

Atrésie duodénale : À propos de 25 cas



R. BOUKLI HACENE;
Faculté de Médecine d'Oran,
Université Ahmed Ben Bella, Oran 1,
Clinique de Chirurgie Infantile,
Centre Hospitalo-Universitaire Benaouda Benzerdjeb d'Oran.

Résumé

Les atrésies duodénales représentent l'étiologie la plus fréquente des occlusions intestinales hautes, leur diagnostic prénatal est possible dès le deuxième trimestre de gestation grâce à l'échographie obstétricale, les manifestations cliniques sont dominées par les vomissements bilieux et un abdomen sans préparation suffit au diagnostic. Nous avons étudié les dossiers de 25 nouveau-nés traités dans notre service entre janvier 2014 et décembre 2016 pour une atrésie duodénale. L'âge moyen de nos patients était de 5 jours et 11 heures, avec une légère prédominance féminine, l'intervention a permis de déterminer le type anatomique de l'atrésie avec un cas de pancréas annulaire. Un seul de nos patients est décédé avant tout acte opératoire, notre taux de décès reste élevé durant cette période (72 %).

>>> Mots-clés :

Atrésie duodénale, vomissements bilieux, pancréas annulaire, nouveau-nés.

Introduction

L'occlusion duodénale peut être d'origine intrinsèque à type de sténose par rétrécissement de la lumière digestive ou d'atrésie par interruption de la continuité duodénale, ou d'origine extrinsèque par compression observée dans le cas d'un pancréas annulaire ou d'une veine porte pré-duodénale^[1, 2, 3].

Abstract

Duodenal atresia represents the most common etiology of high intestinal obstruction, the prenatal diagnosis is possible starting from the second trimester thanks to obstetric ultrasound, the clinical manifestations are dominated by bilious vomiting and an unprepared abdomen is sufficient for diagnosis. We have studied the records of 25 newborns treated in our service between January 2014 and December 2016 for duodenal atresia. The average age of our patients was 5 days and 11 hours, with a slight female predominance, the intervention made it possible to determine the anatomical type of atresia with a case of annular pancreas. Only one of our patients died before any surgery, our death rate remains high during this period (72 %).

>>> Keywords :

Duodenal atresia, bilious vomiting, annular pancreas, new-borns.

Embryopathogénie

Les sténoses et atrésies duodénales représentent les pathologies les plus fréquentes et sont souvent associées à d'autres anomalies de type digestif, cardiaque, rénal, hépato-biliaire, vertébral et chromosomique notamment la trisomie 21. Il s'agit d'embryopathies d'étiologie inconnue, la théorie de Tandler en 1902 est largement

acceptée et soutient que l'atrésie est due à un défaut total de repériméabilisation duodénale alors qu'un défaut partiel aboutirait à une sténose [1, 2, 3, 4]. Le plus souvent, l'anomalie siège au niveau du deuxième duodénum en sous-vatérien ce qui correspond à la jonction entre l'intestin antérieur et moyen, il s'y associe souvent une bifidité des voies biliaires.

Il existe plusieurs types d'atrésie selon la classification de Gross [2, 4, 6, 7] :

- Type I ou atrésie membraneuse : c'est un diaphragme muqueux complet intra luminal faisant souvent protrusion sans rupture de la continuité.
- Type II ou atrésie cordonale : c'est la plus fréquente, la lumière est oblitérée complètement sur une longueur variable et les deux culs de sacs sont reliés par un cordon fibreux.
- Type III ou atrésie complète : il existe une solution de continuité entre les deux culs de sacs.

Les sténoses duodénales sont de deux types, il s'agit soit d'un simple rétrécissement de la lumière duodénale, soit d'un diaphragme incomplet qui est un repli muqueux siégeant toujours au-dessous de l'ampoule de Vater au niveau du troisième duodénum et peut former un véritable diverticule intra-duodénale qui peut migrer jusqu'à l'angle de Treitz [2, 3].

Le pancréas annulaire se présente comme un anneau pancréatique serrant complètement le deuxième duodénum, dans ce cas l'obstacle est supra-vatérien. L'association à d'autres malformations est identique à celle de l'atrésie duodénale notamment la trisomie 21 [2, 4, 5, 7, 8, 9, 10].

Une anomalie de position de la veine porte entraîne une compression duodénale, elle peut s'associer à un situs inversus partiel, un pancréas annulaire ou à des anomalies duodénales et biliaires [2, 9, 10].

Dépistage anténatal

Le diagnostic des atrésies duodénales est réalisé grâce à l'échographie obstétricale, le plus souvent entre la 26^e et la 29^e semaine d'aménorrhée [4, 9, 10, 11] mais peut être précoce pour certains auteurs vers la 14^e semaine d'aménorrhée. Il repose sur l'existence d'une image en double bulle hydrique sur les coupes transversales (Figure 1) associée souvent à un hydramnios, parfois il se résume à une simple distension gastrique. Le diagnostic différentiel est posé avec les duplications gastriques ou duodénales, le kyste congénital pancréatique ou avec une dilatation kystique du cholédoque. L'IRM est exceptionnellement indiquée, lorsque le diagnostic est difficile surtout en cas d'obésité maternelle. Les marqueurs biologiques amniotiques peuvent être élevés, c'est le cas de l'alpha-fœtoprotéine, de la bilirubine et de la lipase amniotique [4].

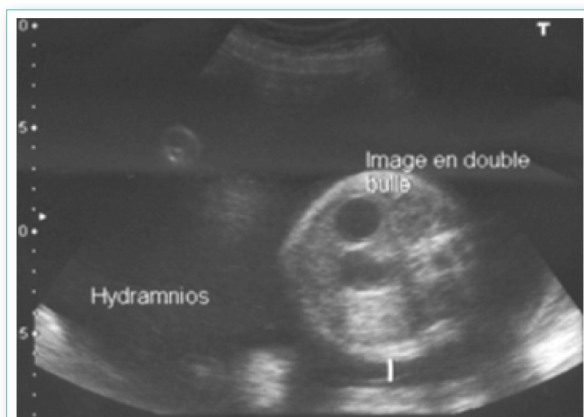


Figure 1 : Echographie obstétricale - Coupe transversale de l'abdomen fœtal montrant une image en double bulle [2].

Diagnostic

L'atrésie duodénale est une pathologie rare dont l'incidence est estimée à 1/6000 naissances selon Rickham, sans prédominance de sexe [4, 12], elle siège le plus souvent au niveau du deuxième duodénum et elle est sous-vatérienne dans 80 % des cas [5].

Un hydramnios avec une prématurité et un petit poids sont retrouvés dans la moitié des cas [4, 5]. Cette pathologie réalise le tableau classique d'occlusion digestive haute avec des vomissements bilieux précoces dès les premières heures de vie [4, 5, 12], mais ces derniers peuvent être blancs ou incolores en cas d'obstacle sus-vatérien [4], le méconium est souvent normal et émis dans les délais mais il peut être absent ou se limiter à des matières grisâtres correspondant à l'exfoliation intestinale pendant la vie intra utérine [5], l'abdomen est plat contrastant avec une voussure épigastrique tympanique qui disparaît après des épisodes de vomissements ou après une aspiration gastrique [2, 4]. D'autres signes moins spécifiques peuvent apparaître tels que des hématomés qui témoignent de la distension gastrique [4] ou des ondulations épigastriques signant la lutte de l'estomac contre un obstacle [2], par ailleurs les vomissements se compliquent rapidement de déshydratation avec un pli cutané, une dépression des fontanelles, des marbrures, un allongement du temps de recoloration et une hypotension artérielle pouvant aboutir à un véritable collapsus. Les malformations associées restent fréquentes surtout la trisomie 21, le syndrome de VACTERL et les vices de rotation intestinales [2, 4, 8, 9, 10].

L'abdomen sans préparation retrouve l'image classique en double bulle correspondant à la distension gastrique et duodénale [2, 4, 5, 12] (Figure 2), la présence d'aérations d'avales témoigne du caractère incomplet de la lésion, cependant un obstacle complet peut s'accompagner de

ce genre d'aération du fait de la bifidité des voies biliaires^[4]. Ce faisceau d'arguments radio-cliniques est suffisant pour poser le diagnostic mais nous pouvons être amené à réaliser un TOGD aux hydrosolubles lorsqu'on suspecte une sténose duodénale, ce qui permet d'objectiver une distension duodénale^[2,3,4] avec une image en doigt de gant correspondant à la présence d'un diaphragme^[2,3].

Un bilan biologique est nécessaire pour apprécier le retentissement de cette atrésie, surtout au niveau du ionogramme, ce qui permet une correction hydro électrolytique^[2,3,10].

Le traitement reste chirurgical et consiste en l'exérèse de l'obstacle ou sa dérivation pour améliorer la vidange gastrique, ce traitement varie en fonction du type de l'atrésie et de son siège, il s'agit le plus souvent d'une duodéno-duodénostomie latéro-latérale pré-pancréatique, celle-ci peut être termino-terminale lorsque l'obstacle siège au niveau de D3, D4, ou d'une exérèse du diaphragme muqueux avec plastie d'agrandissement selon Morton^[2,4,5,12]. Une technique plus récente non chirurgicale est de plus en plus utilisée et consiste en la résection du diaphragme au laser par voie endoscopique lorsqu'il siège au niveau du premier duodénum ou le quatrième duodénum^[2,3].

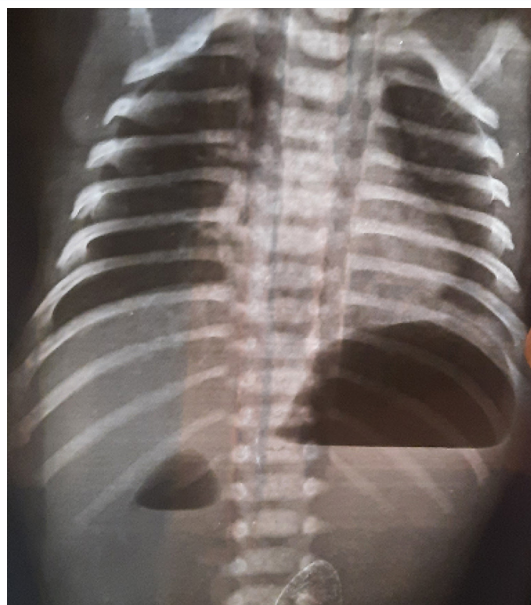


Figure 2 : Abdomen sans préparation : une image en double bulle - CCI-CHU ORAN.

Etude clinique

Le but de notre étude est d'identifier les facteurs de morbi-mortalité pour optimiser la qualité et la précocité de la prise en charge.

Matériels et méthodes

Nous avons étudié les dossiers de 130 patients traités dans notre service pour une occlusion intestinale durant leur période néonatale et ceci sur une durée de 3 ans entre janvier 2014 et décembre 2016. Nous avons recensé 25 cas d'atrésie duodénale (19,23 %), la prédominance est légèrement féminine avec un sexe-ratio de 0,92, l'âge moyen était de 5 jours et 11 heures avec un maximum de 14 jours. La prématurité est retrouvée dans 28 % des cas avec un cas de prématurité sévère à 29 semaines d'aménorrhée. Le dépistage anténatal a retrouvé une anomalie duodénale dans 16 % des cas. Le poids moyen était de 2625 gr. Les vomissements bilieux sont retrouvés chez 19 patients (Tableau 1) et une image en double bulle à l'abdomen sans préparation chez 16 patients (Tableau 2).

Tableau 1 : Répartition des atrésies duodénales selon le motif d'hospitalisation.

Motifs d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage
Vomissements bilieux	19	76 %
Retard d'émission méconiale	5	20 %
Distension abdominale	1	4 %
Hématémèse	0	0 %
Déshydratation	16	64 %
Atrésie de l'œsophage	2	8 %
Reflux par gastrotomie	1	4 %
Anus vulvaire	1	4 %

Tableau 2 : Répartition des atrésies duodénales selon les signes radiologiques.

Signes radiologiques	Effectif	Pourcentage
Double bulle	16	64 %
Niveau gastrique	5	20 %
Raréfaction des clartés	1	4 %
Abdomen opaque	1	4 %
Niveau hydro-aérique	1	4 %
Pneumopéritoine	1	4 %
Reflux par gastrotomie	1	4 %
Anus vulvaire	1	4 %

Résultats

Sur les 25 cas d'atrésie duodénale nous avons noté 18 décès, dont un cas incompatible avec la vie par une atrésie duodéno-grélo-colique et un patient décédé avant tout acte chirurgical.

L'exploration chirurgicale avait objectivé une anomalie qui siège sur le deuxième duodénum chez 13 malades et le type I prédominait dans 44 % des cas. 68 % de nos patients soit 17 cas présentaient une ou plusieurs pathologies associées avec une prédominance de la trisomie 21 dans 17,64 % des cas (Tableau 3).

71 % de nos patients ont été opérés à leur premier jour de vie, mais nous signalons le cas d'un nouveau-né opéré à son 28^e jour de vie à la suite d'un retard diagnostique car il présentait une atrésie de l'œsophage type I bénéficiant d'une gastrostomie d'alimentation et c'est le reflux à travers la sonde de gastrostomie qui a permis le diagnostic.

L'intervention de Morton par résection d'un diaphragme muqueux avec plastie d'agrandissement a été réalisée dans 37,5 % des cas, alors que les anastomoses duodéno-duodénales latéro-latérales sont réalisées dans 20,9 % des cas, ceci confirme la fréquence élevée des sténoses et des atrésies duodénales type I. Nous rapportant également un cas de pancréas annulaire qui a bénéficié d'une dérivation duodéno-jéjunale latéro-latérale mais le nouveau-né est décédé en post-opératoire immédiat.

Tableau 3 : Répartition des atrésies duodénales selon les malformations associées.

Pathologies associées	Effectif	Pourcentage
Atrésie iléale	2	11.76 %
Atrésie jéjunale	2	11.76 %
Atrésie colique	1	5.88 %
Atrésie grélo-colique	1	5.88 %
Atrésie de l'œsophage	3	17.64 %
Anus vulvaire	1	5.88 %
Volvulus	1	5.88 %
Trisomie 21	3	17.64 %
Main bote radiale	1	5.88 %
Bifidité du pouce	1	5.88 %
Infections néonatales	1	5.88 %
Hernie ombilicale + convulsions	1	5.88 %
Incompatibilité fœto-maternelle	1	5.88 %
Perforation digestive	2	11.76 %
Mésentère commun complet	1	5.88 %
Veine porte pré-duodénale	1	5.88 %

Discussion

Notre taux de mortalité de 72 % reste très élevé par rapport à la littérature où le taux de décès est d'environ 39 % selon Fonkalsrud [2, 13, 14] et de 5 % selon Grosfeld [2, 14, 15] ; plusieurs facteurs peuvent être incriminés : l'absence de dépistage anténatal dans 56 % des cas, le retard diagnostique avec les répercussions hydro-électrolytiques reste un élément prépondérant car 64 % de nos patients présentaient une déshydratation plus ou

moins sévère, l'association à d'autres malformations qui nécessitent un geste chirurgical compromet le pronostic. D'autres paramètres peuvent expliquer ce taux élevé tels que le poids du nouveau-né et le terme de la grossesse, dans notre série 64 % des patients avaient un poids inférieur à 2500 gr et 28 % avaient un terme inférieur à 35 semaines d'aménorrhée.

Conclusion

L'atrésie duodénale constitue une pathologie dont le diagnostic anténatal est aisé dès le deuxième trimestre de gestation ce qui permettrait une meilleure prise en charge thérapeutique, cependant l'absence de dépistage et surtout le retard diagnostique postnatal malgré les vomissements bilieux et l'image en double bulle, compromettraient sérieusement le pronostic vital d'où l'intérêt de sensibiliser les obstétriciens sur l'importance des signes échographiques prénataux et d'alerter les pédiatres sur la gravité des vomissements verdâtres chez le nouveau-né.

Date de soumission

10 avril 2023.

Lien d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts.

Références

- Galifer R-B. Occlusions néonatales. Chirurgie néonatale viscérale. 11^e séminaire national d'enseignement 7-8 décembre 1992. Grenoble-Autrans. Coordinateur J.F. DYON.
- Korchi N. L'atrésie duodénale : A propos de 12 cas. Thèse de doctorat d'état en médecine 2012. Université Sidi Mohammed Ben Abdallah - Faculté de médecine et de pharmacie de FES.
- Kaddah Sherif N et al. Congenital Duodenal Obstruction. Departments of Pediatric Surgery, Cairo University & Tanta University, Egypt. Annals of Pediatric Surgery, Vol 2, No 2, April 2006, PP 130-135.
- Grapin C. Atrésies et sténoses duodénales néonatales. Chirurgie digestive de l'enfant : P. HELARDOT Doin éditeurs Paris 1990 pp :349-367.
- Aigrain Y, Kazandjian V. Atrésie et sténoses duodénales congénitales. Chirurgie néonatale viscérale. 11^e séminaire national d'enseignement 7-8 décembre 1992. Grenoble-Autrans. - Coordinateur J.F. DYON.
- Choudhry M, Rahman N, Boyd R, Lakhoo K. Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis, and outcome. Pediatr. Surg. Int. 2009- Aug 25(8) :727-30.
- Valayer J. Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pédiatrie, 4-017-B-10, 1999, 20 p.
- Doumbouya N et al. Attitude chirurgicale face à une malformation duodénale et urinaire de diagnostic anténatal chez un trisomique 21 : A propos d'une observation. Médecine Afrique noire: 2000,47(2).
- Bailey Patrick V et al. Obstruction duodénale congénitale: A 32 years review. Journal of pediatric surgery 1993, vol.28, no1, pp.92-95.
- Atwell JD, Klidjian AM. Vertebral anomalies and duodenal atresia: A 32 years review. Southampton-England. Journal of pediatric surgery vol17, NO3, June 1982.
- Couture A, Veyrac C et coll. Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir. Sauramps medical-1985.
- Bargy F, Beaudoin S. Urgences chirurgicales du nouveau-né et du nourrisson. Encyclopédie médico-chirurgicale (Elsevier, PARIS), pédiatrie 4-002-S-75, 1999, 10 P.
- Fonkalsrud Ew, De Lorimier Aa, Hays Dm. Congenital atresia and stenosis of the duodenum. A review compiled from the members of the american academy of pediatrics 1969; 43:79-83. Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 112-119.
- Grosfeld JL, Rescorla Fj. Atrésie et sténose duodénales : réévaluation du traitement et des résultats en fonction du diagnostic prénatal, de la variance pathologique et du suivi à long terme. Département de chirurgie, École de médecine de l'Université d'Indiana, Indianapolis 46202. World J Surg. 1993 mai-juin; 17 (3): 301-9.
- Gruner M, Belas M, Herve J-M. Atrésies et sténoses congénitales du jéuno-iléon. Chirurgie digestive de l'enfant : P. HELARDOT Doin éditeurs Paris 1990.