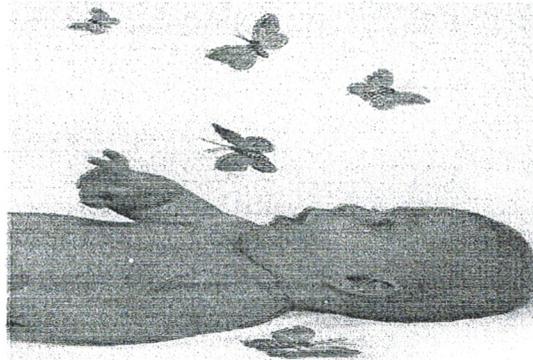


Faculté de médecine - Département de médecine



Mémoire de fin d'étude intitulé :

LES URGENCES CHIRURGICALES NEONATALES

Encadré par :

- Professeur Bendeddouch S.
- Docteur Boghari C.

Présenté par :

- Dr. Bouchikhi Mohamed
- Dr. Bougherara Sidahmed

Année universitaire 2008 - 2009

SOMMAIRE

Chapitre I: Introduction.

Chapitre II: Objectifs.

Chapitre III: Etude clinique.

- 1-Atrésie de l'œsophage.
- 2-Sténose hypertrophique du pylore.
- 3-Hernie diaphragmatique congénitale.
- 4-Occlusions néonatales :
 - Atrésie et sténose duodénale.
 - Atrésie du grêle.
 - Atrésie du colon.
 - Malformations anoréctales.
 - Mésentère commun.
 - Invaginations intestinales.
 - Iléus méconial.
 - Maladie de Hirschsprung.
 - Péritonites.
 - Entérocolites ulcéro-nécrosantes.
- 5-Myéломéningocèle.
- 6-Syndrome de Pierre Robin.
- 7-Omphalocèle.
- 8-Laparoschisis.
- 9-Enphysème lobaire géant.
- 10-Imperforation choanale.

Chapitre IV: Etude épidémiologique.

I/Introduction :

Les urgences chirurgicales néonatales regroupent les affections du nouveau-né, qui se manifestent de la naissance à la fin du premier mois de la vie et qui nécessitent un traitement chirurgical urgent.

Elles ne forment pas un groupe homogène et sont dominées par les malformations congénitales. Certaines urgences sont évidentes dès la naissance rendant ainsi la démarche diagnostique simple. La mise en condition, le transport et le traitement priment. D'autres sont de révélation plus tardive si elles ne sont pas recherchées dans la salle d'accouchement. Dans ce cas la démarche diagnostique va de pair avec la mise en condition et le bilan préopératoire. Si dans les pays industrialisés, le pronostic des urgences est nettement amélioré du fait du dépistage anténatal, dans les pays sous développés ou en voie de développement, la prise en charge se heurte à de nombreuses difficultés. La gravité de ces affections couplée de l'insuffisance des moyens de réanimation est aggravée par le retard diagnostique qui alourdit la mortalité.

II/Les objectifs :

Objectif général :

Etudier la pathologie chirurgicale du nouveau-né.

Objectifs spécifiques :

- 1-Déterminer la fréquence hospitalière des pathologies chirurgicales urgentes du nouveau-né.
- 2-Analyser les aspects cliniques.
- 3-Etudier les difficultés diagnostiques de ces affections.
- 4-Evaluer la prise en charge de ces nouveau-nés.
- 5-Etudier le devenir immédiat de ces nouveau-nés.

II/L'étude clinique :

1-Atrésie de l'œsophage :

A-DEFINITION ET GENERALITES :

C'est une urgence chirurgicale, car elle est incompatible avec la vie, elle représente une interruption congénitale de la continuité de l'œsophage souvent associée à une fistule œsophago-trachéale.

- Le diagnostic devrait être évoqué dès la naissance.
- Le pronostic est conditionné par la prématurité, les malformations associées et le retard diagnostic.
- La guérison peut être obtenue sans séquelles dans les cas favorables.

B- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

A l'état normal le mésenchyme somatique progresse à la fois d'arrière en avant pour former le mésentère dorsal et latéralement de part et d'autre de l'intestin pour former le septum œsotrachéal.

En cas d'atrésie : il y a une anomalie de la migration du mésenchyme avec une poussée mésentérique somatique excessive dorsale et une diminution de la poussée latérale d'où insuffisance du cloisonnement.

Entraînant le défaut de séparation entre œsophage et trachée (entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine).

C-VARIETES ANATOMIQUES :

→ Classification de LADD

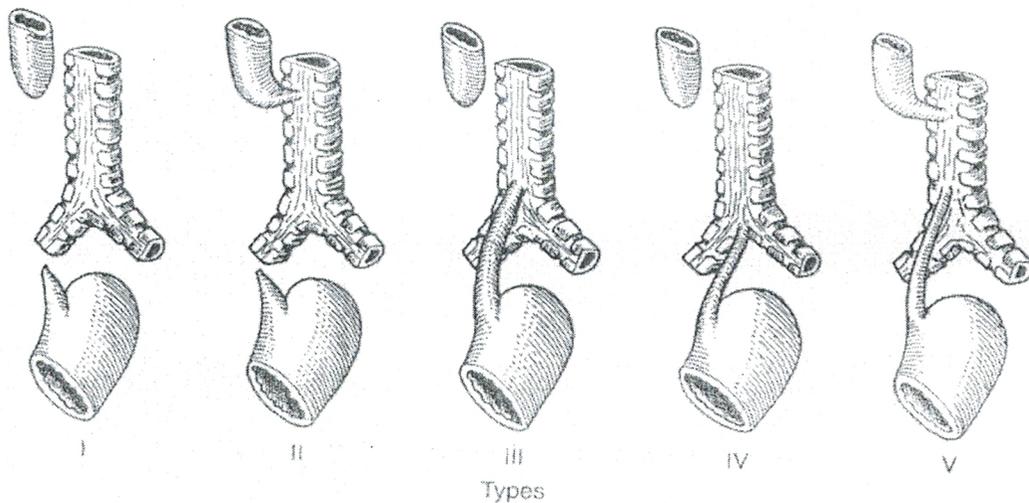


Figure 5-2 : Classification anatomique des atrésies de l'œsophage selon Ladd.
(*Néonatalogie*, 3^e édition, J. Laugier, F. Gold, Masson, Paris, 1991.)

Type I de Ladd: Atrésie de l'œsophage sans fistule œsotrachéal, avec deux culs de sac. Cette forme représente environ 7% des atrésies de l'œsophage. Elle pose les grands problèmes de reconstruction œsophagienne à cause de l'écart très important des deux culs de sac œsophagiens. Le cul de sac supérieur siège au niveau de D3, D4 et le cul de sac inférieur ne remontent que de 1 ou 2 cm au-dessus de l'hiatus dans le médiastin inférieur.

Type II de Ladd : L'atrésie de l'œsophage avec fistule œsotrachéal proximale sans fistule œsotrachéal distale. Ce type est rare : 1% des cas.

Dans ces types I et II, l'estomac est généralement de petite taille car le liquide amniotique n'a jamais pu y circuler

Type III ou C : Atrésie de l'œsophage avec fistule œsotrachéal distale sans fistule proximale. Elle est plus fréquente : 86% des cas. Dans cette forme l'œsophage proximal se termine en cul de sac au niveau des vertèbres D3, D4 ; alors que l'œsophage distal ou inférieur naît directement sur la face postérieure de la trachée avec laquelle il communique par une fistule, soit au niveau de D3, D4 ou au niveau de la carène. Ce qui a donné une sous-classification : type IIIa, type IIIb ou type III ou type IV respectivement.

Type IV ou D : Atrésie de l'œsophage avec double fistule œsotrachéal proximale et distale. Elle représente 4 à 5% des cas. Dans cette forme chacun des deux extrémités œsophagiennes communique avec la trachée.

Autres types anatomiques :

*Atrésie de l'œsophage membraneuse : sans interruption de la continuité œsophagienne.

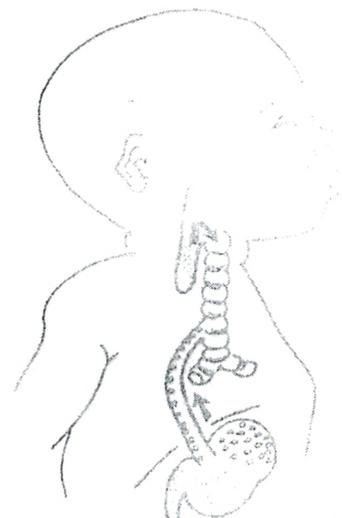
*D'autres malformations peuvent être associées :

- Malformation cardio-vasculaire dans 15% à 16% des cas ;
- Les malformations du squelette dans 16% des cas ;
- Les malformations digestives particulièrement celles anorectales dans 7% des cas.
- Les malformations urinaires.
- Les associations malformatives telles que : le syndrome de Vater qui regroupe : les anomalies vertébrales, une malformation ano-rectale ; une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne, une anomalie du rayon radial ou une malformation digestive

D- PHYSIOPATHOLOGIE +++ :

-Inondation par la salive :

Le cul-de-sac supérieur rempli de salive se déverse dans l'arbre trachéo-bronchique entraînant une toux, avec cyanose et encombrements bronchiques



-Reflux :

De liquide gastrique dans le système bronchique à la faveur de la fistule œsotrachéale inférieure (FOT), à chaque mouvement respiratoire le liquide gastrique corrosif est aspiré jusqu'au niveau des bronches

Inondation + reflux → atelectasie + destruction alvéolaire + Surinfection → Broncho-pneumopathie

-Anoxie :

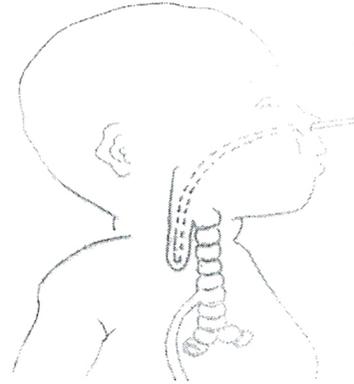
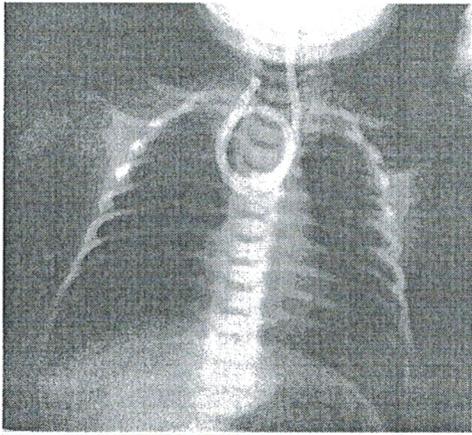
La fistule œsotrachéale qui soustrait une partie de l'air inspiré ce qui va donner une distension abdominale entraînant une gêne respiratoire.

Le nouveau-né déglutit dans sa trachée et respire dans son abdomen

3 notions fondamentales découlent :

- Diagnostic précoce afin d'éviter l'alimentation
- Aspiration permanente du cul-de-sac supérieur.
- Position demi-assise qui diminue le reflux.

F- DIAGNOSTIC :



Cathétérisme œsophagien

* Circonstances du diagnostic :

a- Prénatal : hydramnios+++ absence de déglutition du liquide amniotique par le fœtus.

b- Période néonatale :

1- Dépistage systématique par le test de la sonde en salle d'accouchement. Vérification systématique de la perméabilité œsophagienne par le passage d'une sonde : Geste capital.

Sonde n°10 à 12 d'un annulaire de l'adulte, ni trop molle, ni trop souple.

Radio opaque, elle bute au fond du cul-de-sac à 10 cm de l'arcade dentaire.

Piège : attention à enroulement de la sonde donnant l'impression qu'elle est dans l'estomac.

*** Symptomatologie classique :**

- Encombrement buccopharyngé et hypersalivation.
- Cyanose péribuccale.
- Détresse respiratoire → dyspnée, crise de toux
- Météorisme abdominal.

3* Signes après alimentation :

Suffocation – Cyanose – Régurgitations.

A l'auscultation : Râles diffus.

***Moyens diagnostic**

- Cathétérisme œsophagique.
 - Radio : le cliché thraco-abdominal face qui met en évidence :
 - le niveau de cul-de-sac supérieur à > D3
 - présence ou non d'une fistule (la présence d'air au niveau de l'abdomen).
- L'état pulmonaire avec atélectasie/ broncho-pneumopathie.

G- PRONOSTIC :

Classification WATERSTON

- Bon : **A** poids $\geq 2\ 500$ g poumons libres pas de malformations associées.

- Moyen **B** poids $\geq 2\ 000$ g pneumopathie modérée ou malformation bénigne

- Mauvais **C** : poids $< 2\ 000$ g

Ou Poids $> 2\ 000$ g + pneumopathie sévère

Ou malformation vitale associée

H- TRAITEMENT :

1. Prise en charge en salle de couche ou en unité de néonatalogie :

Toutes les mesures doivent être prises pour empêcher les complications broncho-pulmonaires qui menacent dangereusement la vie du nouveau-né:

- Le nouveau-né doit être placé en position proclive à 45 degrés pour limiter le reflux gastro-œsophagien ;
- Une aspiration continue de l'œsophage doit être réalisé pour prévenir les encombrements bronchiques par fausse route salivaire ;
- Toute alimentation entérale est interdite ;

- La réalisation quotidienne de la glycémie et de l'ionogramme sanguin permet de maintenir une bonne glycémie et un bon équilibre hydro-électrolytique ;
- La surveillance de la température et de la saturation en oxygène ;

- Une intubation est parfois nécessaire pour les besoins d'aspiration bronchique et pour les besoins de ventilation assistée.

2. Le bilan préopératoire :

- la biologie et la biochimie sanguines : Le groupage rhésus, la NFS, le bilan de l'hémostase, l'ionogramme sanguin et la calcémie, le dosage de la CRP.
- La recherche de malformation associée: cardiaque, digestive, chromosomique ou autres.
- Les antécédents obstétricaux de la mère et du nouveau-né.
- La recherche des signes d'infection du nouveau-né, la radiographie des poumons.

3. Traitement chirurgical :

*But : Le traitement chirurgical de l'atrésie de l'œsophage a pour but de supprimer toute communication œsotrachéale de rétablir la continuité œsophagienne.

*Les possibilités et techniques chirurgicales :

Les possibilités de cure chirurgicale dépendant du type anatomique, de la distance qui sépare le cul de sac œsophagien supérieur du cul de sac inférieur ; schématiquement on distingue :

- Les atrésies avec fistule œsotrachéale inférieure pour lesquelles la distance entre les deux culs de sac permet toujours la cure chirurgicale de la malformation. Dans ces types, le traitement consiste à fermer la fistule et à procéder à l'anastomose œsophagienne de type termino-terminal.
- Les atrésies sans fistule œsotrachéale inférieure : la grande distance qui sépare les deux culs de sacs œsophagiens ne permet pas la réparation en période néonatale. La réalisation d'une gastrotomie permet d'alimenter rapidement ces enfants. L'aspiration pluri-quotidienne du cul de sac supérieur doit être maintenue pour empêcher les fausses routes salivaires.

Plus tard deux techniques permettront de rétablir la continuité œsophagienne soit par :

> Anastomose œsophagienne après élongation de l'œsophage.

> Remplacement œsophagien par un segment colique ou jéjunal.

I-Conclusion :

- ❖ Le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage doit être précoce grâce au test de la sonde.

La prise en charge doit être pluridisciplinaire médicochirurgicale avec une étroite collaboration de la réanimation néonatale, afin d'améliorer le taux de guérison.

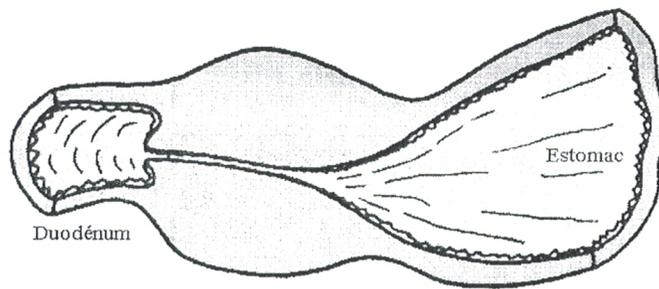
2-Sténose hypertrophique du pylore :

A-DEFINITION :

C'est une affection fréquente, caractérisée par une hypertrophie sténosante du muscle pylorique, faisant obstacle à la vidange gastrique.

B- ANATOMIE :

L'anatomie est au mieux étudiée sur une coupe longitudinale. L'épaississement musculaire atteint au moins 4 mm. Cet épaississement se continue de façon progressive avec la musculature gastrique et présente une transition nette du côté duodénal. La longueur de cette zone d'hypertrophie musculaire peut atteindre 3 à 4 cm, et la largeur 15 à 20 mm. L'aspect extérieur et la consistance font parler d'olive pylorique. A l'intérieur de ce long canal musculaire, la muqueuse est normale, plissée longitudinalement. En amont, l'estomac est souvent hyperkinétique.



Sténose hypertrophique du pylore. Coupe longitudinale de l'olive.

C-ETIOLOGIE :

Elle n'est pas connue : irritation muqueuse ? Hypergastrinémie ? Médicaments pendant la grossesse ? Anomalies de l'innervation intrinsèque ? Il y a des facteurs génétiques : la sténose du pylore est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (4 pour 1). Lorsqu'un des parents a été opéré d'une sténose du pylore, le risque est accru pour la descendance : 19% des garçons et 7% des filles sont atteints si la mère était atteinte, 5% des garçons et 2,5% des filles sont atteints si le père était atteint, alors que l'incidence globale est de 1 à 3 pour mille. Par

ailleurs, les variations saisonnières, et la survenue plus fréquente chez un premier né sont en faveur de l'existence de facteurs environnementaux.

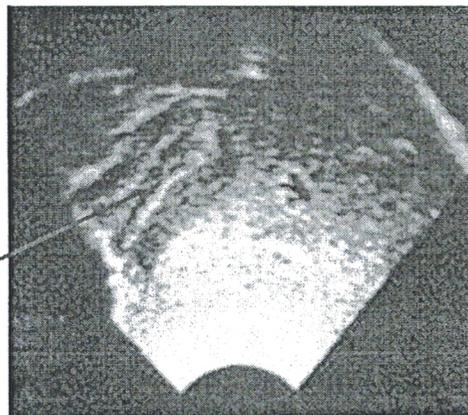
D-CLINIQUE :

Dans la forme typique, les symptômes débutent chez un nourrisson en parfaite santé, après un intervalle libre de 3 à 4 semaines, pouvant parfois atteindre 2 à 3 mois. Le tableau est fait de vomissements, minimes au début, puis devenant abondants, en jet, toujours blancs, faits de lait caillé, survenant souvent à distance des repas. L'état général est conservé au début, mais au bout de quelques jours apparaît une cassure de la courbe de poids, une constipation, une oligurie, et enfin des signes de déshydratation.

L'examen clinique doit rechercher des ondulations péristaltiques à l'inspection à jour frisant de l'hypochondre gauche. La palpation de l'hypochondre droit permet très souvent de retrouver l'olive pylorique, à condition que l'enfant soit parfaitement calme. Cet examen clinique doit aussi apprécier l'état général et rechercher des signes de déshydratation.

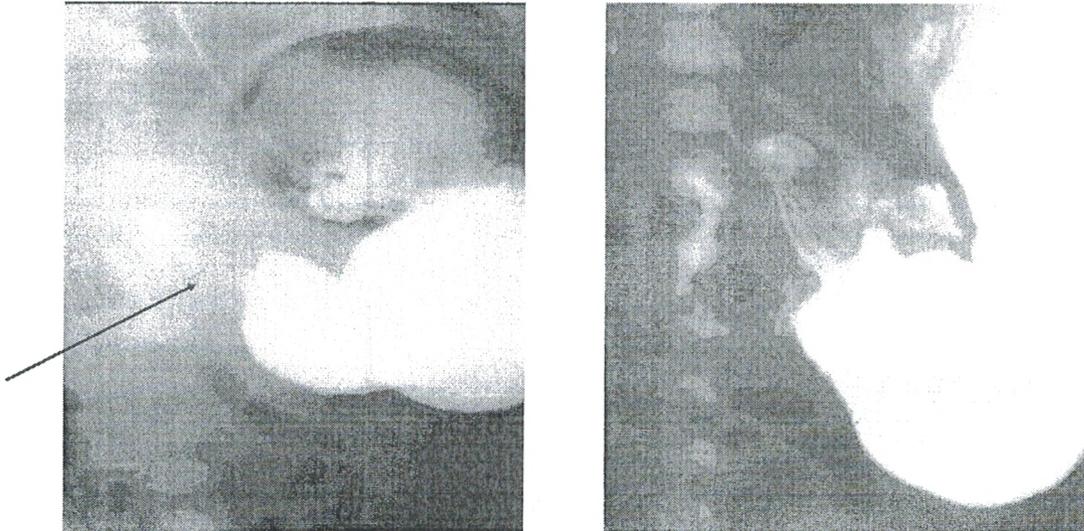
E-EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

-**L'échographie** est parfaitement fiable entre des mains entraînées. L'olive a un aspect en cocarde en coupe transversale. En coupe longitudinale, on voit bien l'hypertrophie musculaire et l'allongement du canal muqueux, hyperéchogène. L'épaisseur du muscle est de 4 mm au moins, et les dimensions de l'olive de 13 mm de diamètre et 19 mm de long au moins. La présence de liquide de stase intra-gastrique est très évocatrice.



Echographie d'une sténose du pylore.

-Les indications du **transit gastro-duodéнал** sont devenues très rares. On le réserve aux rares cas où l'échographie est douteuse. L'ingestion de baryte permet de mettre en évidence la stase et le retard à la vidange gastrique, ainsi que l'image directe de l'olive, avec son canal pylorique très fin et allongé, et son empreinte sur l'estomac et le duodénum.



*TOGD d'une sténose du pylore.
Stase gastrique, peu de passages duodénaux, défilé pylorique très étroit.*

F-FORMES CLINIQUES :

L'association à un reflux gastro-œsophagien est fréquente, parfois avec hernie hiatale (syndrome de Roviralta). Dans ce cas, l'intervalle libre peut être très court ou manquer complètement, les vomissements peuvent parfois être striés de sang.

L'association avec un ictère à bilirubine libre est classique, il disparaît avec le traitement de la sténose du pylore.

La sténose hypertrophique du pylore est en règle isolée, les malformations associées sont très rares.

G-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

La clinique et l'échographie sont en règle si typiques que le diagnostic de sténose hypertrophique du pylore est facile dans la grande majorité des cas. Il faut éliminer le reflux gastro-œsophagien, les erreurs diététiques, les intolérances alimentaires, les vomissements de cause infectieuse ou métabolique, le volvulus gastrique et les exceptionnelles dyskinésies antrales.

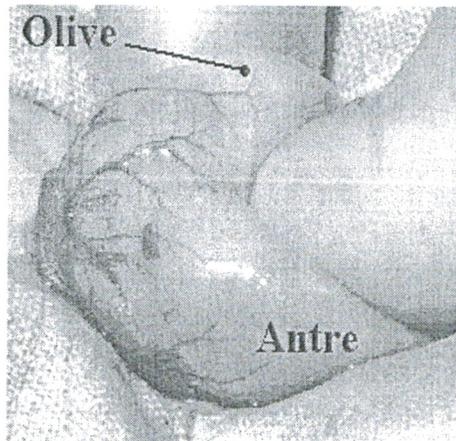
H-BILAN ET TRAITEMENT :

Dès le diagnostic établi, l'enfant doit être hospitalisé en milieu chirurgical pour bilan, réanimation préopératoire et intervention.

Le bilan biologique doit rechercher les conséquences nutritionnelles et les perturbations hydro électrolytiques liées aux vomissements : alcalose métabolique, hypochlorémie, hypokaliémie, déshydratation extracellulaire, baisse des facteurs de coagulation, hypoalbuminémie.

La période de réanimation pré-opératoire visant à corriger tous ces troubles est en général de 24 h, mais elle peut atteindre 48 à 72 h dans les cas les plus sévères. L'aspiration gastrique est nécessaire.

Le traitement est chirurgical, mené par une incision ombilicale qui ne laisse quasiment pas de cicatrice. Après extériorisation complète de l'olive, on réalise une pyloromyotomie extramuqueuse (section musculaire longitudinale, sans ouverture de la lumière digestive).



Aspect per-opératoire de l'olive pylorique.



Pylorotomie extra muqueuse de Ramsted

La sonde gastrique est ôtée en fin d'intervention, et la perfusion après le réveil. L'alimentation est reprise progressivement 4 heures après, le régime normal est atteint dès le lendemain, autorisant la sortie 24 à 48 h après l'intervention. Quelques vomissements post-opératoires sont fréquents.

Les complications sont exceptionnelles. Une brèche muqueuse en per-opératoire doit être recherchée systématiquement, et immédiatement aveuglée par un point de suture. Une pyloromyotomie insuffisante entraîne la poursuite de la symptomatologie. Les problèmes de paroi (infection, éventration) sont prévenus par une bonne préparation pré-opératoire de la peau ombilicale.

3-Hernie diaphragmatique congénitale :

A- DEFINITION :

C'est le passage des viscères abdominaux dans la cavité thoracique à travers un défaut embryologique.

B- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1-Le diaphragme : se développe à partir de 3 ébauches :

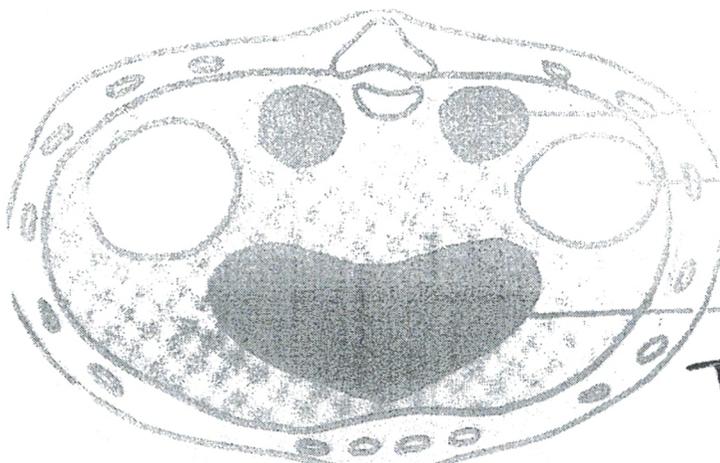
* septum transvers

* Piliers Usko

* Délimite 2 canaux Pleuropéritonéaux (Foramen de Bochdalek) qui sera fermé progressivement entre 6^{ème} – 8^{ème} par l'adossement des séreuses et à la fin de la 8^{ème} par la colonisation myoblastique.

2-en parallèle se déroule le processus de développement de l'anse intestinale

primitive avec réintégration vers la 10^{ème} semaine.



Piliers Uskow

Canal pleuro-péritonéal

traversum Septum

C- ETIOPATHOGENIE :

- * Fréquence 1 fois /3 000 naissances
- * Siège plus fréquent à gauche qu'à droite
- * Garçons > Filles

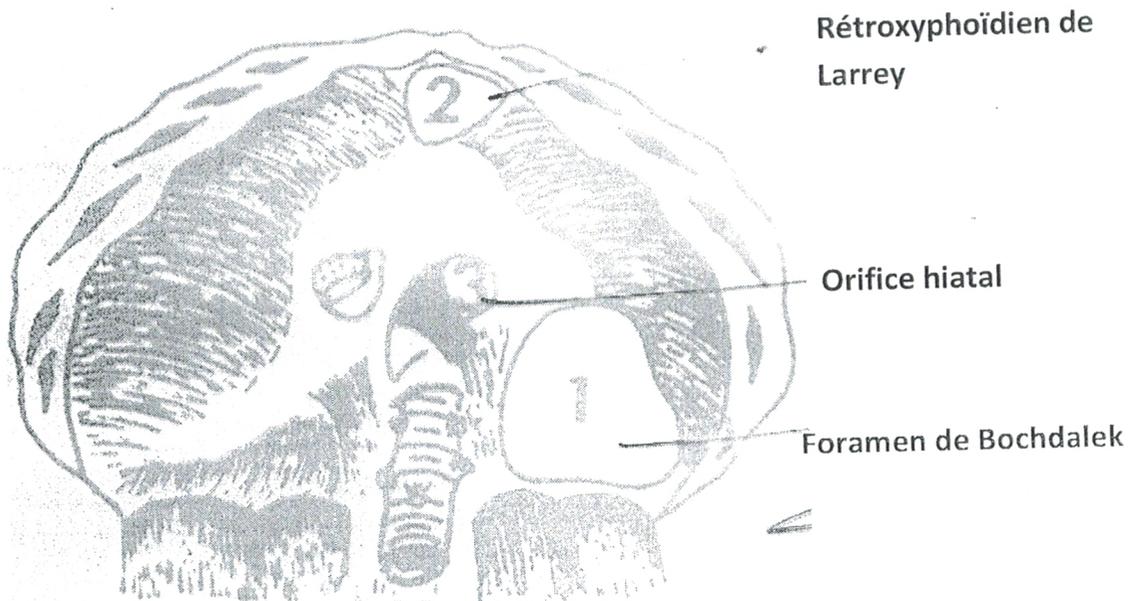
Plusieurs hypothèses : → Fermeture du canal pleuropéritonéal en retard.

→ Réintégration intra abdominale précoce.

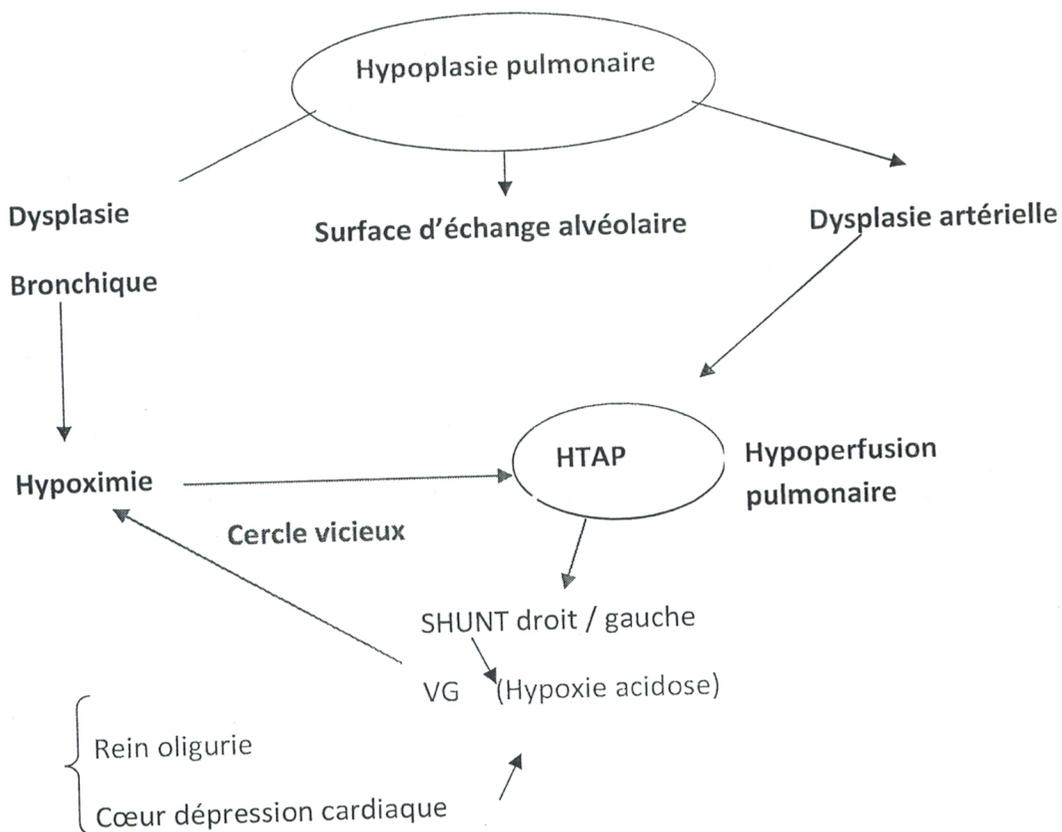
D-ANATOMOPATHOLOGIE :

- Orifices herniaires sont souvent postéro-latéraux.
- Hernie est :
 - Avant 6 semaines sans sac.
 - Entre 6^{ème} – 8^{ème} semaines avec sac.
 - Après 8 semaines éventration.
- Organe hernie : côlon, foie gauche, rate, estomac.
- Malformation associée : Vices de rotation intestinale

Hypoplasie pulmonaire (blocage de la croissance
pulmonaire)



E- PHYSIOPATHOLOGIE +++ :



La sévérité de certaines formes néonatales donne :

- Hypoplasie pulmonaire
- HTAP shunt droit/gauche

Toutes les mesures de réanimation cherchent à contourner ce cercle :

- Vasodilatateurs pulmonaires
- Assistance respiratoire extra corporelle (**AREC**)

F- DIAGNOSTIC POSITIF :

TDD : Hernie diaphragmatique postéro latérale gauche

Anténatal → hydramnios- refoulement du cœur- image liquidienne intra-thoracique

Néonatal → battement des ailes du nez.

Symptomatologie respiratoire → dyspnée avec tirage (gêne respiratoire)

Symptomatologie cardiovasculaire → cyanose (gêne cardiaque)

Signes physiques :

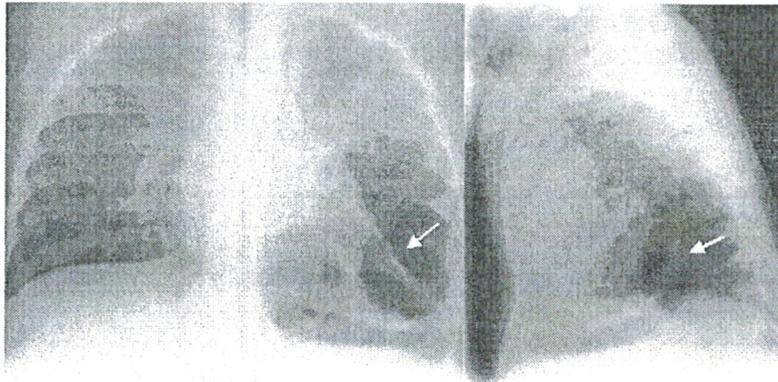
Inspection : → Thorax distendue, bombé, mobile

Abdomen plat, rétracté.

Auscultation : →déplacement des bruits du cœur vers la droite

Bruits hydro aérés au niveau de l'hémi thorax gauche → diminution des murmures vésiculaires

Signes Radiologiques : Télé thorax



Radiologie d'une hernie diaphragmatique

Directs { * Présence de multiples images aériques à gauche
* Sonde nasogastrique remontant en hameçon
hémithorax gauche

Indirects { Compression du thorax par déviation du coeur
Défect diaphragmatique
Vacuité abdominale

En cas de suspicion d'une hernie diaphragmatique il est contre indiqué de ventiler au masque

G- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- Emphysème lombaire géant
 - Malformation adénomatoïde
 - Kyste broncho génique
- } Malformations
pulmonaires

H- AUTRE FORMES CLINIQUES :

- Formes à révélation tardive (les symptômes sont discret et le diagnostic est de découverte fortuite généralement)
- Formes suraigus (mortelle à la naissance)

I- PRISE EN CHARGE :

(1) Salle de travail :

- Sonde nasogastrique diminue la pression thoracique
- Désobstruction
- Oxygénothérapie + voie centrale veineuse

(2) En réanimation :

- Confirmation Diagnostic
- Bilan complet
- Ventilation pour lutter contre l'HTAP

Stabilisation → Normothermie

Correction d'une alcalose

Hémodynamique correcte

Instable → vasodilatateur

Assistance respiratoire extracorporelle

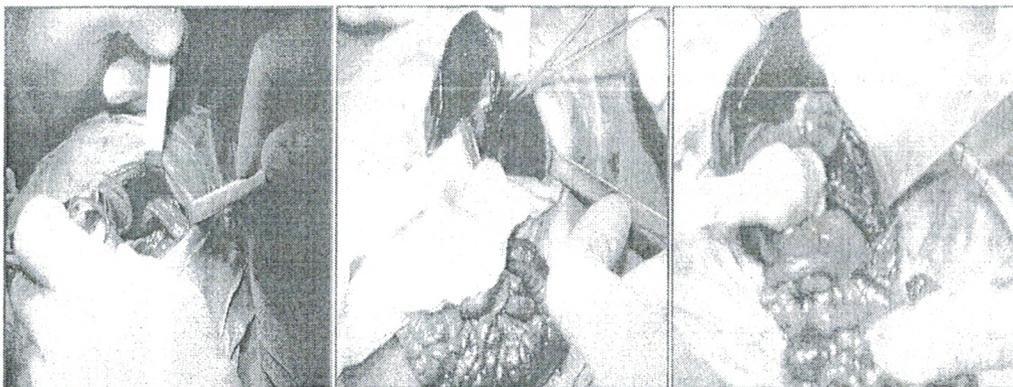
J-TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Buts :

- Réduction des viscères ; Réparation du défaut ; traitement des malformations associées.

Moyens :

- Voie d'abord abdominale
- Réduction des viscères hernie
- Réintégration des viscères
- Fermeture de l'orifice diaphragmatique
- Vérification de la disposition intestinale + appendicectomie de principe
- Fermeture de la paroi



Laparotomie transverse gauche

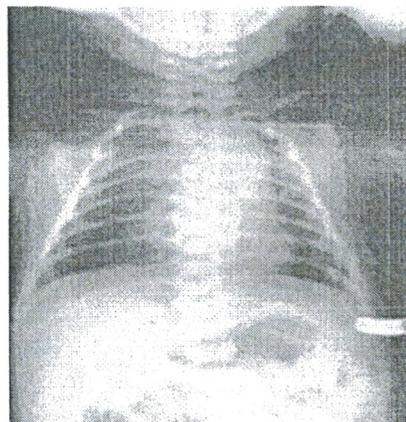
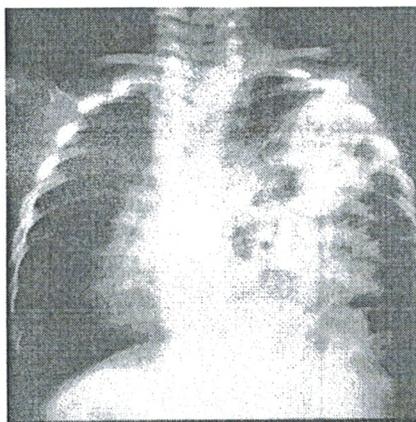


Fermeture du défaut

-Suture non résorbable

-Plaque

-Plastie musculaire



Avant

Après

E-CONCLUSION :

- Toute détresse respiratoire doit faire craindre une hernie congénitale des coupes diaphragmatique.
- Souvent le bilan radio-clinique affirme le diagnostic.
- Une prise en charge médicochirurgicale au sein d'un service de réanimation pédiatrique est indispensable afin de lutter contre l'hypoplasie pulmonaire et améliorer de plus en plus le pronostic de cette pathologie.

4-Occlusions néonatales :

A-DEFINITION :

L'occlusion néonatale est définie par tout arrêt ou absence du transit intestinal pendant le premier mois de vie, en raison d'un obstacle situé en aval du pylore. Il s'agit d'un syndrome aux aspects variés et aux causes malformatives multiples.

B-CLASSIFICATION – PHYSIOPATHOLOGIE :

On classe les occlusions intestinales selon leur siège sur le tube digestif et selon leur physiopathologie

A - classification selon leur siège ; on distingue :

- les occlusions hautes : ce sont celles situées sur duodénum et le grêle ;
- les occlusions basses : qui sont celles situées sur le côlon, le rectum et l'orifice anal.

B -classification selon leur physiopathologie : Les occlusions intestinales peuvent être organiques ou fonctionnelles ; intrinsèques ou extrinsèques :

- Les occlusions organiques intrinsèques : il s'agit surtout des atrésies et sténoses digestives, des duplications digestives et des malformations ano-rectales (imperforation anale).

- Les occlusions organiques extrinsèques : leur mécanisme se fait surtout par strangulation. Il s'agit des invaginations intestinales, les volvulus par malrotation.

- Les occlusions fonctionnelles ou iléus paralytiques : leur mécanisme se fait par arrêt du péristaltisme intestinal. Elles sont soit intrinsèques par défaut d'innervation des anses intestinales (maladie de hirschprung) ; soit extrinsèques dues à l'action directe des toxines sur l'innervation mésentérique (entérocolite ulcéro-nécrosante).

B- SIGNES REVELATEURS :

- **En anténatal** : l'échographie obstétricale découvre des dilatations digestives et souvent un hydramnios.
- **Après la naissance** : le syndrome occlusif au complet associe des vomissements verts, bilieux, d'une grande valeur sémiologique, un météorisme abdominal, et des anomalies de l'évacuation du méconium.

Tout nouveau-né dont le tableau clinique évoque une occlusion doit être rapidement transféré en milieu spécialisé, tout retard pouvant avoir des conséquences redoutables. Le diagnostic de siège et de nature de l'obstacle repose essentiellement sur un examen clinique complet et sur la radiographie d'abdomen sans préparation (ASP), éventuellement sur un test de la sonde une opacification digestive basse, une échographie.

C- PRINCIPALES ETIOLIGIES :

1-Occlusions organiques intrinsèques :

- **Atrésie et sténose duodénale** : L'atrésie duodénale est caractérisée par une interruption de la lumière duodénale. L'obstacle plus ou moins complet siège presque toujours sur le deuxième (2e) duodénum, le plus souvent en aval de l'abouchement des canaux biliopancréatiques.

Elle serait due à une reperméabilisation imparfaite de la lumière digestive ou à une compression congénitale extrinsèque du duodénum par un pancréas annulaire ou encore par une malrotation mésentérique.

Le diagnostic peut être évoqué en prénatal à l'échographie foetale devant l'existence d'une dilatation gastroduodénale (image en double bulle) souvent associée à un hydramnios.

En post natal, l'atrésie duodénale entraînera rapidement la survenue de vomissements bilieux dans 90% des cas (l'obstacle étant sous-vatérien). L'abdomen est généralement plat avec parfois voussure épigastrique ; il y a absence d'élimination méconiale le plus souvent.

A la radiologie : l'ASP est l'examen de premier choix, le cliché réalisé de face debout montre une image en double bulle gastroduodénale avec des niveaux. L'absence d'aération digestive d'aval (basse) témoigne du caractère complet de l'atrésie.

En cas de doute on fera recours au TOGD qui montrera le siège de l'occlusion.

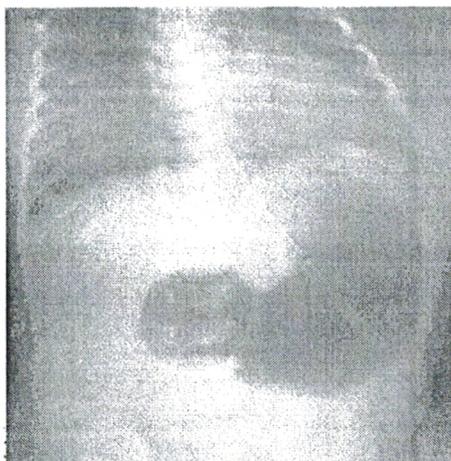
L'échographie montre une image de stase gastrique et une dilatation du segment d'amont tandis que le segment d'aval est aminci.

L'intervention chirurgicale précisera le type d'atrésie duodénale qui peut être soit un diaphragme muqueux ; soit un pancréas annulaire, soit une compression sur malrotation. Cette intervention réalisera une anastomose duodéno-duodénale ou éventuellement à un modelage duodénal.

L'évolution postopératoire est en général favorable autorisant un début rapide de l'alimentation. Cependant quelques séquelles ont été rapportées chez certains enfants à type de troubles des sécrétions biliopancréatiques.

L'atrésie duodénale peut s'associer à d'autres malformations chromosomiques, cardiaques ou digestives (atrésie de l'œsophage ou malformations ano-rectales), d'où l'importance d'une investigation clinique minutieuse devant une atrésie duodénale.

La sténose duodénale correspond à un rétrécissement à type de diaphragme de la lumière duodénale. Elle est très peu fréquente.



Atrésie duodénale
ASP : Image en double bulle

2- Les atrésies du grêle :

L'atrésie du grêle est une interruption complète ou incomplète de la lumière de l'intestin grêle. Elle peut être plus ou moins étendue.

Elle peut siéger à un niveau quelconque du grêle, voire être multiple siégeant à différents niveaux. Une forme particulière est l'atrésie en « colimaçon » où l'intestin en aval de l'atrésie est complètement dépourvu de mésentère très court et comme enroulé autour de son artère nourricière.

Comme dans les autres atrésies digestives, il existe une disparité de calibre importante, la portion dilatée en amont de la zone atrésiée pouvant intéresser plusieurs anses et même l'angle duodéno-jujénal. Avec un diamètre qui peut atteindre cinq à dix fois le diamètre de l'intestin d'aval. Cette dilatation explique le risque de dysfonctionnement post opératoire qu'il faut chercher à prévenir par des artifices de résection et de modelage lors de l'intervention chirurgicale.

*Etiopathologie de l'atrésie du grêle :

Alors que l'hypothèse d'un trouble de la reperméabilisation de l'intestin expliquerait la constitution d'atrésie du grêle septale étagée ; le mécanisme probable de l'atrésie du grêle dans ses formes localisées serait une ischémie localisée.

Une éventuelle perforation consécutive à cette nécrose aseptique explique l'association possible de l'atrésie du grêle à la péritonite méconiale.

La présence dans le segment d'aval de méconium, de lanugo et d'éléments épithéliaux résultant de la déglutition du fœtus, sont des arguments en faveur d'un accident relativement tardif du fœtus, survenant après la période d'organogenèse.

Diagnostic : Le diagnostic prénatal est souvent évoqué par l'échographie fœtale, mais plus tardivement que celui des atrésies duodénales. Cette échographie montre la dilatation des anses intestinales en amont de l'obstacle. Un hydramnios peut être associé. En postnatal, elle se révèle

par des vomissements bilieux associés à un météorisme abdominal et l'absence d'émission de méconium.

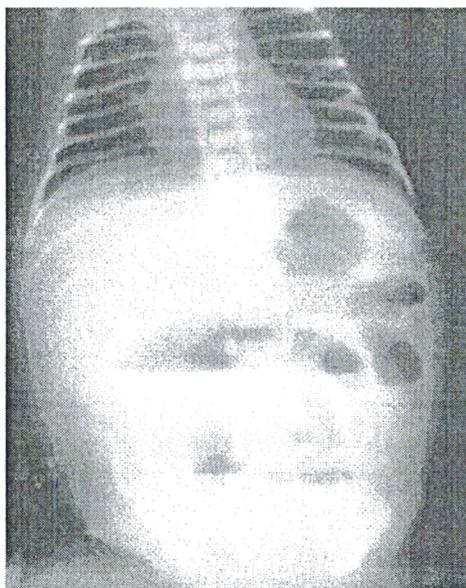
A la radiographie, l'ASP montre une dilatation du grêle avec présence de niveaux hydroaériques centraux, sans aération colique. Les calcifications dans la cavité abdominale témoignent d'une péritonite méconiale liée à la perforation d'une anse.

L'échographie montre des anses intestinales dilatées en amont de l'obstacle et amincies en aval.

La présence de gaz ou de liquide dans la cavité péritonéale témoigne la perforation digestive.

L'intervention chirurgicale va préciser le type de l'atrésie, son siège, son caractère unique ou multiple et sa longueur. Une résection économe de l'anse intestinale, un modelage et une anastomose termino-terminale permettent de rétablir la continuité du grêle.

Le pronostic est fonction du type d'atrésie, du siège et surtout de la longueur du grêle incriminé.



Atrésie du grêle
Niveaux liquides sur l'ASP

3- Les atrésies du côlon :

Les atrésies du côlon complètes ou incomplètes sont également liées à un accident de la croissance intestinale fœtale. Elles sont rares et réalisent un tableau d'occlusion néonatale basse.

Plusieurs types d'atrésie colique peuvent se voir selon que l'interruption soit complète ou incomplète.

On retrouve de part et d'autre de l'atrésie, la même différence de diamètre des deux extrémités, aux dépens de bout d'aval, parfois très marquée. En règle, le reste de l'intestin en amont est normal, d'où un pronostic dans l'ensemble meilleur que celui des atrésies du grêle.

Le mécanisme probable est un accident vasculaire fœtal puisque la même lésion a pu être reproduite in vitro.

Le diagnostic anténatal est possible à l'échographie fœtale devant des anses intestinales dilatées surtout le grêle. En post natal, elle se révèle par un syndrome occlusif néonatal qui se traduit par un abdomen distendu ; des vomissements bilieux souvent stercoraux, une absence de méconium.

L'ASP débout de face montre de nombreux niveaux hydroaériques. Le lavement aux hydrosolubles confirme le diagnostic et montre le siège de l'obstacle. Sa non réalisation ne doit pas retarder le diagnostic.

L'intervention chirurgicale permet de faire une dérivation ou une anastomose termino-terminale rétablissant ainsi la continuité digestive.

L'atrésie du côlon peut exister seule ou être associée à une maladie de Hirschprung.

4-Les malformations ano-rectales (MAR): Imperforations anales

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

Il s'agit d'une malformation due aux anomalies de la régression caudale survenant précocement au cours de la vie intra utérine (6ème-10ème semaine).

La fréquence moyenne des MAR est de 2 à 3 cas pour 10.000 naissances vivantes. Elles s'observent le plus souvent chez le garçon que chez la fille.

Les variétés anatomiques :

- La malformation est dite haute lorsque le cul de sac rectal est situé au-dessus de l'insertion pariétale du releveur de l'anus.
- La malformation est basse lorsque le cul de sac rectal arrive au-dessous de la jonction entre le releveur de l'anus et le sphincter extrême.
- La malformation est dite intermédiaire lorsque le cul de sac rectal se situe entre les deux.

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

Dans les formes hautes, dont il existe tous les degrés, la disposition est plus complexe avec dans tous les cas l'absence de tout orifice anal au niveau du périnée. Chez la fille, c'est dans l'appareil génital que se fait l'abouchement, soit au niveau de la vulve, soit plus haut dans le vagin.

Chez le garçon, l'intestin terminal vient s'ouvrir au niveau de l'urètre postérieur, soit sous l'abouchement des voies génitales, soit plus haut sous le col vésical. A ces anomalies de la terminaison de l'intestin, s'associe une aplasie plus ou moins accentuée de la musculature périnéale et pelvienne.

Les malformations associées : Les plus fréquentes sont celles qui s'intègrent dans le cadre du syndrome de la régression caudale. Il s'agit de :

- Les malformations rachidiennes : leur fréquence est d'autant plus grande que la malformation est haute.

- Les malformations génito-urinaires : en dehors des fistules recto-urinaires ou recto-génitales, on peut observer d'autres types de malformations : agénésie rénale la sténose urétrale, le reflux vésico-urétéral, l'hypospadias, l'agénésie ou la duplication vaginale.
- Les malformations digestives : l'atrésie de l'oesophage, l'atrésie duodénale, la maladie de Hirschprung.
- Les malformations cardiaques qui s'observent dans 5 à 7%.

Les signes cliniques : ils sont dominés par le ballonnement abdominal qui peut être néonatal précoce ou dans les 24 ou 48 premières heures de vie.

- Les vomissements alimentaires ou bilieux.
- L'absence d'émission de méconium dans les 24 premières heures chez un nouveau-né à terme ou dans les 48 heures chez le prématuré. L'émission de méconium par les organes génitaux.

Le diagnostic peut être posé lors de l'examen clinique minutieux du nouveau-né en salle de couche. L'ASP de face et de profil confirme le diagnostic en montrant le cul de sac rectal et permet de connaître la variété anatomique. La fistulographie montre le trajet de la fistule.

L'échographie permet de rechercher d'éventuelles malformations associées.

Le traitement est chirurgical et vise à abaisser l'intestin terminal dans l'ampoule rectale dans les formes basses, ou à réaliser une colostomie avec anus iléal dans un premier temps et dans un second temps à faire l'abaissement de l'intestin terminal.

2-Occlusions organiques extrinsèques :

1-Mésentère commun et malrotation : le volvulus

Le mésentère commun correspond à la persistance de la disposition embryonnaire de l'intestin et qui n'a pas subi la rotation normale, ni les accollements postérieurs à la paroi qui se produisent normalement lors

de la réintégration dans l'abdomen de l'anse intestinale primitive aux environs de la 12^{ème} semaine du développement embryonnaire.

Le mésentère commun est associé le plus souvent à un défaut de la rotation de l'anse intestinale primitive autour de l'axe vasculaire mésentérique supérieur. En lieu des accolements postérieurs normaux, se produisent des accolements anormaux, reliant l'angle iléo-cæcal au péritoine pariétal postérieur, en bridant le duodénum et rapprochant l'un de l'autre les angles : iléo-cæcal et duodéno-jéjunal.

Cela favorise le volvulus du grêle avec un ou plusieurs tours de la masse intestinale autour de l'axe mésentérique. Un tel accident est grave car la circulation sanguine est entravée dans tout le territoire mésentérique avec un risque accru d'ischémie étendue du grêle.

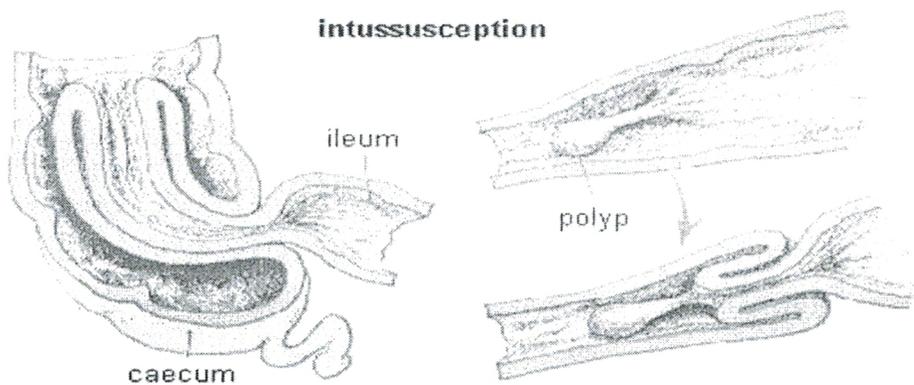
Le volvulus complet se manifeste à la naissance par des vomissements bilieux avec un abdomen plat douloureux qui est le siège d'une défense plus ou moins généralisée. L'émission de selles sanglantes est tardive et traduit la souffrance ischémique de l'intestin.

A l'ASP, les images se confondent à celles d'une atrésie duodénale. L'échographie visualise les vaisseaux mésentériques et retrouve ici une artère mésentérique située à droite de la veine et surtout un signe de tourbillon témoignant en doppler du volvulus des vaisseaux mésentériques.

Le traitement est une extrême urgence chirurgicale en vue d'éviter la nécrose intestinale qui compromet dangereusement le pronostic vital.

2-Invagination intestinale :

Passage d'un segment intestinal d'aval dans le segment d'amont



Les conséquences de l'invagination sont :

- Strangulation au niveau du collet
- Stase veineuse et lymphatique
- Ischémie de la muqueuse
- Nécrose et perforation intestinale

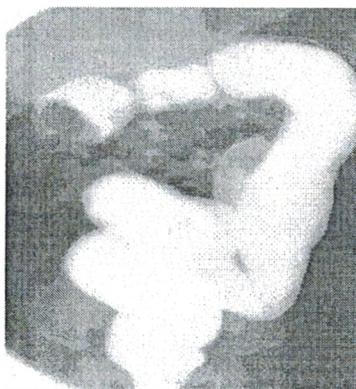
Les signes cliniques :

- Triade classique: 20 à 30 % des cas
 - Douleur intermittente et paroxystique
 - Vomissements
 - Sang dans les selles
- Troubles du transit
- Fièvre, AEG, déshydratation...
- Examen
 - palpation du boudin dans le cadre colique, sous hépatique (25 %)

-Les examens complémentaires

- Cliché abdomen sans préparation
 - Boudin d'invagination : opacité allongée (50 à 60 %)
 - Contenu aérique et fécal colique pauvre
 - Disparition du granité cæcal, niveaux HA

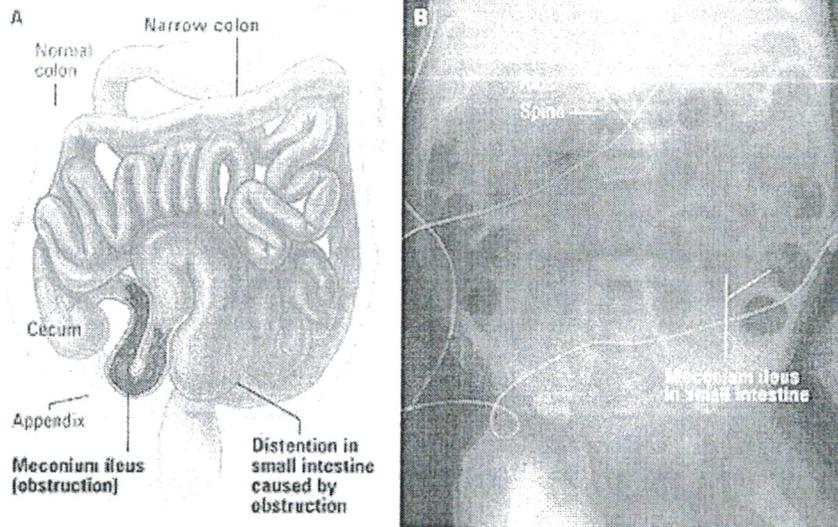
- Échographie abdominale
 - Examen diagnostique de référence
 - boudin = coupe transversale: aspect de “cible”, coupe longitudinale: aspect en “ pince de crabes”
- Lavement opaque (baryte, iode, air)
 - = diagnostique et traitement



Lavement opaque :

3-Occlusions fonctionnelles :

1-Iléus méconial : il s'observe à la naissance, chez des enfants atteints de mucoviscidose. C'est une obstruction de l'iléon terminal par du méconium pathologique, très visqueux.



2- Maladie de Hirschsprung :

Elle a été décrite en 1886 par un médecin danois Harald Hirschprung qui lui a donné son nom.

Elle se caractérise par un défaut d'innervation intrinsèque de l'intestin entraînant un syndrome occlusif néonatal.

*Physiopathologie :

Les plexus nerveux autonomes intramusculaires d'Auer Bach et sous muqueux de Messer sont dépourvus de cellules ganglionnaires et remplacés par un réseau dense de fibres parasymphatiques amyéliniques avec augmentation de l'activité acétylcholinesthésique.

Le segment intestinal aganglionnaire, d'aspect macroscopiquement normal, est apéristaltique avec une absence de relaxation permanente des fibres musculaires circulaires ; le sphincter interne est incapable de distension lors de la distension rectale. Le côlon en amont, normalement innervé est dilaté, parfois de manière très considérable d'où la

dénomination classique de « mégacôlon congénitale ». Le segment colique intermédiaire est en forme d'entonnoir. Le rectosigmoïde est le siège de l'aganglionnaire dans 80% des cas. Lorsque l'anomalie est plus étendue

vers l'amont, il s'agit d'une forme haute de la maladie, l'ensemble du côlon peut être atteint dans 8 à 10% des cas.

*Étiopathologie :

La formation des plexus nerveux résulte en effet de la migration des neuroblastes à partir des crêtes neurales de la région vagale et de la région lombo-sacrée avant la 12^{ème} SA, le long des ramifications des pneumogastriques dans la direction cefalocaudale.

L'arrêt de la migration et l'absence de maturation des neuroblastes en cellules ganglionnaires seraient responsables du défaut d'innervation de l'intestin terminal.

*Épidémiologie :

La fréquence de MH est estimée à 1 pour 5000 à 7000 naissances vivantes. Elle prédomine chez le garçon avec un sexe ratio de 1/4. Elle atteint moins le premier né que les autres enfants cadets.

Les formes sporadiques sont plus fréquentes 85% des cas. ; Les formes familiales sont retrouvées dans 8 à 10% des cas ; les formes associatives à d'autres malformations représentent 5 à 7% des cas.

L'existence de la forme familiale a permis de développer la notion de maladie génétique et des gènes ont été récemment identifiés. Ces gènes seraient situés sur le bras long du chromosome 10 et sur le chromosome 13.

*Les signes cliniques :

L'examen est normal à la naissance. Plus ou moins rapidement, vont apparaître ballonnement abdominal, puis rejets et vomissements. Dans 2/3 des cas, l'élimination de méconium est retardée au-delà de la 24^{ème} heure de vie. Le TR ou la montée prudente d'une sonde rectale sont très évocatrices quand ils entraînent l'élimination explosive de méconium et de gaz permettant le déballonnement du nouveau-né.

Elle est parfois masquée par une péritonite néonatale par perforation du cæcum, qui est l'une de ses complications.

Le diagnostic de la MH est histologique.

L'examen radiologique : (ASP et le lavement opaque) et la manométrie ano-rectale peuvent contribuer au diagnostic.

L'ASP montre les anses digestives dilatées.

Le lavement aux hydrosolubles est évocateur par :

- Une disparité de calibre entre le segment aganglionnaire et le segment d'amont ;
- L'absence d'haustrations coliques sur le segment aganglionnaire et un aspect « en plie d'assiettes » sur le segment distendu. Dans les formes longues de la maladie de Hirschprung, le côlon est de calibre normal ou diminué sans zone transitionnelle et il semble raccourci en forme de point d'interrogation.

Le diagnostic est affirmé par la biopsie trans-anales immédiatement au-dessus de la ligne anopectinée. L'histologie recherchera les zones aganglionnaires.

*Complications de la MH :

Elles sont essentiellement l'entérocolite ulcéro-nécrosante ; la péritonite par perforation digestive.

Le traitement : est chirurgical en fonction de la zone aganglionnaire. On peut pratiquer soit une résection anastomose en un temps de la zone aganglionnaire, soit une colostomie avec rétablissement secondaire de la continuité.

Le pronostic : est habituellement bon dans les formes courtes et réservé dans les formes longues.

3-Les péritonites :

- La péritonite méconiale résulte d'une perforation intestinale en milieu aseptique en anténatal, entraînant un passage de méconium dans la cavité péritonéale. Dans la race blanche, elle révèle une mucoviscidose dans environ un quart des cas.

- La péritonite médicale, rare en période néonatale, pouvant être secondaire à une perforation digestive, à une septicémie. Elle peut être associée à une péritonite méconiale.

Elle peut être révélatrice d'une maladie de Hirschprung par la perforation cœcale.

Dans les deux cas, il y a un état inflammatoire de la cavité péritonéale.

Cliniquement, il y a une distension abdominale avec signe de défense, des vomissements le souvent bilieux, une absence ou retard d'émission de méconium. L'état général est vite altéré.

A la radiologie : l'ASP confirme le diagnostic en montrant des calcifications péritonéales, soit un pneumopéritoine de la grande cavité ou un épanchement.

L'échographie montre un pneumopéritoine ou un épanchement liquidien sous forme d'ascite. Le traitement est une urgence chirurgicale.

3-L'entérocolite ulcéro-nécrosante : (E U N)

L'EUN est une maladie acquise, d'origine vasculaire et infectieuse qui survient le plus souvent chez le prématuré.

Il s'agit d'une nécrose de la muqueuse digestive du grêle survenant dans un contexte septique ou au décours d'une maladie de Hirschprung. Le risque est la péritonite par perforation ou une ischémie intestinale.

Sa cause reste mal élucidée, mais il semble que soit impliquée l'association d'une pullulation microbienne, une intolérance alimentaire et une ischémie digestive.

Le tableau clinique est dominé par un faciès septique, un ballonnement abdominal douloureux, des vomissements alimentaires et bilieux, des selles glairo-sanguinolantes ou tout simplement une rectorragie.

A l'ASP il existe une distension abdominale avec des anses figées de façon globale ou localisée, un épaississement pariétal contenant des bulles d'air, c'est la pneumatose intestinale. A cela peut s'associer la pneumatose visible sous la forme d'une image aérique moulant le tronc porte.

La présence d'un pneumopéritoine signe la perforation digestive. Le traitement est avant tout médical basé sur un tri antibiotique efficace sur les entérobactéries et les germes anaérobies ; un soutien hémodynamique par des drogues vasopressives améliorant la perfusion mésentérique, une aspiration gastrique quotidienne, une nutrition parentérale et la mise sous ventilation assistée.

Le traitement chirurgical vient en cas de péritonite par perforation digestive, devant une sténose cicatricielle ou lorsque le traitement médical est inefficace pour lever le plastron. Ce traitement chirurgical consistera à une entérostomie en amont des lésions ou éventuellement à une résection des anses nécrosées.

Le pronostic dépend de la précocité de la prise en charge et de l'efficacité du traitement

5-Myéломéningocèle :

A-DEFINITION :

La **myéломéningocèle** est une forme de spina bifida. Ce mot, qui signifie épine fendue en deux, désigne une malformation d'origine congénitale de la colonne vertébrale, entraînant l'absence de soudure de la partie arrière (arc postérieur et apophyse épineuse) d'une ou plusieurs vertèbres, laissant un espace plus ou moins important à travers lequel le contenu de la colonne vertébrale est susceptible de faire saillie (hernie prenant la forme d'une tumeur).

Le myéломéningocèle est également appelé spina bifida aperta (ouvert) ou hydrosrachis externe pré-médullaire.

B- CAUSES :

Le myéломéningocèle est lié à une fermeture incomplète du tube neural durant le développement embryonnaire. Normalement, le développement du tube neural se produit aux cours de la 4^e semaine après la fécondation. Le tube se situe dans la région postérieure, entre le bas du dos et le crâne. Il va se fermer normalement en commençant par le milieu, puis la fermeture progresse vers les extrémités du corps. Cependant, il arrive que le tube ne se ferme pas totalement : la fermeture cesse avant d'avoir atteint l'extrémité caudale de l'embryon). Les anomalies du tube neural comprennent aussi l'anencéphalie et l'encéphalocèle. Elles sont favorisées par le diabète, l'hyperthermie, et le cholestérol. Des recherches récentes en génétique (Docteur Jean-Louis Lemelle, Vannes) ont montré que l'une des causes du spina bifida est d'origine génétique. Les anomalies de fermeture du tube neural et des vertèbres sont positivement corrélées à la présence d'un allèle mutant du gène de la 5,10-méthylène tétrahydrofolate réductase. Cette MTHFR perd environ 55% de son efficacité quand le codon 677 de son gène porte une thymine au lieu d'une cytosine. Le risque d'avoir un enfant atteint de spina bifida est donc plus grand chez les femmes qui ont déjà eu un

enfant atteint de spina bifida. De même, le risque d'avoir un enfant atteint de spina bifida est augmenté si l'un des deux parents est lui-même atteint de spina bifida et que la mère ne prend pas d'acide folique. Les risques de malformations gravissimes augmentent encore quand les deux parents sont touchés et que la mère ne prend pas d'acide folique avant sa grossesse ou, au pire, durant son premier mois de grossesse. Des études récentes ont montrés que le spina bifida est favorisé par un manque d'acide folique au début de la grossesse. Pour éviter cette situation, il est préférable de prendre sous forme de comprimé l'acide folique dans les six mois qui précèdent le début de la grossesse ou, au pire, dans le premier mois de grossesse. La MTHFR est une enzyme clef du métabolisme de l'acide folique et de l'homocystéine. Ses mutations ont été impliquées dans des affections multifactorielles, comme les maladies neurologiques et cardiovasculaires qui s'améliorent avec un apport de folates. Quelques rapports, à confirmer, suggèrent une corrélation entre le génotype 677C →T et les fentes palatines ou les anomalies congénitales cardiaques. Il semble que le génotype 677C→T accroît le taux d'avortement spontané de 30 % à 40 %, surtout en début de grossesse. Il augmente aussi de 40 % le risque de problèmes vasculaires placentaires et de 20 % la probabilité de pré-éclampsie. Il favorise aussi les retards mentaux, les stérilités et les risques de convulsions. Des méta-analyses suggèrent que le génotype 677C→T peut être un modeste facteur de risque pour les accidents vasculaires cérébraux, les maladies coronariennes et les thromboses veineuses, et plus encore s'il existe une carence en acide folique. Une association, encore controversée, a été notée entre la schizophrénie et l'allèle 677C→T. Une analyse, sur 6 000 individus, a indiqué que le génotype 677C→T accroît de 70 % le risque de dépression. Des travaux sur la démence et le déclin cognitif léger ont trouvé une augmentation des taux d'homocystéine plasmatique chez un nombre significatif de patients. Toutefois le lien entre 677C→T et la démence d'origine vasculaire ou encore la maladie d'Alzheimer n'a pas été clairement établi. Un apport insuffisant en folates prédispose au

cancer colorectal. Cependant, si l'apport en acide folique est suffisant, le génotype 677C→T est paradoxalement associé à une diminution du risque de cancer colorectal. Il exerce aussi un effet protecteur dans les leucémies lymphocytaires aiguës. Lorsque l'apport en folates est insuffisant, l'augmentation du risque de contracter certains cancers est associée au génotype 677C→T. Chez la souris mutantes MTHFR ont aussi été signalées des atteintes hépatiques et cérébelleuses, des retards de développement.

C-SYMPTOMES :

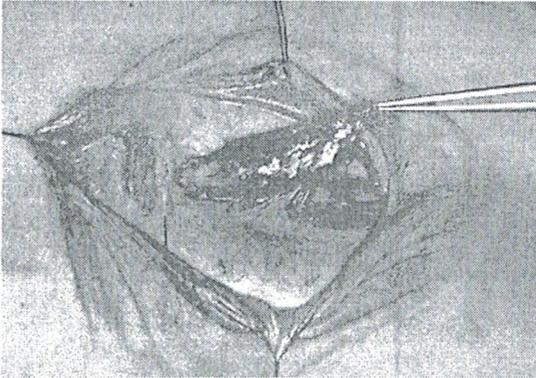
- Hydrocéphalie (présence de liquide en excès dans la boîte crânienne).
- Infections bactériennes.
- Agrandissement des voies urinaires, et augmentation de la taille du rein.
- Incontinence des sphincters (impossibilité de retenir les urines et les selles).
- Paralysie des membres inférieurs.
- Cyphose (courbure exagérée d'un côté ou de l'autre de la colonne vertébrale).
- Malformation d'Arnold-Chiari (modifications anatomiques importantes : déplacement de structures normalement situées dans le cerveau vers la partie haute des vertèbres cervicales)
- Troubles cutanés.
- Les enfants sont très fatigués, leur sommeil est perturbé.

D-TRAITEMENT :

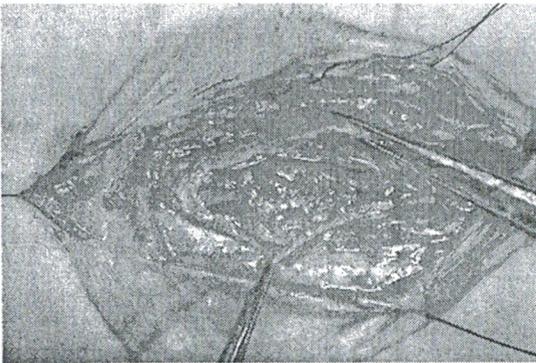
Quand il est possible, le traitement est chirurgical et doit être entrepris rapidement après la naissance. Il consiste à réduire la hernie de la moelle épinière et à reconstruire la paroi. Toutefois, l'intervention chirurgicale n'est généralement pas pratiquée dans les formes les plus graves.



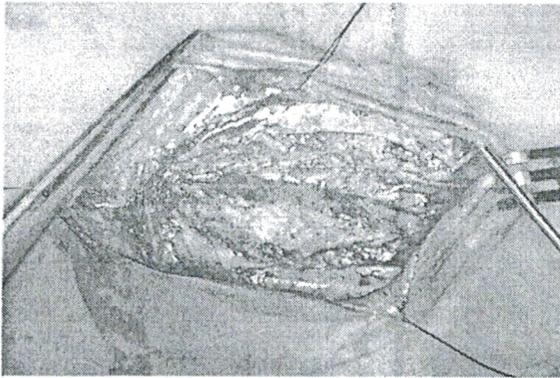
myéломéningocèle avec sa placode neurale. Incision curvilinéaire autour de cette placode à la jonction entre l'arachnoïde et la peau dysplasique en périphérie



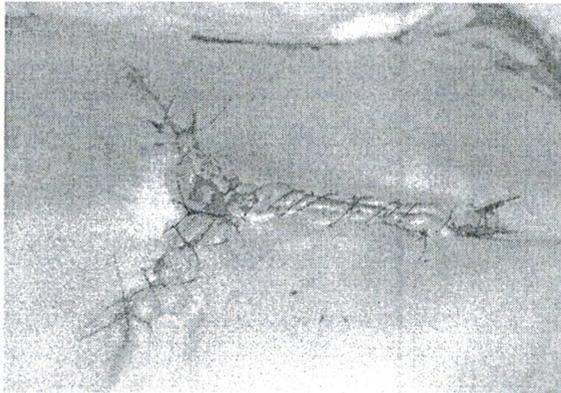
La placode a été refermée par rapprochement de ses bords latéraux, suturés ensemble sur la ligne médiane postérieure. Ceci confère à la placode une forme cylindrique en prolongement de la moelle intacte.



La placode neurale refermée se trouve en profondeur du site opératoire. On a procédé à deux incisions latérales des parois de la cavité et disséqué latéralement deux lambeaux de dure-mère qui seront rabattus médialement et suturés pour constituer un nouveau fourreau dural entourant la placode.



Un néo-sac dural a été reconstitué. En extradural on distingue une racine nerveuse. On cherche ensuite à refermer le fascia sur la ligne médiane, quitte, s'il le faut, à disséquer des lambeaux latéraux qu'on rabattra et suturera médialement. Finalement, on rapproche le plan sous-cutané au niveau de la zone jonctionnelle (voir texte).



Résultat final

E-SUIVI :

Le suivi de ces enfants nécessite la coordination de nombreuses équipes spécialisées :

- Chirurgien orthopédique (hanche, genou, pied).
- Neurologue (en cas d'hydrocéphalie).
- Urologue (problèmes de sphincters, pose de sphincter artificiel).
- Pédiatre
- Psychologue (soutien en cas de séparation de l'enfant de la famille pour effectuer des séjours en centre de rééducation, suivi scolaire).
- Kinésithérapeute (rééducation contre les attitudes vicieuses, les rétractions, l'apprentissage de la marche, l'habitude du port d'appareils), rééducation urologique (acquisition de la continence).

6-Syndrome de Pierre Robin :

A-DEFINITION :

Le syndrome Pierre Robin ou mieux, la séquence Pierre Robin, est défini par une triade morphologique orofaciale faite d'un rétrognathisme (menton en arrière avec les gencives inférieures derrière les gencives supérieures) , d'une glossoptose (langue mobile susceptible de chuter en arrière) et d'une fente vélo-palatine postérieure médiane. Il peut y avoir des malformations associées tel que dans le syndrome de stickler (vitréo-rétinopathie héréditaire associant des signes oculaires à un syndrome de Pierre Robin plus ou moins complet, à des atteintes osseuses et à une surdité neurosensorielle), le syndrome de Catel-Manzke, la microdélétion 22q11.

La position sur le ventre, ou parfois un tube naso-pharyngé est alors indispensable pour maintenir une bonne ventilation pendant le sommeil; une surveillance avec monitoring cardio-respiratoire est assurée pendant le sommeil de ces enfants.

B-LES DIFFERENTS STADES :

Stade I :

Le syndrome de Pierre Robin ne présente ici que des anomalies morphologiques sans détresse respiratoire (25%). Un stridor (bruit respiratoire aigu, provoqué par une obstruction incomplète du larynx ou de la trachée) peut être noté mais les gaz du sang sont normaux. Le reflux gastro-œsophagien et l'hypertonie vagale (augmentation anormale du tonus musculaire du nerf pneumogastrique) sont inconstants et

discrets. L'alimentation au biberon est possible et la courbe de croissance staturo-pondérale est normale.

Ces enfants relèvent d'une surveillance médicale régulière.

Stade II :

L'obstruction respiratoire est modérée mais elle est susceptible de s'aggraver à tout moment, en particulier lors de la survenue d'un épisode d'encombrement ou d'infection pulmonaire. Il existe des troubles de la succion-déglutition, une hypertonie vagale et un reflux gastro-œsophagien. Ces enfants (60%) doivent être admis dans une unité de réanimation.

Le traitement médical consiste en la surveillance permanente des constantes respiratoires permettant d'adapter une oxygénothérapie. Ces enfants sont dépendants de soins infirmiers constants. La position ventrale, proclive, permet de diminuer l'obstruction respiratoire et le reflux gastro-œsophagien. L'alimentation associant biberons et nutrition entérale (sonde naso-gastrique) à débit constant assure une croissance staturo-pondérale normale. Le traitement médical associe un traitement antireflux et un atropinique (médicament qui diminue les sécrétions). A la date de la fermeture de la fente vélo-palatine l'enfant devra être capable de s'alimenter normalement à la cuillère.

Stade III :

Dans ces formes graves (15%) la clinique est dominée par l'insuffisance respiratoire. Elle peut se manifester dès la naissance mais elle peut être modérée durant les premières semaines de vie et se majorer ensuite. L'apparition de nombreuses pauses respiratoires obstructives et centrales entraîne une hypoxie et une hypercapnie permanente qui se traduit cliniquement par un tirage sus-sternal, intercostal et une cyanose. Dans ces formes il est mis en évidence une défaillance totale de la succion-déglutition, une hypertonie vagale et un reflux gastro-œsophagien sévères. Ces enfants doivent être transférés dès la naissance dans une unité de réanimation médico-chirurgicale. Il y a en général gastrostomie et trachéotomie. L'hospitalisation peut être de plusieurs mois

C-HISTORIQUE :

Maxime Ménard (1872-1926) et Odilon Marc Lannelongue (1840-1911) décrivent en 1891 différentes affections congénitales dont le Syndrome de Pierre Robin.:

- Affections congénitales de la tête et du cou. Lannelongue Paris, 1891

Pierre Robin (1867-1950) a détaillé cette pathologie en 1923, devant un enfant qui présentait une hypoplasie mandibulaire et une langue qui tombait vers l'arrière, gênant la respiration.

D-CLINIQUE :

L'étiopathogénie de ce syndrome n'est pas connue, mais on pense qu'il s'agit d'une hypoplasie mandibulaire embryonnaire qui s'accompagne d'une malposition de la langue, entraînant une fente palatine.

Sur le plan ophtalmologique il est possible de constater différentes anomalies, dans 10 à 30% des cas, plus ou moins associées:

- une cataracte
- un ptosis
- une forte myopie
- un glaucome dysgénésique
- un décollement de rétine
- le vitré est liquéfié et optiquement vide, il existe souvent un décollement postérieur du vitré avec hyaloïde postérieure épaissie et fenêtrée
- la périphérie rétinienne peut être plus ou moins altérée (atrophie, clumping, palissades...)

Le Syndrome de Pierre Robin est souvent sporadique. Une hérédité autosomique est possible dans 10 à 15% des cas. Il peut rentrer dans le cadre de maladies polymalformatives, comme le syndrome de Stickler qui est une arthro-ophtalmopathie héréditaire à transmission autosomique dominante dont l'expression phénotypique est très variable.

E-EVOLUTION :

Elle est souvent favorable quand le Pierre Robin est isolé et ne s'associe pas à des troubles généraux sévères.

On est amené à fermer chirurgicalement la fente palatine. La position de la langue va se normaliser progressivement. Verticale au début, elle va retrouver une position physiologique horizontale. Un environnement médicalisé attentif est nécessaire pour éviter les fausses routes et les troubles respiratoires.

F-TRAITEMENT :

Le palais :

Une intervention chirurgicale sera proposée à l'âge de 6 mois à 18 mois. Mais il arrive que certains hôpitaux opèrent vers 3 mois. Il y aura une, voir plusieurs opérations afin de le fermer. Parfois il faut faire une construction complète du palais. On peut pratiquer une pose de drains afin de soigner les otites séreuses. Elles sont provoquées par le manque de déglutition et/ou par le manque de muscles du palais de par la fente palatine C'est l'ORL qui est chargé de cette intervention.

La trachéotomie :

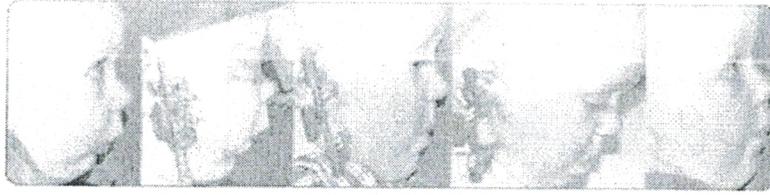
Elle sera pratiquée si l'enfant est en grande détresse respiratoire.

La glossopexie :

C'est un acte chirurgical qui consiste à attacher la langue à la lèvre inférieure. Cela évite que l'enfant avale sa langue. Lorsque la langue sera libérée, en principe suite à l'opération du palais, il faudra peut être un suivi orthophoniste pour apprendre à votre enfant à se servir de sa langue. Il n'y a pas de risque pour les dents qui peuvent pousser entre temps.

La gastrostomie :

Est pratiquée si l'alimentation par voie orale est impossible. L'introduction directe de l'alimentation par une sonde dans l'estomac permettra de conserver une courbe de croissance normale.



7-Omphalocèle :

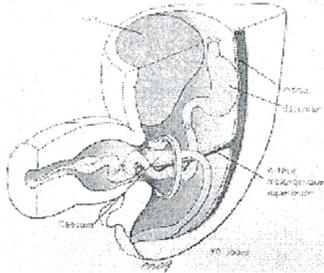
A-DEFINITION :

Défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique translucide et avasculaire.

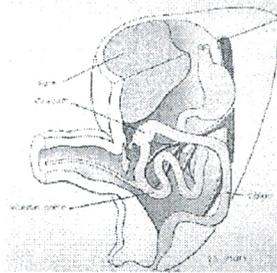
B-CAUSES:

- Au cours du développement embryonnaire: petite ouverture au niveau des muscles abdominaux permettant le passage du cordon ombilical.
- 6^{ème} et 10^{ème} semaine: les intestins se projettent dans le cordon ombilical.

➤ 11^{ème} semaine: pas de retour des organes abdominaux dans la cavité abdominale.



Projection des intestins dans le cordon ombilical



Etat normal : réintégration dans la cavité abdominale.

C-MALFORMATIONS ASSICIEES A L'OMPHALOCELE:

Le risque d'association malformative est élevé : 50%. Il s'agit principalement :

- 1 - Anomalies chromosomiques: Trisomie 13-15, Trisomie 16-18, Trisomie 21.
- 2 - Eventration ou hernie diaphragmatique
- 3 - Malformations cardiaques
- 4 - Syndrome de Wiedemann-Beckwith associant:
 - Omphalocèle
 - Hypoglycémie
 - Macroglossie
 - Viscéromégalie
 - Associée in constamment à une translocation chromosomique 11p15
- 5 - Malformations génito-urinaires
- 6 - Pentalogie de Cantrell : Omphalocèle -Hernie diaphragmatique antérieure-Fente sternale – Ectopie cardiaque avec cardiopathie (CIV).

D-LES DIFFERENTES FORMES :

Selon le diamètre on distingue :

- _ L'omphalocèle dont le diamètre est inférieur à 2cm ; c'est la hernie dans le cordon d'une anse intestinale.
- _ L'omphalocèle de 4 à 8cm permettant la hernie d'une longueur +/- importante de grêle et plus rarement du foie.
- _ L'omphalocèle volumineuse >8 cm contenant le foie et la quasi totalité du tube digestif.

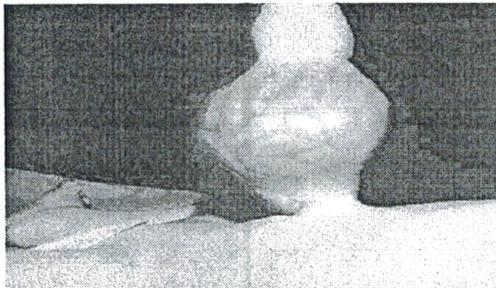
E-DIAGNOSTIC :

Diagnostic prénatal:

Le diagnostic prénatal est le plus souvent fait lors de l'échographie initiale vers la 10^{ème} -12^{ème} semaine de terme. Sinon il est fait lors de l'examen échographique pour étude morphologique du fœtus entre la 18^{ème} et la 24^{ème} semaine d'aménorrhée. L'échographie met en évidence une absence de fermeture de l'orifice ombilical. Il permet également de préciser les viscères herniés : Foie - Tube digestif et plus rarement le cœur ou la vessie. Il justifie la recherche de malformations associées en particulier cardiaques et chromosomique par une échocardiographie fœtale et une étude du caryotype sur des cellules fœtales prélevées par amniocentèse.

Diagnostic post natal:

A la naissance le diagnostic est en général facile puisque l'omphalocèle se présente comme une tuméfaction sessile de volume variable avec des viscères recouverts d'une membrane translucide à travers laquelle on distingue l'intestin grêle et le foie. Le cordon ombilical s'implante parfois avec un trajet hélicoïdal à la partie centrale ou inférieure de la membrane. La rupture de la membrane de l'omphalocèle est exceptionnelle.



Dès la naissance trois gestes s'imposent :

1. la mise en place d'une sonde oro-gastrique pour éviter la distension aérique des viscères herniés,
 2. la protection de l'omphalocèle par la mise en place de la partie inférieure du corps du nouveau-né dans un sac plastique stérile.
 3. la mise en place d'une voie veineuse permettant un apport hydrosodé et glucidique évitant l'hypoglycémie. On associera une antibioprophylaxie par voie parentérale (céphalosporine, aminoside).
- La recherche postnatale de malformations associées.

F-PRISE EN CHARGE :

Le traitement de l'omphalocèle dépend essentiellement du diamètre du défaut pariétal.

-Lorsque l'anneau de l'omphalocèle est inférieur à 2 cm, il s'agit d'une hernie dans le cordon dont le traitement est réalisé en un temps par l'exérèse de la membrane avec une exploration de l'intestin grêle à la recherche de malformation associée en particulier diverticule de Meckel et une fermeture pariétale primitive (aponévrose du muscle grand droit et réalisation d'un néo--ombilic).

-Lorsque le diamètre de l'omphalocèle est supérieur à 8 cm et que son contenu associe le foie et l'intestin grêle, il est préférable de proposer une fermeture différée de la paroi abdominale après une réintégration progressive des viscères herniés. L'intubation et la ventilation assistée associées à une curarisation permettent un relâchement total des muscles de la paroi abdominale. La réintégration progressive des viscères se fait par gravité par traction du cordon ombilical associée à une pression des viscères par un pansement. Il est, en effet, nécessaire de protéger la membrane des traumatismes et de l'infection par un pansement hermétique. Entre 4 et 6 jours la réintégration complète dans la cavité abdominale des viscères herniés permet alors une fermeture de la paroi abdominale. Le plus souvent il s'agit d'une fermeture primitive du muscle grand droit et de la peau.

-D'autres techniques de fermeture des omphalocèles ont été proposées :

*situations anatomiques où la pression de fermeture est trop élevée : il est alors nécessaire de mettre une plaque prothétique (plaque type Goretex) pour combler le défaut musculo-aponévrotique. La plaque est recouverte par une suture cutanée.

*rupture traumatique de la membrane : il est nécessaire de pratiquer dès la naissance l'exérèse de la membrane pour la remplacer par des plaques de silastic créant un "silo" contenant les viscères herniés, permettant une réintégration progressive par pression régulière (méthode de Schuster).

Les complications pré ou post-opératoires sont:

- infectieuses : secondaires à une colonisation bactérienne de la membrane et justifient une antibioprophylaxie et une surveillance quotidienne de la flore présente au niveau de la membrane.
- dépendance d'une ventilation assistée soit par hyperpression intra abdominale (transitoire) soit par hypoplasie pulmonaire ; complications graves des grosses omphalocèles.

G-PRONOSTIC :

Le pronostic de l'omphalocèle dépend de son diamètre, des malformations associées et du poids de naissance. Ils sont prévisibles par le diagnostic prénatal. Les enfants qui présentent des anomalies chromosomiques ou des malformations cardiaques graves ont une mortalité élevée.

L'hypoplasie pulmonaire secondaire à l'absence d'un développement de la base à la cage thoracique est difficilement prévisible si ce n'est par le diamètre de l'omphalocèle et peut être à l'origine d'un séjour prolongé en réanimation.

8-Laparoschisis :

A-DEFINITION :

Défect para-ombilical droit de la paroi antérieure de l'abdomen avec éviscération de l'anse intestinale primitive.

B-CAUSES :

Cette anomalie serait secondaire à un défaut de résorption pariétale au point d'entrée de la veine vitelline, vers la 9ème semaine de la vie in utero, il est contemporain de la réintégration de l'anse intestinale primitive. Par le défaut pariétal l'anse intestinale s'éviscère et baigne dans le liquide amniotique. Le liquide amniotique à pH 7 est à l'origine d'une péritonite chimique avec un épaississement et un œdème de la paroi intestinale. Le grêle extériorisé est agglutiné, plus court et recouvert d'une membrane acellulaire. La disposition de mésentère commun (**0°**) est systématique. Le foie n'est quasi jamais extériorisé. Par contre il n'est pas exceptionnel de voir extériorisés l'annexe (ovaire et trompe) ou un testicule ectopique.

C-MALFORMATIONS ASSOCIEES AU LAPAROSCHISIS :

Dans 10 à 25% des cas existent des lésions intestinales associées :

- Atrésie du grêle: 11%
- Nécrose iléale: 13%
- Perforation duodénale 0.2%

Ces complications sont secondaires à l'obstruction, l'ischémie de l'intestin extériorisé et à l'agressivité des composantes du liquide amniotique (Urée, Potassium ...).

D-DIAGNOSTIC :

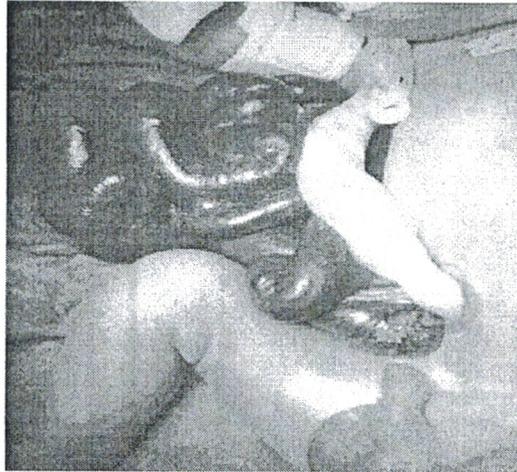
Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal est fait lors de l'examen échographique pour étude morphologique du fœtus entre la 18ème et la 24ème semaine d'aménorrhée. L'échographie met en évidence des anses intestinales flottant librement dans le liquide amniotique. Un oligoamnios est retrouvé une fois sur trois, par contre l'hydramnios est exceptionnel. La surveillance échographique prénatale permet :

- de déceler un retard de croissance in utero qui survient essentiellement lors du 3ème trimestre de la grossesse (perte protéique par transsudat).
- de surveiller la vascularisation de l'anse intestinale extériorisée. Le risque majeur étant la nécrose de l'anse intestinale par strangulation au niveau du collet étroit du laparoschisis.

Diagnostic post natal

A la naissance le diagnostic est immédiatement fait par la mise en évidence d'une anse intestinale éviscérée par un orifice para ombilical. L'implantation du cordon ombilical et le non recouvrement total de l'intestin permet de distinguer le laparoschisis de l'omphalocèle à membrane rompue.



Dès la naissance la prise en charge assurera :

1. la protection de la partie inférieure du corps du nouveau-né dans un sac en plastique stérile (sac à grêle), ce qui permettra de protéger le nouveau-né :

- de l'hypothermie
- de diminuer les pertes insensibles
- diminuer le risque d'infection
- d'éviter les lésions traumatiques de l'intestin éviscéré.

2. une perfusion avec des apports hydrosodés supérieurs à ceux d'un nouveau-né normal (80-60ml/kg/jour X1, 5).

3. une sonde naso-gastrique pour prévenir la distension aérique de la partie extériorisée de l'intestin.

4. une antibiothérapie contre les germes Bg \pm , Bg $-$, anaérobie (Céphalosporine - aminoside).

E-PRISE EN CHARGE :

Sous anesthésie générale et après intubation endotrachéale, désinfection de la paroi et des anses intestinales extériorisée. Inspection prudente du grêle extériorisé à la recherche de lésions associées (atrésie -perforation). Cette inspection anatomique est plus ou moins facile selon le degré de la péritonite plastique permettant de distinguer le laparoschisis avec des anses intestinales complètement libres les unes par rapport aux autres et un laparoschisis avec des anses agglutinées et une paroi très épaissie recouverte d'une membrane rendant la viscérolyse hémorragique et dangereuse.

Il est parfois nécessaire d'agrandir l'orifice pariétal (une fois sur deux). Avant la réintégration des anses intestinales l'évacuation du méconium par un lavement à la gastrografine diluée à 50% diminue le volume des anses intestinales et permet de mettre en évidence une éventuelle atrésie associée.

La mise en évidence de complications (atrésie ou perforation) nécessite un traitement avant la réintégration de l'anse intestinale : soit résection anastomose si la qualité de la paroi intestinale permet de réaliser ce geste sans difficulté, soit jéjuno ou iléostomie en amont de la perforation ou de l'atrésie et de proposer un traitement définitif de l'atrésie dans un deuxième temps.

La réintégration des viscères sera prudente en monitorant la pression de ventilation qui devra ne pas dépasser 35 cm d'eau.

Si la fermeture de la paroi abdominale est impossible, il est alors nécessaire de mettre en place une plaque prothétique (type Goretex). Il s'agit d'une plaque qui viendra combler le défaut musculo-aponévrotique qui sera élargi. Par contre la fermeture cutanée est le plus souvent possible.

La mise en place d'un cathéter central pour assurer un support nutritionnel parentéral postopératoire est systématique.

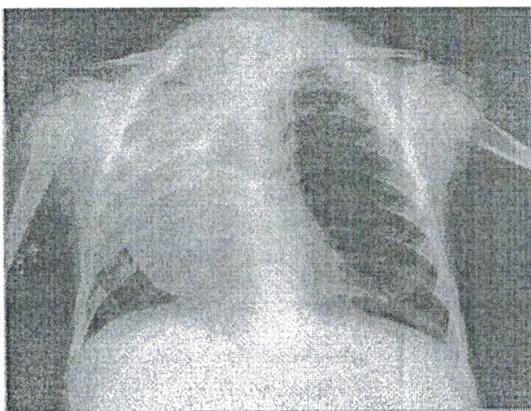
Les complications postopératoires sont :

- les complications infectieuses, le plus souvent rapportées au cathéter ; les abcès cutanés au niveau de la fermeture de l'orifice du laparoschisis sont exceptionnels.
- l'hyper pression abdominale par traction excessive sur la paroi abdominale peut être à l'origine d'une compression de la veine cave inférieure avec œdèmes des membres inférieurs et oligoanurie. Elle doit être prévenue par une fermeture musculo-aponévrotique sans traction en préférant l'utilisation d'une plaque.
- la durée de l'iléus postopératoire excède rarement quatre à cinq semaines.

9-L'emphysème lobaire géant

Son diagnostic anténatal est difficile car il se présente souvent sous la forme d'un morceau de poumon hyperéchogène, difficile à différencier d'une MAKP de type III ou d'une séquestration. Une localisation préférentielle au lobe supérieur et au lobe moyen peut être une indication mais, en pratique, c'est essentiellement en postnatal que ce lobe pulmonaire va s'expandre et trapper l'air inspiré, conduisant à une insufflation de plus en plus importante de ce lobe pathologique. Celui-ci va refouler le reste du parenchyme sain, refouler le médiastin et le poumon controlatéral et conduire à une détresse respiratoire plus ou moins rapide, parfois favorisé par un épisode infectieux.

Un geste de lobectomie est souvent nécessaire, en semi-urgence, du fait du retentissement hémodynamique induit par l'expansion de l'emphysème géant. Cette chirurgie se fait parfois dans des conditions difficiles lorsqu'il faut « extérioriser » rapidement ce lobe malade afin que le patient puisse à nouveau ventiler normalement. Parfois, la situation est moins urgente et il est possible, même dans ces situations, de conduire ces interventions sous thoracoscopie.



Emphysème lobaire géant d'obe supérieur gauche. Notez le déplacement médial et l'hyperopacification du lob pathologique.

10-Imperforation choanale :

A-INTRODUCTION :

L'obstruction de la voie aérienne supérieure chez le nouveau né aboutit à une menace vitale, si celle-ci est complète.

L'atrésie des choanes par une membrane ou une obstruction osseuse, est retrouvée chez environ 50 % des enfants présentant un syndrome de CHARGE. Elle est unilatérale ou le plus souvent bilatérale.

B-DEFENITION :

Atrésie des choanes : Occlusion complète ou incomplète de l'orifice postérieur des fosses nasales, qui communique avec le pharynx.

C-RAPPEL EMBRYOMOGIQUE :

L'épiblaste de l'extrémité craniale de l'embryon est soulevé par des bosses mésoblastiques appelées **bourgeons faciaux**. Il existe 5 bourgeons faciaux qui sont séparés par des sillons et qui délimitent une dépression appelée **stomodeum, ou bouche primitive**. L'ébauche du nez est faite par le bourgeon frontal impair médian.

L'épiblaste s'épaissit en deux endroits sur le bourgeon et cet épaississement va se creuser en gouttière dans le sens ventro-dorsal au toit du stomodeum. La jonction des bourgeons nasaux latéraux et maxillaire avec le bourgeon nasal va former, donc, les fosses nasales jointes.

L'atrésie des choanes est liée à un trouble du développement embryonnaire se situant entre 35 et 45 jours de la gestation.

L'embryologie expérimentale permet d'expliquer actuellement cette malformation congénitale, par des anomalies dues à un arrêt de la migration ou de l'interaction des cellules de la crête neurale, de l'extrémité craniale du fœtus.

A 10 semaines, la face du fœtus est pratiquement modelée.

D-RAPPEL ANATOMIQUE :

Il y a 5 bourgeons faciaux, ils vont former deux gouttières qui sont délimitées par le bourgeon médian et les bourgeons latéraux. C'est ainsi que se forment les orifices nasaux droit et gauche. La partie postérieure forme les choanes.

Les choanes, c'est en fait un canal de forme ovalaire légèrement oblique en bas et avant, qui est limité :

- en dedans, par la partie postérieure du vomer,
- en bas, par le bord postérieur de la lame horizontale du palatin,
- en dehors, par l'aile interne de la ptérygoïde,
- en haut, par la face inférieure du corps du sphénoïde.

E-METHODES D'EXPLORATION :

Avant la naissance : Échographie. Parfois difficile à mettre en évidence si les conditions d'examen ne sont pas favorables.

A la naissance : Vérification de l'intégrité des choanes par passage d'une sonde nasale systématique.

Avant 6 mois : Endoscopie, scanner (étude en cours pour évaluer les dimensions endo-nasales des nouveau-nés ne présentant pas d'autre dysmorphie cranio-faciale).

F-TECHNIQUES OPERATOIRES :

L'atrésie des choanes met en jeu le pronostic vital lorsqu'elle est bilatérale, le nouveau né ne pouvant respirer que par le nez. Le traitement en est chirurgical par trépanation par voie transeptale, avec élargissement de la choane atrésiée et du bord postérieur de la cloison. Le calibrage de l'orifice par des lames de silastic enroulé souple évite les récurrences, traitées ensuite par laser. Le risque de récurrence existe jusqu'à l'âge de 8 ans.

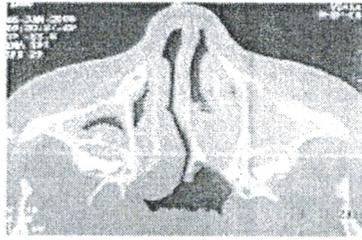


Fig. 1 : TDM (forme mixte)

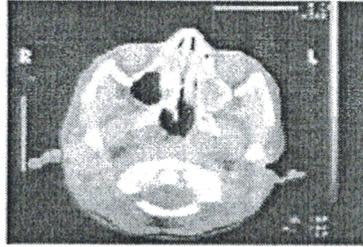


Fig. 2: TDM (forme osseuse)

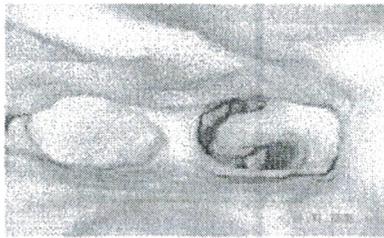


Fig. 3: TDM 3D (forme membraneuse)

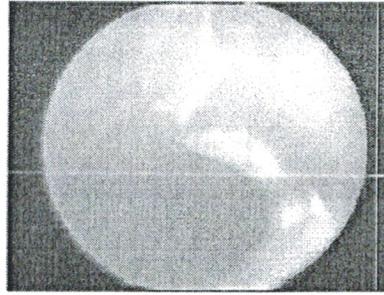


Fig. 4 : Résultat : voie transpalatine

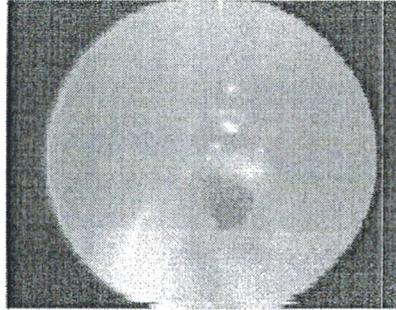


Fig. 5 : Résultat : voie endoscopique

III/ Etude épidémiologique :

1 .Type et durée d'étude :

Ce travail est une étude prospective, transversale descriptive réalisée à EHS Tlemcen dans les services de pédiatrie (unité de néonatalogie) et de chirurgie pédiatrique (CCI). Elle s'est déroulée sur une période de 12 mois de Janvier 2008 à Décembre 2008.

2. La population d'étude :

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

3. Critères d'inclusion :

- Tout nouveau-né de 1 à 30 jours de vie ayant été hospitalisé pour une urgence chirurgicale néonatale bien diagnostiquée.
- Le dossier du malade doit fournir le maximum de renseignements nécessaires à l'étude.

4. Critères de non-inclusion :

- Les nourrissons et enfants de plus de 30 jours de vie.

5. Etude statistique :

L'urgence chirurgicale néonatale	Le nombre	Le sexe	
		Féminin	Masculin
Imperforation anale	03	01	02
Omphalocèle	07	02	05
Laparoschisis	03	01	02
Myéломéningocèle	01	01	00
Atrésie de l'œsophage	04	01	03
Atrésie des choanes	04	02	02
Syndrome de Pierre Robin	02	02	00
Emphysème lobaire géant	02	00	02
Syndrome occlusif	04	01	03
Atrésie duodéno-jéjunale	01	00	01
Atrésie iléale	01	00	01
Sténose hypertrophique du pylore	03	00	03
Hernie diaphragmatique	01	01	00

Discussion : On remarque que le nombre de cas pour chaque urgence chirurgicale néonatale est relativement égal avec une légère prédominance de l'omphalocèle avec 07 cas.

I/Répartition selon le sexe :

	ni	Fi
Féminin	12	33.33%
Masculin	24	66.66%
Total	36	100%

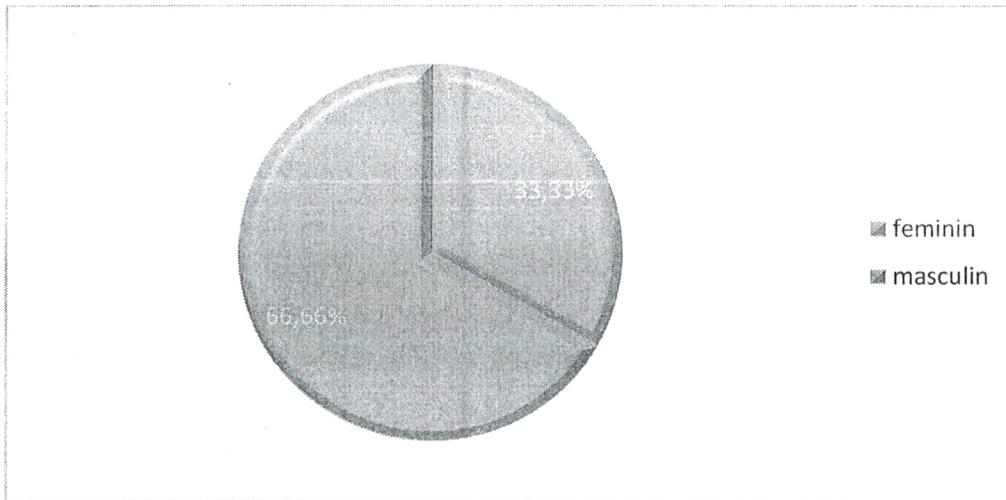


Schéma : Répartition selon le sexe

Discussion : On remarque une nette prédominance masculine avec 66.66% de garçon pour 33.33% de filles, ce qui fait un sexe ratio de $\frac{1}{2}$ (une fille pour deux garçons)

II/Répartition selon le nombre de décès :

A-après intervention chirurgicale :

	Le nombre de nouveaux nés ayant reçus une intervention chirurgicale	Le nombre de décès	
		ni	fi
Féminin	09	04	44.44%
Masculin	19	09	47.36%
Total	28	13	46.42%

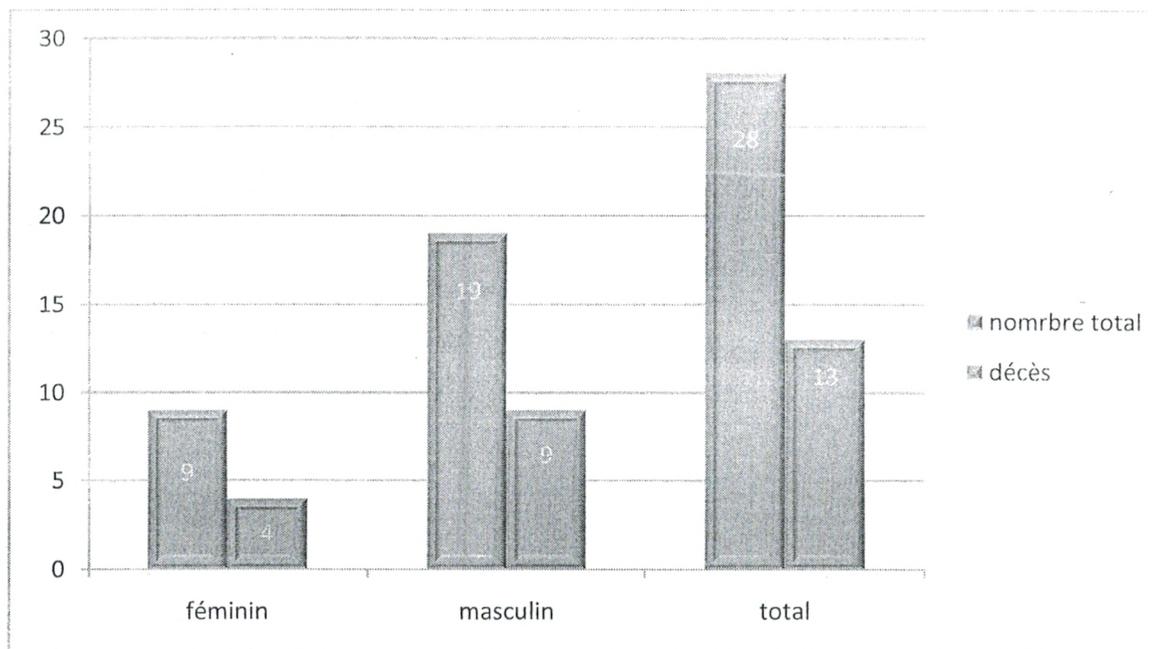


Schéma : Nombre de décès après intervention chirurgicale

Discussion :

a-Le nombre de décès est presque égal chez les filles et les garçons, sur les 09 filles opérés il y'a eu 04 décès ce qui fait 44.44% du nombre total de filles ; et chez les garçons, sur les 19 opérés il y'a eu 09 décès c'est-à-dire 47.36% du nombre total.

b-Si on prend en compte les deux sexes le taux de décès est de 46.42% puisque sur les 28 patients opérés le nombre de décès est estimé à 13.

B-avant intervention chirurgicale :

	Le nombre de nouveaux nés n'ayant pas reçus une intervention chirurgicale	Le nombre de décès	
		ni	fi
Féminin	03	03	100%
Masculin	05	02	40%
Total	08	05	62.5%

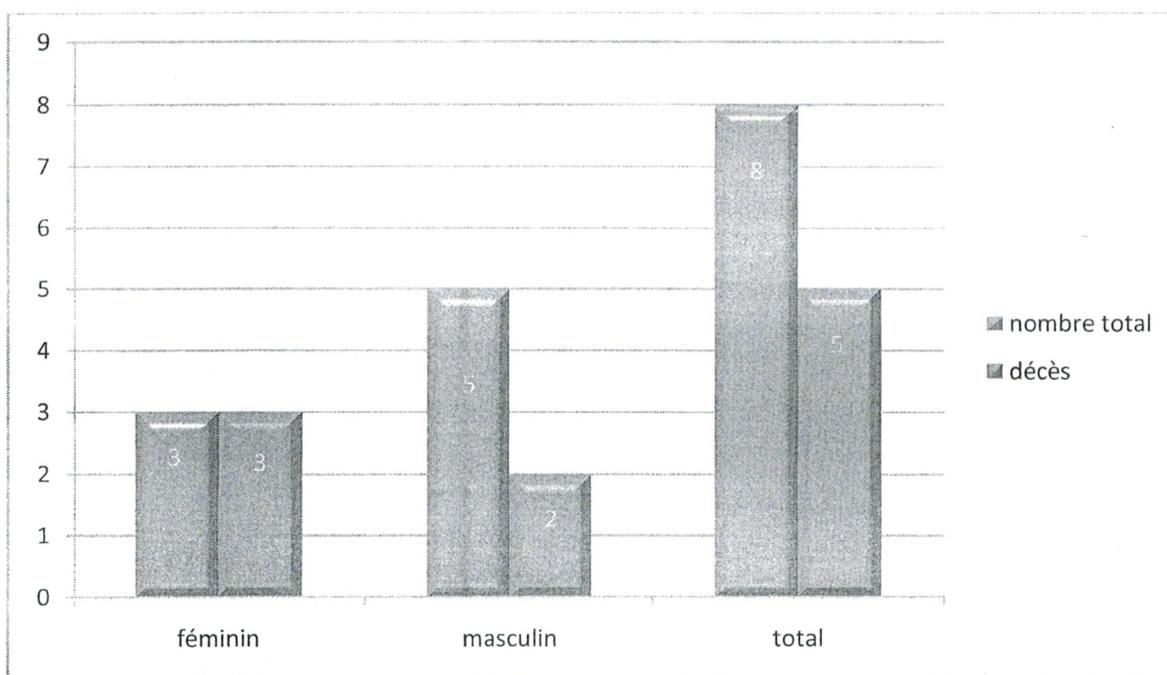


Schéma : Nombre de décès avant intervention chirurgicale

Discussion : La mortalité chez les filles non opérées est nettement plus élevée que chez les garçons. Sur les 03 filles non opérées toutes sont décédées (100%), alors que sur les 05 garçons n'ayant pas reçus d'intervention chirurgicale seuls 02 sont morts (62.5%).

	Nombre	décès avant intervention	décès après intervention	intervention réussie
imperforation anale	03	0%	66,66%	33,33%
omphalocèle	07	14,28%	28,57%	57,14%
laparoschisis	03	0%	3,33%	66,66%
myéломéningicèle	01	100%	0%	0%
atrésie de l'œsophage	04	25%	50%	25%
atrésie des choanes	04	25%	25%	25%
syndrome de pierre robin	02	100%	0%	0%

emphysème lobaire géant	02	0%	100%	0%
atrésie duodénojunale	01	0%	100%	0%
atrésie iléale	01	0%	100%	0%
sténose hypertrophique du pylore	03	0%	0%	100%
hernie diaphragmatique	01	0%	0%	100%
synodrome occlusif	04	25%	25%	50%

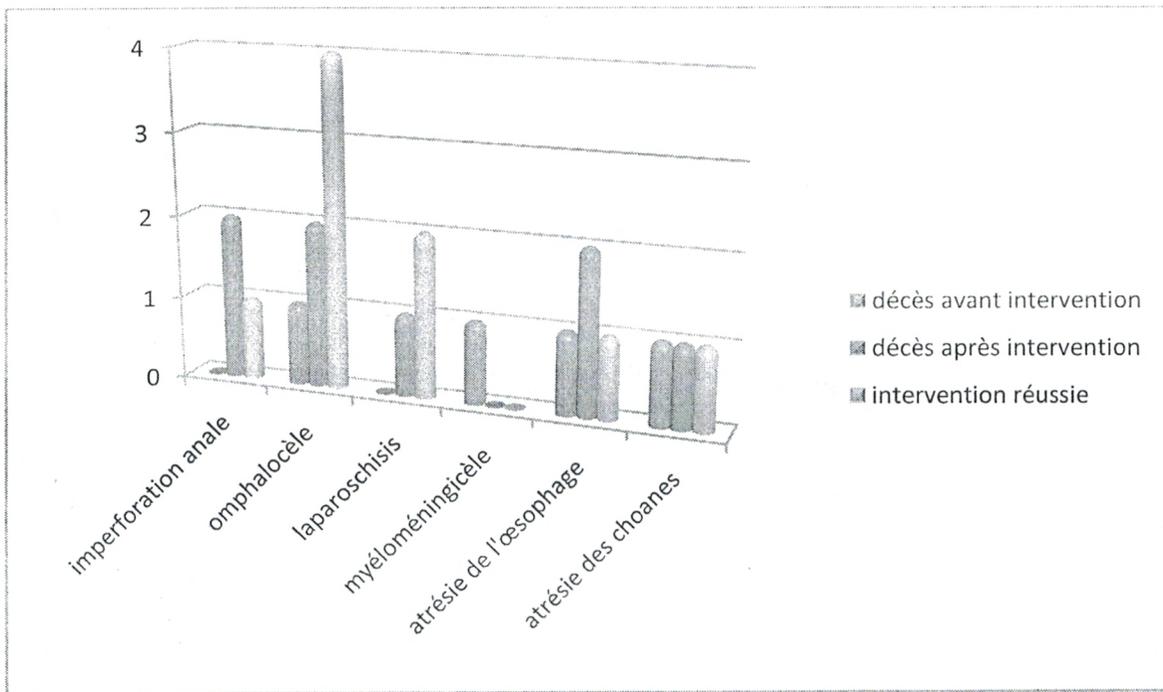


Schéma : nombre de décès ou non en fonction de l'anomalie chirurgicale (1)

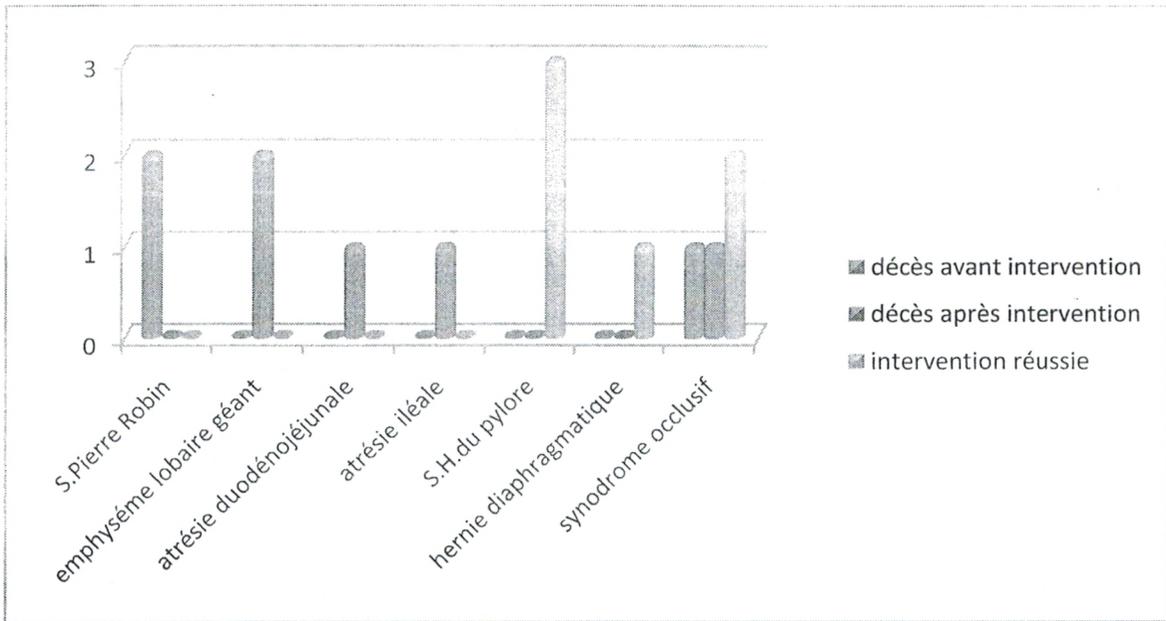


Schéma : nombre de décès ou non en fonction de l'anomalie chirurgicale (2)

III/Répartition selon l'âge de l'intervention :

L'âge de l'intervention	ni	fi
01jr-05jr	18	64.28%
06jr-10jr	05	17.85%
11jr-15jr	02	07.14%
16jr-20jr	02	07.14%
21jr-25jr	00	00%
26jr-30jr	01	03.57%
Total	28	100%

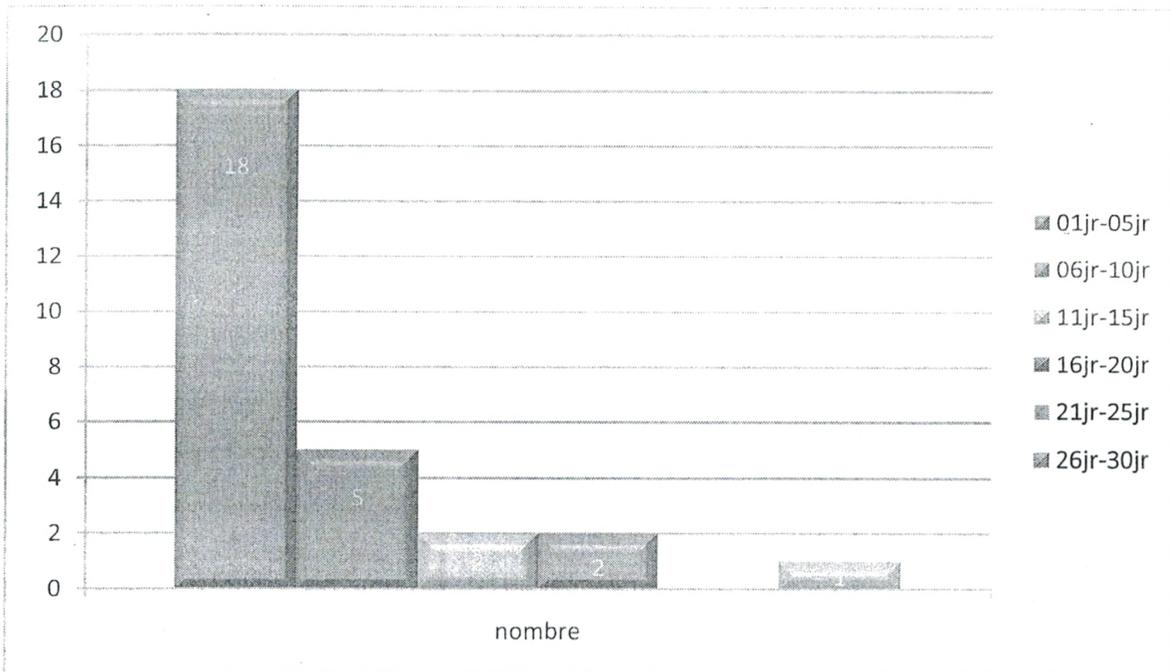


Schéma : Répartition selon l'âge de l'intervention chirurgicale

Discussion : La plus part des cas ont été opérés entre le premier et le cinquième jour de vie avec un taux de 64.28%. Sur les 36 cas d'urgence chirurgicale, 28 ont bénéficié d'une intervention c'est-à-dire 77.77% et 08 n'ont pas été opérés c'est-à-dire 22.23%.

IV/Répartition selon le mode d'accouchement :

Mode d'accouchement	ni	fi
Accouchement par voie basse	28	77.77%
Accouchement par voie haute	08	22.23%
Total	36	100%

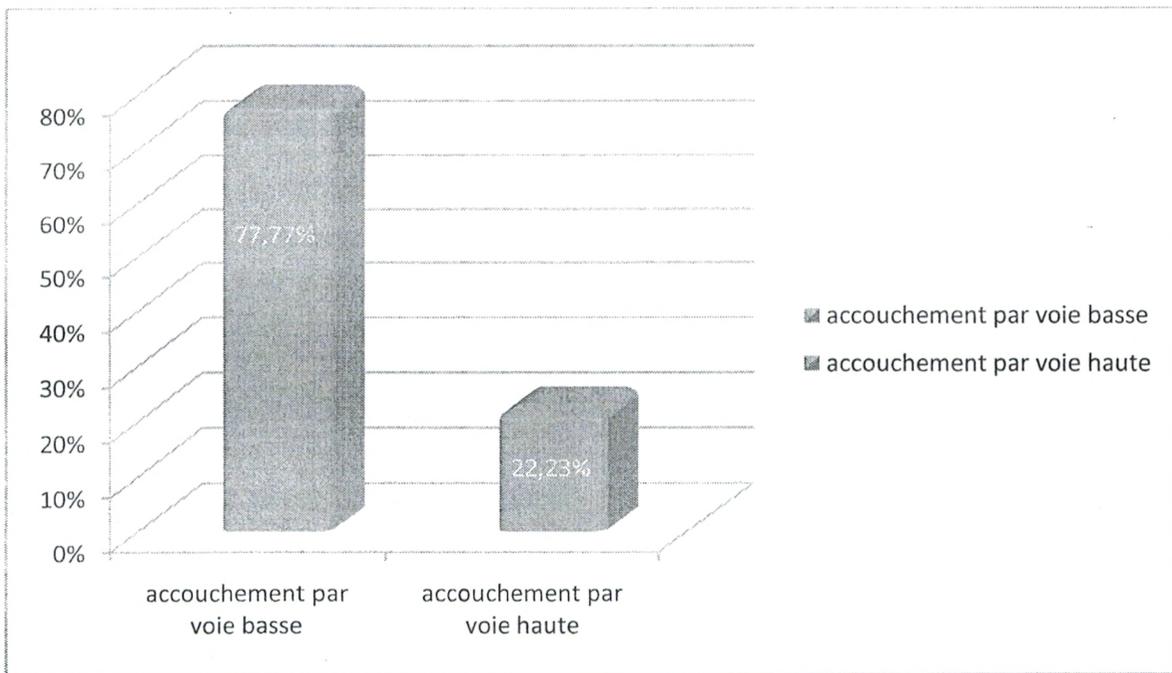


Schéma : Répartition selon le mode d'accouchement

Discussion : la prédominance est nette pour les nouveaux nés issus par voie basse. Sur le 36 recensés 77.77% de nouveaux nés sont issus par voie basse, contre 22.23% chez ceux issus par voie haute.

V/Répartition selon l'âge maternel :

L'âge	ni	fi
20ans-20ans	11	30.55%
26ans-30ans	10	27.77%
31ans-35ns	08	22.22%

36ans-40ans	07	19.44%
Total	36	100%

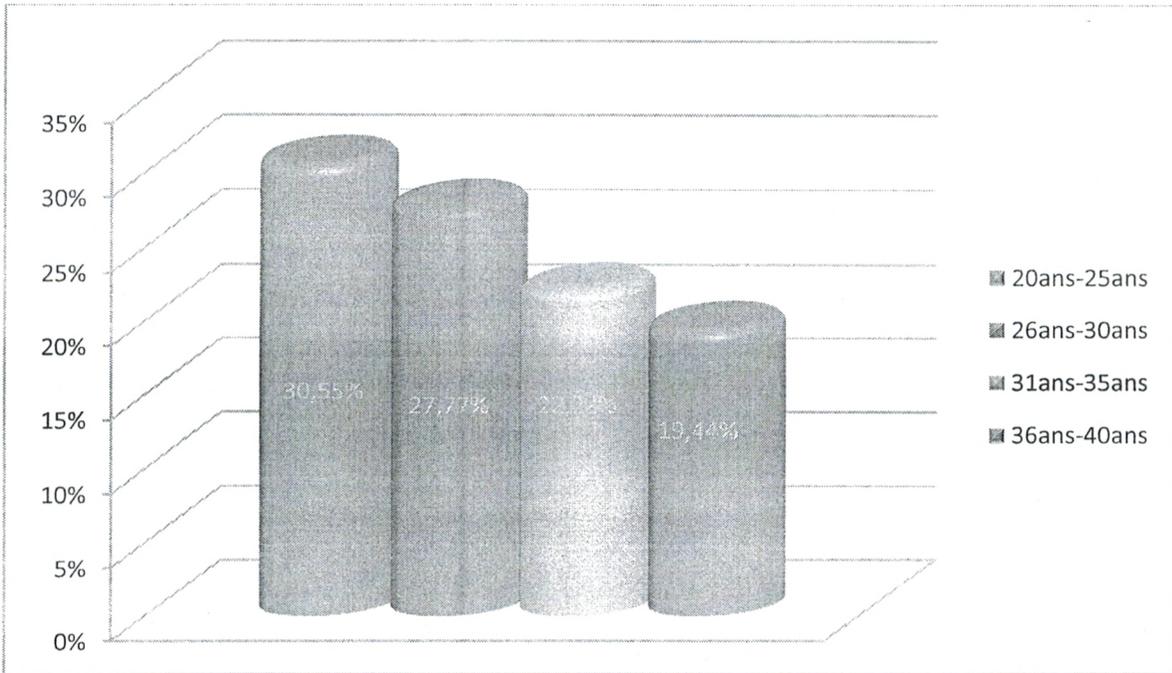


Schéma : Répartition des cas d'urgence chirurgicale en fonction de l'âge maternel

Discussion : On remarque que toutes les tranches de vie ont à peu près la même chance d'avoir des nouveaux nés porteur d'une urgence chirurgicale néonatale, avec une légère prédominance des femmes âgées entre 20 et 25 ans.

VI/Répartition selon l'association de plusieurs urgences chirurgicales néonatales :

Le nombre d'anomalie chez le même nouveau né	ni	fi
--	----	----

01	34	94.44%
02	02	5.55%
03	00	00%

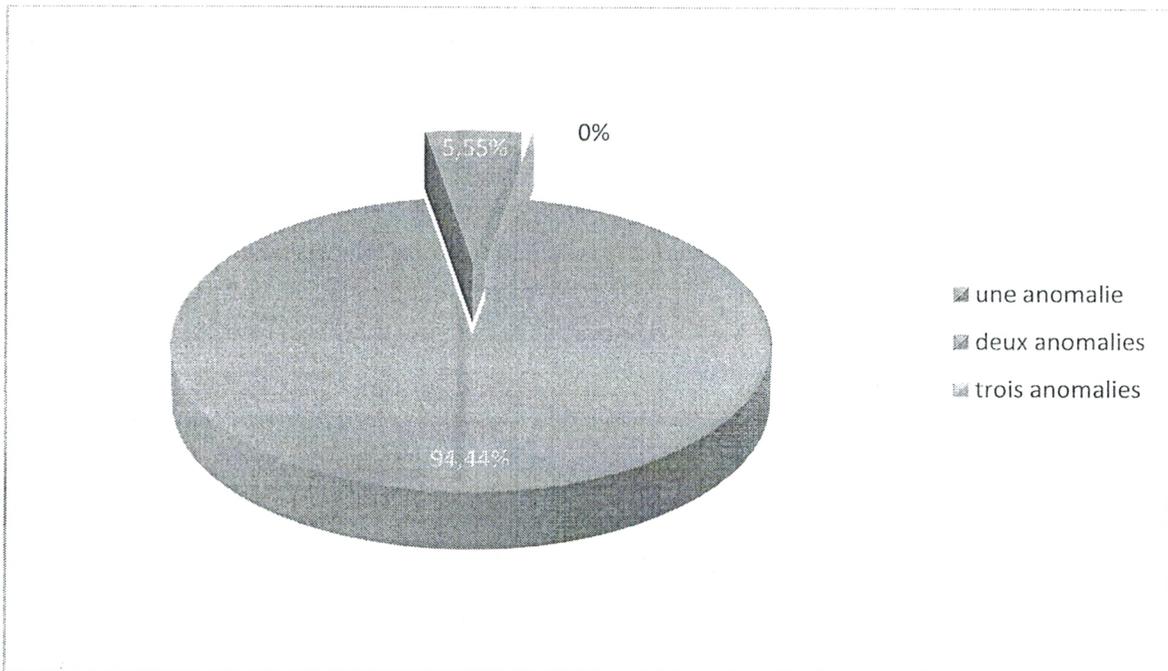


Schéma : Répartition selon l'association de plusieurs anomalies

Discussion : On remarque une nette prédominance de l'existence d'une seule anomalie chirurgicale néonatale chez le même nouveau né, par rapport à ceux qui présentent plus d'une.

Sur les 02 cas qui présentent deux anomalies on a :

-Syndrome occlusif + omphalocèle

-Laparoschisis + Imperforation anale

VII/Répartition selon le poids de naissance :

Poids	ni	fi
-------	----	----

1.5kg-02kg	03	8.33%
02kg-2.5kg	06	16.66%
2.5kg-3kg	07	19.44%
3kg-3.5kg	12	33.33%
3.5kg-4kg	06	16.66%
4kg-4.5kg	03	8.83%
Total	36	100%

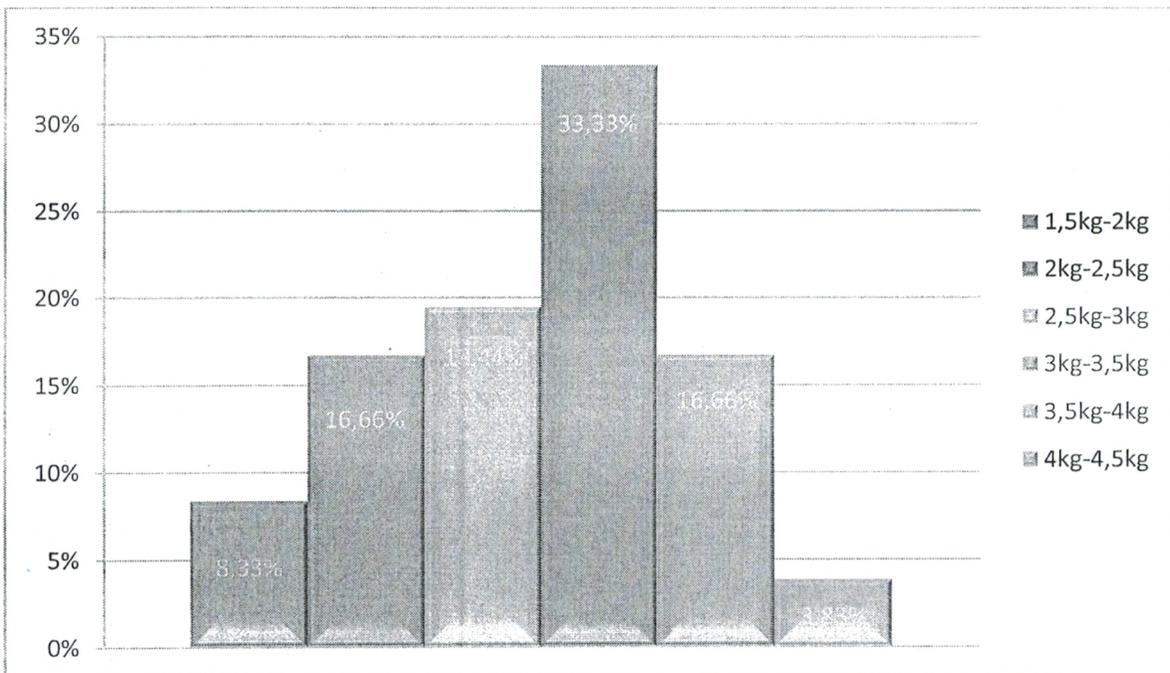


Schéma : Répartition des cas d'urgence chirurgicale en fonction du poids de naissance

Discussion : Légère prédominance pour les nouveaux nés de poids de naissance compris entre 03 kilogrammes et 03.5 kilogrammes. Les taux les plus faibles sont enregistrés chez les nouveaux nés de

poids de naissance compris entre 01.5kilogrammes et 02 kilogrammes, et ceux compris entre 04 kilogrammes et 04.5 kilogrammes.

VIII/Répartition selon le groupe sanguin du nouveau né :

A- Selon le groupe ABO

Le groupe sanguin	ni	fi
A	07	19.44%
B	04	11.11%
AB	00	00%
O	14	38.88%
Indéterminé	11	30.55%
Total	36	100%

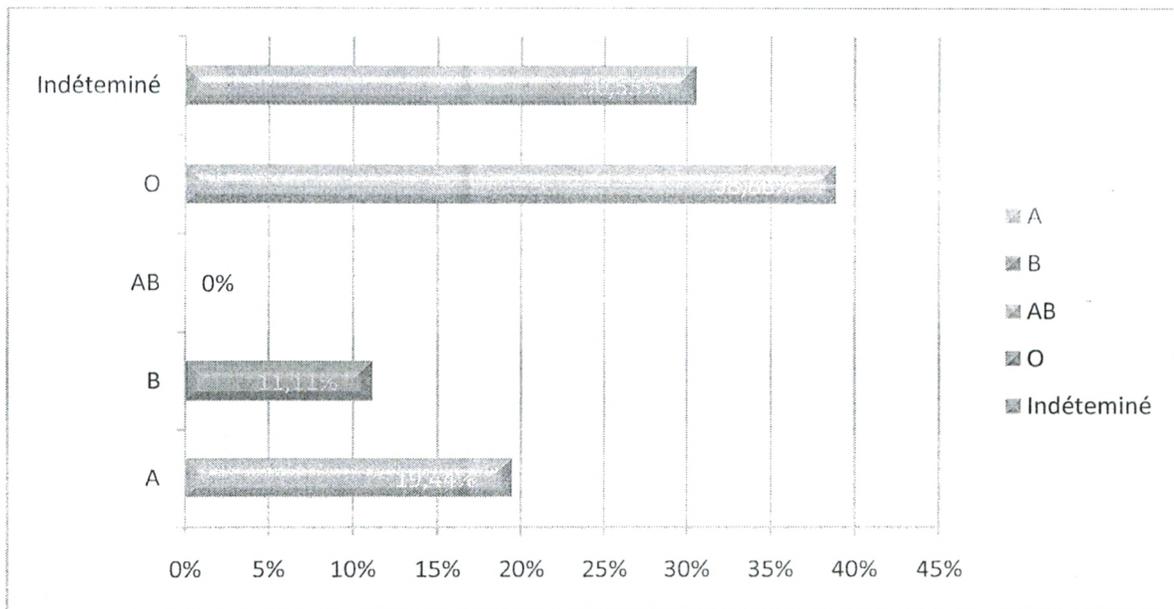


Schéma : Répartition des cas d'urgence chirurgicale en fonction du groupe ABO

Discussion : sur les 25 cas où le groupe sanguin a été mentionné on remarque une nette prédominance des urgences chirurgicales néonatales chez les nouveaux nés de groupe sanguin « O » puis viennent ceux qui sont de groupe « A » ensuite ceux du « B », alors qu'aucun d'eux n'est du groupe « AB ». Sans oublier que le taux de cas non mentionné est relativement élevé avec 30.55%.

B- Selon le groupe rhésus :

Le rhésus	ni	fi
RH positif	22	61.11%
RH négatif	03	08.33%
Indéterminé	11	30.55%
Total	36	100%

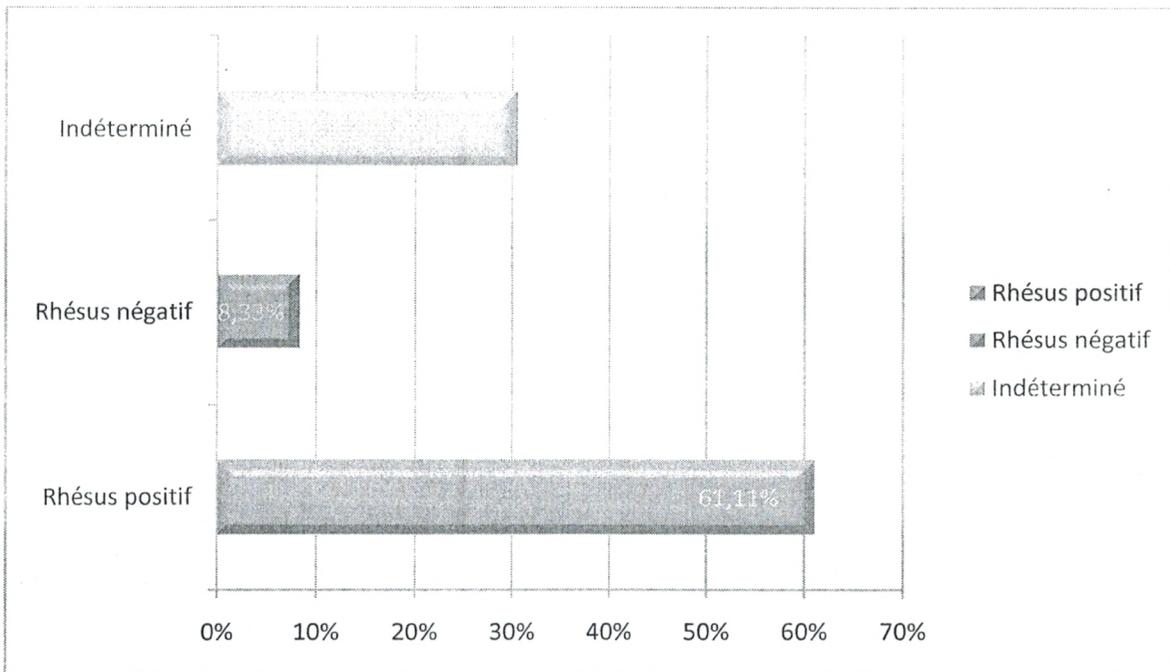
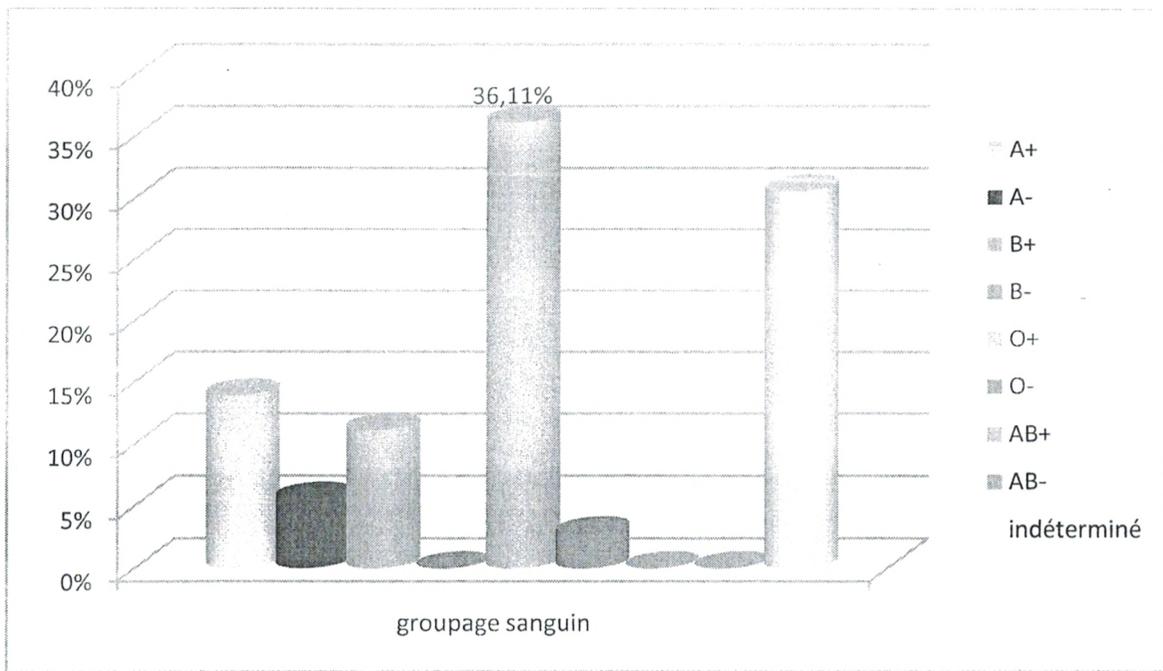


Schéma : Répartition des cas d'urgence chirurgicale en fonction du groupe Rhésus

Discussion : on remarque que le rhésus positif est prédominant avec 61.11% contre 8.33% de rhésus négatif c'est-à-dire presque 08 patients de groupe positif contre un seul de groupe négatif. Avec toujours un taux de cas non mentionné à ne pas négliger qui est de 30.55%.



Discussion : le groupe sanguin qui est le plus fréquent est le « O » positif avec 36.11%.

Aucun des nouveaux nés n'est du groupe « AB » que ce soit positif ou négatif.

IX/Répartition en fonction de la consanguinité parentale :

	ni	fi
Consanguinité positive	05	13.88%
Consanguinité négative	12	33.33%
Indéterminé	19	52.77%
Total	36	100%

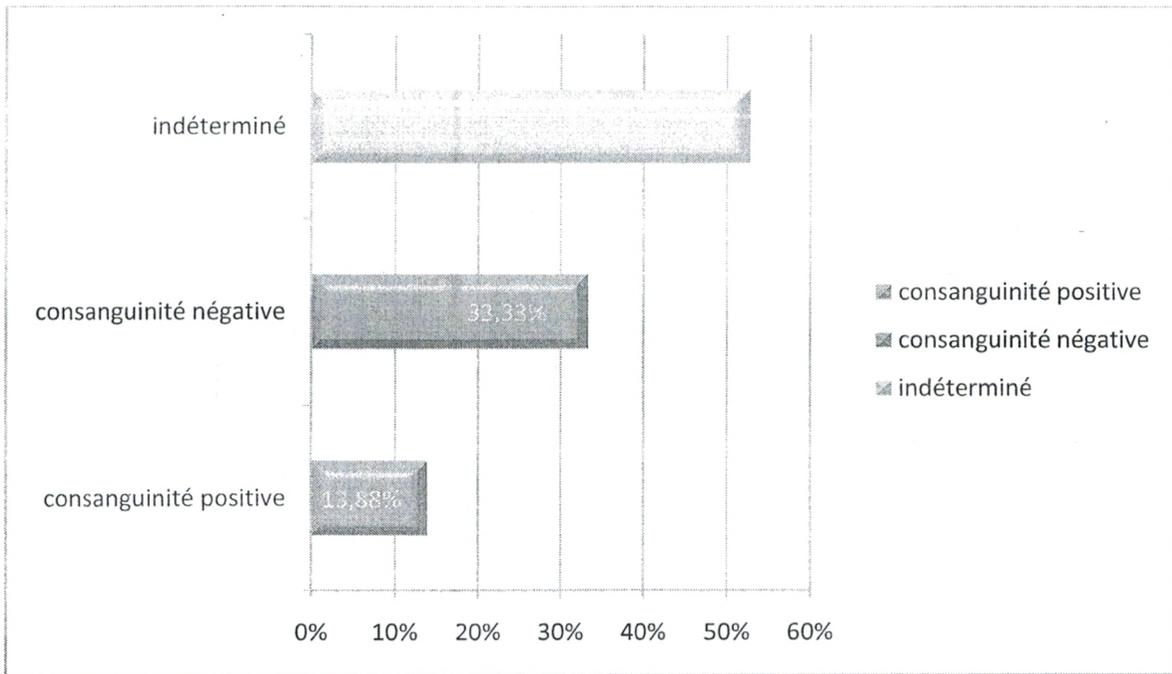


Schéma : Répartition en fonction de l'existence ou non de consanguinité parentale

Discussion : ce paramètre d'étude montre la prédominance des cas où la notion de consanguinité n'a pas été mentionnée (52.77%). La consanguinité positive représente 13.88% et la négative est de 33.33%.

X/Répartition selon les antécédents maternels :

	ni	fi
Mères sans antécédents	18	50%
Mères avec antécédents	05	13.88%
Indéterminé	13	36.15%
Total	36	100%

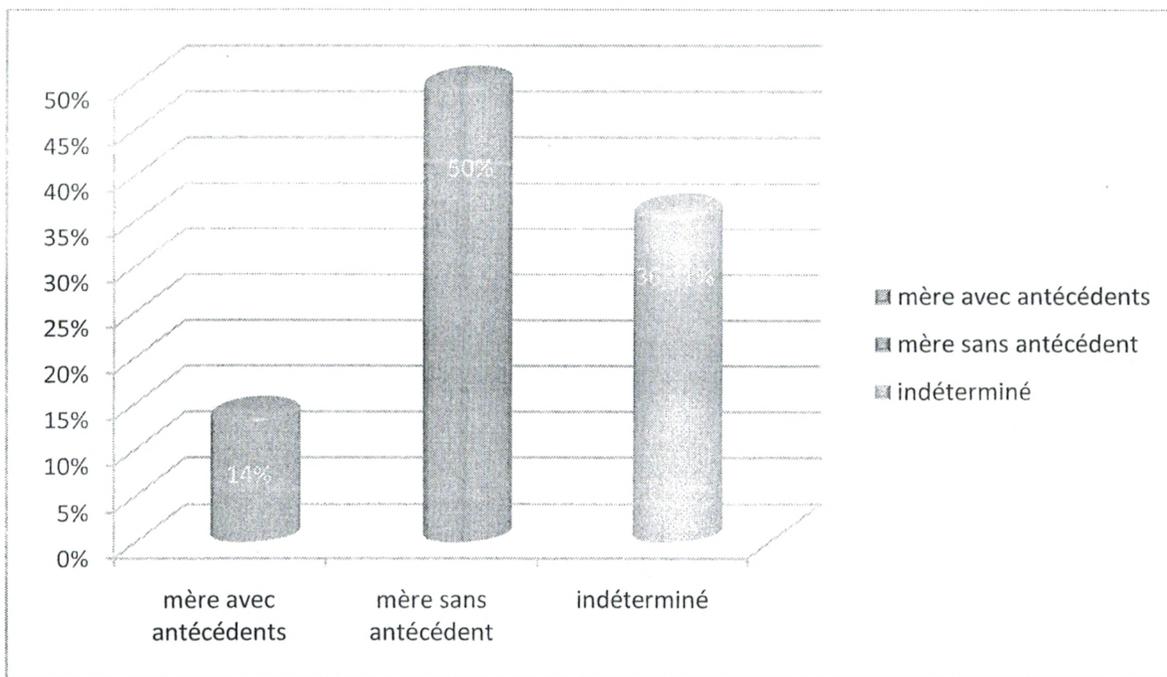


Schéma : Répartition en fonction de l'existence ou non d'antécédents chez la mère

Discussion : la majorité des femmes ayant eu des nouveaux nés porteurs d'une urgence chirurgicale étaient sans antécédents particuliers (50%), sur les 14% qui avaient des antécédents on a :

- Deux diabétiques insulino-dépendantes.
- Une qui avait une psychose.
- Une qui avait un goitre.
- Une qui avait une maladie de cushing.

XI/Le nombre de décès par urgence chirurgicale néonatale par rapport au nombre total de décès durant l'année 2008:

	ni	fi
Nombre de décès annuel en dehors d'une urgence chirurgicale	212	91.38%
Nombre de décès annuel par urgence chirurgicale	20	8.62%
Nombre total de décès annuels	232	100%

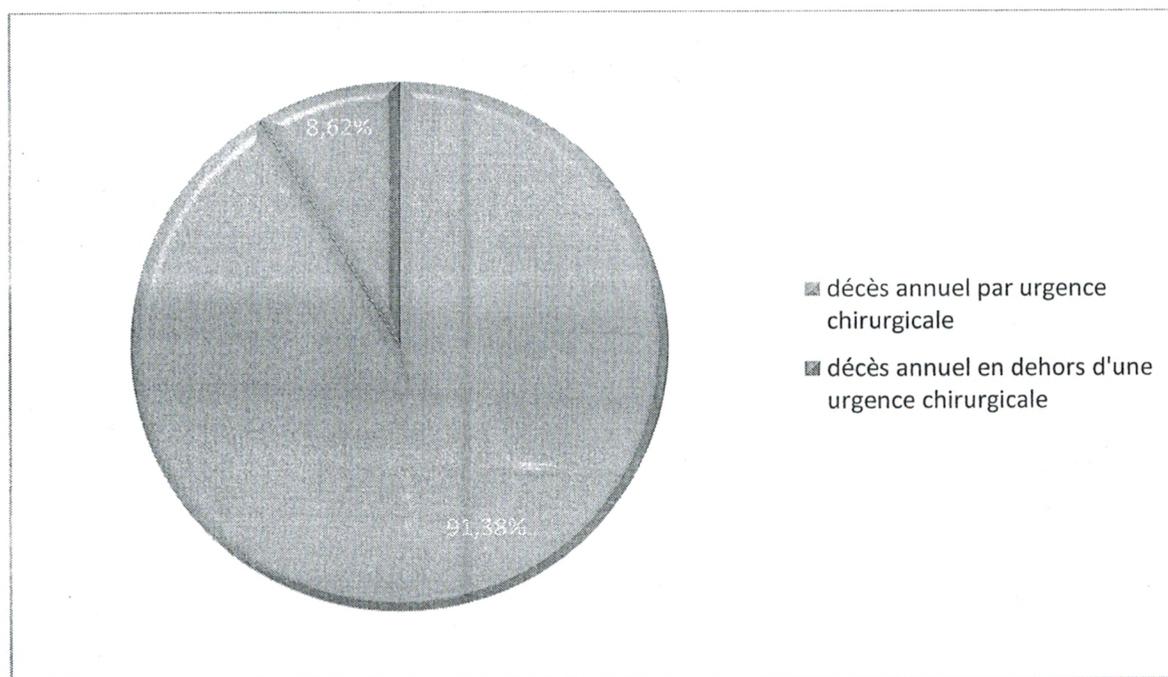


Schéma : Répartition en fonction la cause du décès

Discussion : le nombre de décès pour urgence chirurgicale néonatale représente une minorité (8.62%) par rapport au nombre total de décès durant la période s'étalant de janvier 2008 à décembre 2008.

XII/Nombre d'hospitalisations pour urgence chirurgicale néonatale par rapport au nombre total d'hospitalisations durant l'année 2008 au niveau de l'unité de néonatalogie :

	ni	fi
Nombre annuel d'hospitalisation en dehors d'une urgence chirurgicale néonatale	1613	97.82%
Nombre annuel d'hospitalisation pour urgence chirurgicale néonatale	36	2.18%
Nombre total d'hospitalisation annuel	1649	100%

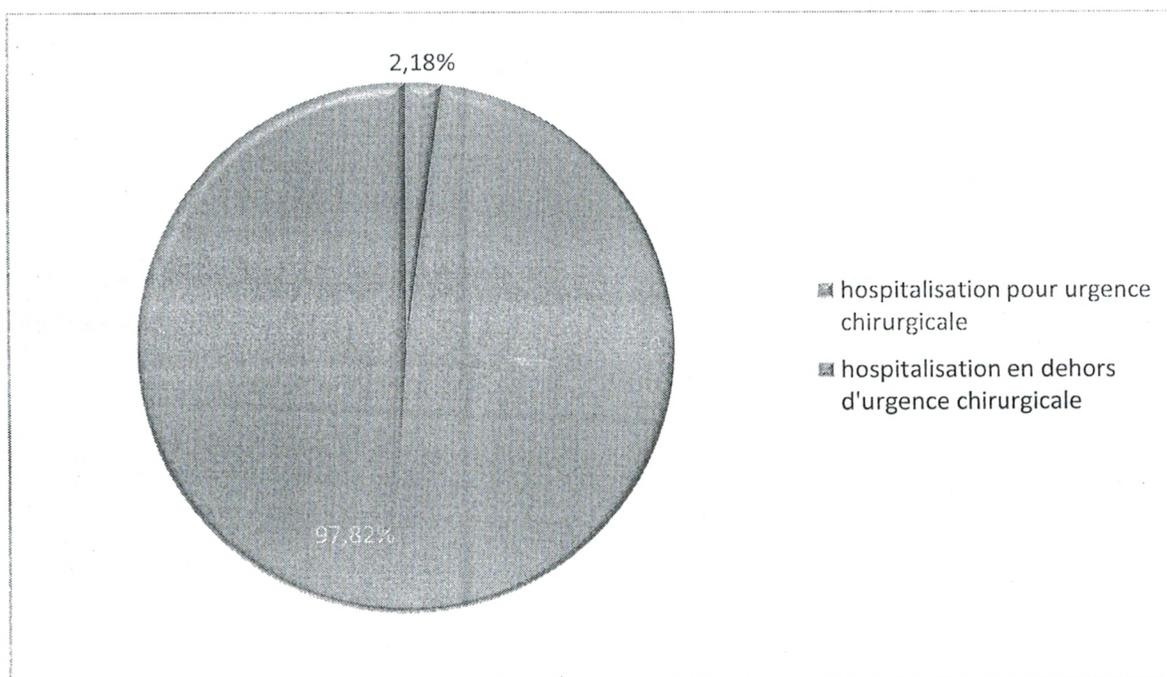


Schéma : Répartition selon la cause d'hospitalisation

Discussion : le nombre d'hospitalisation pour urgence chirurgicale néonatale ne représente que 2.18% du nombre total d'hospitalisation en unité de néonatalogie durant l'année 2008

6. Discussion :

Au terme de notre étude rétrospective qui s'est étalée sur une période de 12 mois (de Janvier 2008 à Décembre 2008), nous avons pu constater que les urgences chirurgicales néonatales sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles, que l'âge maternel n'a aucune influence sur leur fréquence, que les nouveaux nés issus par voie basse sont les plus touchés, qu'elles représentent un motif d'hospitalisation assez rare estimé à 2,18% du nombre annuel d'hospitalisation, et que le taux de mortalité lié a une urgence chirurgicale chez les nouveaux nés représente 8.62%.

Dans notre conclusion on n'a pas pu prendre en considération certains paramètres tels que la consanguinité parentale, et le groupe sanguin par ce qu'il avait un nombre considérable de cas indéterminé.

V/CONCLUSION :

Les urgences chirurgicales néonatales regroupent des affections qui exigent une prise en charge immédiate et adéquate. Le diagnostic précoce est un impératif, il doit se faire dans la salle d'accouchement. Les accouchements à domicile, la méconnaissance de ces affections par beaucoup de praticiens entraînent le retard à la consultation. L'insuffisance de personnels qualifiés en chirurgie pédiatrique et en anesthésie-réanimation infantile, la pauvreté des parents qui doivent prendre en charge les frais médicaux des nouveau-nés sont autant de facteurs qui retardent le délai d'intervention. La formation des spécialistes en anesthésie-réanimation pédiatrique, la formation continue des agents de santé à tous les niveaux sur le dépistage des urgences néonatales, la création des centres de réanimation, la motivation du personnel soignant dans ces structures et l'intervention des O.N.G. médicales seront des atouts majeurs pour améliorer la prise en charge et diminuer le taux de mortalité