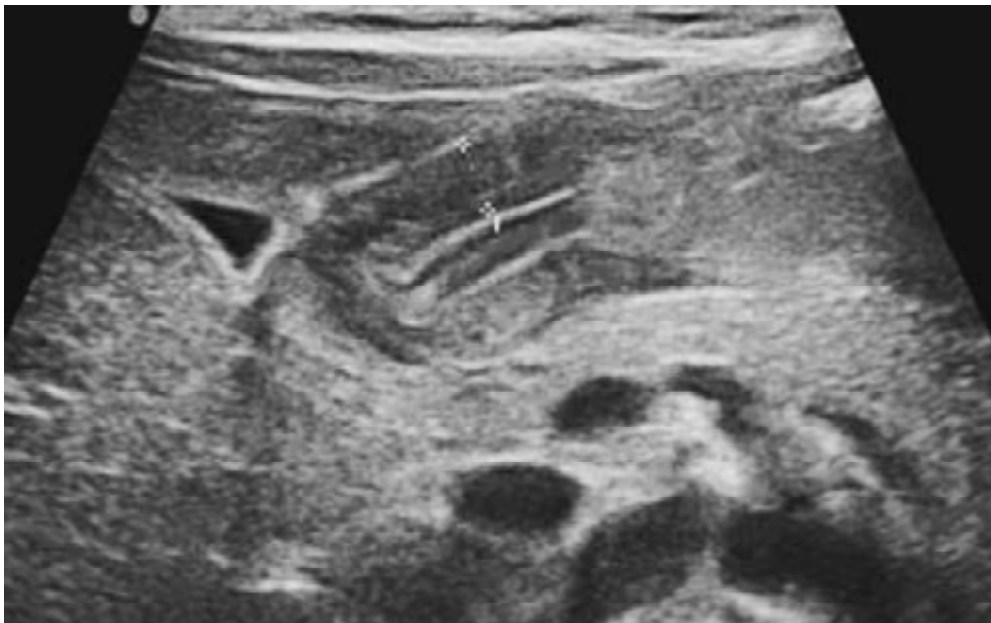


Figure 10 : Échographie : technique. La coupe longitudinale, faite au cours d'une contraction antrale permet au mieux la mesure de la longueur (l) du canal pylorique. [1]



**Figure 11 : Échographie : hypertrophie pylorique. Le diamètre de l'olive se mesure sur une coupe perpendiculaire à l'axe du canal.[1]**



**Figure 12 : Échographie : hypertrophie et sténose pyloriques. Mesure de la longueur du canal et de l'épaisseur du muscle sur une coupe longitudinale. [1]**

### 3- TOGD :

L'opacification digestive trouve sa place lorsque la clinique et l'échographie sont discordantes, lorsque les mesures échographiques ne sont pas cohérentes ou lorsque l'on craint une autre étiologie digestive, en particulier une hernie hiatale.

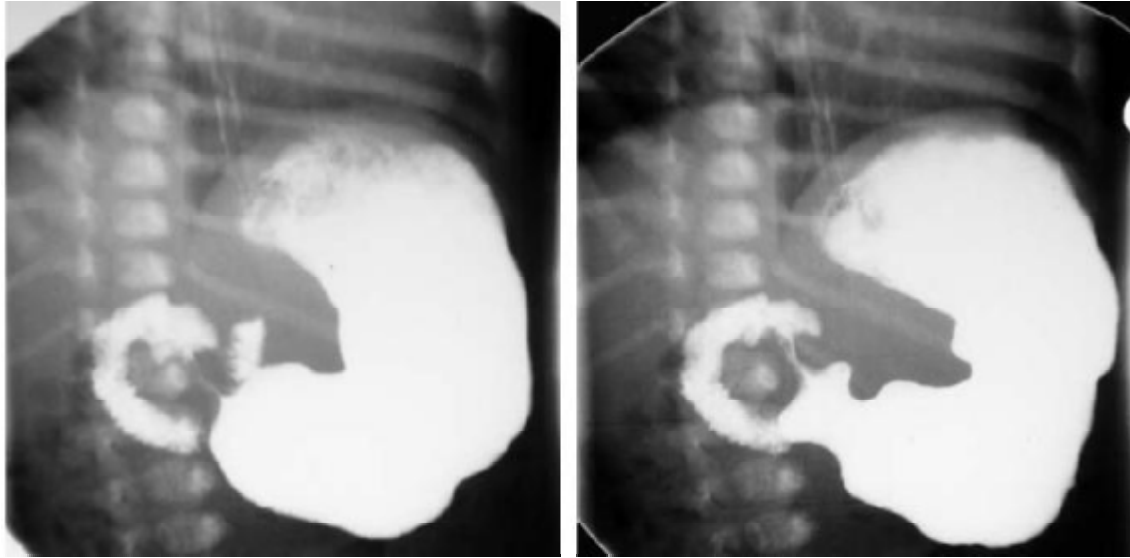
Les signes directs seuls affirment avec certitude le diagnostic. Le transit baryté en procubitus montre en cas de SHP un canal pylorique anormalement long et étroit, décrivant une courbe convexe à droite. L'image est constante sur plusieurs clichés au sein du défilé on distingue souvent deux ou trois lignes parallèles qui représentent le froncement de la muqueuse.

L'empreinte antrale et l'empreinte bulbaire du muscle sont bien visibles. Le passage pylorique apparaît souvent au bout d'un quart d'heure sous la forme d'une ligne opaque entre deux parenthèses (**Figure 9, A**). La première parenthèse correspond au pôle proximal du muscle hypertrophié, la deuxième correspond au pôle distal, saillant naturellement dans la lumière bulbaire. Des irrégularités de ce canal pylorique sont fréquentes, traduisant l'oedème muqueux ou pouvant faire craindre un ulcère.[66]

En décubitus le transit baryté montre un estomac distendu par de l'air et de la baryte. L'empreinte de l'olive devient visible, moulée par l'antra gastrique et centrée par l'orifice du canal (**Figure 13, B**). C'est le signe de Defrenne.[67]

Les signes indirects, plus classiques sont moins spécifiques. Il s'agit de la distension et de l'hyperkinésie gastriques, de la floculation de la baryte, du retard à la vidange gastrique. Ce dernier signe, de bonne valeur, peut être apprécié par un cliché tardif réalisé à 6 heures du repas baryté. L'opacification digestive, plus complète, mais plus irradiante que l'échographie, doit être réservée aux cas difficiles.

[1]



**Figure 13 : Transit baryté en procubitus. Le canal pylorique est anormalement long et étroit, décrivant une courbe convexe à droite. L'empreinte antrale et l'empreinte bulbaire du muscle sont bien visibles. Sténose du pylore typique (A, B). [1]**

# **PRISE EN CHARGE DE LA STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE**

## **I- Préparation préopératoire**

La sténose du pylore n'est en aucun cas une urgence chirurgicale [68] ; la pylorotomie ne doit être envisagée qu'après la correction d'éventuels troubles hydroélectrolytiques.

Dès son admission, l'enfant est installé en proclive après mise en place d'une sonde gastrique au sac déclive et d'une voie d'abord veineuse périphérique. Les prélèvements sanguins préopératoires comprennent : ionogramme sanguin complet, créatininémie, protidémie, numération-formule sanguine, étude de l'hémostase, groupe Rhésus, recherche d'agglutinines irrégulières. [69]

La réhydratation parentérale est assurée par un soluté glucosé polyionique, à un débit habituel de 4 à 8 ml/kg/h, auxquels vient s'ajouter la compensation des pertes gastriques par un soluté salé isotonique. [8]

L'apport d'électrolytes doit compenser le déficit en sodium, chlore et en potassium.

La correction des différentes perturbations ioniques est appréciée sur la clinique, le poids, la diurèse et les résultats des ionogrammes sanguins [69]

En général, 24 à 36 heures suffisent pour corriger la déshydratation, l'hypovolémie et l'alcalose hypochlorémique liées à plusieurs jours de vomissements. [69]

L'intervention chirurgicale est pratiquée sur un enfant bien rééquilibré (chlorures supérieurs à 95 mmol/L, réserve alcaline inférieure à 27 mmol/L).

## **II– Protocole anesthésique [69]**

La pylorotomie extramuqueuse est une intervention chirurgicale courte, non hémorragique, douloureuse au moment de l'incision pariétale et de l'extériorisation de l'olive. La prémédication n'est pas indispensable.

L'installation au bloc opératoire doit respecter les impératifs de l'anesthésie pédiatrique néonatale (matelas chauffant, scope, Dinamapt, saturomètre, capnomètre...).

Les gestes anesthésiques comportent successivement la vérification de la fiabilité de la voie veineuse, la vidange la plus complète possible de l'estomac suivie d'une induction anesthésique rapide permettant une intubation oro-trachéale.

La minutie de la pylorotomie nécessite le maintien d'une narcose profonde, mais l'utilisation de morphinomimétiques n'est pas indispensable [70].

Il est alors possible d'adjoindre une anesthésie locale plan par plan ou locorégionale (bloc paraombilical) de xylocaïne à 1 % (2 à 4 mg/kg) ou marcaïne à 0,25 % (2 mg/kg).

La réanimation peropératoire comporte la poursuite d'une perfusion de base au débit moyen de 5 à 10 mL/kg/h.

Le réveil postopératoire peut être retardé en raison d'une correction imparfaite des anomalies biologiques majorées par l'alcalose respiratoire liée à l'anesthésie, de l'effet résiduel de drogues anesthésiques ou d'une hypothermie.[69]

### **III- Intervention chirurgicale**

Il existe peu de pathologies chirurgicales dont le traitement soit aussi bien codifié. Une seule intervention est mondialement reconnue, pour son efficacité et sa facilité. Il s'agit de la pyloromyotomie (ou pylorotomie) extramuqueuse, décrite en France au début du siècle dernier. [71] Elle est nommée intervention de Fredet-Ramstedt du nom de son découvreur et de son promoteur. [8]

L'enfant est installé en décubitus dorsal. Le billot, placé sous la partie basse du thorax dans la voie d'abord classique de l'hypocondre droit [11], n'est pas indiqué dans la voie ombilicale ou dans l'abord coelioscopique. [69]

#### **1- CHIRURGIE À « CIEL OUVERT »**

##### **1-1 – Voies d'abord**

Il existe deux voies d'abord utilisables en chirurgie à ciel ouvert :

- l'incision dans l'hypocondre droit est la plus ancienne. Elle est horizontale, à deux travers de doigts sous le rebord costal, d'environ 3 à 4 cm. L'incision des deux feuillets du muscle grand droit est verticale [72] ;

- l'incision périombilicale a été décrite pour la première fois en 1986 [73]. Elle consiste en une incision arciforme sus-ombilicale, suivie d'un décollement sous-cutané permettant une incision verticale de la ligne blanche [74]. En cas de difficultés à l'extériorisation de l'olive, l'incision cutanée peut être agrandie au moyen d'un refend vertical [75] ou d'une excision en quartier d'orange.

La morbidité de ces deux voies est la même [76]. L'avantage de la voie ombilicale est de laisser une cicatrice quasi inapparente. Elle nécessite une préparation préopératoire par application d'antiseptiques locaux. Actuellement, la

voie transrectale est principalement réservée aux enfants présentant un suintement ombilical, notamment les très jeunes enfants. [69]

### **1-2- Pylorotomie [69]**

Quelle que soit la voie d'abord, le premier geste est l'extériorisation de l'olive pylorique, geste le plus délicat de l'intervention et qui nécessite une analgésie parfaite. Le foie est écarté avec douceur, en raison de sa fragilité à cet âge, pour éviter tout hémopéritoine postopératoire.

L'antrum gastrique est ensuite saisi avec une pince à distance de l'olive et extériorisé. À l'aide d'une compresse dépliée qui remplace rapidement la pince, on exerce de petits mouvements de traction de droit à gauche qui permettent d'extérioriser l'olive. Celle-ci apparaît comme une masse ferme, de couleur blanc nacré, avec à sa surface les branches des vaisseaux pyloriques sous-séreux.

Sur le versant gastrique, il n'existe pas de ligne de démarcation entre l'estomac et le pylore. À l'inverse, la limite avec le duodénum gris rosé est nette, mais l'hypertrophie musculaire saillante dans la lumière duodénale crée, à la périphérie de l'olive, un véritable cul-de-sac muqueux duodénal, exposé à une brèche accidentelle.

L'olive est maintenue entre le pouce et l'index de l'opérateur.

La séreuse de l'olive est alors incisée au bistouri froid longitudinalement dans une zone avasculaire. Cette incision doit remonter largement sur l'antrum (15 mm), mais doit s'arrêter à 2 mm avant la démarcation pyloroduodénum (*Figure 13*).

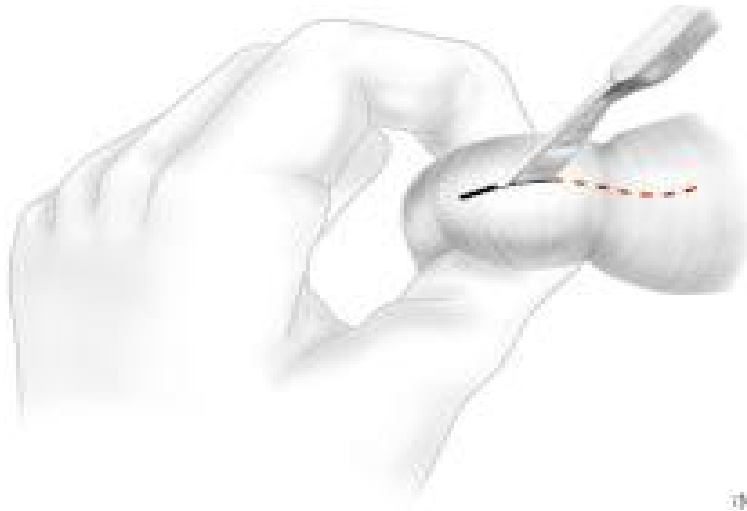
La dissociation des fibres musculaires est facile et peu hémorragique. Elle se fait à l'aide d'un instrument mousse (spatule) ; elle doit être complète, sur toute la longueur de l'incision séreuse, et en profondeur, jusqu'au plan muqueux.

À l'aide d'une pince type Péan, ouverte parallèlement à la muqueuse, chaque berge musculaire est alors décollée afin d'obtenir une bonne hernie de la muqueuse

(Figure 14). Cette dissociation doit être particulièrement prudente sur le versant duodénal pour éviter toute brèche muqueuse.

La pylorotomie terminée, l'absence de plaie muqueuse doit être vérifiée, puis l'olive réintégrée. Toutes les suffusions hémorragiques sur les berges de la pylorotomie doivent cesser après la réintégration (suppression de la stase veineuse). Une compresse passée dans la région sous-hépatique s'assure de l'absence d'hémopéritoine.

La fermeture pariétale s'effectue plan par plan au fil fin résorbable. [69]



**Figure 13: Incision de la séreuse. [69]**



**Figure 14 : Écartement des berges musculaires [69]**

### 1-3- Complications peropératoires :

- Si l'analgésie est suffisante, la difficulté d'extériorisation de l'olive est le plus souvent liée à une incision trop petite. Il peut alors être utile d'agrandir l'incision aponévrotique mais surtout cutanée et d'enlever tout écarteur dès que l'antrum gastrique est extériorisé.
- La brèche muqueuse est la complication la plus fréquente (5 %). Si elle est de petite taille, elle est simplement suturée par un point extramuqueux. Si la plaie muqueuse est grande, il faut suturer les berges musculaires de la pylorotomie et faire une seconde pylorotomie parallèle, distante de 5 à 10mm de la précédente. [69]

## 2- COELIOSCOPIE

De description plus récente (1990), l'abord coelioscopique est une alternative à la chirurgie à ciel ouvert pour la réalisation de la pylorotomie [77,78]. Son principal avantage est, plus que l'intérêt esthétique par rapport à une voie ombilicale, d'éviter l'extériorisation de l'olive, geste réflexogène, pouvant de plus léser la vascularisation de l'estomac.

L'instrumentation comporte du matériel de 5 mm (optique de 0° ou 30°) ou mieux, de 2 ou 3 mm. Une incision sus-ombilicale permet la mise en place sous contrôle de la vue d'un trocart pour l'optique.

On installe ensuite deux trocarts opérateurs, situés dans les hypocondres droit et gauche. La pression d'insufflation est faible (8 mmHg), pouvant être remplacée par une simple suspension de la paroi abdominale. Une pince atraumatique est alors introduite par le trocart de droite, permettant d'écarter le duodénum et d'exposer ainsi l'olive.

La pylorotomie est réalisée, en partant du versant duodéal vers l'antra, à l'aide d'un bistouri coelioscopique introduit par le trocart de droite. Après l'incision, il est remplacé par une seconde pince mousse permettant d'écarter les fibres musculaires.

L'absence de brèche muqueuse peut être vérifiée en insufflant de l'air dans la sonde gastrique.

La morbidité de l'abord coelioscopique semble similaire à celle de la laparotomie pour les équipes entraînées [79,80]. Cependant, elle nécessite une anesthésie adaptée, une instrumentation spécifique et, pour le chirurgien, l'acquisition d'une gestuelle nouvelle, source de complications en début d'expérience [69,81]

#### **IV- Suites opératoires :**

Le réveil se produit en salle d'opération. L'extubation est pratiquée chez un nourrisson tonique, normothermique, ayant repris une ventilation spontanée efficace.

La sonde gastrique est retirée, en l'absence de brèche muqueuse (dans le cas contraire, elle est laissée en place 24 à 48 heures, jusqu'à reprise du transit) et le nourrisson est installé en position proclive.

L'alimentation orale est reprise dès la sixième heure, d'abord par de l'eau sucrée puis par du lait, à doses fractionnées, progressivement croissantes. Le régime préopératoire est atteint en 3 à 4 jours, permettant le retour au domicile, sans traitement particulier (sauf en cas de reflux gastro-œsophagien associé).[69]

## V- Complications postopératoires [69]

La mortalité de la pylorotomie extramuqueuse est nulle (un décès sur une série américaine de 901 patients, en rapport avec une maladie de Hirschsprung méconnue) [82]. La morbidité est faible, entre 4 et 6 % [74, 82].

Les complications sont, par ordre de fréquence : [69]

- *Persistance de vomissements postopératoires au-delà de 48 heures :*

Elle est le plus souvent liée à l'existence d'un reflux gastro-œsophagien associé, nécessitant la mise en place ou la poursuite d'un traitement médical associé à la mise en position proclive. Plus rarement, ces vomissements sont liés à la persistance de troubles hydroélectrolytiques ou à un retard diagnostique avec un estomac dilaté et atone. Exceptionnellement, il s'agit d'un défaut technique lié à une pylorotomie insuffisante, notamment sur le versant gastrique. Son diagnostic est difficile et nécessite une pylorotomie itérative. La persistance de vomissements semble plus rare avec un abord coelioscopique.

- *Complications infectieuses à type d'abcès de paroi (2 à 3 %) :*

Elles nécessitent en général uniquement des soins locaux. Le pourcentage est le même, quelle que soit la voie d'abord, à condition d'avoir préparé l'ombilic en préopératoire de la voie ombilicale, à l'aide d'une solution antiseptique.

- *Eventration :*

Elle est liée à un mauvais état nutritionnel, souvent associé à un défaut technique de la fermeture (fermeture en tension, pince traumatique, réveil précoce...). En coelioscopie, il a été décrit des incarcérations d'épiploon au niveau des orifices de trocars. Leur fermeture doit donc comporter un plan aponévrotique, même avec un trocart dont le diamètre est inférieur ou égal à 5 mm.

- *Péritonite postopératoire :*

Elle est liée à une brèche muqueuse méconnue. Si la fuite est minime, elle ne nécessite pas forcément une laparotomie pour toilette, mais retarde la réalimentation. En cas de péritonite généralisée, la plaie doit être suturée et aveuglée au moyen du côlon transverse, le tout associé à un drainage externe.

- *Hémopéritoine :*

Le plus souvent lié à une plaie hépatique méconnue, il doit être diagnostiqué rapidement pour permettre une laparotomie d'hémostase. Il est responsable d'une déglobulisation avec une défense généralisée et un épanchement en échographie. La pachyvaginalite (grosse bourse postopératoire) correspond à un hémopéritoine minime associé à un canal péritonéovaginal perméable. Elle ne nécessite pas de traitement.

- *Eviscération :*

Elle est devenue exceptionnelle du fait de la précocité du diagnostic et de l'amélioration de l'état nutritionnel des enfants en préopératoire.

- *Occlusion sur brides :*

Elle est rare, surtout dans le cas d'une cœlioscopie. [69]

## **VI- Traitement médical [8]**

Un traitement médical à base d'atropine a été expérimenté par certaines équipes. Le traitement est débuté en intraveineux jusqu'à l'arrêt des vomissements, puis par voie orale, et ceci avant chaque tétée. [83] Ce traitement symptomatique permet d'améliorer la tolérance digestive au cours de l'évolution naturelle de la pathologie. Six semaines de traitement semblent nécessaires en moyenne. Des études manométriques ont montré que les spasmes pyloriques associés à la SHP étaient inhibés pendant les 30 minutes qui suivaient l'administration d'atropine,

[84] facilitant la vidange gastrique. Si ce traitement possède une efficacité indéniable d'après ses auteurs, le retour à une alimentation normale reste très long.

[85]

Ce traitement est à considérer comme une alternative exceptionnelle au traitement chirurgical, qui reste la thérapeutique de première intention. De plus, l'atropine par voie orale n'existe que dans une forme contenant de l'éthanol, réservée à l'adulte.[8]

# **MATERIEL ET METHODES**

## **I- MATERIEL**

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur un total de 30 patients atteints d'une sténose hypertrophique du pylore admis aux services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Al Farabi et CHU d'Oujda, durant une période étalée sur 5 ans, entre janvier 2010 et janvier 2015.

Nous avons retenu dans notre étude tous les patients admis au service de chirurgie pédiatrique pour sténose ou suspicion de sténose hypertrophique du pylore durant la période prédéfinie de l'étude et dont le diagnostic a été confirmé par l'échographie.

Les patients admis pour le même motif d'hospitalisation mais dont l'échographie n'a pas confirmé le diagnostic ont été exclus.

## **II- METHODES**

Nous avons répertorié 33 malades à partir des registres des admissions des services. 3 patients ont été exclus. Ainsi avons- nous inclus 30 patients dans notre étude.

Nous avons procédé au recueil de 51 paramètres à partir de leurs dossiers médicaux :

## **A. Données épidémiologiques**

1. Nom et prénom : .....
2. Sexe : M  F
3. Rang dans la fratrie : .....
4. Poids de naissance : .....
5. Prématurité : oui  non
6. ATCD néonataux : .....
7. Notion de consanguinité : oui  non
8. ATCD de la fratrie : oui  non  .....
9. Service d'admission initial : .....
10. Motif d'hospitalisation : .....
11. Saison de survenue des symptômes : A  H  P  E
12. Age de début de symptômes (IL) : .....
13. Age lors du diagnostic de la SHP : .....
14. Délai diagnostic : .....

## **B. Données cliniques**

### **a) Signes fonctionnels :**

15. Vomissement : oui  non
16. Constipation : oui  non
17. Stagnation ou cassure de la courbe pondérale : oui  non
18. Hématémèses : oui  non
19. Ictère néonatale prolongé : oui  non

### **b) Signes physiques :**

20. Etat général lors de l'examen : Bon  Altéré
21. Poids lors de l'examen :

22. Déshydratation : oui  non
23. Dénutrition : oui  non
24. Palpation de l'olive pylorique : oui  non
25. Anomalies associées : non  oui .....

### **C. Données paracliniques :**

#### **a) ASP :**

26. Distension gastrique : oui  non
27. NHA gastrique : oui  non
28. Faible aération en aval : oui  non

#### **b) Echographie :**

29. Présence d'une image en cocarde : oui  non
30. Longueur de l'olive bulbaire :.....
31. Epaisseur du muscle pylore :.....
32. Diamètre transversal de l'olive.....

#### **c) TOGD :**

33. Résultats : .....
- .....

#### **BIOLOGIE :**

34. Valeur des RA :.....
35. VALEUR chlorémie : .....
36. Valeur de la kaliémie :.....
37. Valeur de la natrémie :.....

### **D. Données thérapeutiques et évolutifs :**

#### **a) Préparation à la chirurgie :**

38. Service où s'est fait la préparation à la chirurgie :.....

39. Bilan préopératoire : .....

.....

40. Durée de la réanimation préopératoire : .....

**b) Chirurgie :**

41. Opérateur :

42. Voie d'abord :

43. Durée d'intervention chirurgicale

44. Complications peropératoires

45. Complications postopératoires précoces :

46. Alimentation orale libre : Heure.

47. Durée d'hospitalisation postopératoire

48. Autres complications :

49. Analgésie postopératoire

**c) Evolution et suivi :**

50. Critères de sortie

51. RDV de contrôle

# RESULTATS

## I. Données épidémiologiques

Le sexe ratio était de 2.4/1 avec une prédominance masculine (70.4% des patients étaient des garçons contre 29.9% des filles.)

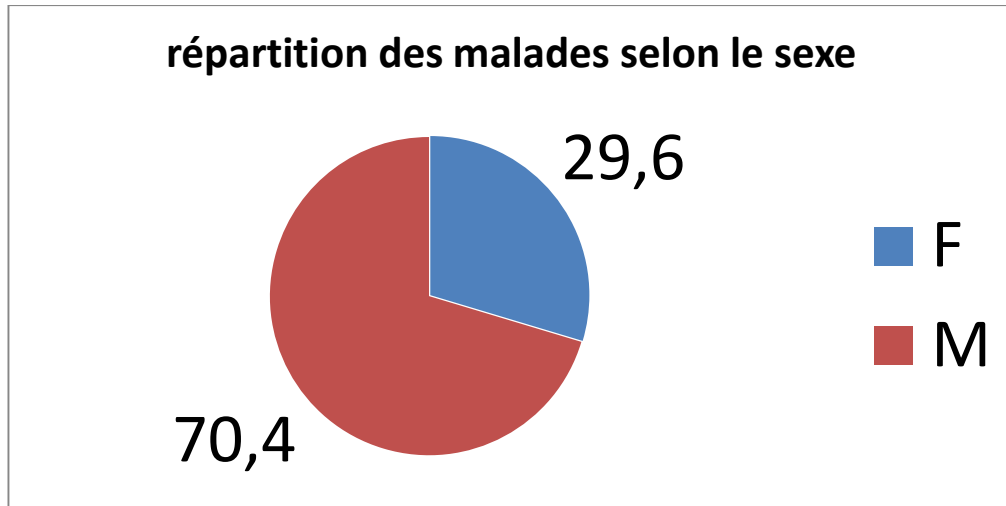


Figure 15 : le sexe des patients

Le rang dans la fratrie : a été indiqué chez 10 malades seulement (50% des malades étaient des premiers nés)

Le poids moyen à la naissance était de  $3027 \pm 506$  grammes, avec un minimum de 2000 grammes et un maximum de 3700 grammes.

Cette donnée a été recherchée chez uniquement 13 patients (N= 13).

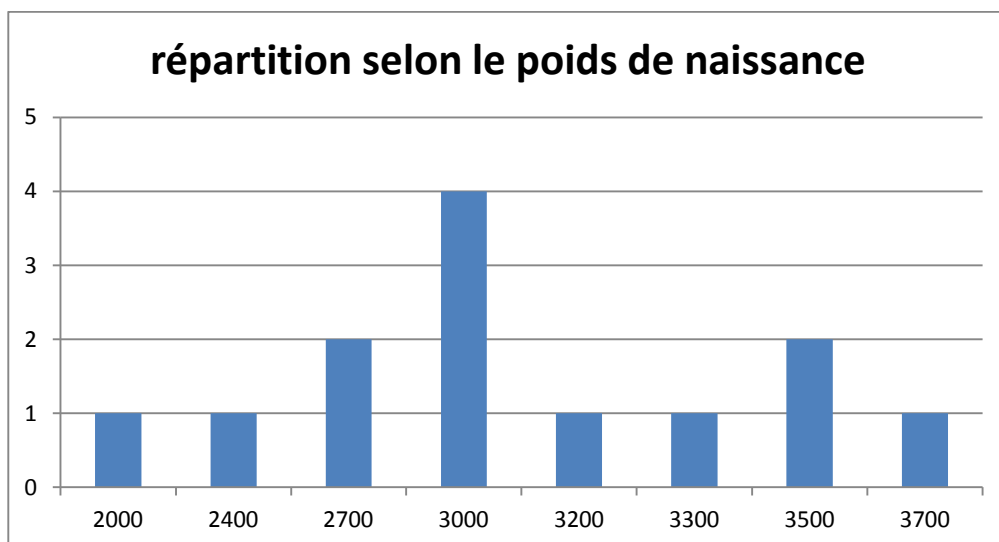
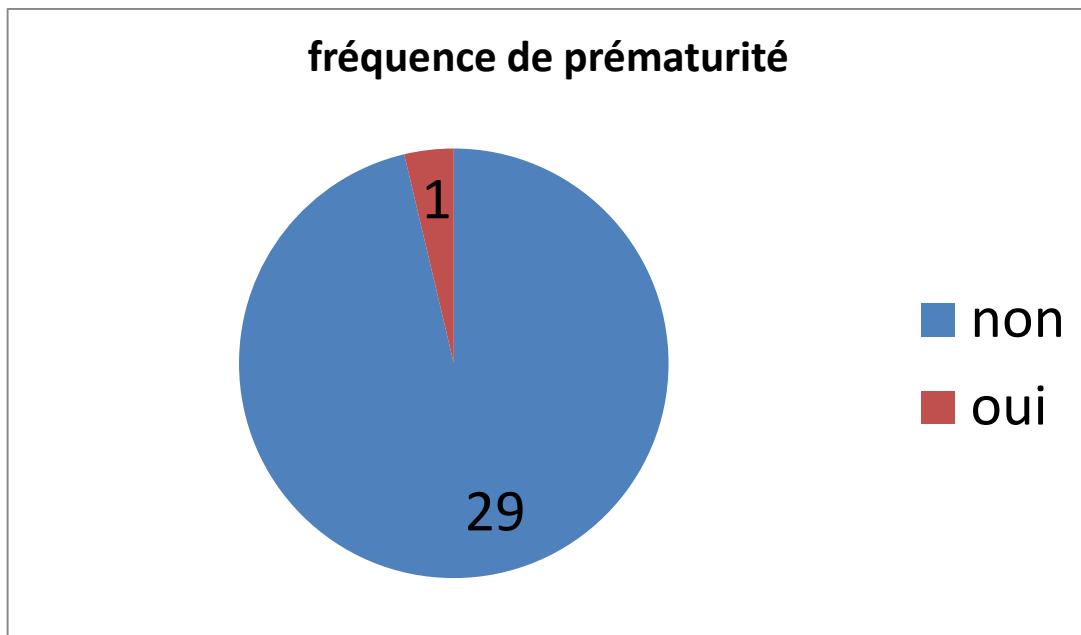


Figure 16 : le poids de naissance des malades

Le **terme** du patient à sa **naissance** a été précisé chez tous les cas. 1 seul patient était prématuré.



**Figure 17 : fréquence de prématurité chez nos patients**

Les ATCDS néonataux : ont été recherchés chez tous nos malades, un ictère néonatal prolongé a été retrouvé chez deux de nos malades.

Une infection néonatale (urinaire) chez un malade.

Un malade était hospitalisé en néonatalogie mais le motif de son hospitalisation n'a pas été indiqué.

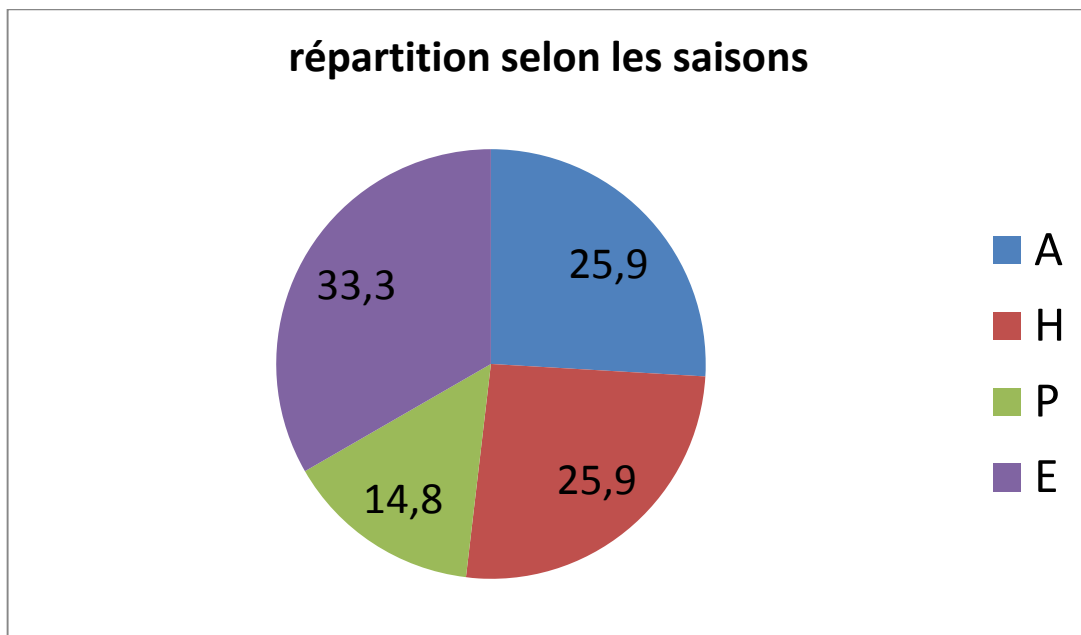
**Tableau 1 : ATCD néonataux de nos patients**

ATCD néonataux	Nombre de cas
Ictère néonatal prolongé	02 cas
Infection néonatale	01 cas
Hospitalisation sans cause connue	01 cas

Une consanguinité des parents a été retrouvée chez **02 malades**. En notant que cette donnée n'a pas été mentionnée dans tous dossiers.

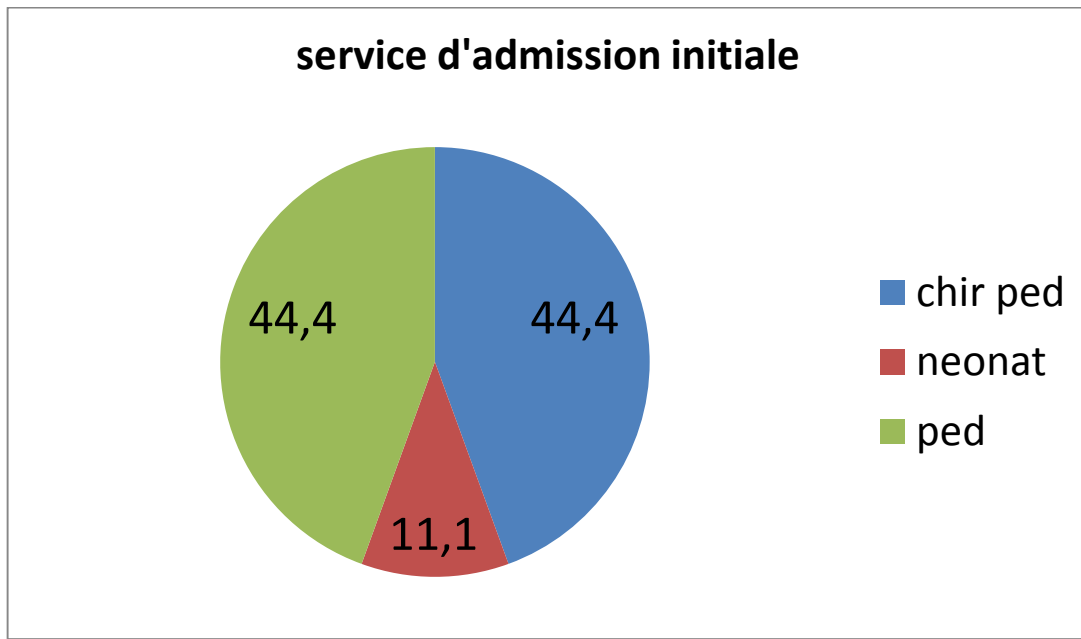
Aucun cas similaire chez la fratrie n'a été signalé.

La **répartition** des malades en fonction de la **saison de survenue des symptômes** a été de 25.9 % en automne, 25.9 % en hiver, 14.8 % au printemps et 33.3 % en été. (N=30).



**Figure 18 : répartition des malades selon la saison d'apparition des symptômes**

44.4 % des patients ont été **admis initialement** au service de chirurgie pédiatrique, le même nombre (44.4 %) en pédiatrie, et 11.1 % au service de néonatalogie.



**Figure 19 : répartition des malades selon le service d'admission initiale**

## II. Données cliniques

Le motif d'hospitalisation était une suspicion clinique ou radiologique de SHP dans 18.5 % des cas, une déshydratation dans 25,9 % des cas, des vomissements 48,1 % des cas, et 3.7% pour vomissements associés à un ictère ou constipation.

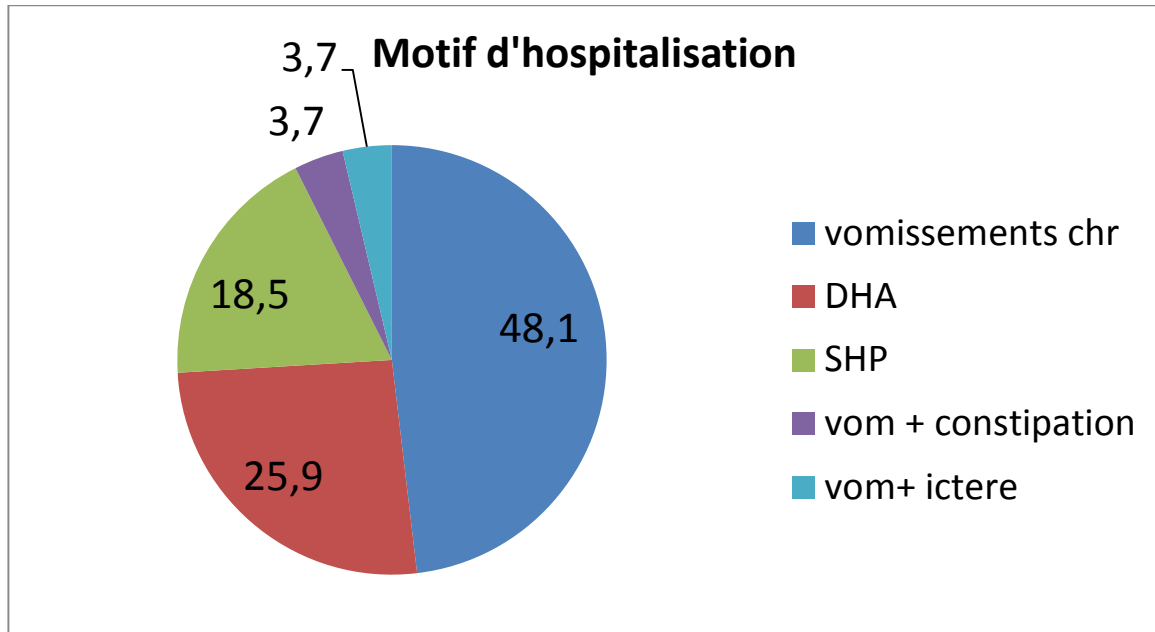
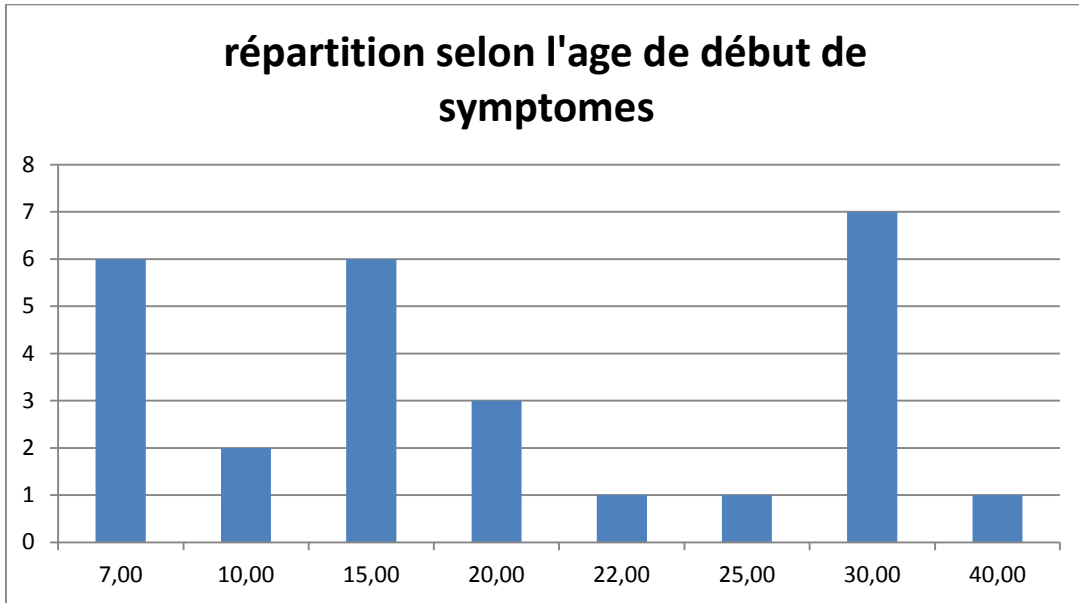


Figure 20 : motif d'hospitalisation de nos malades

La moyenne d'âge de début de symptômes (intervalle libre) était de

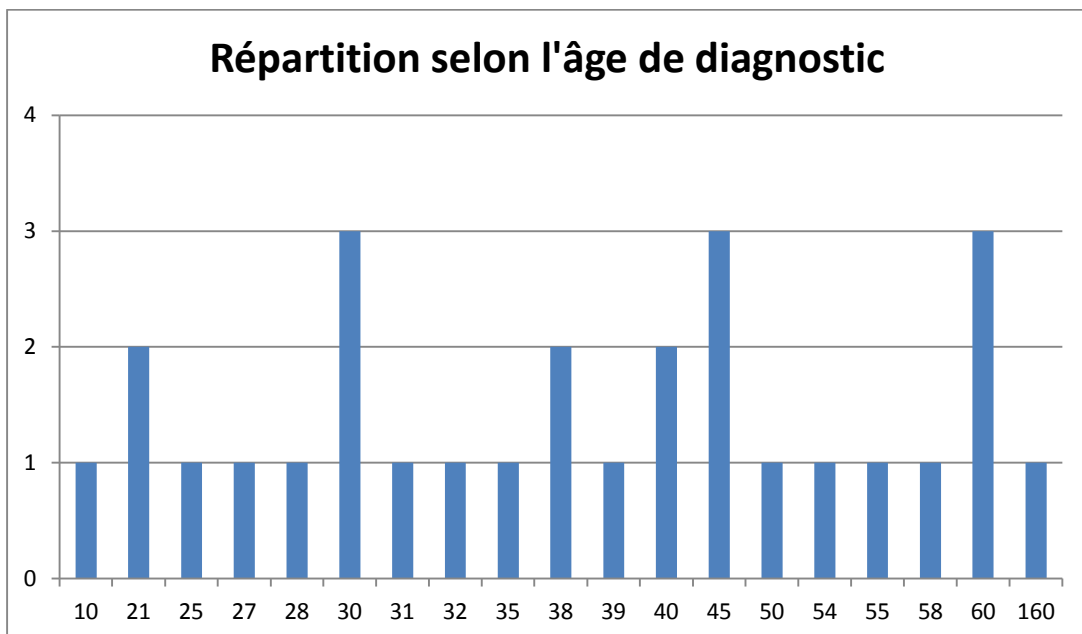
**18 ± 10 jours**, avec comme limites le 7<sup>em</sup> jour de vie et 40 jours.

Cette donnée a été recherchée chez 27 patients (N= 27).



**Figure 21: diagramme montrant l'âge de début des symptômes**

L'âge moyen lors du diagnostic a été de  $43.10 \pm 26.44$  jours avec un minimum de 10 jours et un maximum de 160 jours (N= 28)



**Figure 22 : diagramme montrant l'âge de diagnostic de la SHP**

Le **décal entre le début des symptômes** chez le malade et la confirmation du **diagnostic** a été en moyenne de  $25 \pm 12$  jours avec comme limites 03 et 47 jours.

**Signes fonctionnels :**

- **Les Vomissements** : étaient présents chez tous nos malades.
- **La constipation** : a été retrouvée chez 10 de nos patients, soit 37%
- **La stagnation ou cassure de la courbe pondérale** : a été retrouvée chez 66.7%

des malades. (18 malades)

- **L'hématémèse** (Aucun de nos patients n'a présenté une hématémèse)
- **Ictère néonatale prolongé** : a été trouvé chez un seul malade

**Signes Physiques :**

**Une altération de l'état général** a été retrouvée chez 20 de nos patients, soit 66.7% (N = 27)

La moyenne **du poids lors de l'examen** des patients a été  $3435 \pm 689$  grammes avec un minimum de 2300g et un maximum de 4800 grammes (N= 21)

**La déshydratation** a été retrouvée chez 81,5 % des patients à l'admission.

**La dénutrition** était présente chez 51,9 % des malades.

**L'olive pylorique** : a été trouvé chez 4 patients seulement soit 14.8% (N=27)

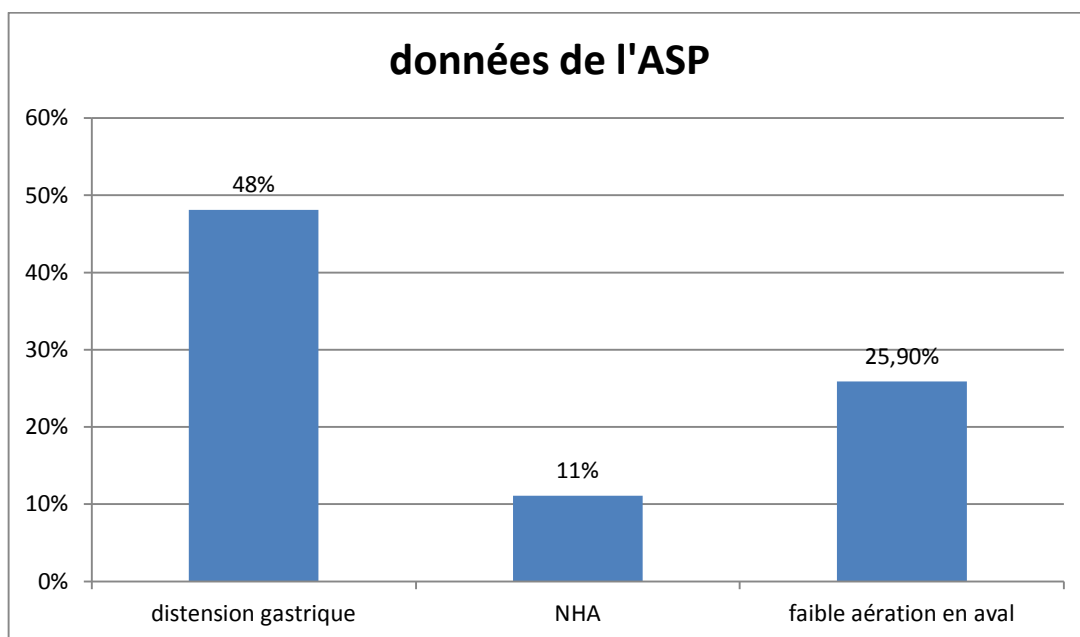
**Les anomalies associées** : trouvées chez un seul patient qui avait un syndrome polymalformatif : CIA (canal inter-auriculaire) + méga-uretère.

### III. Données paracliniques

#### 1- Imagerie

L'**ASP** a été fait chez 15 malades (50 %) et a montré :

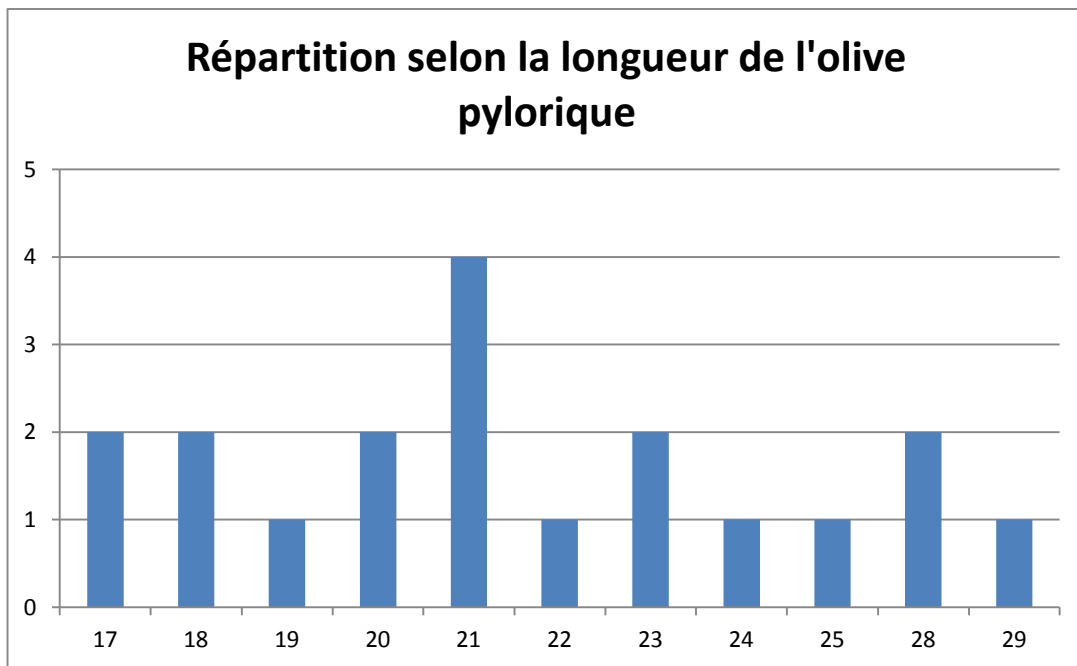
- une **distension gastrique** dans 48.1% des cas (13 malades)
- un **niveau hydroaérique gastrique** dans 11.1% des cas (03 malades)
- une **faible aération en aval** dans 25.9% des cas (07 malades)



**Figure 23 : l'apport de l'ASP chez nos patients**

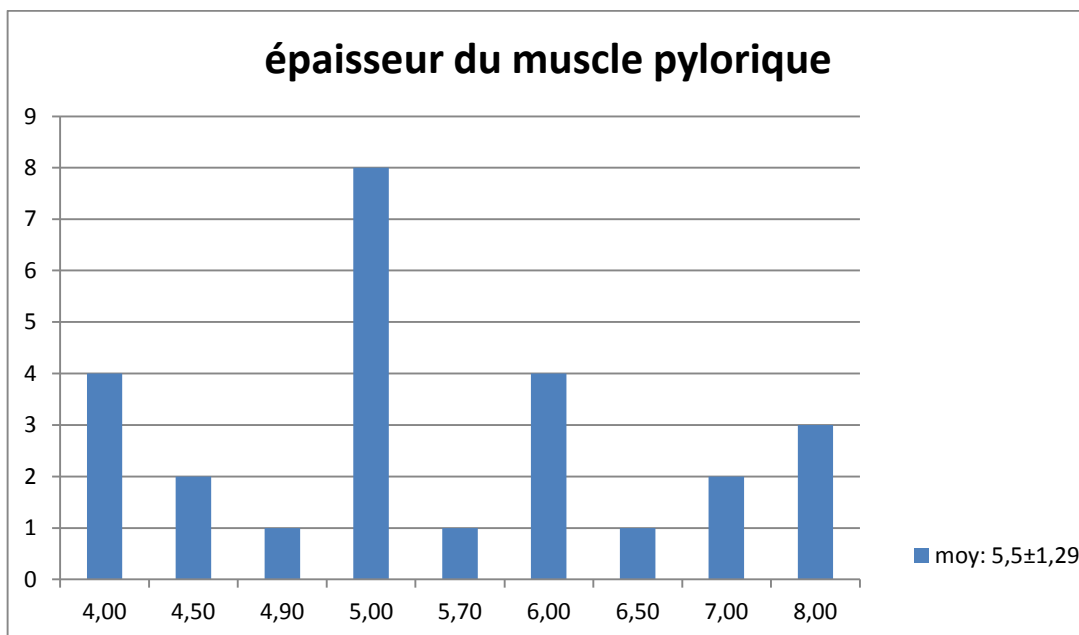
**Echographie** : a été réalisée chez tous nos malades permettant de visualiser et mesurer l'olive pylorique et ainsi confirmer le diagnostic de la SHP.

**La moyenne de la longueur du pylore** a été de  $21,33 \pm 4,08$  mm avec comme limites 17 mm et 29 mm. (N= 19).



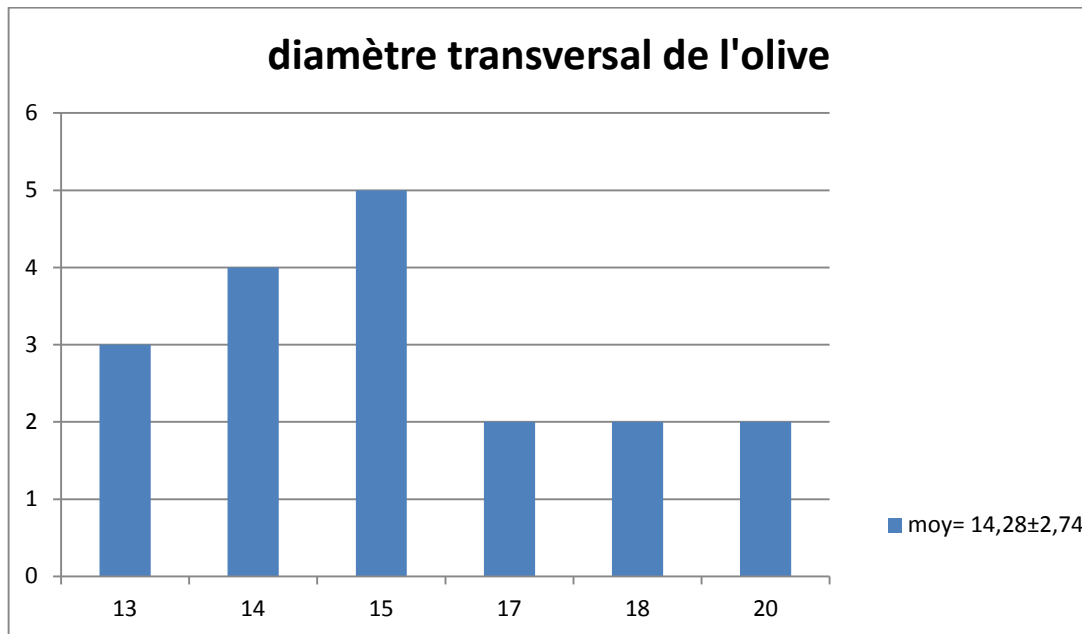
**Figure 24: longueur de l'olive pylorique à l'échographie**

La valeur de **l'épaisseur moyenne** du muscle pylorique a été de  $5,50 \pm 1,29$  mm avec comme limites 4 mm et 08 mm (N=26)



**Figure 25 : diagramme montrant l'épaisseur du muscle pylorique chez nos malades**

La moyenne du diamètre transversal du muscle pylorique a été de  $14.88 \pm 1,74$  mm avec comme limites 13 mm et 20 mm (N=18).



**Figure 26 : diamètre transversal de l'olive pylorique à l'échographie.**

La TOGD a été réalisée chez **3 malades** (tous avant leur hospitalisation en service de chirurgie pédiatrique) et a objectivé **une stase gastrique** avec **absence de passage** du liquide secondaire à un **obstacle pylorique**, associée à un **RGO** dans **2 cas**.

## 2- BIOLOGIE

L'alcalose était présente chez **25% des patients**. Cette donnée a été recherchée chez 08 patients seulement (N= 08). La valeur moyenne des réserves alcalines a été de  $25,04 \pm 2,5$  mmol/l.

**L'hypochlorémie** était présente chez **13 patients (59%)**. Cette donnée a été recherchée chez 22 patients (N= 22). La valeur moyenne de la chlorémie a été de **90,73 ± 12,5mmol/l**.

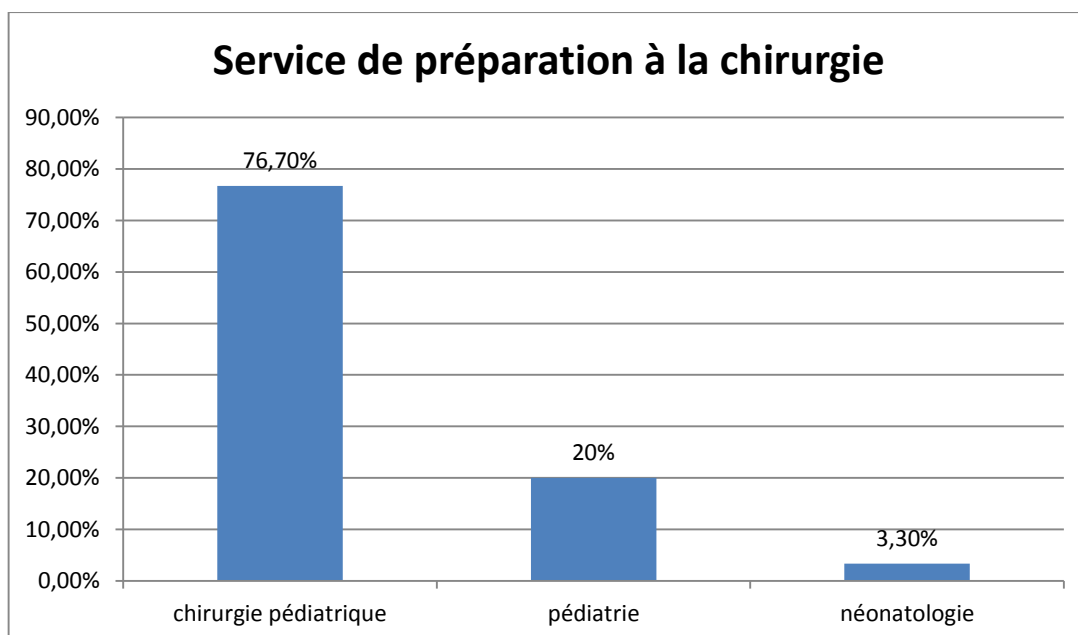
**L'hypokaliémie** était présente chez **09 patients (33,3%)**. Cette donnée a été recherchée chez 27 patients (N=27). La valeur moyenne de la kaliémie a été de **4,0 ± 1,07mmol/l**.

**L'hyponatrémie** était présente chez **20 patients (76,9%)**. Cette donnée a été recherchée chez 26 patients (N=26). La valeur moyenne de la natrémie a été de **130,74 ± 8,29mmol/l**.

#### **IV. Données thérapeutiques et évolutifs**

##### **1- Préparation à la chirurgie :**

**La préparation des patients à la chirurgie** a été faite dans le service de **chirurgie pédiatrique** dans **76,7%** des cas, dans le service de **pédiatrie** dans **20%** des cas et dans le service de **néonatalogie** dans **3,3%** des cas.



**Figure 27 : répartition selon le service de préparation à la chirurgie.**

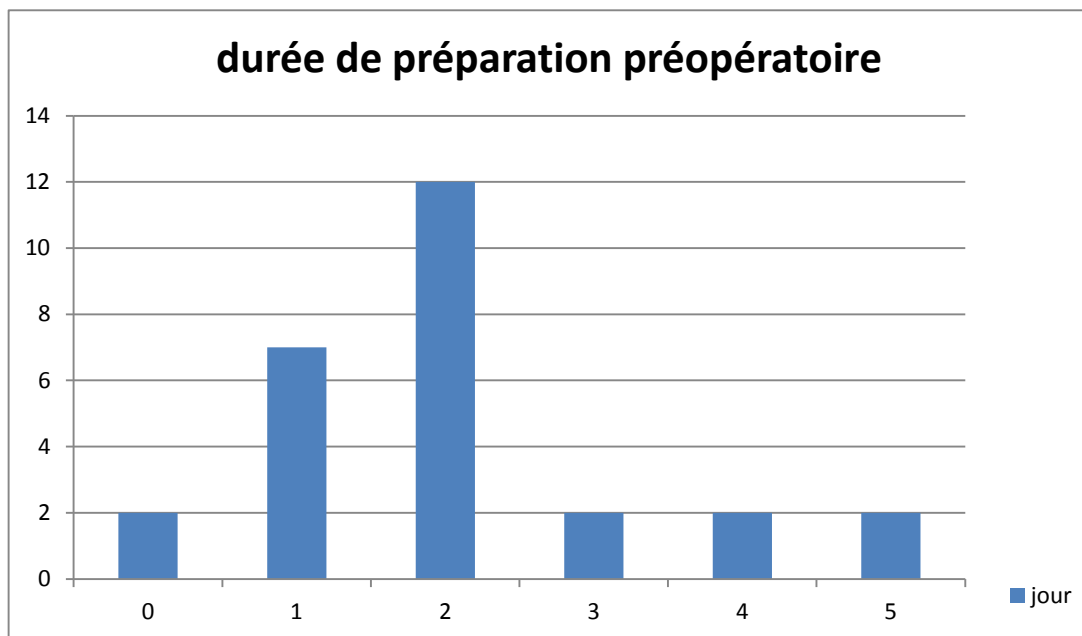
**Le bilan préopératoire** : En plus des électrolytes, la **fonction rénale** a été demandée chez **66.6%** pour rechercher les signes de l'insuffisance rénale aigue.

La **NFS** a été demandée chez **tous nos malades**.

La **protidémie** a été demandée chez **17 %** des patients

L'étude de l'**hémostasie** a été demandée chez **19 %** des patients.

La **durée de la réanimation préopératoire** était en moyenne de  $2,04 \pm 1,2$  jour avec un minimum de 1 jour et un maximum de 5 jours.



**Figure 28 : durée de préparation préopératoire.**

## 2- Intervention Chirurgicale :

Dans 66,7% des cas, **l'opérateur** a été un professeur de chirurgie pédiatrique et 33,3% des cas un chirurgien pédiatre de santé publique.

**La voie d'abord** : a été dans **96,7%** des cas (29 patients) une **laparotomie susombilicale**, et sous-costale chez un seul patient. Aucun malade n'a été opéré par laparoscopie.

La **durée de l'intervention chirurgicale** a été en moyenne de **36,4± 19,3 min** avec un minimum de 15 min et un maximum de 80 min. (N=22).

**Complications per-opératoires** : la prévalence de la survenue d'une **brèche muqueuse** était de **6.7 % (02 patients)**

## 3-Suites opératoires :

Les suites opératoires ont été simples dans la majorité des cas. Toutefois des **Complications Post-opératoires précoces** ont été survenues, ainsi :

- **Une infection simple de la paroi** a été retrouvée chez **un seul malade**.
- **Une Persistance de vomissements postopératoires** a été mentionnée chez **02 malades (6.7%)**

**Complication Postopératoire tardive**: un cas d'éventration a été signalé.

Le **délai de la réalimentation** était en moyenne de **12,6± 5,2 heures** avec un **minimum de 06 heures** et un maximum de 3 jours. (N=24).

L'**analgésie en post-opératoire** a été assurée par le paracétamol sous forme de suppositoire.

**Les critères de sorties**: sont la bonne évolution clinique, la reprise de l'alimentation orale et ou du transit et une cicatrice propre.

**Le rendez-vous de contrôle** a été donné, en général dans la semaine ou les 15 jours qui ont suivi l'intervention chirurgicale.

Pour le **suivi**, la majorité des malades ont été perdus de vue. Pour les patients qui ont été revus en consultation aucun d'eux n'a présenté une complication.

# DISCUSSION

## I- ANALYSE DES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

La SHP touche 2 à 3 nouveau-nés sur 1000 dans le monde. L'étude la plus récente menée aux Etas Unis a révélé une prévalence de la SHP allant de 0,5 à 4,21 pour 1000 nouveau-nés, [86] au Maroc nous n'avons pas encore des chiffres à l'échelle nationale.

Dans la plupart des études américaines et européennes, la SHP est beaucoup plus fréquente chez les garçons, avec une prévalence 4 à 5 fois plus élevée que chez les filles [87]. Dans notre étude **le sexe ratio** est de 2,4/1 avec une prédominance masculine de 70,4%, les autres études marocaines ont trouvé un sexe ration plus concordant avec celui de la littérature (3,7/1), [8] UCP 2008 : 3,9/1 [88] et UCP 2013 : 4/1. [89] (tableau2).

**L'atteinte préférentielle du premier né** de la fratrie est rapportée par la littérature. [90] Dans notre série nous avons trouvé un pourcentage de 50 % de premiers nés, ce qui est similaire aux résultats retrouvés dans une étude menée à Fes en 2007. [91] Un pourcentage de 41,66 % a été rapporté par l'étude des UCP Rabat de 1997 [92] et 61,3% par l'étude des UCP en 2013. [89] (Tableau2)

La **variation de l'incidence** de la SHP en fonction des saisons a été rapportée par plusieurs publications. [3,93,94,95] L'étude la plus large est celle de Schechter [3] qui a rapporté un pic en été des dates de naissance. Une étude récente faite par Safford n'a pas montré de différence d'incidence de la SHP en fonction des saisons. [96] Dans notre série on a observé 04 pics de fréquence en Mai, Juin, Juillet et Octobre, avec une incidence de 33,3% en été. (Tableau 2)

**Tableau 2 : comparaison des éléments épidémiologiques selon les séries**

	<b>Sexe ratio</b>	<b>Premier né</b>	<b>Pic saisonnier</b>
<b>Notre étude</b>	2,4/1	50%	Mai, Juin, Juillet et Octobre
<b>Majda 2007 [91]</b>	5/1	50%	Février, Juin et Juillet
<b>UCP 2008 [88]</b>	3,9/1	61 ,3%	Janvier, Juin et Octobre
<b>Etude Judith D. et al. 2011 [87].</b>	4-5/1	Forte prévalence	-
<b>UCP 2013 [89]</b>	4/1	63,6%	-

Fréquemment, on retrouve plusieurs sujets touchés par la SHP au sein d'une même famille. [58] Les **formes familiales** s'observent dans la descendance comme dans la fratrie [59] ce qui suggère l'existence d'un facteur familial. Dans notre série aucun ATCD de SHP chez la fratrie n'a été signalé. Le même résultat a été trouvé dans l'étude menée à Fes en 2007 [91] et celle des UCP Rabat en 2008. [88]

La SHP est considérée par certains comme une maladie à hérédité multifactorielle dont le mode de transmission est polygénique. Les analyses génétiques ont affirmé que dans la SHP la **consanguinité** ne représente pas un facteur de risque particulier. [97] Ceci est difficile à estimer dans notre étude vu que la consanguinité n'a pas été évaluée systématiquement chez tous les malades. Elle a été mentionnée chez 02 d'entre eux.

Une étude faite par Bidair [98] a retrouvé, dans 6% des cas, des **anomalies associées** du système nerveux central, de l'appareil digestif, cardiaque et de l'appareil urinaire suggérant une base génétique. [98] Des associations avec une hernie hiatale réalisant le syndrome de Roviralta, avec une malrotation digestive ou une atrésie de l'œsophage ont été également rapporté.[99] Dans notre étude un seul patient a présenté une forme associée, il avait en plus de la SHP un canal inter auriculaire (CIA) et un méga-uretère.

Les résultats de notre étude ; notamment la fréquence chez les premiers nés et la variation saisonnière ; semblent appuyer la théorie environnementale plus que la théorie génétique défendue seulement par la prédominance masculine.

Dans notre série on a trouvé un seul malade avec ATCD de **prématurité** qui a développé une SHP à l'âge de 15 jours. Ce qui concorde avec les résultats des autres études (UCP 2008 : 2 cas sur 132, UCP 2013 : 1 cas sur 74) [88,89] confrontant ainsi la théorie neurogène qui explique la SHP par une immaturité de l'innervation de la musculature pylorique [28] (tableau 3)

Le **poids de naissance** des patients dans notre série était en moyenne de  $3027 \pm 506$  g, ce qui est similaire à ce qu'on retrouve dans les écrits, la moyenne du poids de naissance rapportée par l'étude de Kretz [100] a été de  $3293 \pm 577$ g. Une étude faite à Texas en 2008 [101] avait trouvé une prévalence de la SHP réduite chez les nourrissons ayant un poids de naissance plus de 4500 g, alors que la prévalence chez les nourrissons nés avec un poids entre 3500–4499 g ne différait pas du groupe de référence. Bien que l'étude de Wang [101] n'avait trouvé aucune association entre un faible poids de naissance et la survenue de la SHP.

Les études des UCP Rabat ont trouvé une moyenne de  $3440 \pm 470$ g en 2008 et de  $3318 \pm 470$ g en 2013. (Tableau 3)

**Tableau 3: comparaison des données épidémiologiques**

	Prématuré	Poids de naissance	Formes associées
<b>Notre série</b>	1 cas (N=30)	3027± 506 g	3,3% (1 cas)
<b>Kretz [100]</b>	-	3293±577 g	-
<b>UCP 2008 [88]</b>	2 cas (N=132)	3440±470 g	5.3% (7 cas)
<b>UCP 2013 [89]</b>	1 cas (N=74)	3318±470 g	-
<b>Bidair [98]</b>	-	-	6%

Nous avons procédé à l'étude des **ATCD néonataux** dans le but de relever un éventuel facteur favorisant de la SHP commun chez plusieurs patients. Mais rien de particulier n'a été dégagé.

Rejoignant la plupart des études, Aucune théorie ne semble pouvoir expliquer à elle seule cette maladie et sa période de survenue très stéréotypée. Dans notre étude, la SHP reste une pathologie multifactorielle.

## **II- ANALYSE DES DONNEES CLINIQUES**

### **1- L'âge moyen de début de symptômes (intervalle libre) :**

L'âge moyen de début de symptômes chez nos patients était de  $18 \pm 10$  jours, ce résultat est similaire à celui de l'étude Yaagoubi [102] mené à Oujda en 2000 ce qui est en accord avec la littérature [90,103].

La SHP survient classiquement chez le nouveau-né entre 3 semaines et 3 mois [8]. Par ailleurs cet intervalle peut être raccourci, voire absent, on parle alors d'une forme précoce, ou au contraire les vomissements peuvent être retardés, débutant après le quatrième mois, on parle alors d'une forme tardive [100]

Dans notre série, 50% des patients ont présenté des symptômes avant l'âge de 3 semaines, mais aucun cas avant l'âge de 07 jours. Une seule forme tardive a été signalé chez un patient admis à l'âge de 5 mois et 10 jours, si on écarte ce patient, les deux limites d'âge étaient 07 et 40 jours. Les études des UCP Rabat avaient trouvé une moyenne d'IL de  $20 \pm 12$  jours en 2008 et de  $22 \pm 14$  jours en 2013. [88,89] (Tableau 4)

### **2- L'âge moyen du diagnostic :**

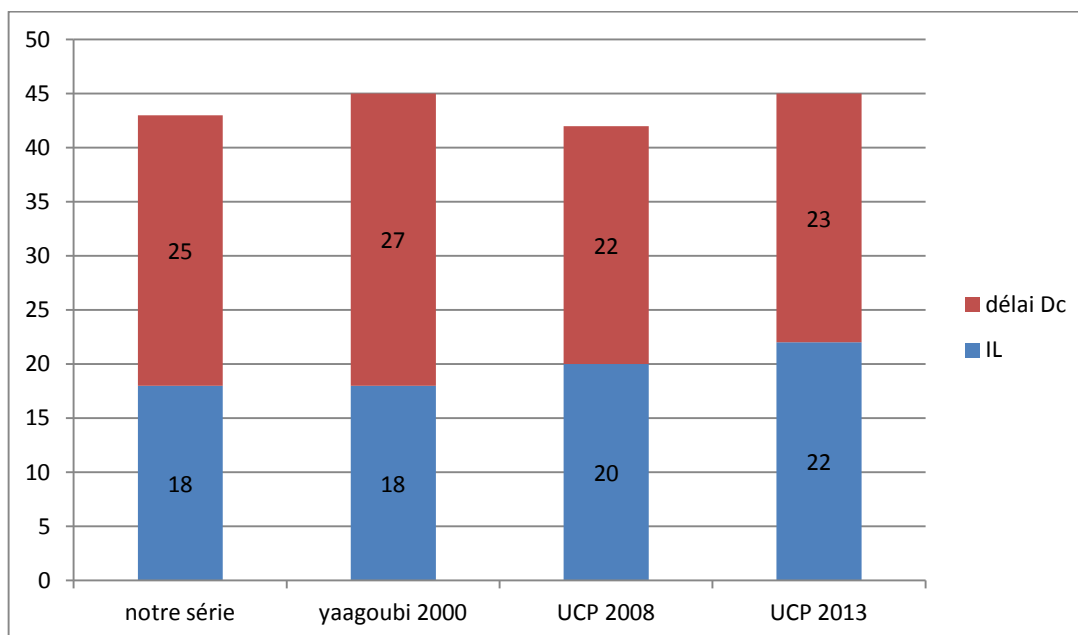
Dans notre série l'âge moyen de diagnostic était de  $43.10 \pm 26.44$  jours. Ce résultat est similaire à celui de l'étude des UCP 2008 [88] et celle des UCP 2013 [89] qui ont trouvé respectivement un âge moyen lors du diagnostic de  $42 \pm 17$  jours et de  $45.6 \pm 24.06$  jours, mais ce taux est élevé en comparaison à d'autres études comme celle de Karen [103] qui a rapporté un âge médiane lors du diagnostic de 30,8 jours, ou celle de Leclair [104] avec une moyenne de  $35 \pm 13$  jours. (Tableau 4). Ces deux résultats témoignent d'un **retard de diagnostic** de la SHP. Ainsi le **délai**

**diagnostique** ; intervalle entre la date de début des symptômes et celle du diagnostic ; a été en moyenne de  $25 \pm 12$  jours avec comme limites 03 et 47 jours.

On note l'absence d'amélioration de ce délai qui était en moyenne de 27 jours dans l'étude Yaagoubi en 2000 [102]. (Tableau 4)

**Tableau 4 : comparaison de l'âge de début des symptômes et l'âge de diagnostic**

	IL (jours)	Age de diagnostic (jours)	Délai diagnostic (jours)
<b>Notre série</b>	$18 \pm 10$	$43.10 \pm 26.44$	$25 \pm 12$
<b>Yaagoubi [102]</b>	18	-	27
<b>Leclair [104]</b>	-	$35 \pm 13$	-
<b>UCP 2008 [88]</b>	$20 \pm 12$	$42 \pm 17$	22
<b>Karen [103]</b>	-	30,8	-
<b>UCP 2013 [89]</b>	$22 \pm 14$	$45.6 \pm 24.06$	23



**Figure 29 : IL et délai diagnostic des différentes études**

Ce retard de diagnostic peut être rattaché d'une part au retard de consultation des patients, d'autre part il peut être lié au fait que le diagnostic de la SHP n'est pas évoqué systématiquement devant des vomissements non bilieux, on ne pense pas à réaliser une échographie abdominale dès la première consultation, et souvent ces enfants sont traités initialement comme RGO ou comme gastro-entérite. Ainsi l'hospitalisation a été motivée chez plus de 80% de nos malades par des symptômes et non pas par un diagnostic ; une déshydratation, des vomissements, ou une dénutrition.

### **3- Signes fonctionnels :**

Ce sont habituellement les vomissements qui motivent la consultation. L'interrogatoire de la famille représente la base de l'orientation diagnostique. Les vomissements des SHP sont caractéristiques : Il s'agit de vomissements alimentaires, faits de lait caillé, mais jamais bilieux, qui surviennent à distance du repas. Ils sont classiquement faciles en jet et surviennent après un intervalle libre. Ce tableau clinique survient chez un nouveau-né jusque là en bonne santé [8].

Dans notre étude les **vomissements** étaient présents chez tous nos malades. Ils étaient décrits comme vomissements de lait caillé, ou vomissements alimentaires dans quelques dossiers. Le même résultat a été retrouvé dans les autres études. (Tableau 5).

Une **constipation** (ou raréfaction d'émission des selles) peut accompagner les vomissements et un **ictère** à bilirubine libre est parfois présent, il disparaît après le traitement chirurgical.[8] Dans notre série la constipation a été retrouvée chez 37 % des patients, contre 16 % dans l'étude Yaagoubi [102], 48% dans celle des UCP 2008[88] et 50% des UCP 2013[89]. (Tableau 5).

L'ictère était présent chez un seul de nos malades, de même que dans l'étude des UCP 2008, 2 cas d'ictère ont été mentionnés dans l'étude UCP 2013. (Tableau 5)

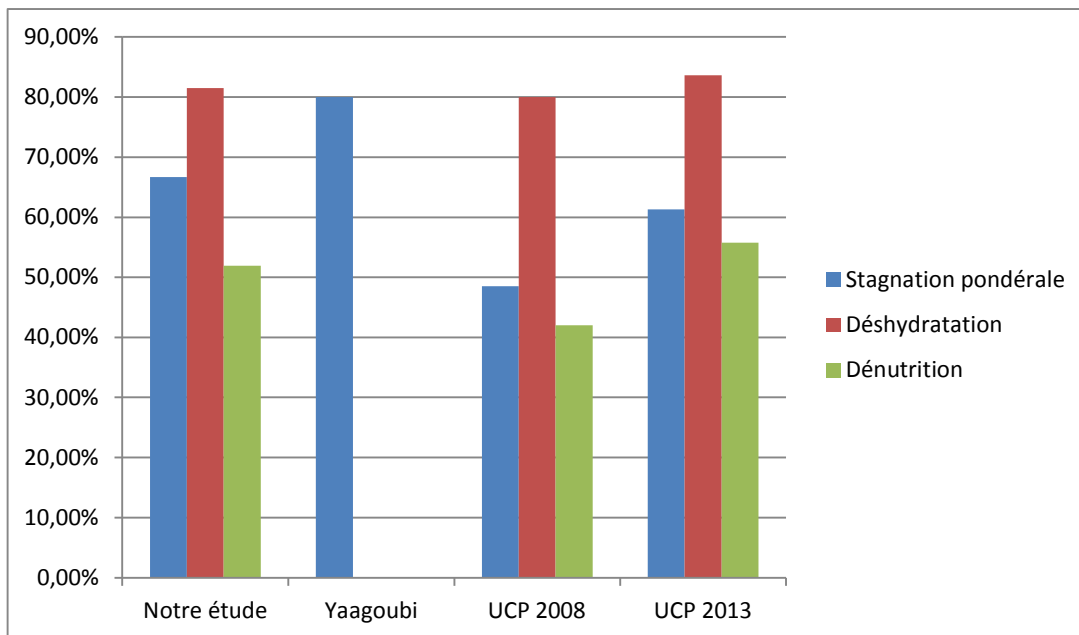
**Des hématémèses** peuvent être retrouvées dans la SHP et seraient la conséquence de micro-ulcérations de la muqueuse gastrique, dues à la distension, à la stase et à l'irritation de la muqueuse gastrique. Aucune forme hémorragique n'a été signalée dans notre série, contre 02 cas dans l'étude des UCP 2008 [88].

**Tableau 5 : comparaison des fréquences des signes fonctionnels.**

	<b>vomissements</b>	<b>constipation</b>	<b>ictère</b>	<b>hématémèses</b>
<b>Notre étude</b>	100 %	37 %	1 cas	0 cas
<b>Yaagoubi 2000</b>	100 %	16 %	-	-
<b>UCP 2008 [88]</b>	100 %	48 %	1 cas	2 cas
<b>UCP 2013 [89]</b>	100 %	50 %	2 cas	-

#### **4- Les signes physiques :**

Chez 66,7 % de nos patients une **stagnation** ou une **cassure** de la **courbe pondérale** a été retrouvée, ce taux s'élevait à 80 % dans la série de Yaagoubi [102], contre 48,5% de l'étude UCP 2008 et 61,3% en 2013[88,89]. Ainsi le **poids** moyen des patients lors de l'admission était de  $3435 \pm 689$  grammes, ce résultat est en accord avec l'étude UCP 2008 qui a retrouvé un poids moyen de  $3516 \pm 812$  grammes, contrairement à l'étude Silvia al. où cette moyenne du poids a été de 3900 grammes [105]. Cette perte de poids, habituellement présente, est liée à la **déshydratation** et la **dénutrition** [8] conséquence des vomissements, d'ailleurs 81,5 % de nos patients étaient déshydratés à l'admission. La dénutrition était présente chez 51,9% des cas de notre série. Ces résultats sont en accord avec ceux des études mené aux UCP Rabat. [88,89]

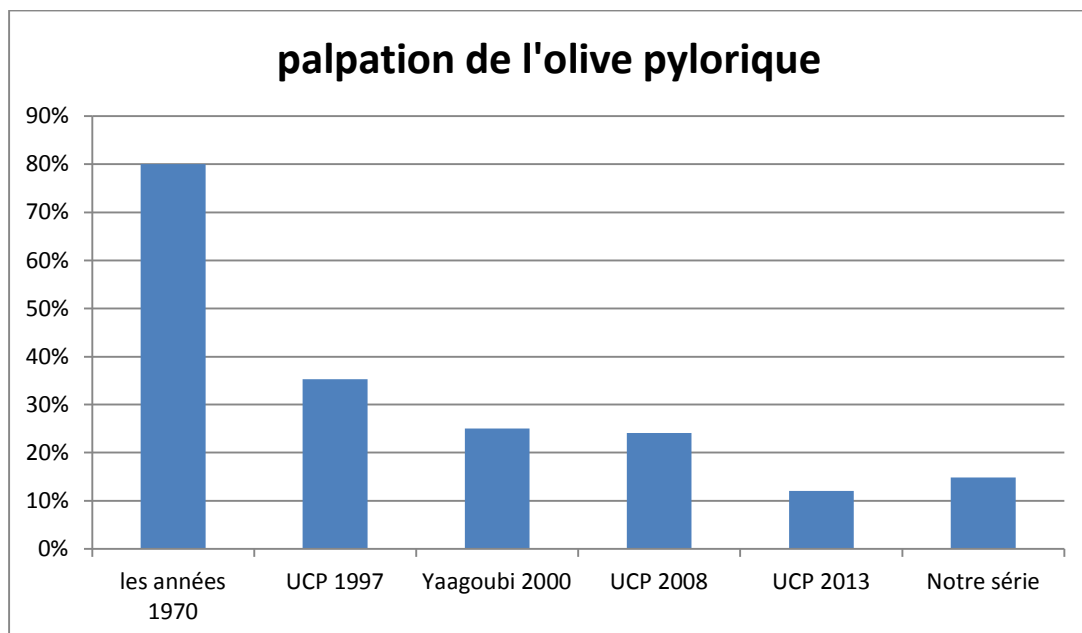


**Figure 30 : comparaison des fréquences des signes physiques.**

La palpation de l'olive pylorique est difficile. Sa mise en évidence est considérée comme pathognomonique de la SHP. Mais le taux de réussite de cette manœuvre est fonction entre autres de la patience et de l'expérience de l'opérateur. La sensibilité de cette palpation était de 30 % dans les années 1990 [82,92] contre 80 % dans les années 1970. [106] Cette palpation est plus facile dans les stades avancés, lorsque le volume du pylore est important et la perte de poids est sévère [107], ainsi l'olive pylorique n'a été palpée que chez 14,8% de nos patients et chez 12,1% dans l'étude UCP 2013[89], contre 25% dans l'étude Yaagoubi [102] et 24,1% des UCP 2008. [88] (Tableau 6)

**Tableau 6 : comparaison des signes physiques**

	Poids à l'admission	Palpation de l'olive pylorique
<b>Notre étude</b>	3435 ± 689	14.8%
<b>Les années 1970[106]</b>	-	80%
<b>UCP 1997 [92]</b>	-	35.3%
<b>Yaagoubi 2000 [102]</b>	-	25%
<b>UCP 2008 [88]</b>	3516 ± 812	24.1%
<b>UCP 2013 [89]</b>	3420 ± 735	12.1%

**Figure 31 : évolution de la fréquence de la palpation de l'olive pylorique.**

Quelques équipes expliquent cette évolution par la précocité de diagnostic, [88,89] ce qui diminue le taux de déshydratation et dénutrition, et donnant moins de temps à l'hypertrophie du muscle pylorique. Mais notre étude a montré que ces paramètres n'ont pas connu une amélioration.

La disponibilité de l'échographie ; qui pose le diagnostic ; peut aussi expliquer cette baisse, les médecins ont tendance à demander une preuve radiologique dès la suspicion de la SHP sans chercher l'olive pylorique.

### **III– ANALYSE DES DONNEES PARACLINIQUES**

#### **1 – Radiologie :**

##### **1-1– L'ASP**

Le cliché d'abdomen sans préparation (ASP) ou thoraco-abdominal, en position verticale, est encore indiqué par la majorité des équipes, il permet seulement d'évoquer le diagnostic de la SHP. Il est à réaliser, au mieux, 4 à 5 heures après la dernière tétée. [1]

Dans notre série, l'ASP a été fait chez 50% des patients, contre 100% dans l'étude Meftah [108] et 20% dans une étude menée à Fes en 2007. [91] (Tableau7)

Cet examen a montré une distension gastrique dans 48,1% des cas (Figure32), une faible aération en aval dans 25,9% des cas et un niveau hydroaérique gastrique dans 11.1% des cas. (Figure 33)



**Figure 32: ASP montrant une grande distension gastrique.**

**(CHR Al Farabi 2012)**



**Figure 33: ASP montrant un NHA gastrique**

### 1-2 L'échographie abdominale

C'est l'échographie abdominale qui est actuellement l'examen de référence dans le diagnostic de la SHP. [1,8,61] Elle a été réalisée chez tous nos malades. (Tableau 7)

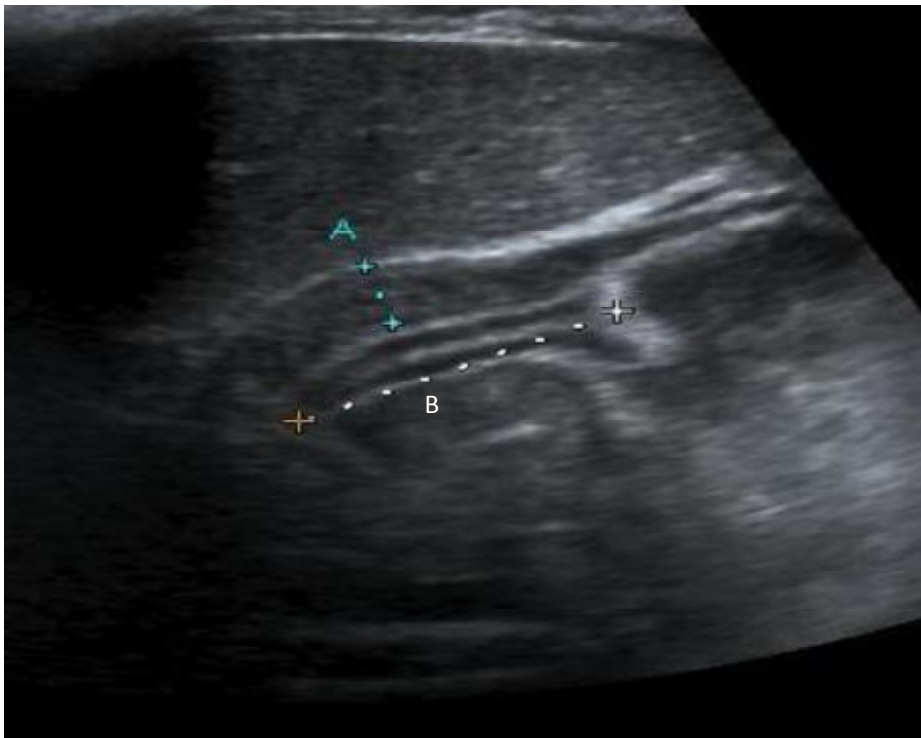
Dans la SHP typique, l'épaisseur de la musculature est supérieure à 4 mm et le diamètre transversal du pylore est supérieur à 13 mm (Figure 34). Une longueur

pylorique mesurée à plus de 20 mm (Figure 35), [64] est très en faveur, même si la plupart des auteurs se contentent d'une valeur supérieure à 15mm.[64]

Nos résultats à ce propos concordent parfaitement avec ces chiffres, les moyennes des mesures de la longueur du pylore, de l'épaisseur du muscle pylorique et du diamètre de l'olive pylorique ont été respectivement de  $21,33 \pm 4,08$  mm,  $5,50 \pm 1,29$  mm et  $14,88 \pm 1,74$  mm.



**Figure 34 : coupe transversale montrant l'image en cocarde du pylore, Avec une épaisseur de 4,8mm du muscle pylorique.**



**Figure 35 : Coupe longitudinale mesurant la longueur du canal pylorique.**

(A=épaisseur du muscle pylorique, B= longueur du canal pylorique)

### 1-3 Le TOGD :

Le TOGD n'est plus l'examen de première intention, supplanté par l'échographie de réalisation plus facile et moins invasive, il est réservé au cas difficile [8]

Les indications du TOGD :

- lorsque la clinique et l'échographie sont discordantes.
- lorsque les mesures échographiques ne sont pas cohérentes ou
- lorsque l'on craint une autre étiologie digestive, en particulier une hernie hiatale.
- Elle peut être également utile pour les complications postopératoires, dans les rares cas où la pylorotomie a été insuffisante, et après avoir éliminé une perforation duodénale.[66]

Dans notre série le TOGD a été fait chez 03 malades. (Tableau 7)

**Tableau 7 : comparaison de la réalisation des examens radiologiques.**

	ASP	Echographie	TOGD
Notre série	50%	100%	10%
Yaagoubi 2000[102]	100%	60%	75%
Meftah 2004 [108]	100%	69%	90%
Majda 2007 [91]	20%	73%	16%

L'indication du TOGD chez l'un de nos malades était une discordance entre la clinique et l'échographie, et il a objectivé **une stase gastrique** avec **absence de passage** du liquide secondaire à un **obstacle pylorique**, associée à un **RGO**, confirmant ainsi le diagnostic de SHP.

Les 02 autres malades ont bénéficié du TOGD après demande de pédiatre privé pour raison non précisée.

## 2- La biologie

Un ionogramme sanguin n'est pas demandé à titre diagnostique, mais pour faire état de la répercussion des vomissements; On retrouve habituellement :

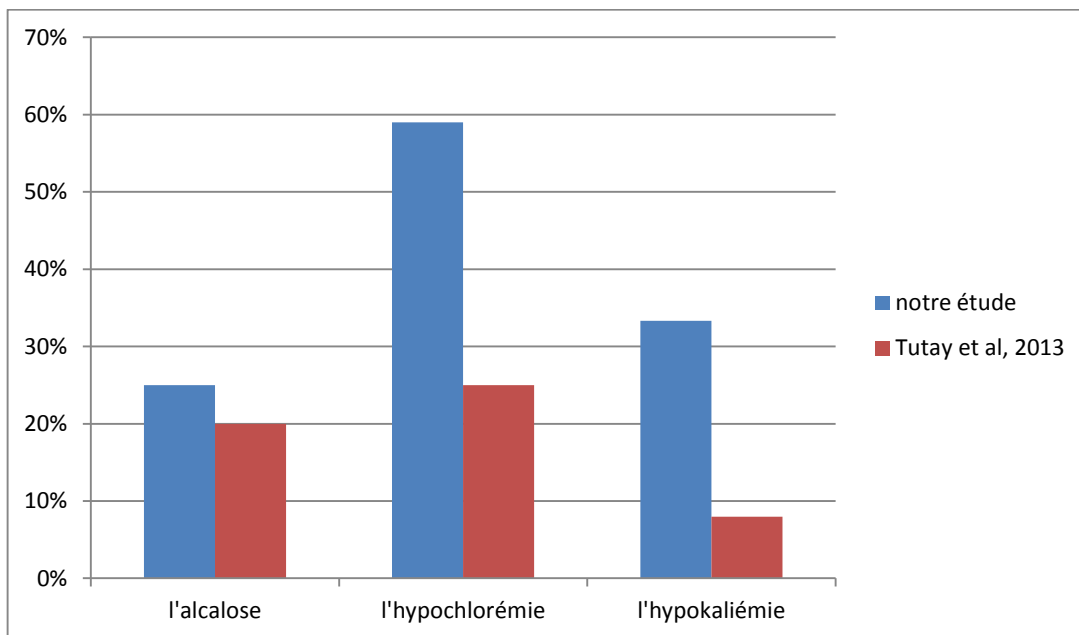
- une alcalose métabolique.
- hypokaliémie et
- hypochlorémie.

Des études récentes ont démontré que l'hypochlorémie, l'hypokaliémie et l'alcalose métabolique retrouvées classiquement dans la sténose hypertrophique du pylore ne sont pas une règle commune.

Une étude récente, celle de Tutay et al [109] publié en 2013, avait étudié la proportion de patients atteints de la SHP avec des résultats biologiques normaux et

pathologiques. Cette étude a conclu que des valeurs normales des électrolytes sont les plus couramment trouvées dans la SHP.

Dans notre série les troubles électrolytiques étaient fortement présents, l'alcalose métabolique a été observée chez 25% des malades, l'hypochlorémie chez 59%. L'hypokaliémie chez 33,3% et l'hyponatrémie chez 76,9%.



**Figure 36 : comparaison des données biologiques.**

## **IV– ANALYSE DES DONNEES THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIFS**

### **1– Préparation à la chirurgie :**

Une réanimation préopératoire a été réalisée pour tous nos malades. Elle a été faite dans le service de **chirurgie pédiatrique** dans **76,7%** des cas, dans le service de **pédiatrie** dans **20%** des cas et dans le service de **néonatalogie** dans **3,3%** des cas. Les dernières études et recommandations préfèrent que cette préparation se fasse plutôt dans un service de réanimation pour une prise en charge optimale. [89]

La **durée de la réanimation** préopératoire a été en moyenne de  $2,04 \pm 1,2$  jours ce qui est similaire à ce qu'on trouve dans les écrits, dans une étude faite par White [110] la médiane de la durée entre le diagnostic et l'intervention chirurgicale a été d'un jour (avec un minimum de 1 jour et un maximum de 8 jours).

### **2– Intervention Chirurgicale :**

La pylorotomie extramuqueuse représente le traitement de choix de la sténose hypertrophique du pylore, affection fréquente et bénigne du nourrisson. Cette technique chirurgicale a été décrite pour la première fois en France en 1908 par Fredet, suivi quelques années plus tard en Allemagne par Ramstedt.[8,71] Si la voie d'abord a évolué au cours des années, la technique de la pylorotomie est restée la même depuis près d'un siècle, permettant la guérison, en quelques jours, au prix d'une faible morbidité.

Dans notre série **la voie d'abord** a été dans **96,7%** des cas une **laparotomie susombilicale**. (Figure 37)

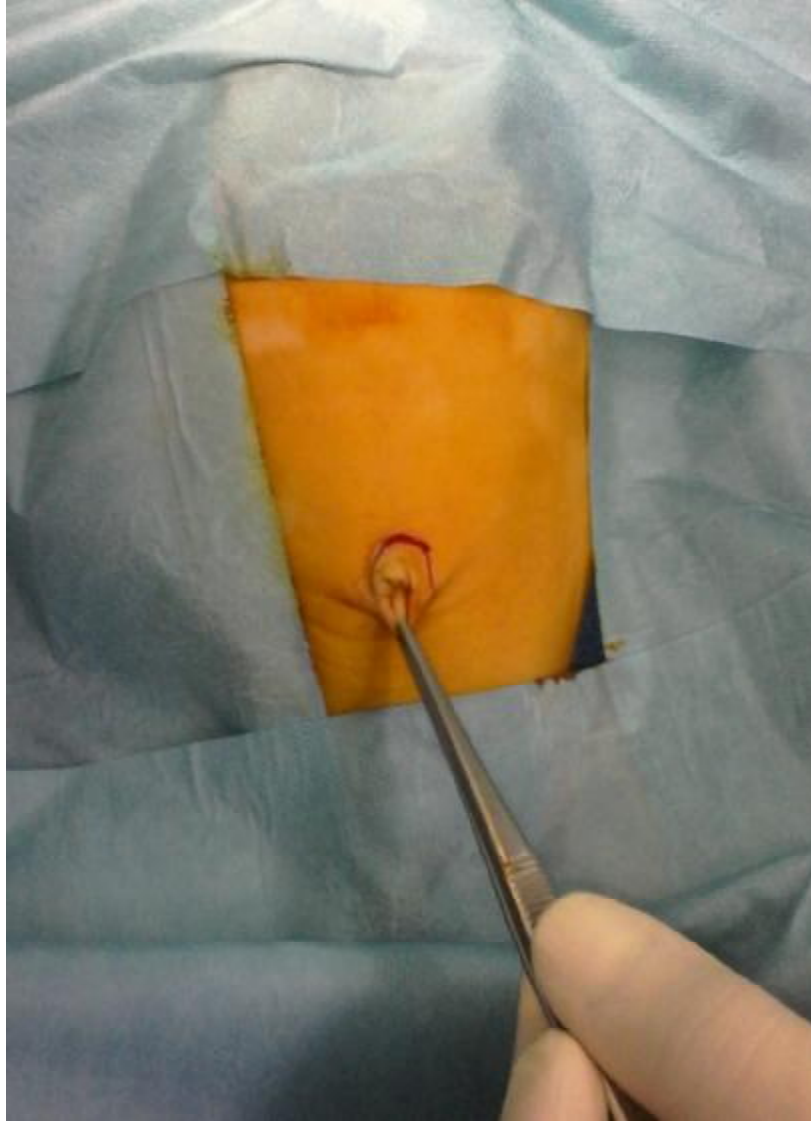
Une sous-costale a été utilisé chez un seul patient (opéré en 2010), cette voie d'abord est actuellement abandonnée car elle est inesthétique. Aucun malade n'a été opéré par laparoscopie. (Tableau 8)

**Tableau 08 : choix des voies d'abord par les différentes équipes**

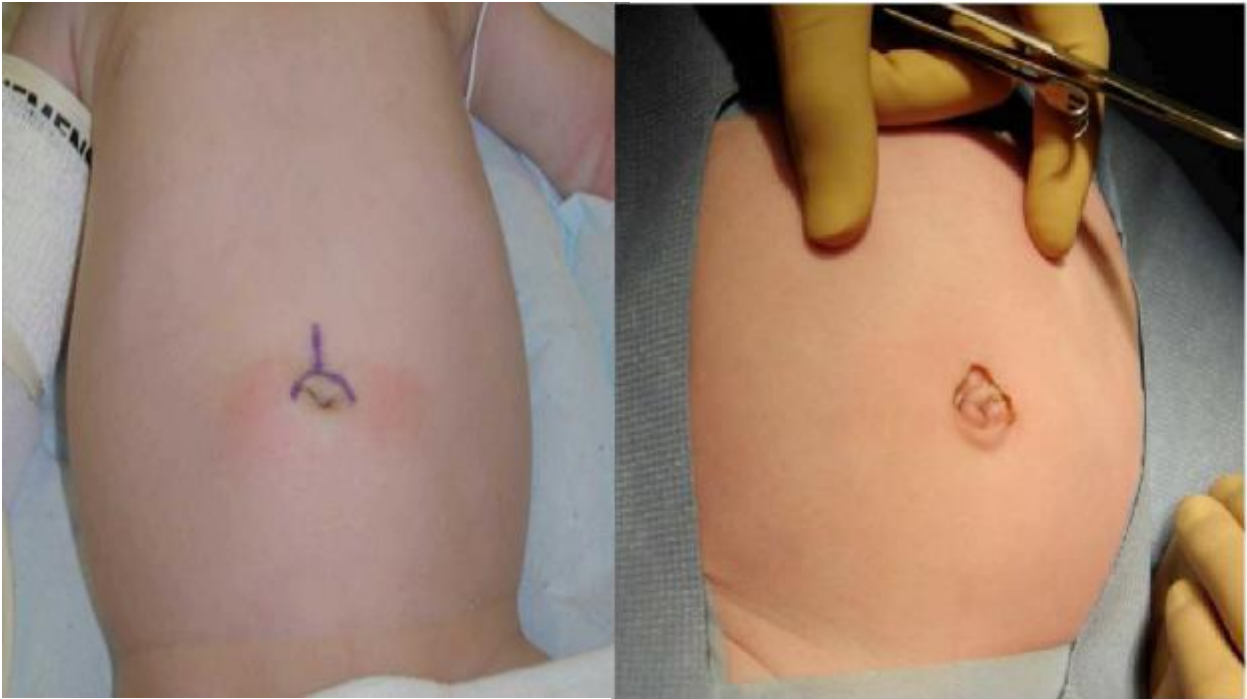
	<b>Sous costale droite</b>	<b>Sus ombilicale</b>	<b>Laparoscopie</b>
<b>Notre série</b>	3,3%	96,7%	0%
<b>Yaagoubi 2000</b>	90%	10%	0%
<b>Majda 2007 (Fes)</b>	30%	70%	0%
<b>UCP 2008 (Rabat)</b>	0%	94%	6%

L'incision cutanée peut être agrandie au moyen d'un refend vertical : incision susombilicale en Y inversé. Cette incision a été pratiquée chez cinq de nos patients à cause de difficultés d'extériorisation des grosses olives. Le trait de refend a été effacé en fin d'intervention par simple régularisation de la peau avec un aspect final de cicatrice arciforme susombilicale. (Figure 38)

Des équipes à Rabat ont commencé à utiliser une voie d'abord par incision trans-ombilicale. (Figure 39)



**Figure 37 : montrant une incision sus-ombilicale (CHU Oujda 2014)**



**Figure 38 : incision sus-ombilicale arciforme avec trait de refend vertical**



**Figure 39 : incision trans-ombilicale (CHU Rabat)**

Après l'incision, l'antrum gastrique est saisi avec une pince permettant d'extérioriser l'olive en réalisant de petits mouvements de traction. L'olive apparaît comme une masse blanchâtre, ferme, avec à sa surface les branches des vaisseaux pyloriques sous séreux. (Figure 40)



**Figure 40: extériorisation de l'olive pylorique**

**(CHU Oujda 2014)**

L'olive est maintenue entre le pouce et l'index de l'opérateur. La séreuse de l'olive est alors incisée au bistouri froid longitudinalement dans une zone avasculaire. (Figure 41) Cette incision doit remonter largement sur l'antré (15 mm), mais doit s'arrêter à 2 mm avant la démarcation pylore-duodénum. La dissociation des fibres musculaires est facile et peu hémorragique. Elle se fait à l'aide d'un instrument mousse (spatule) ; elle doit être complète, sur toute la longueur de l'incision séreuse, et en profondeur, jusqu'au plan muqueux. A l'aide d'une pince type Péan, ouverte parallèlement à la muqueuse, chaque berge musculaire est alors décollée afin d'obtenir une bonne hernie de la muqueuse. (Figure 42)



**Figure 41: incision de l'olive pylorique**



**Figure 42: hernie de la muqueuse après écartement des berges musculaires.**

La pylorotomie terminée, l'absence de plaie muqueuse doit être vérifiée, puis l'olive réintégrée. La fermeture pariétale s'effectue plan par plan au fil fin résorbable. (Figure 43)



**Figure 43: Aspect final de l'ombilic après fermeture.**

La **durée** moyenne de l'**intervention chirurgicale** retrouvée dans notre étude a été de **36,4± 19,3 min**. L'étude de Leclair [104] a rapporté une moyenne de 23±7 min, et on rapporte 40,5 ±17,9 min dans l'étude UCP 2008 [88] et 31,8±9,3 min dans l'étude Tander 2009[111]. (Tableau 9)

**Tableau 9 : comparaison de la durée de l'intervention chirurgicale**

	Durée de l'intervention chirurgicale
Notre série	36,4± 19,3 min
Leclair [104]	23 ± 7 min
UCP 2008 [88]	40,5 ±17,9 min
Tander 2009 [111]	31,8±9,3 min

La brèche muqueuse duodénale est la complication la plus fréquente de cette chirurgie, sa prévalence était de 6.7 % dans notre étude, contre 10% dans l'étude Yaagoubi [102], 5% dans l'étude Meftah [108] et 6,6% dans l'étude Majda [91].

### 3- Suites opératoires

Le **délai de la réalimentation** était en moyenne de 12,6± 5,2 heures, la règle est de reprendre l'alimentation orale de 6 heures à 8 heures après l'acte chirurgical, sauf les patients chez qui on a signalé la survenue d'une brèche muqueuse, dans ce cas on note le maintien de la sonde gastrique et l'alimentation ne débute qu'après 24 à 48 heures.

Nos résultats se concordent parfaitement avec la littérature avec un taux très bas de **complications postopératoires** aussi bien précoces que tardives, d'ailleurs un seul malade a présenté une infection de la paroi, deux autres ont présenté des vomissements postopératoires, et un malade est revenu avec une éventration.

La durée d'hospitalisation postopératoire dans notre série a été en moyenne de 48 heures, les critères de sortie reposaient sur la bonne évolution clinique, la reprise d'une alimentation normale et du transit et une cicatrice ombilicale propre.

# CONCLUSION

La sténose hypertrophique du pylore est une pathologie chirurgicale fréquente du nourrisson, avec une prédilection d'atteinte des garçons, premier-nés.

Son étiologie est non encore éclaircie malgré les diverses théories étiopathogéniques élaborées.

Les vomissements de lait caillé sont le signe caractéristique de son tableau clinique, survenant classiquement après un intervalle libre de 3 semaines en moyenne. Leur répétition est responsable d'une alcalose métabolique, hypochlorémique et hypokaliémique.

Son diagnostic est confirmé par la palpation de l'olive pylorique et par l'échographie abdominale. Le TOGD n'a plus de place que dans certains cas particuliers où le diagnostic reste douteux.

Le traitement chirurgical est réalisé après une réanimation préopératoire. La pylorotomie extramuqueuse de Fredet-Ramstedt est la technique de référence avec d'excellents résultats et peu de morbidité.

La voie d'abord sous costale n'est plus utilisée en pratique courante, elle a été supplantée par la voie péri-ombilicale elle-même en concurrence actuellement avec la voie laparoscopique qui n'a pas encore réussi à prouver clairement sa supériorité.

Les résultats de notre étude rétrospective de 30 observations de SHP, colligées aux services de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Al Farabi et au CHU d'Oujda, sur une période de 5 ans allant de janvier 2010 à janvier 2015, concordent avec ceux de la littérature.

La sténose hypertrophique du pylore, du nouveau-né et du nourrisson, est devenue actuellement une affection bénigne. Le diagnostic précoce et la prise en charge adéquate permettent un très bon pronostic.

Le retard de diagnostic de cette affection explique nos taux élevés des patients altérés et déshydratés à l'admission.

Des efforts doivent être fournis pour la sensibilisation de la population générale et la formation continue des personnels de santé, pour permettre un diagnostic plus précoce.

# RESUME

## RESUME

La sténose hypertrophique du pylore est une affection chirurgicale bénigne du nouveau-né et du nourrisson. Son traitement chirurgical est bien codifié. L'objectif de cette étude était de faire une évaluation globale de la sténose hypertrophique du pylore dans ces différents aspects épidémiologiques, génétiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs, et on les analysant nous avons essayé d'apprécier la concordance de certains de nos résultats avec quelques théories étiopathogéniques d'une part, et d'autre part d'évaluer notre prise en charge de cette pathologie.

Nous avons réalisé une étude rétrospective à propos de 30 cas de SHP, admis aux services de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Al Farabi et au CHU d'Oujda entre janvier 2010 et janvier 2015, dont le diagnostic a été confirmé par l'échographie abdominale. Les paramètres à évaluer ont été recueillis à partir des dossiers des malades et leur traitement a été fait par le logiciel SPSS. Les résultats obtenus ont été comparés avec ceux de la littérature.

Le sexe ratio a été de 2,4 / 1 à prédominance masculine, 50 % des patients étaient des premier-nés, l'âge du début des symptômes a été en moyenne de  $18 \pm 10$  jours, l'âge moyen du diagnostic a été en moyenne de  $43.10 \pm 26.44$  jours.

La déshydratation a été retrouvée chez 81,5% de nos malades et une cassure de la courbe pondérale chez 66,7 % des patients. L'olive pylorique a été palpée dans 14,8 % des cas. L'échographie abdominale a été réalisée pour tous nos patients.

29 patients ont été opérés par voie péri-ombilicale. Deux perforations de la muqueuse duodénale sont survenues et furent réparées dans le même temps chirurgical. Quatre complications postopératoires ont été recensées. La durée d'hospitalisation postopératoire a été en moyenne de 2 jours.

Nos résultats, en comparaison avec les autres études, notent que le retard de diagnostic est toujours présent.

La prise en charge de la sténose hypertrophique du pylore est de plus en plus maîtrisée. Son diagnostic doit être évoqué devant des vomissements de lait caillé chez tout nouveau-né ou nourrisson qui était bien portant auparavant, justifiant une échographie abdominale. La pylorotomie extramuqueuse est le traitement de choix. La morbidité est faible avec un excellent pronostic.

## SUMMARY

The hypertrophic pyloric stenosis is a benign surgical affection of the newborn and the infant. Its surgical treatment is well codified. The objective of this study was to make an overall assessment of the HPS in these various aspects epidemiologic, genetic, clinical, paraclinic, therapeutic and evolutionary, and by analyzing them to appreciate the consistency of some of our results with some etiopathogenic theories on the one hand, and on the other hand to evaluate our care of this pathology.

We made a retrospective study about 30 cases of HPS, admitted to the department of paediatric surgical hospital Al Farabi and in the CHU of Oujda, between 2010 and 2015, whose diagnosis was confirmed by abdominal ultrasound. The targeted parameters were collected from files of patients and treated by software SPSS. The results obtained were compared with the literature.

The sex ratio was of 2,4/1 with male predominance, 50% of patients were first-born, the age of the onset of symptoms was on average of  $18 \pm 10$  days, the age of the diagnosis was on average of  $43.10 \pm 26.44$  days. Dehydration was found in 81,5% of our patients. 66.7% of patients had a fall in the weight curve. The pyloric olive was palpated in 14,8% of cases. Abdominal ultrasound was carried out for all our patients.

8 patients had an open pyloromyotomie performed through a circumumbilical approach. 2 duodenal mucosal perforations occurred and were repaired in the same surgical time.

04 post-operative complications were listed. The post-operative duration of hospitalization was on average of 2 days.

Our results, in comparison with the other studies, noted that the delay in diagnosis is still present.

The care of the HPS is increasingly controlled. Its diagnosis must be evoked in the face of milk vomiting in every newborn or infant which was healthy before, justifying an abdominal ultrasound. The extramuqueuse pylorotomy is the treatment of choice. Morbidity is low with an excellent prognosis.

## ملخص

تضييق البواب الضخامي هو علة جراحية حميدة تخص الأطفال حديثي الولادة والرضع. وتخضع بشكل جيد لعلاج جراحي مقنن. وكان الهدف من هذه الدراسة هو إجراء تقييم شامل لتضييق البواب الضخامي في جميع جوانبه الابديميولوجية، الوراثة، السريرية، الموازية للسريرية، العلاجية والتطورية، من خلال هذا التحليل حاولنا تقييم اتساق نتائجنا مع بعض نظريات السببية المرضية من جهة، وثانيا لتقييم إدارتنا لهذه الحالة المرضية.

أجرينا دراسة استعادية عن 30 حالة مصابة بتضييق البواب الضخامي، المقبولين في المصالح الجراحية للأطفال في مستشفى الفارابي والمستشفى الجامعي بوجدة بين يناير 2010 ويناير عام 2015. تشخيصها تم تأكيده بالموجات فوق الصوتية. المعلومات جمعت من سجلات المرضى وتم علاجهم بواسطة برنامج ( ... ) وتمت مقارنة النتائج مع تلك الموجودة في الكتابات.

نسبة الجنس كانت 2.4 / 1 مع غالبية الذكور، و 50 % من المواليد الأوائل، متوسط العمر عند ظهور الأعراض كان  $18 \pm 10$  يوما، وكان متوسط سن التشخيص  $43.10 \pm 26.44$  يوما. تم العثور على الجفاف في 81.5 % من مرضانا وانكسار منحنى الوزن عند 66.7 % من المرضى. تم إيجاد زيتونة البواب في 14.8 % من الحالات. و تم إجراء الموجات فوق الصوتية في البطن لجميع المرضى.

تم إجراء العملية الجراحية عند 29 مريضا بواسطة فتحة محيطية بالسرة. وقد وقع خرم في الغشاء المخاطي الاثني عشري عند حالتين وجرى إصلاحه في نفس الوقت الجراحي. وسجلت أربعة مضاعفات ما بعد الجراحة. وكانت مدة الاستشفاء بعد العملية الجراحية يومين في المتوسط.

لوحظ في نتائجنا، بالمقارنة مع دراسات أخرى ، أن التأخير في التشخيص لا يزال موجودا. لقد أصبحت رعاية التضييق الضخامي للبواب متحكما فيها بشكل متزايد. في حين يجب التفكير في تشخيص هذا المرض عند ظهور قيء الحليب عند حديثي الولادة. مبررا إنجاز التصوير بالموجات فوق الصوتية. يعتبر بضع البواب خارج الغشاء المخاطي العلاج المثالي. نسبة المرضية ضعيفة، وتطور الحالة المرتقب

ممتاز

# BIBLIOGRAPHIE

- [1] **P. Le Dosseur, D.E., C. Cellier, M. Brasseur-Daudruy**, *Sténose hypertrophique du pylore du nourrisson*. Journal de pédiatrie et de puériculture, 2009. 22: p. 315—325
- [2] **Mahon BE, Rosenman MB, Kleiman MB**. *Maternal and infant use of erythromycin and other macrolide antibiotics as risk factors for infantile hypertrophic pyloric stenosis*. J Pediatr 2001;139:380–4.
- [3] **Schechter R, Torfs CP, Bateson TF**. *The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis*. Paediatr Perinat Epidemiol 1997;11: 407–27.
- [4] **Hedback G, Abrahamsson K, Husberg B, Granholm T, Oden A**. *The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in Sweden 1987–96*. Arch Dis Child 2001;85:379–81.
- [5] **Singh SJ, Trudinger B, Lam A, Zhang AL, Cass D**. *Antenatal prediction of hypertrophic pyloric stenosis*. Pediatr Surg Int 2001;17:560–2.
- [6] **Tashjian DB, Konefal SH**. *Hypertrophic pyloric stenosis in utero*. Pediatr Surg Int 2002;18:539–40.
- [7] **Rasmussen L, Green A, Hansen LP**. *The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in a Danish population, 1950–84*. Int J Epidemiol 1989;18:413–7.
- [8] **Dobremez E., Leflot L., Lamireau T., Bondonney J.-M.** *Sténose hypertrophique du pylore*. EMC (Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie 287–295, 2005
- [9] **Alain JL, Moulies D, Longis B, Grousseau D, Lansade A, Terrier G, et al.** *Sténose du pylore du nourrisson. Apport de l'échographie et de la vidéochirurgie*. Pédiatrie 1992;47:207—9.

- [10] **MANGSHETTY, S.J.**, *A clinical study of infantile Hypertrophic pyloric stenosis*. 2005.
- [11] **JEHANNIN B., G.J.**, *Sténose hypertrophique du nourrisson*. 1990: p. 335–348.
- [12] **RD, s.**, *Infantile hypertrophic stenosis*. Br J Surg, 1982. 69: p. 128–135.
- [13] **Heij, M.W.N.O.L.T.H.R.B.D.T.U.H.A.**, *Open Versus Laparoscopic Pyloromyotomy for Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis Focusing on Major Complications*. Surg Endosc, 2012. 26: p. 2104–2110
- [14] *Cure des sténoses hypertrophiques du pylore: intérêt des incisions périombilicales*. Journal de Pédiatrie et de Puériculture, 1997. 10(7): p. 390–394.
- [15] **Ph Montupet, V.F., H Martelli, F Gauthier**, *Pyloromyotomie extramuqueuse sous coelioscopie Laparoscopic pyloromyotomy*. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2008. 7: p. 74–77.
- [16] **Henri Rouvière, A.D.**, *ANATOMIE HUMAINE 2001. TOME 2, TRONC, 14e édition*;: p. 383–384.
- [17] **F.H.Netter** *atlas d'anatomie humaine tome 1*
- [18] **B.Milla** *anatomie chirurgicale*
- [19] **Sauvergrain J, L.D.**, *hypertrophie pylorique du nourrisson: traité de radiodiagnostic*. MASSON, 1973: p. 78–84.
- [20] **Oue T, P.P.**, *Smooth muscle cell hypertrophy versus hyperplasia in infantile hypertrophic pyloric stenosis*. Pediatr Res., 1999. 45(6): p.853 7.

- [21] **Abel RM, B.A., Dore cj, Spitz L, Polak JM**, *a quantitative study of the morphological and histochemical changes within the nerves and muscle in infantile hypertrophic pyloric stenosis.* J Pediatr Surg, 1998. **33**: p. 682–7.
- [22] **Belding H.D, K.J.W.**, *morphological study of the Myenteric plexus and musculature of the pylorus with special reference to changes in hypertrophic Pyloric stenosis.* Surg.gynecol.obstet, 1953. **97**(322–334).
- [23] **KObayashiH, M.K., YAMATAKA A ,Lane GJ , SUEYOSHI N, Miyano T**, *pyloric stenosis: new histopathologicperspective using confocal laser scanning.* J Pediatr Surg, 2001. **36**(8): p. 1277–9.
- [24] **GUARINO N, S.H., PURI P**, *structural immaturity of the pylorus muscle in infantile hypertrophic pyloric stenosis.* pediatr surg int, 2000. **16**: p. 282–4.
- [25] **GUARINO N, S.H., oue T, Puri P**, *glial derived growth factor signaling pathway in infantile hypertrophic stenosis.* j pediatr surg, 2000. **35**: p. 835–9
- [26] **MIYAZAKI E, Y.T., OHSHIRO K , TAITA Y, PURI P**, *active collagen synthesis in infantile hypertrophic pyloric stenosis.* pediatr surg int, 1998. **13**: p. 237–9.
- [27] **Sommerfield T, Chalmers J, Youngson G, Heeley C, Fleming M, Thomson G.** *The changing epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in Scotland.* Arch Dis Child 2008;**93**:1007–11.
- [28] **Friesen SR.** *Effect of total gastrectomy on the Zollinger–Ellison tumour: observations by second–look procedures.* Surgery 1967; **62**:609–13.

- [29] **Alarotu H.** *The histopathological changes in the myenteric plexus in hypertrophic pyloric stenosis of infants (pylorospasm).* Acta Paediatr 1956;45:107 [Suppl].
- [30] **Okamoto E, Iwasaki T, Kakutari T, Ueda T.** *Selective destruction of the myenteric plexus: its relation to Hirschsprung's disease, achalasia of the esophagus and hypertrophic pyloric stenosis.* J Pediatr Surg 1967;2:444–54.
- [31] **Muayed R, Zabar K, Young DG, Raine PA.** *Pyloric stenosis in sick premature babies.* Lancet 1984;2:344–5
- [32] **Blumhagen JD, Maclin L, Krauter D, RosenbaumDM, Weinberger E.** *Sonographic diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis.* AJR Am J Roentgenol 1988;150:1367–70.
- [33] **Werlin SL, Grand RJ, Drum DE.** *Congenital hypertrophic pyloric stenosis: the role of gastrin reevaluated.* Pediatrics 1978;58: 264–7.
- [34] **Markowitz RI, Wolfson BJ, Huff DS, Capitanio MA.** *Infantile hypertrophic pyloric stenosis. Congenital or acquired?* J Clin Gastroenterol 1982;4:39–64.
- [35] **Mendl K, Jenkins RT, Penlington ER.** *Gastric ulcer in the newborn and its association with antral spasm resulting in hypertrophic pyloric stenosis.* Br J Radiol 1962;35:831–5.
- [36] **Woo-Ming M.** *Familial relationship between adult and infantile hypotrophic pyloric stenosis.* BMJ 1961;1:476.
- [37] **Zavala C, Bolio A, Montalvo R, Lisker R.** *Hypertrophic pyloric stenosis: adult and congenital types occurring in the same family.* J Med Genet 1969;6:126–8.

- [38] **Nielsen, Steinicke.** *Congenital pyloric stenosis as a factor predisposing to the ulcer syndrome.* Acta Paediatr 1954;43:432–43.
- [39] **Sanyas P, Rudler J.** *Sténose congénitale du pylore des triplés.* Arch Fr Pediatr 1986;43:368.
- [40] **Carter CO.** *The inheritance of congenital pyloric stenosis.* Br Med Bull 1961;17:251–4.
- [41] **Everett KV, Chioza BA, Georgoula C, Reece A, Capon F, Parker KA, et al.** *Genome-wide high-density SNP-based linkage analysis of infantile hypertrophic pyloric stenosis identifies loci on chromosomes 11q14–q22 and Xq23.* Am J Hum Genet 2008; 82:756–62.
- [42] **Dodge JA, Karim AA.** *Induction of pyloric hypertrophy by pentagastrim: an animal model for infantile hypertrophic pyloric stenosis.* Gut 1976;17:280–4.
- [43] **Dodge JA.** *Abnormal distribution of ABO blood groups in infantile pyloric stenosis.* J Med Genet 1971;8:468–70.
- [44] **Hicks LM, Morgan A, Anderson MR.** *Pyloric stenosis. A report of triplet females and notes on its inheritance.* J Pediatr Surg 1981;16:739–40.
- [45] **Anderson CM, Burke V, Gracey M.** *The stomach. In: Paediatric gastroenterology.* London: Blackwell Scientific; 1987. p. 98–111.
- [46] **Knox EG, Armstrong E, Haynes R.** *Changing incidence of infantile hypertrophic pyloric stenosis.* Arch Dis Child 1983;58: 582–5.
- [47] **Webb AR, Lari J, Dodge JA.** *Infantile hypertrophic pyloric stenosis in south Glamorgan. Effects of changes in feeding practice.* Arch Dis Child 1983;58:586–90.

- [48] **Atwell JD, Levick P.** *Congenital hypertrophic pyloric stenosis and associated anomalies in the genitourinary track.* J Pediatr Surg 1981;16 :1029-35.
- [49] **Roviralta E.** *Las asociaciones etiologicas en los sindromes emitizantes del lactante, él síndrome frenopilorico.* Med Clin (Barc) 1951;16:407—16.
- [50] **Vachan F.** *Comment peut-on concevoir l'enquete étiologique d'une alcalose métabolique?* Rev.Prat, 1974, 24 n° 17 ? 1577-1582
- [51] **Rafael JC, Gouveon M.** *équilibre acido-basique et perte digestives.* Rev Prat 1974, 24(17) 1585-99
- [52] **Gardin J.P, Leveil Fouchard M.** *Régulation du PH intracellulaire.* In : Conférences d'anesthésie et de réanimation fasc 13. DIR.CI.Gofestein, p : 93-48
- [53] **Scharli A, Sieber WK, Kiesewetter WB.** *Hypertrophic pyloric stenosis at the Children's Hospital of Pittsburg from 1912 to1967.* J Pediatr Surg 1969;4:108-14.
- [54] **Ali KI, Haddad MJ.** *Early infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: Surgery At 26 Hours of Age.* Eur J Pediatr Surg. 1996 Aug; 6(4): 233-4.
- [55] **Janik JS., Wayne ER., Janik JP.** *Pyloric Stenosis in Premature Infants.* Arch Pediatr Adolesc Med. 1996 Feb; 150(2): 223-4.
- [56] **Tashjian DB., Konefal SH.** *Hypertrophic Pyloric Stenosis in Utero.* Pediatr Surg Int. 2002 Sep ; 18(5-6) : 539-40.
- [57] **Jehannin B., Gaudin J., Helardot P., Bienayme J., Bargy F.** *Sténose Hypertrophique Du Nourrisson.* Chirurgie Digestive De L'enfant. Paris : Doin 1990 : 338-348.

- [58] **Finsen VR.** *Infantile hypertrophic pyloric stenosis. Unusual familial incidence.* Arch Dis Child 1979; 54: 720–1
- [59] **Carter CO, Evans KA.** *Inheritance of congenital pyloric stenosis.* J Med Genet 1969, 6: 233–9
- [60] **Roviralta E.** *Association de sténose hypertrophique du pylore et d'ectopie gastrique partielle.* Arch Mal Appar Dig Mal Nutr 1950;39: 1103–14
- [61] **Hernanz-Schulman M.** *Infantile hypertrophic pyloric stenosis.* Radiology 2003;227:319–31.
- [62] **Cohen HL, Blumer SL, Zucconi WB.** *The sonographic double-track sign : not pathognomonic for hypertrophic pyloric stenosis; can be seen in pylorospasm.* J Ultrasound Med 2004;23:641–6.
- [63] **Rohrschneider WK, Mittnacht H, Darge K, Troger J.** *Pyloric muscle in asymptomatic infants : sonographic evaluation and discrimination from idiopathic hypertrophic pyloric stenosis.* Pediatr Radiol 1998;28:429–34.
- [64] **Spinelli C, Bertocchini A, Massimetti M, Ughi C.** *Muscle thickness in infants hypertrophic pyloric stenosis.* Pediatr Med Chir 2003;25:148–50.
- [65] **Hallam D, Hansen B, Bodker B, Klintorp S, Pedersen JF.** *Pyloric size in normal infants and in infants suspected of having hypertrophic pyloric stenosis.* Acta Radiol 1995;36:261–4
- [66] **Swischuk L, Hayden CK, Tyson KR.** *Atypical muscle hypertrophy in pyloric stenosis.* AJR Am J Roentgenol 1980; 134: 481–4
- [67] **Defrenne P.** *Un signe précoce et fiable de sténose du pylore.* Ann Chir Infant 1972;13: 29–35
- [68] **Bissonnette B, Sullivan PJ.** *Pyloric stenosis.* Can J Anaesth 1991 ; 39 : 668–676

- [69] **Sauvat F et Martelli H.** *Pylorotomie extramuqueuse du nourrisson.* Encycl Méd Chir, Technique chirurgicales – Appareil digestif, 40–310, 2002, 3p.
- [70] **Zetlaoui P, Jacolot D, Dartayet B.** *Sténose du pylore.* In :*Protocoles d'anesthésie réanimation.* Paris : MAPAR éditions,1994 : 513–514
- [71] **Dufour H, Fredet P.** *La sténose hypertrophique du pylore chez le nourrisson et son traitement chirurgical.* Rev Chir 1908;37:208.
- [72] **Nihoul-Fékété C.** *Sténose hypertrophique du pylore.* In :Pellerin D, Bertin P éd. *Techniques de chirurgie pédiatrique.* Paris : Masson, 1978 : 262–265
- [73] **TanKC,Bianchi A.** *Circum umbilical incision for pyloromyotomy.* Br J Surg, 1986 ; 73 : 399
- [74] **Horwitz JR, Lally KP.** *Supraumbilical skin-fold incision for pyloromyotomy* Am J Surg 1996 ; 171 : 439–440
- [75] **Besson R, Sfeir R, Salakos C, Debeugny P.** *Congenital pyloric stenosis: a modified umbilical incision for pyloromyotomy.* Pediatr Surg Int 1997 ; 12 : 224–225
- [76] **Podevin G, Missirlu A, Branchereau S, Audry G, Gruner M.** *Umbilical incision for pyloromyotomy.* Eur J Pediatr Surg 1997 ; 7 : 8–10
- [77] **Alain JL, Grousseau D, Terrier G.** *Extramucosal pylorotomy by laparoscopy.* J Pediatr Surg 1991 ; 26 : 1191–1192
- [78] **Alain JL, Grousseau D, Terrier G.** *Extramucosal pylorotomy by laparoscopy.* Surg Endosc 1991 ; 5 : 174–175
- [79] **Fujimoto T, Lane GJ, Segawa O, Esaki S, Miyano T.** *Laparoscopy extramucosal pyloromyotomy versus open pyloromyotomyfor infantile hypertrophic pyloric stenosis:which is better?* J Pediatr Surg 1999 ; 34 : 370–372

- [80] **Shankar KR, Losty PD, Jones MO, Turnock RR, Lamont GL, Lloyd DA.** *Umbilical pyloromyotomy: an alternative to laparoscopy?* Eur J Pediatr Surg 2001 ; 11 : 8-11
- [81] **Ford WD, Cramer JA, Holland AJ.** *The learning curve for laparoscopy pyloromyotomy.* J Pediatr Surg 1997 ; 32 :552-554
- [82] **Hulka F, Harrison MW, Campbell TJ, Campbell JR.** *Complications of pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis.* Am J Surg 1997 ; 173 : 450-452
- [83] **Kawahara H, Imura K, Nishikawa M, Yagi M, Kubota A.** *Intravenous atropine treatment in infantile hypertrophic pyloric stenosis.* Arch Dis Child 2002;87:71-4.
- [84] **Imura K, Kawahara H, Yagi M, Oue T, Okada A.** *Pyloric motor abnormality in patients with infantile hypertrophic pyloric stenosis.* Pediatr Surg Int 1998;14:178-81.
- [85] **Yamataka A, Tsukada K, Yokoyama-Laws Y, Murata M, Lane GJ, Osawa M, et al.** *Pyloromyotomy versus atropine sulfate for infantile hypertrophic pyloric stenosis.* J Pediatr Surg 2000;35:338-42.
- [86] **National Birth Defects Prevention Network.** *Selected birth defects data from population based birth defects surveillance programs in the United States, 2003-2007.* Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2010. **88**: p. 1062-174
- [87] **Judith D. Ranells, M., Jane D. Carver, PhD, MS, MPH, Russell S. Kirby, PhD, MSA,b,** *Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: Epidemiology, Genetics, and Clinical Update.* Advances in Pediatrics, 2011. **58**: p. 195-206.

- [88] **EL HAJJAJI.I.** *La sténose hypertrophique du pylore à propos de 132 cas. 1997–2007*, UCP 2008, thèse médicale publiée en 2008 à Rabat.
- [89] **Rayad.N.** *la sténose hypertrophique du pylore chez l'enfant à propos de 64 cas, 2009–2013. UCP 2013.* Thèse médicale publiée en 2013 à Rabat.
- [90] **Cynthia L. Leaphart, K.B., Timothy D. Kane, David J. Hackam,** *Hypertrophic pyloric stenosis in newborns younger than 21 days:remodeling the path of surgical intervention.* Journal of Pediatric Surgery,2008.**43**: p. 998–1001.
- [91] **Majda.Z.** *La sténose hypertrophique du pylore à propos de 30 cas 2003–2006 Hopital Al Ghassani, CHU de Fes.* Thèse médicale publiée en 2007 à Fes.
- [92] **CHEMRY.I** *Sténose hypertrophique du pylore (a propos de 85 cas)UCP 1997.* Thèse médicale publiée en 1997 à Rabat.
- [93] **Kwok RH, Avery G.** *Seasonal variation of congenital hypertrophic pyloric stenosis.* J Pediatr 1967; 70:963–5.
- [94] **Dodge J. A.** *Infantile hypertrophic pyloric stenosis in Belfast, 1957–1969.* Arch Dis Child 1975; **50**: 171–178.
- [95] **Mackay A. J., Mackellar A.** *Infantile hypertrophic pyloric stenosis: a review of 222 cases.* Austral N Z J Surg 1986; 56: 131–133.
- [96] **Safford S.D. et al.** *A study of 11,003 patients with hypertrophic pyloric stenosis and the association between surgeon and hospital volume and outcomes.* J Pediatr Surg (2005) 40, 967–973.
- [97] **Vogel, Motulski.** *Conditions and Limitations of Genetic Analysis in Humans: Multifactorial Inheritance.* Human Genetics of Man; Ed 1999:158–160

- [98] **Bidair M, Kalota SJ, Kaplan GW** . *Infantile hypertrophic pyloric stenosis and hydronephrosis: is there an association?*J Urol 1993 150(1):153–155
- [99] **Sauvat F, Buisson C, Sayegh N, Martelli H**. *Sténose hypertrophique du pylore*. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pédiatrie ; fasc.4018, 1999
- [100] **Kretz B., Watfa J., Sapin E**. *Sténose Hypertrophique Du Pylore :Comparaison Entre Deux Protocoles De Réalimentation Postopératoire : « Progressif » Et « Ad libitum »*. Archives De Pédiatrie 12 (2005) 128–133
- [101] **Wang J, W.D., Hwang LY, et al.**, *Prevalence of infantile hypertrophic pyloric stenosis in Texas, 1999–2002*. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2008. **82**: p. 763–7.
- [102] **Yaagoubi.H**. *la sténose hypertrophique du pylore à l'hôpital Al Farabi Oujda 1994–1999*. Thèse médicale publiée en 2000 à Rabat.
- [103] **Karen Walker, R.H., Andrew J.A. Holland , Caroline Karskens , Nadia Badawi**, *Early developmental outcome of infants with infantile hypertrophic pyloric stenosis*. Journal of Pediatric Surgery 2010. **45**: p. 2369–2372.
- [104] **Leclair M.–D. et al.** *Laparoscopic Pyloromyotomy For Hypertrophic Pyloric Stenosis: A prospective, randomized controlled trial*. J Pediatr Surg (2007) **42**, 692–698.
- [105] **Silvia et al. Mendes, S.C.D.S.S.H.T.L.G.S.K.C.P.V.V.**, *Hypertrophic pyloric stenosis: tips and tricks for ultrasound diagnosis*. Insights Imaging, 2012.**3**: p. 247–250.
- [106] **Teele RL, S.E.**, *Ultrasound in the diagnosis of idiopathic hypertrophic pyloric stenosis*. Engl J Med, 1977. **296**: p. 1149—50

- [107] **Ozsvath RR, P.-A.M., Leonidas JC, Elkowitz SS.**, *Pyloric volume : an important factor in the surgeon's ability to palpate the pyloric "olive" in hypertrophic pyloric stenosis.* *Pediatr Radiol* 1997. **27**: p. 175-7.
- [108] **Meftah.N.** *la sténose hypertrophique du pylore à propos de 23 cas.* Thèse médicale publiée à Rabat en 2004
- [109] **Tutay GJ, C.G., Spirko B, Garb J, Smithline H.**, *Electrolyte profile of pediatric patients with hypertrophic pyloric stenosis.* *Pediatr Emerg Care*,2013. 29(4): p. 465-8.
- [110] **White J.S. et al.** *Treatment of Infantile Pyloric Stenosis in a District General Hospital: A Review of 160 Cases.* *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 38, N° 9, 2003: 1333-1336 .
- [111] **Tander B, S.C., Klein MD,** *Access to the hypertrophic pylorus: does it make a difference.* *Eur J Pediatr Surg*, 2009. **19**: p. 114-6.