UNIVERSITÉ DU BURUNDI
GRENIER DU SAVOIR DU BURUNDI
Dépôt institutionnel officiel
https://repository.ub.edu.bi

Syndrome occlusif néonatal sur mésentère commun incomplet : à propos d'un cas suivi en néonatologie au CHUK

Manirakiza, François-Xavier

2019-12
UB, Faculté de Médecine
https://repository.ub.edu.bi/handle/123456789/326

Document téléchargé depuis le **Grenier du Savoir du Burundi** — https://repository.ub.edu.bi

UNIVERSITE DU BURUNDI



FACULTE DE MEDECINE

SYNDROME OCCLUSIF NEONATAL SUR MESENTERE COMMUN INCOMPLET : A PROPOS D'UN CAS SUIVI EN NEONATOLOGIE AU CHUK.

Par :

Dr MANIRAKIZA FRANCOIS-XAVIER

Directeur :

Professeur Serges BAHIMANGA

Mémoire soutenu publiquement

Pour l'obtention du diplôme de

Spécialisation en Pédiatrie

DECEMBRE 2019

DEDICACE

Ce mémoire est dédié à :

- Mon regretté père, que son âme repose en paix ;
- Ma chère maman, à qui je souhaite encore beaucoup de jours de bonheur, de joie et de paix ;
- Ma chère épouse Nduwimana Mathilde pour son soutien et son encouragement ;
- Mes enfants bien aimés : Irakiza Délice Orelle, Irakuza Mpundu Gracia, Kaze Elsa Leslie et Kirumara Xavier Zen-KI ;
- Toute ma famille ;
- Tous les enfants du monde qui ont besoin d'une aide médicale et d'un traitement efficace, je leur souhaite l'obtention d'une qualité de vie optimale.

REMERCIEMENTS

Au terme de ce travail, nous tenons à remercier Pr BAHIMANGA Serges, pour avoir accepté de diriger ce mémoire malgré ses multiples obligations.

Cher Maître, votre simplicité et modestie lors de l'enseignement et encadrement des étudiants, rendent les sujets les plus ardus de pédiatrie accessibles. Votre exemple sera notre référence.

Nous remercions sincèrement le Président de notre jury, Pr Karayuba Richard qui nous a fait l'honneur de le présider. Cher Maître, votre étendue connaissance de la chirurgie viscérale et longue expérience pédagogique et pratique chirurgicale nous émerveilleront toujours. Veuillez trouver ici notre profonde gratitude.

Nos remerciements s'adressent également aux membres de notre jury :

-Pr Bukuru Hélène, chef de Département de Pédiatrie qui, malgré ses multiples occupations, a accepté de juger ce travail. Soyez assurée de notre reconnaissance.

-Dr Mbonicura Jean Claude, chirurgien, qui a accepté de siéger dans notre jury et a contribué à l'amélioration de notre travail ; qu'il trouve ici nos sincères remerciements.

Nos profonds remerciements vont également à l'endroit de tous nos Maîtres de l'Université du Burundi, Faculté de Médecine de Bujumbura et de l'Université Cheik-Anta-Diop de Dakar, Sénégal, en DES de Pédiatrie. Nous leur sommes très reconnaissant de tout ce qu'ils nous ont appris sur le plan scientifique et sur le plan humain.

Enfin, nous nous en voudrions d'oublier d'adresser nos remerciements à tout le staff de Pédiatrie : Médecins, infirmiers, aides-soignants et travailleurs, pour leur dynamique collaboration.

SIGLES ET ABREVIATIONS

AMI	: Artère Mésentérique Inférieur
AMS	: Artère Mésentérique Supérieure
APGAR	: Apparence, Pouls, Grimace, Activité, Respiration.
BCG	: Bacille de Calmette et Guérin
Bpm	: Battement par minute
CHUK	: Centre-Hospitalo-Universitaire de Kamenge
Cpm	: Cycle par minute
CPN	: Consultation Pré-Natale
CRP	: C-Réactive Protéine
FC	: Fréquence Cardiaque
FR	: Fréquence Respiratoire
GE	: Goutte Epaisse
G10%	: Glucosé 10%
H	: Heure
IRM	: Imagerie par Résonnance Magnétique
IVD	: Intra-Veineuse Directe
IVL	: Intra-Veineuse Lente
J1	: 1er Jour
Kg	: Kilogramme
LM	: Lait Maternel
RL	: Ringer Lactate
Rx ASP	: Radiographie de l'Abdomen Sans Préparation
SA	: Semaine d'Aménorrhée
Sd O N	:Syndrome d'Occlusion Néonatale
TDM	: Tomodensitométrie
TODG	: Transit Oesogastroduodénal
VMS	: Veine Mésentérique Supérieure

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Sexe ratio selon différents auteurs..... 18

LISTE DES SCHEMAS

Schémas 1 : Mécanismes de la physiopathologie des occlusions 13
II.4. Schéma des mécanismes de la physiopathologie des occlusions 13

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue sagittale de l'embryon à la 5ème semaine de développement 2
Figure 2 : Développement de l'anse intestinale primitive au niveau de la hernie physiologique 3
Figure 3 : Anse ombilicale : position embryologique initiale 5
Figure 4: Rotation de l'anse ombilicale : 1ère stade 5
Figure 5 : Rotation de l'anse : 2ème stade 5
Figure 6 : Rotation de l'anse : 3ème stade 5
Figure 7 : Position de MCC 11
Figure 8 : Position de MCI 12
Figure 9 : Rotation dans le sens antihoraire Volvulus constituée 12
Figure 10 : Aspect en double bulle..... 16
Figure 11 : Photo du nouveau-né à la sortie..... 17
Figure 12 : Signe du tourbillon. 21
Figure 13 : Situation normale et pathologique des vaisseaux mésentériques. 22
Figure 14: Tours de spires en « tire-bouchon 22
Figure 15 : Signe de tourbillon..... 23

TABLE DES MATIERES

DEDICACE i

REMERCIEMENTS ii

LISTE DES TABLEAUX iv

LISTE DES SCHEMAS v

LISTE DES FIGURES vi

SIGLES ET ABREVIATIONS iii

TABLE DES MATIERES vii

I.INTRODUCTION 1

II. GENERALITES 2

II.1. Origine et formation de l'anse intestinale primitive 2

II.2. Rotation des anses intestinales 3

II.3. Embryopathogénie 11

II.3.1. Les anomalies de la rotation 11

II.3.1.1. L'arrêt de la rotation à 90° ou mésentère commun complet (M.C.C) 11

II.3.1.2. L'arrêt de la rotation à 180° ou mésentère commun incomplet (MCI) 12

II.4. Schéma des mécanismes de la physiopathologie des occlusions[10] 13

III. OBSERVATION 14

IV. DISCUSSION 18

IV. 1. Fréquence 18

IV.2. Age du diagnostic 18

IV. 3. Le sexe 18

IV.4. Le diagnostic 19

IV.4.1. Le diagnostic clinique 19

IV.4.2. Le diagnostic radiologique 20

IV.4.2.1. La Radiographie standard 20

IV.4.2.2. L'échographie abdominale avec Doppler couleur 21

IV.4.2.3. Le transit œsogastroduodénal 22
IV.4.2.4. La Tomodensitométrie 23
IV.4.3. La biologie 23
IV.4.4. Le diagnostic différentiel 23
IV.5. Le traitement 24
IV.5.1. La réanimation pré et peropératoire 24
IV.5.2. Le traitement chirurgical 25
IV.6. Evolution et pronostic 25
V. CONCLUSION ET SUGGESTIONS 26
V.1. Conclusion 26
V.2. Suggestions 26
RESUME 27
BIBLIOGRAPHIE 28

I.INTRODUCTION

Au cours du développement embryonnaire, l'intestin subit des phénomènes complexes de rotation et d'accolement qui peuvent être incomplets ou vicieux et donnent lieu à des situations anatomiques pathogènes à l'origine d'occlusion digestive par volvulus. Le syndrome occlusif néonatal sur MCI, est dû essentiellement au volvulus aigu du nouveau- né sur malrotation intestinale qui est la complication la plus sévère des malrotations intestinales. C'est une extrême urgence chirurgicale digestive pédiatrique, avec ses risques d'ischémie et de nécrose intestinale, secondaires à un étranglement du méso et des vaisseaux nourrissiers, d'où l'importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces. La malrotation intestinale est l'ensemble des anomalies de rotation ou de fixation de l'anse intestinale primitive au cours de la vie embryonnaire, selon la phase de l'arrêt de la rotation. On distingue plusieurs types d'anomalies de rotation intestinale, dont les plus fréquentes sont le mésentère commun complet et incomplet. Cette dernière forme est à plus haut risque de volvulus aigu. Le syndrome occlusif néonatal sur MCI, résultant du volvulus aigu, constitue est une pathologie rare qui touche avec prédilection le nouveau-né et le nourrisson, mais n'est pas exceptionnelle chez l'enfant ou chez l'adulte. Les manifestations cliniques sont multiples regroupées dans un syndrome occlusif intestinal à ventre plat. Il peut exister diverses malformations associées [1, 2, 3, 4].

Dans notre travail, nous avons voulu décrire ce syndrome rare, qui évoque différentes urgences chirurgicales digestives néonatales, à partir d'un cas suivi dans le service de néonatologie du CHUK. A la lumière de la littérature, nous rappellerons les différents aspects diagnostics, thérapeutiques, pronostics et indiquerons l'évolution des moyens diagnostiques et de prise en charge. Nous terminerons notre observation par une conclusion et quelques suggestions.

II. GENERALITES

II.1. Origine et formation de l'anse intestinale primitive

L'intestin primitif constitue l'ébauche de l'appareil digestif. L'entoblaste est à l'origine de la majeure partie de l'épithélium du tube digestif et du parenchyme des glandes annexes. L'ectoblaste donne naissance à l'épithélium des extrémités supérieure et inférieure du tube digestif [1, 2, 3, 4]. A la 5ème semaine le tube digestif comprend 3 segments :

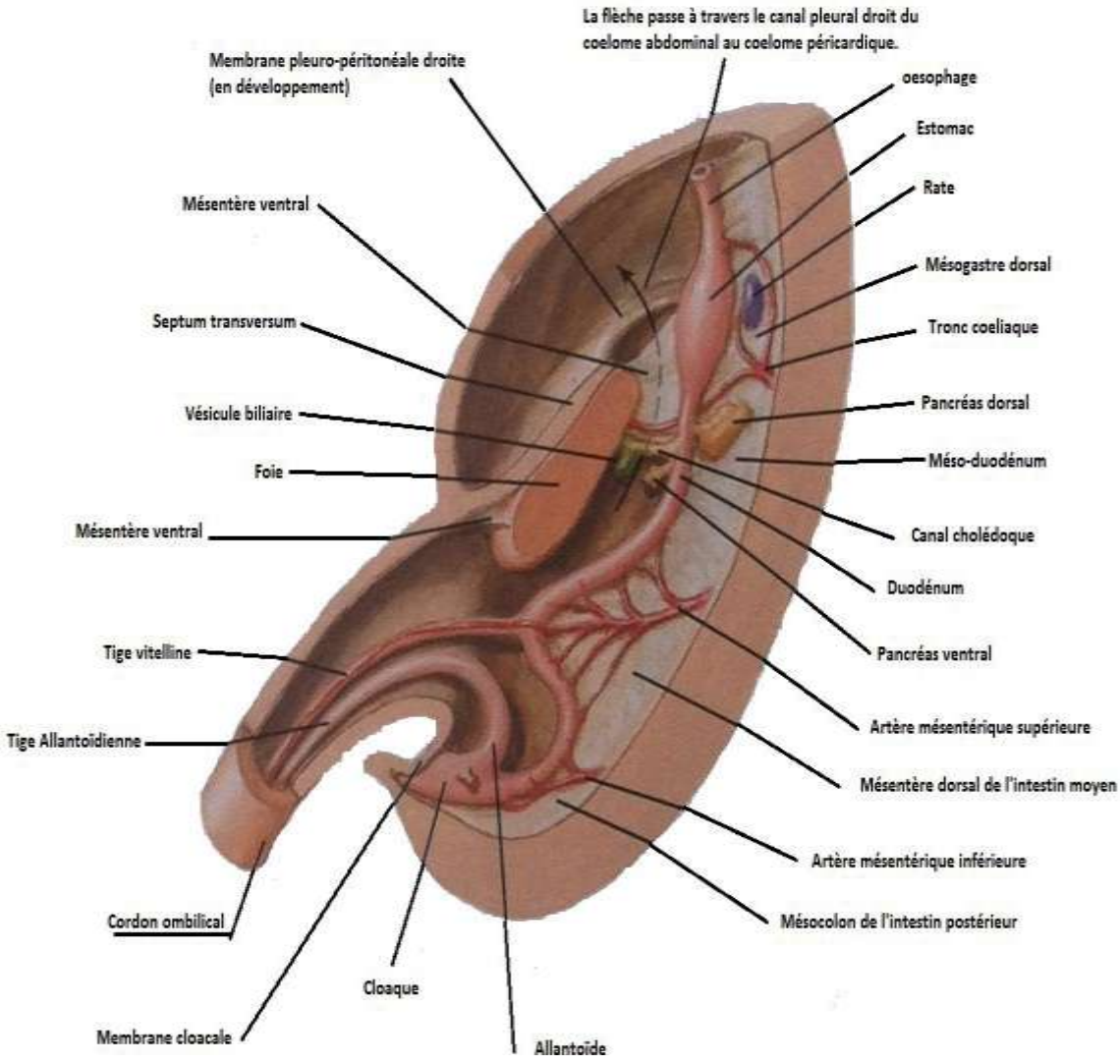


Figure 1 : Vue sagittale de l'embryon à la 5ème semaine de développement [4, 10]

- L'intestin initial qui est vascularisé par le tronc cœliaque.
- L'intestin moyen (anse ombilicale ou vitelline), vascularisé par l'artère mésentérique supérieure.
- L'intestin caudal à vascularisation mésentérique inférieure.

L'intestin moyen se développe de façon rapide formant l'anse intestinale primitive en communication à son sommet avec le canal vitellin. En raison de cet allongement et du développement très rapide de l'ébauche hépatique, le volume de la cavité abdominale devient insuffisant pour héberger la totalité du tube digestif. Comme le développement de l'anse intestinale primitive se fait partiellement dans le cordon ombilical, elle y forme une hernie physiologique [1, 2, 4, 5, 6, 7].

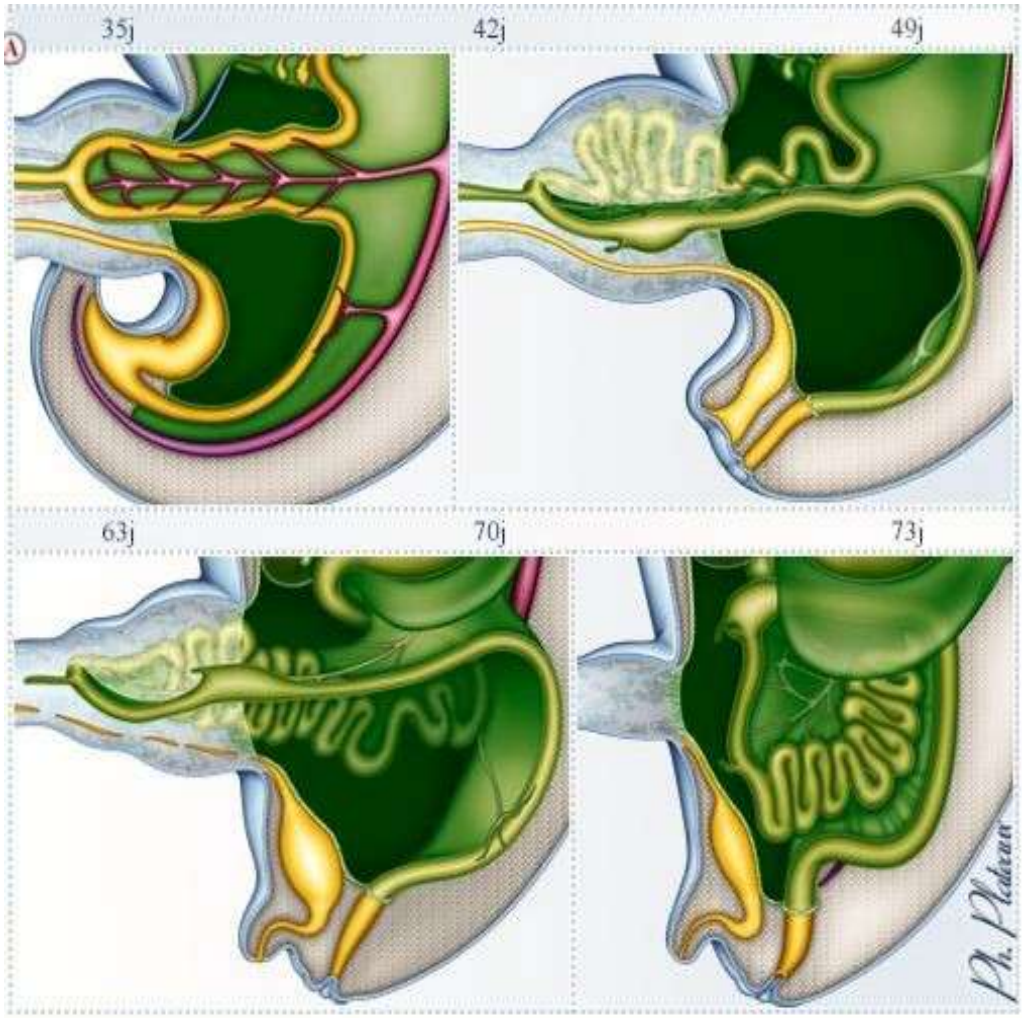


Figure 2 : Développement de l'anse intestinale primitive au niveau de la hernie physiologique [4, 10].

II.2. Rotation des anses intestinales

La partie de l'intestin primitif concernée par la rotation intestinale, l'anse ombilicale, correspond à l'intestin moyen qui s'étend du 2ème duodénum au tiers droit du colon transverse et qui est vascularisé par l'artère mésentérique supérieure. Celle-ci est l'axe autour duquel se fait la rotation intestinale. Entre la 5ème et la 10ème semaine du développement

embryonnaire l'anse ombilicale est en dehors de la cavité abdominale. Puis elle va amorcer sa rotation de 270° dans le sens antihoraire par rapport à l'axe de l'artère mésentérique supérieure en réintégrant la cavité abdominale et achever sa rotation pour s'accoler de façon définitive. Cette rotation embryologique comporte 3 stades et c'est son interruption prématurée qui va conditionner le positionnement définitif dans une situation plus ou moins à risque de volvulus [4, 8] :

- Le Premier stade :

Il correspond à la période où l'anse ombilicale est située en dehors de la cavité abdominale. Initialement placée dans un plan vertical sagittal, l'anse ombilicale va progressivement subir une rotation de 90° dans le sens antihoraire, centrée sur l'axe mésentérique supérieure, qui va l'amener dans un plan horizontal, toujours sagittal. A ce stade, l'angle duodéno-jéjunal est à droite de l'axe mésentérique supérieur et jonction iléocæcale à gauche [4, 8].

- Le deuxième stade :

Il se produit au cours de la 10ème semaine. Ce stade consiste d'une part en une nouvelle rotation de 90° dans le sens antihoraire (soit une rotation globale de 180°) et d'autre part en une réintégration de l'anse ombilicale dans la cavité abdominale. A ce stade, l'angle duodéno-jéjunal se situe à droite de l'axe mésentérique supérieur, tandis que la jonction iléo-caecale est située dans la région sous-hépatique, en avant et au-dessus de l'axe mésentérique supérieur. La première anse jéjunale et la dernière anse iléale se trouvent alors très proches l'une de l'autre [4, 8].

- Le troisième stade :

Dernier temps de la rotation intestinale, il se produit durant la 11ème et le début de la 12ème semaine. Il consiste en une dernière rotation antihoraire de 90°, totalisant donc une rotation globale de 270° par rapport à la position initiale [4, 8, 9, 10].

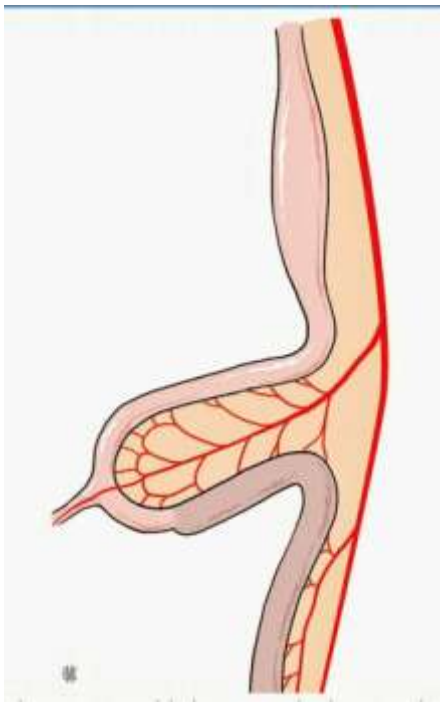


Figure 3 : Anse ombilicale : position embryologique initiale [4]

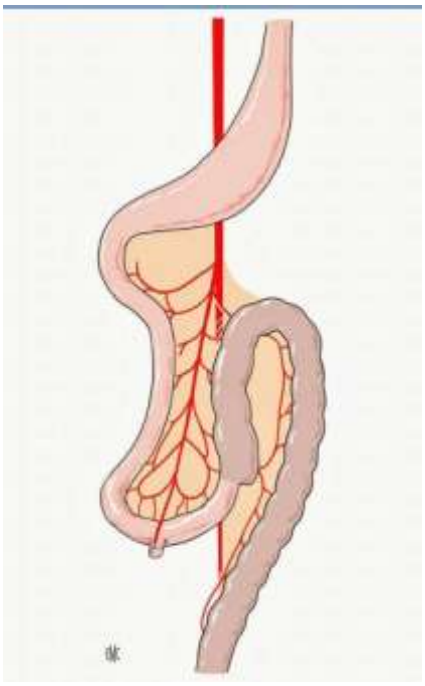


Figure 4: Rotation de l'anse ombilicale : 1ère stade [4]

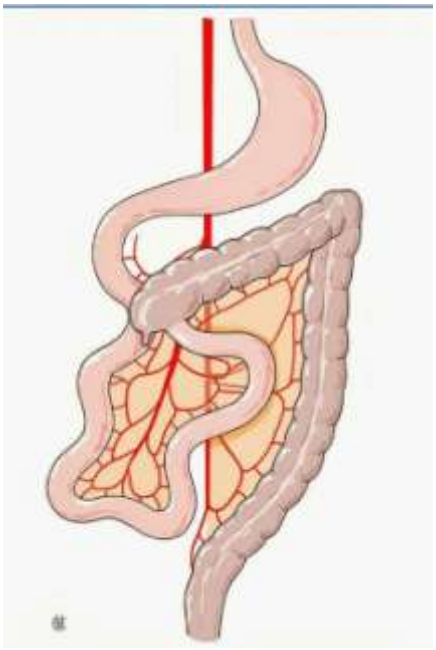


Figure 5 : Rotation de l'anse : 2ème stade [4]

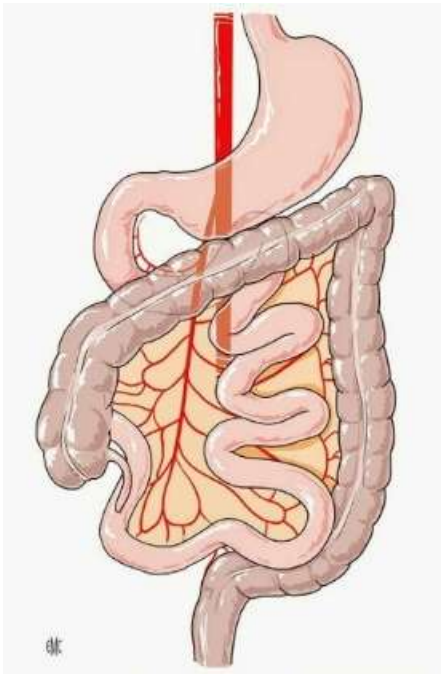


Figure 6 : Rotation de l'anse : 3ème stade [4]

II.3. Embryopathogénie

Le développement embryologique de l'intestin moyen peut s'arrêter à n'importe quelle phase de rotation aboutissant à des anomalies de rotation, et divers accidents peuvent donner lieu à des anomalies de fixation.

II.3.1. Les anomalies de la rotation

II.3.1.1. L'arrêt de la rotation à 90° ou mésentère commun complet (M.C.C)

L'arrêt de la rotation de l'anse intestinale primitive à 90° avec réintégration et accolements, ce qui aboutit à une position où l'ensemble de l'intestin grêle y compris l'angle duodéno-jéjunal, se situe à droite du rachis, et la totalité du colon se trouve à gauche, définit le MCC [8, 9]. Cette position n'est pas à risque du volvulus total du grêle (VTG), du fait de la longueur de la racine du mésentère, mais peut parfois être associée à des brides ou bandes qui seront responsables de signes cliniques [11, 12, 13].

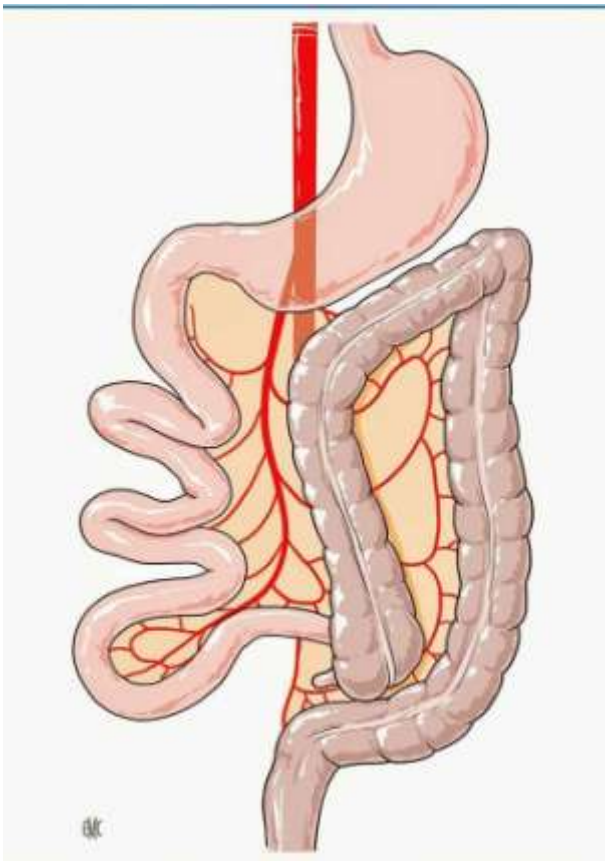


Figure 7 : Position de MCC [4].

II.3.1.2. L'arrêt de la rotation à 180° ou mésentère commun incomplet (MCI)

L'arrêt de la rotation à 180° rapproche le caecum du duodénum ; il aboutit à une position où la jonction iléo-caecale vient s'accoler dans la région sous-hépatique. Cet accolement peut provoquer une compression extrinsèque du premier ou du 2ème duodénum (s'il est situé en regard du duodénum): on parle de «Brides de Ladd ». L'angle duodéno-jéjunal se situe à droite du rachis, et de ce fait la 1ère anse jéjunale et la dernière anse iléale se trouvant très proches. De plus, il peut parfois exister un accolement congénital entre le méso de ces deux anses intestinales « fusion mésentérique de Pellerin ». Cette position d'arrêt à 180° est la plus fréquemment retrouvée. Elle se révèle par un volvulus total du grêle du fait de la brièveté de la racine du mésentère et de son absence d'accolement. Toutes les rotations intermédiaires entre 90° et 270° sont théoriquement possibles [8, 9].

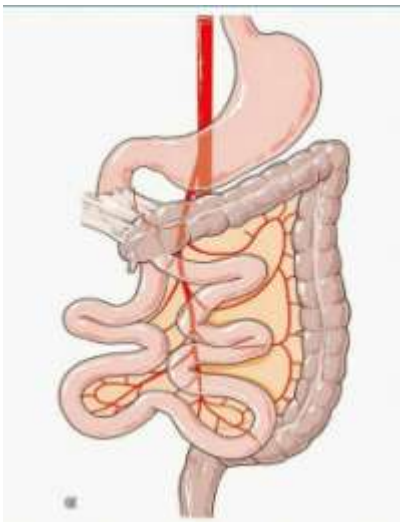


Figure 8 : Position de MCI [4].

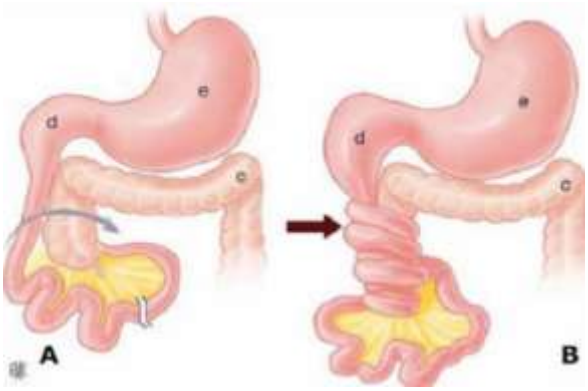
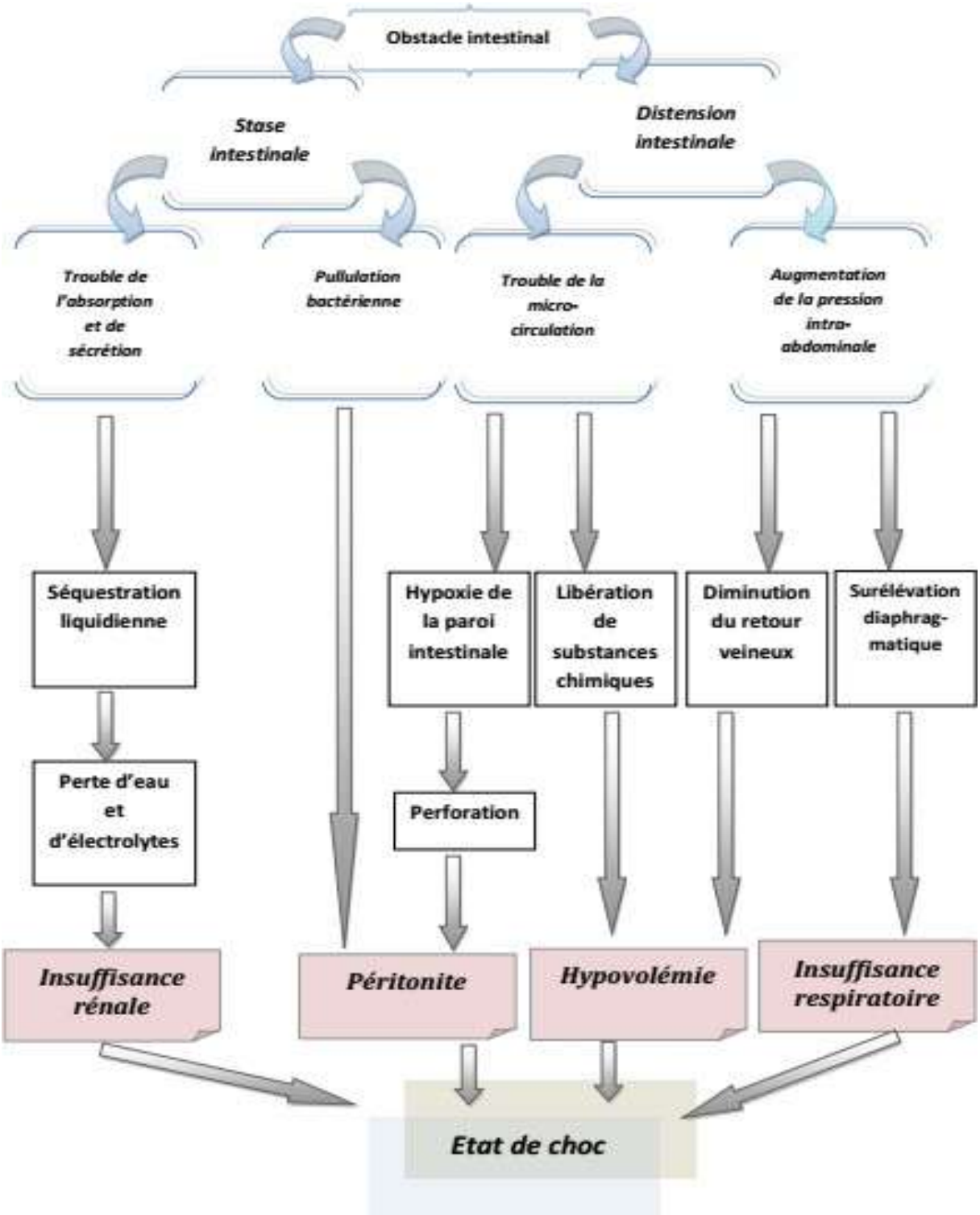


Figure 9 : Rotation dans le sens antihoraire Volvulus constituée [10].

Schémas 1 : Mécanismes de la physiopathologie des occlusions [10]

II.4. Schéma des mécanismes de la physiopathologie des occlusions[10]



III. OBSERVATION

Nous avons suivi dans le service de néonatologie du CHUK, un nouveau-né, répondant aux initiales de Bébé NDA. E, de sexe féminin, né le 9 juillet 2019. Il est né eutociquement à l'hôpital de la Police de Bujumbura, avec un poids de 2.900 g à la naissance. L'examen clinique morphologique et neurologique était normal à la naissance. Il a reçu les soins habituels du nouveau-né à la naissance. La mère est âgée de 21 ans, primigeste et primipare et elle est cultivatrice. Le père a 23 ans, est cultivateur et bien portant. Ils habitent dans la province de BURURI. Le nouveau-né est issu d'une grossesse qui a été suivie avec 4 CPN et 3 échographies obstétricales. Dans le bilan de suivi de la grossesse, la mère n'a pas fait d'examens biologiques. La 1ère échographie obstétricale a été faite à l'hôpital de Matana, qui a montré une grossesse normale de 24 SA avec une présentation de siège. La 2ème échographie obstétricale a été faite au même hôpital de Matana qui a montré une grossesse normale de 32 SA avec une présentation céphalique. La 3ème échographie a été faite à l'hôpital de Police de Bujumbura. Elle a montré une présentation céphalique. La mère n'a pas d'antécédent médico-chirurgical, ni gynéco-obstétrical particulier. Il n'y a ni malformation ni autres tares familiales connues.

La symptomatologie chez le nouveau-né a commencé à partir du 9 juillet 2019, quelques heures après la naissance, par des vomissements après chaque tétée. Cependant, le transit est resté normal pendant deux jours. Le Médecin de l'hôpital de la Police de Bujumbura a autorisé la sortie du nouveau-né le 10 juillet 2019. Le 11 juillet 2019, les vomissements ont persisté après chaque tétée et la mère a constaté l'apparition d'un ictère conjonctival. Le même jour le nouveau-né a eu des vomissements noirâtres, a refusé de téter et le soir a eu une fièvre et arrêt des matières et des gaz. C'est alors que la mère a consulté les urgences du CHUK le 14 juillet 2019. A l'examen, le nouveau-né de 5 jours de vie, présentait : une fièvre de 38,9°C, une FC de 136 bpm, une FR de 32 cpm, un poids de 2.500g, perte pondérale de 400g en 5 jours soit 13 % de son poids de naissance, une taille de 50 cm et un PC de 35 cm. Le nouveau-né avait un ictère conjoctival, était léthalgique, hypotonique et les réflexes archaïques étaient émoussés. Il présentait une déshydratation sévère avec des fontanelles déprimées, un pli cutané thoracique et abdominal ne s'effaçant pas et une sécheresse des muqueuses buccales. L'examen abdominal notait un abdomen plat, souple, non douloureux, sans défense, sans organomégalie et le péristaltisme abdominal non perçu. Le test à la sonde n'a pas été fait.

Au vu de ce tableau associant un syndrome occlusif néonatal, un syndrome infectieux, une déshydratation sévère avec ictère, quelques hypothèses diagnostiques ont été émises :

- Atrésie ou sténose duodénale
-Atrésie antro-pylorique
-Duplication duodénale
-Volvulus néonatal aigu sur malrotation intestinale

A partir des urgences, un traitement comprenant une réhydratation, une triple antibiothérapie, a été instauré après avoir fait les prélèvements pour examens biologiques et une Rx ASP ainsi qu'une échographie abdominale étaient prévues. Le nouveau-né a été réhydraté par du R.L à raison de 30 ml/kg soit 75ml en 1 h, puis 70ml/kg soit 175ml en 5 heures ; il a aussi reçu du gluconate de calcium : 3ml/kg soit 7,5ml dans 10ml de G10%. La poursuite de la réhydratation a été faite avec du RL: 75ml/kg soit 187ml en 4 h.

Le traitement par triple antibiothérapie comprenait :

- Claforan : 200mg/kg en IVD en 4 prises : 125mg/6h
- Ampicilline : 200mg/kg en IVD en 4 prises : 125mg/6h
- Gentamycine 3mg/kg en IVL : 7,5mg/j

Les examens complémentaires ont montré les résultats suivants :

- Le 14 juillet 2019 : NFS : GB : 13.250/mm^3 ; Hb : 23,6g/dl ; GR : 6.790.000/mm3 ; HCT : 64,2% ; MCH : 34,8pg ; MCHC : 36,8g/dl ; VGM : 94,6fl ; PLT : 332.000/mm^3

révélant une hémoconcentration. La NFS de contrôle du 20/07/2019 est revenue normale.

Le bilan de la fonction rénale :

- Urée : 33,55 mmol/l
- Créatinine : 362,82mmol/l révélant la présence d'une insuffisance rénale fonctionnelle. Le contrôle de la fonction rénale du 20/7/2019 est revenu normal : urée : 6, 23mmol/l ; Créatinine : 51,76µmol/l

Le bilan de la fonction hépatique a révélé une Bilirubinémie libre de 225,66 mmol/l (BT : 268,96 mmol/l ; BC : 43,3mmol/l) ne nécessitant pas une photothérapie pour un poids de 2500g. La glycémie était de 11,67 mmol/l, révélant une hyperglycémie liée à une

infection néonatale précoce probable. La glycémie de contrôle du 20/7/2019 est revenue normale : 3,82mmol/l. L'ionogramme sanguin était normal.

Le 15 juillet 2019, la Rx ASP: a montré la présence d'une image en double bulle qui évoque une occlusion duodénale ou intestinale notamment le volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale.



Figure 10 : Aspect en double bulle

-Echographie abdominale (sans Doppler couleur), a montré une distension gastrique et duodénale avec mouvement paradoxal du contenu duodénal, anses intestinales plates. Les reins droit et gauche de taille normale mesurant respectivement 4,3cm x 2,4 cm et 4,1 cm x 2,6 cm, de contours réguliers avec perte de la différentiation cortico-médullaire sans dilatation pyélo-calicielle, concluant à une souffrance rénale aiguë avec occlusion duodénale ou intestinale haute dont le volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale probable.

Le 17 juillet 2019, à J8 de vie et 3ème jour d'hospitalisation, une intervention chirurgicale a été réalisée. A la laparotomie, le diagnostic de volvulus aigu du nouveau-né sur malposition intestinale a été fait. L'opération a consisté en une incision transverse sus-ombilicale, libération des brides de Ladd, puis repositionnement des anses intestinales en mésentère commun complet et appedicectomie de principe. Après l'intervention chirurgicale, nous avons continué l'antibiothérapie aux mêmes doses, plus du Paracétamol :

60mg /kg /j en 4 prises IVL : 37ml/6h ; Lasix 1mg /kg /j : 2,5mg /j en IVL ; la perfusion du G10% : 125 ml/24h et du Nacl 0,9% 200ml/24h, soit une quantité de 130ml /kg de liquide de perfusion par jour. Une alimentation par le lait maternel a été débutée 8h après l'opération. Nous avons commencé par 40ml/24h. Les vomissements ont persisté du 17/7 au 19/7/2019 et nous avons arrêté l'alimentation le 19/7/2019. A partir du 20 juillet 2019 le nouveau-né n'a plus refait de vomissements. Nous avons repris l'alimentation par le L.M : 30ml/kg/j soit 80ml /24h ou 10ml/kg/3h. Une augmentation progressive de LM de 20ml /kg/j a été faite jusqu'à 190ml /kg /j au 30 juillet 2019 (475ml/j). Le contrôle de la fonction rénale du 20/7/2019 est revenu normal avec : urée de 6,23 mmol/l et créatinine de 51,76mmol/l et nous avons arrêté le lasix. Depuis le 20 juillet 2019 jusqu'au 25 juillet 2019, le nouveau-né avait toujours une fièvre oscillant entre 38°c et 39°c malgré l'antibiothérapie. L'état de la plaie était propre, en voie de cicatrisation, une CRP positive à 6mg/l et une G.E négative. Le 25 juillet 2019, nous avons ajouté à la triple antibiothérapie, la ciprofloxacine : 20mg/Kg/j en IVL : 30mg /12h ; Gentamyine 3mg/kg /j : 7,2mg/kg/j en IVL. Depuis le 29 juillet 2019, à J20 de vie et J12 post-opératoire, l'évolution est devenue régulièrement normale avec un examen clinique normal (apyréxie, reprise de la croissance pondérale, alimentation normale, transit normal et réactivité normale). Le nouveau-né est sorti de l'hôpital le 5 Août 2019 à J27 de vie et J19 post-opératoire.



Figure 11 : Photo du nouveau-né à la sortie.

IV. DISCUSSION

IV. 1. Fréquence

Le syndrome occlusif néonatal sur MCI constitue une pathologie rare ; il est à la 5ème position dans les occlusions néonatales [4, 5]. La prévalence du volvulus aigu sur malrotation intestinale en France est de 1/10.000 à 1/20.000 naissances [8]. Dans le monde 16/1000 cas d'occlusion néonatale sont liés à un volvulus sur malrotation intestinale [14]. Nehra et Goldstein, sur 170 patients opérés pour malrotation intestinale, ont décrit une incidence du volvulus variable selon l'âge de la présentation de symptômes : 37% chez les enfants de moins de 1 an ; 22% chez les enfants entre 1 an à 18 ans et 12% chez les adultes [8, 14]. Dans la littérature burundaise nous n'avons pas trouvé de cas de volvulus aigu néonatal décrit depuis 1981. Notre travail est donc le premier cas de volvulus aigu du nouveau-né sur malrotation intestinale qui est rapporté.

IV.2. Age du diagnostic

Les anomalies de rotation intestinale sont diagnostiquées à tous les âges de la vie : chez le nouveau-né, l'enfant ou l'adulte. Le volvulus aigu sur malrotation intestinale, se voit essentiellement chez le nouveau-né dans la première semaine de la vie [15, 16, 17], avec un pic de fréquence dans le premier mois de la vie [6, 8]. Le diagnostic a été fait chez notre patient la 1ère semaine de la vie, ce qui concorde avec la littérature. Dans une série de Mohammed Ali Hasni de 35 cas de volvulus en période néonatale, diagnostiqués sur une période de 36 ans, l'âge du diagnostic varie entre un jour et un mois avec une médiane de 8 jours [4].

IV. 3. Le sexe

Les garçons sont plus fréquemment atteints que les filles dans différentes séries [15, 18]. Cependant la prédominance masculine n'est pas systématiquement élevée [4, 19].

Tableau 1 : Sexe ratio selon différents auteurs

Auteurs	Nbre de patients	Durée d'étude (années)	Sexe ratio M/F
Raminez R. et al.	11	11	1,7
Hajar El Kouarty	110	35	1,84
Mohammed Ali Hasni	35	36	2,1

IV.4. Le diagnostic

IV.4.1. Le diagnostic clinique

Il s'agit souvent d'une occlusion néonatale haute, à ventre plat, qui commence après un intervalle libre, très court, un à deux jours après la naissance. Il est observé cliniquement des vomissements alimentaires, puis bilieux, verdâtres ou noirâtres, un retard d'émission méconiale avec un ventre plat. L'abdomen est rarement ballonné. On peut observer une défense abdominale qui fait évoquer une ischémie intestinale [5, 13, 20].

Parfois, on observe une rectorragie, une diarrhée sanglante, une hématémèse, qui sont des signes de gravité, révélateurs d'une ischémie muqueuse réversible. Des troubles hémodynamiques avec état de choc sont notés quand il y a un retard diagnostic ou dans les formes négligées. En période néonatale, c'est la forme aiguë qui est la plus fréquente. Elle est caractérisée par :

◆ Des signes fonctionnels :

- Vomissements de survenue rapide, bilieux, verdâtres ou noirâtres, signant l'obstruction sous-vatérienne [4, 13, 19, 20]. Notre malade a présenté des vomissements noirâtres qui sont apparus quelques heures après la naissance. Ils ont été à l'origine d'une déshydratation sévère avec insuffisance rénale fonctionnelle.
- Troubles du transit : absence d'émission méconiale dans les 24 heures suivant la naissance. Parfois, l'émission méconiale est normale [6, 21]. Notre patient avait un transit normal pendant deux jours.

◆Des signes physiques :

- L'examen abdominal :

L'abdomen est plat. Il existe rarement une distension épigastrique [11, 22]. Notre patient avait un abdomen plat ; Mohammed a noté 42,9% de cas avec ventre plat et 22,9% de cas de distension épigastrique dans une série de 35 malades [4].

- La palpation abdominale : Elle est souvent normale : Abdomen souple et indolore. L'examen abdominal peut noter une défense abdominale avec agitation, tachycardie à l'auscultation cardiaque (signes de douleurs abdominales) [4, 11, 22]. L'examen abdominal de notre malade était normal. Dans la forme aiguë, les signes fonctionnels

d'occlusion néonatale haute, dominent le tableau clinique. L'examen physique est pauvre mais ne doit pas retarder la prise en charge chirurgicale. La forme suraiguë est de survenue brutale avec état de choc (marbrure, tachycardie, angoisse, hypotension artérielle, collapsus, anurie), avec une évolution grave. Elle peut apparaitre d'emblée ou compliquer une forme aiguë. L'intervention chirurgicale doit être immédiate pour éviter la nécrose intestinale étendue de pronostic très sévère. Mohammed a noté 8,6% des cas de forme suraiguë dans sa série [4, 11]. Notre patient avait une forme aiguë.

IV.4.2. Le diagnostic radiologique

L'imagerie est un moyen indispensable pour le diagnostic du volvulus aigu du nouveau-né sur malrotation intestinale [4, 6]. Parfois, le diagnostic est fait en anténatal par l'échographie obstétricale du 2ème ou 3ème trimestre de grossesse devant :

- un excès de liquide amniotique,
- la dilatation d'une ou plusieurs anses intestinales,
- une hyperéchogénicité du grêle,
- une ascite fœtale,

L'imagerie a pour rôle :

- d'apprécier l'existence de rotation intestinale et son retentissement sur l'intestin,
- de poser la bonne indication opératoire.

Le bilan d'imagerie comprend : la Rx ASP, l'échographie abdominale, le TOGD, la TDM et l'IRM. L'indication des différentes techniques dépend du contexte clinique et de leur disponibilité [4, 6, 12, 14].

IV.4.2.1. La Radiographie standard

L'ASP, réalisée en incidence de face debout ou de profil en décubitus dorsal, est l'examen de premier choix en cas d'urgence. Parfois, il suffit pour affirmer le diagnostic avec une bonne interprétation. L'ASP évoque l'existence d'un volvulus sur anomalie de rotation de l'anse intestinale s'elle montre :

- Une dilatation gastroduodénale réalisant un aspect en double bulle, la première bulle est l'estomac dilaté et la 2ème bulle est une dilatation du duodénum avec peu ou sans aération en aval, selon le caractère complet ou non de l'occlusion [12, 13].

- Une disposition anormale du grêle qui est à droite du rachis avec des niveaux hydro-aériques est parfois retrouvée. Il y a présence des clartés du grêle au niveau du flanc droit, alors que les clartés du colon se projettent à gauche de la ligne médiane [13, 15].

Parfois, l'ASP peut être normale ou non contributive. Chez notre patient, l'ASP a montré une image en double bulle compatible avec un volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale.

Pour certains auteurs, l'ASP n'est pas systématique et ne montre d'anomalies que chez moins de 50% des malades [4, 12].

IV.4.2.2. L'échographie abdominale avec Doppler couleur

C'est l'examen clé [6, 12]. Elle permet de faire le diagnostic d'une malrotation intestinale en visualisant la malposition des vaisseaux mésentériques : l'AMS est située à droite de la VMS ou rarement immédiatement en arrière de la VMS [23, 24]. En cas de volvulus du mésentère commun, l'inversion des vaisseaux mésentériques s'associe à une image en spirale des vaisseaux très évocatrice du diagnostic : le signe du « tourbillon ou Whirlpool sign » [25, 26, 27]. L'échographie couplée au Doppler couleur permet de rechercher des signes de souffrance intestinale, en montrant un épaississement des parois intestinales, une augmentation des résistances périphériques vasculaires et un épanchement intrapéritonéal [26, 27, 28]. Chez notre patient, l'échographie (sans Doppler) a montré une distension gastrique et duodénale avec mouvement paradoxal du contenu duodénal, anses intestinales plates. L'aspect de distension gastroduodénale vue à l'échographie concorde avec les résultats de l'ASP, l'image en double bulle, et dans notre contexte clinique, était évocatrice d'un volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale.

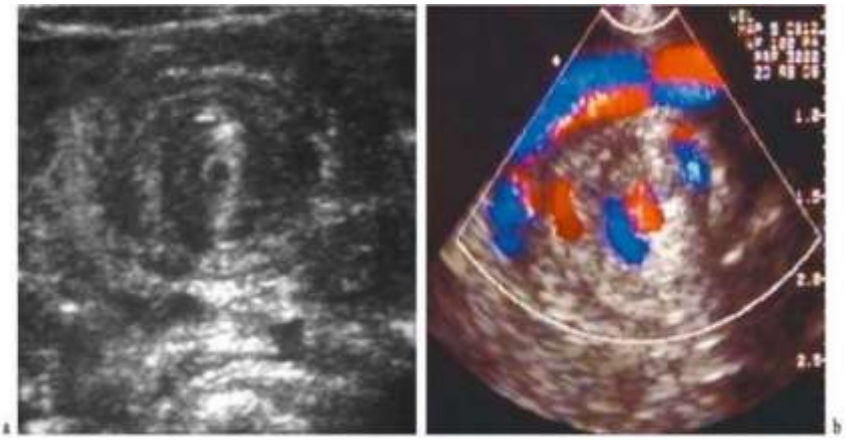


Figure 12 : Signe du tourbillon [4].

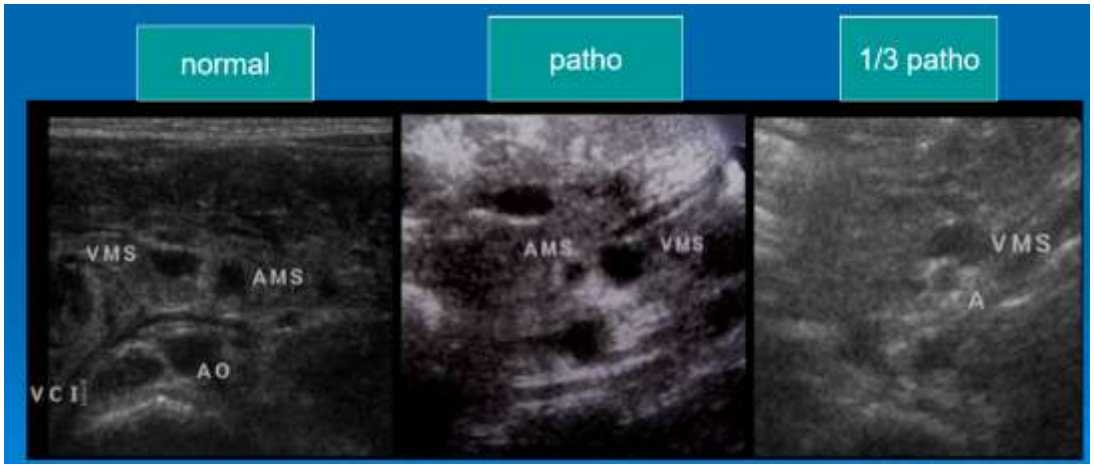


Figure 13 : Situation normale et pathologique des vaisseaux mésentériques [4].

IV.4.2.3. Le transit œsogastroduodénal

Il est réalisé en phase aiguë devant toute suspicion d'occlusion haute. En dehors de la phase aiguë, le diagnostic de malrotation intestinale n'est pas facile avec le TOGD et les critères de réalisation de l'examen sont rigoureux avec installation correcte de l'enfant par des moyens de contention efficaces ainsi que la réalisation des clichés de face et de profil stricts [9, 25, 26].

Le TOGD peut montrer :

- la dilatation gastro-duodénale en amont d'un obstacle complet ou incomplet,
- un aspect de tours de spires en « queue de cochon » ou en «tire bouchon». (Il est difficile de faire le diagnostic différentiel entre une malformation digestive duodénale intrinsèque (diaphragme, sténose, etc) et une obstruction extrinsèque par malrotation de l'anse intestinale primitive par le TOGD [4, 7, 25, 26].

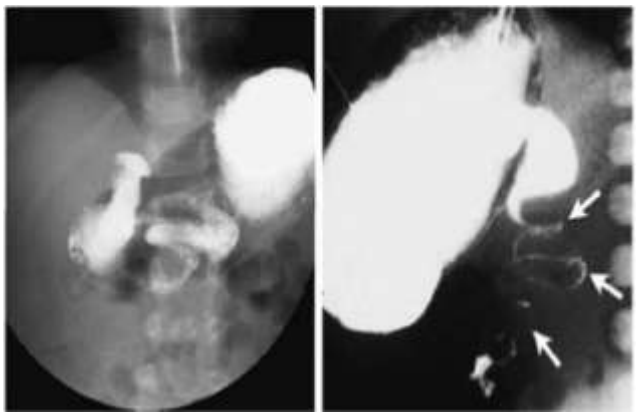


Figure 14: Tours de spires en « tire-bouchon [4].

IV.4.2.4. La Tomodensitométrie

Elle confirme la situation anormale des vaisseaux mésentériques supérieurs de l'intestin; le caecum ne se trouve plus au niveau de la fosse iliaque droite (23,25, 26, 29). La TDM met aussi en évidence le signe du « tourbillon » évocateur du volvulus. En pratique ces modalités d'imagerie ne sont pas courantes.



Figure 15 : Signe de tourbillon [4].

IV.4.3. La biologie

Le bilan biologique est non spécifique. Il permet d'apprécier l'état physiologique du malade et le retentissement général du syndrome occlusif et de suivre l'évolution du malade et guider la réanimation [4, 6, 8, 9]. Chez notre patient, nous avons réalisé un bilan biologique standard comprenant : NFS, Glycémie, Urée, créatinine, ionogramme sanguin, dans le cadre du bilan préopératoire et pour corriger les éventuels troubles hydro-électrolytiques secondaires au syndrome occlusif. D'autres analyses comme : GE, CRP, ont été faites dans le cadre d'un bilan infectieux. L'analyse de la bilirubinémie (BT, BC) a été faite devant un ictère néonatal.

IV.4.4. Le diagnostic différentiel

Il se fait avec les étiologies des occlusions néonatales hautes (à ventre plat) [4, 10, 22]. Les occlusions hautes comprennent :

- Les atrésies et sténoses duodénales,

- Les atrésies antro-pyloriques,
- Les duplications duodénales,
- La veine porte pré-duodénale,
- Le syndrome de la pince mésentérique.

Lorsque ces malformations sont associées à la malrotation intestinale, le diagnostic se fait en préopératoire.

•Les causes plus rares du volvulus :

- Le volvulus primitif post-natal. Il est caractérisé par l'absence d'anomalie de rotation.
- Volvulus sur tumeur du grêle,
- Volvulus sur diverticule,
- Volvulus sur hernie interne,
- Volvulus sur bride congénitale.

IV.5. Le traitement

Il associe une réanimation pré et peropératoire et un traitement chirurgical [7, 8, 10, 31, 32, 33].

IV.5.1. La réanimation pré et peropératoire

Elle vise la correction des troubles physiologiques liés à l'affection. Elle se base sur une réhydratation avec rééquilibration hydro-électrolytique.

La réanimation comporte également en cas de besoin :

- Un remplissage par soluté macromoléculaire par albumine humaine ou plasma frais congelé en cas de troubles hémodynamiques importants.
- Maintien d'une température corporelle correcte, car l'hypothermie favorise l'ischémie intestinale.
- Mise en place d'une sonde nasogastrique d'aspiration.

Une intubation trachéale avec ventilation assistée si nécessaire, pour assurer une bonne oxygénation tissulaire.

- Une antibiothérapie à large spectre qui est poursuivie en postopératoire.

La réanimation ne doit pas retarder l'intervention Chirurgicale.

IV.5.2. Le traitement chirurgical

C'est la technique de Ladd qui est la plus utilisée. La voie d'abord est une laparotomie avec incision transversale sus-ombilicale. Elle consiste en :

- La détorsion ou réduction du volvulus ;
- Vérifier la recoloration intestinale et résection des territoires nécrosés ;
- Libération du caecum et des fusions mésentériques et positionnement des anses intestinales en mésentère commun complet ;
- Appendicectomie généralement de principe.

Notre patient a bénéficié de cette technique de Ladd avec Laparotomie. Dans d'autres séries la technique de ladd est faite avec laparoscopie [34, 35].

IV.6. Evolution et pronostic

En cas de volvulus aigu du nouveau-né sur malrotation intestinale, l'évolution et le pronostic dépendent de l'existence de la nécrose intestinale, de son étendue, de l'association d'autres malformations, de la prise en charge précoce et appropriée. Les complications courantes sont [4, 6, 22]:

- Ischémie et nécrose intestinale avec risque du syndrome de l'intestin court ;
- La perforation et sepsis sévère ;
- La défaillance multiviscérale et le décès.

V. CONCLUSION ET SUGGESTIONS

V.1. Conclusion

Le syndrome occlusif néonatal su MCI est souvent lié à un volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale et constitue est une pathologie rare. Elle est retrouvée à tous les âges de la vie. La connaissance des notions élémentaires d'embryologie permet de comprendre et de traiter les anomalies de la rotation mésentérique. Le caractère bilieux, verdâtre ou noirâtre d'un vomissement chez un nouveau-né ou un nourrisson surtout après un intervalle libre doit faire évoquer le diagnostic de volvulus aigu sur malrotation intestinale et réaliser les examens radiologiques nécessaires (ASP et échographie abdominale couplée au Doppler couleur) qui confirment le diagnostic. Les manifestations cliniques et images radiologiques constituent un syndrome radio-clinique occlusif à ventre plat.

Le bilan biologique est non spécifique. La prise en charge de cette affection est une urgence chirurgicale digestive absolue, précédée par une réanimation pré et peropératoire. Pour l'intervention chirurgicale, c'est la technique de Ladd avec laparotomie ou laparoscopie qui est la plus utilisée. L'évolution et le pronostic dépendent d'un diagnostic précoce, d'une prise en charge chirurgicale immédiate et correcte qui évite la nécrose intestinale source de complications sévères et de décès.

Notre observation montre l'intérêt d'une bonne collaboration multidisciplinaire (pédiatre, chirurgien, radiologue, réanimateur et autres), pour assurer une bonne prise en charge et espérer un bon pronostic.

V.2. Suggestions

Au Ministère de la Santé publique et de la lutte contre le VIH/SIDA :

- Assurer la formation spécialisée en chirurgie pédiatrique.

Au personnel médical :

- Devant tout vomissement bilieux ou noirâtre en période néonatale ou chez le nourrisson, évoquer le syndrome occlusif néonatal sur MCI et faire un transfert rapide en milieu médico-chirurgical spécialisé en cas de besoin.

Aux parents :

- Consulter rapidement dans une structure médicale dès qu'un nouveau-né ou un nourrisson présente des vomissements d'aspect bilieux ou noirâtre.

RESUME

Notre travail rapporte un cas de syndrome occlusif néonatal sur MCI, suivi dans le service de néonatologie du CHUK. Le syndrome occlusif néonatal sur MCI est souvent dû au volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale et constitue une pathologie rare, redoutable pour ses complications graves d'ischémie et nécrose intestinale.

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin qui est né eutociquement à l'Hôpital de la Police de Bujumbura. L'examen clinique somatique et neurologique était normal à la naissance. Quelques heures après la naissance, le nouveau-né a présenté des vomissements et deux jours après la naissance, la symptomatologie s'est aggravée avec : vomissements noirâtres, ictère, fièvre et arrêt des matières et des gaz. Il s'est constitué un syndrome radio-clinique d'occlusion intestinale haute (à ventre plat). Le retentissement organique a été : présence d'une déshydratation sévère avec insuffisance rénale fonctionnelle. Les examens complémentaires, l'ASP et l'échographie abdominale (sans Doppler couleur) ont montré des images en faveur d'un volvulus aigu néonatal sur malrotation intestinale (image en double bulle, dilatation gastrique, mouvement paradoxal intestinal et anses intestinales plates), diagnostic qui a été confirmé en peropératoire. Après réanimation pré et peropératoire, la technique chirurgicale utilisée a été la technique de Ladd. Notre patient a bénéficié aussi d'une antibiothérapie à base de Claforan, Ampicilline, Gentamycine et Ciprofloxacine. L'évolution a été bonne et le nouveau-né est sorti au 19ème jour postopératoire et 24ème jour de vie.

BIBLIOGRAPHIE

1.Gérard Tachdjian, Sopie Brisset, Anne-Marie Courtot, Damien Schoëvaërt, Lucie Tosca. Embryologie de l'appareil digestif. Embryologie et histologie humaine, p 260-71.

2. Encha-Razavi F. , Escudier E. Mise en place du tube digestif. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. 4ème éd ; Août 2008, p153-72.

3.Kotobi H. , Gallot D. Complications des anomalies embryologiques de la rotation intestinale. EMC Chir,2004, 1, 4, 413-425.

4.Mohammed Ali Hasni. Volvulus aigu du nouveau-né sur malrotation intestinale (à propos de 35 cas). Thèse, 9 Janvier 2015. Université Mohammed V de Rabat.

5.Raminez R. , Chaumoitre K. , Michel F. , et al. Occlusion intestinale de l'enfant par malrotation intestinale isolée. A propos de 11 cas. Arch. Pediatr 2009 ; 16 : 99-105.

6. Rafaa S. Volvulus du grêle sur malrotation intestinale à propos de 36 cas. Thèse ,2010. Université de Bamako,Mali.

7. EL Kouarty H. Les malrotations intestinales à propos de 110 cas. Thèse, 2013. Université Mohammed V, CHU,Ibn Sina, Rabat.

8. Peycelon M, Kotobi H. Complications des anomalies embryologiques de la malrotation intestinale : prise en charge chez l'adulte. EMC chir 2012. 412-425.

9.PETER J. STROUSE. Disorders of intestinal rotation and fixation "malrotation".Pediatr Radiol(2004) 34: 837-851.

10.Imane Oussayeh. Les occlusions néonatales. Thèse, 27 MAI 2017. Marrakech Université Cadi Ayyad.

11. Lewwis J E. Partial duodenal obstruction with incomplete duodenal rotation. J. Pediatr Surg. 19996; 1:47-53.

12. Hernannz-Schulmanm. Imaging of neonatal gastrointestinal obstruction. Radiologic clinics of North America. Volume 37, number 6, November 1999.

13. Sizemore A W, Rabbani K Z, Ladd A, et al. Diagnostic performance of the upper gastrointestinal series in evaluation of children with clinically suspected malrotation. Pediatr Radiol. 2008; 38: 518-28.

14. Nehra and Goldstein. Intestinal malrotation : varied clinical presentation from infancy through adulthood. Surgery March 2011, vol 149, n° 3, 386-393.

15. K EL-Chammas et al. Malrotation with non bilious emesis. Journal of Perinatology (2006) 26, 375-377.

16. Filston H C, Kirks D R. Malrotation. The ubiquitous anomaly. J. Pediatr Surg 1981 ; 16 : 614-20.

17. Millar A.J.W, Rode H, Brown R A, Cywes S. The deadly vomit: malrotation and midgut volvulus. J.Pediatr Surg 1987; 2: 172-176.

18. Frazer J E, Robbins R H. On the factors concerned in causing rotation of the intestine in man. J. Anat Physiol. 1915; 50: 75-110.

19. Becmeur F, Moog R, Sauvage P. Mésentère commun : Aspects cliniques et thérapeutiques chez l'enfant (Apropos de 58 observations) J. Chir. (Paris) 1996, 133, n°2, p.72-77.

20. Penco J M, Murillo J C, Hernandez A, et al. Anomalies of intestinal rotation and fixation: consequences of late diagnosis beyond 2 years of age. Pediatr Surg Int 2008; 23:723-30.

21.Kolihova E, Obenbergerova D. Obstructions intestinales des premiers jours de vie. Ann. Radiol. 1993 ; 26 : 161-167.

22. Andrassy R J, Maour G H. Malrotation of the midgut in infants and children: a 25 years review. AMA Arch Surg. 1981; 116:158-60.

23. Baud C. , Couture A. , Prodhomme O. , Veyrac C. , Saguintaah M. Imagerie des occlusions néonatales. J. Radiol. 2009; Vol 90(10) : p.125-52.

24. Plouard C., Rivoal L., Broussene L. , Blondin G. , Trellu X. Volvulus sur mésentère commun: intérêt de l'échographie Doppler: A propos d'un cas. J. Radiol. 2000 ; 81(2) : 151-153.

25.Joulie Bolivar, Magali Saguintaa, Olivier Prodhomme, Stephanie David, Ikram Arada-Taleb, Nancy Bechart-Sevette et al. Imagerie abdominale et digestive pédiatrique. Des

radiodiagnostics et imagerie médicale, Enseignement National 12 MAI 2016. Service d'Imagerie pédiatrique, CHU ARNAUD de Villeneuve.

26. P. Bach-Segura, N. Belarbi. Démarche diagnostique devant des vomissements du nouveau-né et du nourrisson. J. Radiol. 2014 ; vol 92, n°2 p134-141.

27. Ibramimi M : Les occlusions intestinales chez l'enfant (à propos de 44 cas). Thèse, 2008.Université de Bamako, Mali.

28. Pellerin D. Occlusions néonatales : Etude de 177 observations. Ann. Chir. Infantile, Paris Tome4 1963, n°3, p : 227-256.

29. Fischer J. K. Computed tomographic diagnosis of volvulus in intestinal malrotation. J.Radiol. 1981; 140(1): 145-146.

30.B. Milat, F. Guillon. Physiopathologie et principe de réanimation des occlusions intestinales. Rev. Prat. 1993, 43-46.

31.Abdoulaye Barry. Les pathologies chirurgicales digestives néonatales à l'Hôpital Gabriel Touré. Thèse, 2003. Université de Bamako, CHU Gabriel Touré, Mali.

32. Harouna Y. , Tardivel G. , Bia M., Abdou I. , Gamatie Y. Occlusion néonatale: notre experience à propos de 11 cas. Médecine d'Afrique Noire : 1997, 44(12).

33. H. Cardot, G. Cheron, V. Danel, G. Derval, A. Frey, P. Gerbeaux et al. Les urgences chirurgicales du nourrisson. Séminaire SFMU-2002 : Le nourrisson aux urgences.

34. Ooms N. , Matthyssens L.E. , Draaisma J.M. et al. Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in childen. Eur. J. Pediatr Surg. 2016; 26: 376-381.

35. M.Hsiao, J C Langer. Surgery for suspected rotation abnomality : selection of open vs laparoscopic surgery using a rational approach. Journal of Pediatric Surgery, 2012; 47: 904-910.