

MALFORMATIONS CONGENITALES DE L'INTESTIN GRELE

COURS DESC

Pr G. LEVARD

Malformations congénitales de l'intestin grêle

- ATRESIES
 - Duodénum
 - Grêle
- DUPLICATIONS
- DILATATIONS SEGMENTAIRES
- ANOMALIES DE ROTATION

Embryologie du duodenum

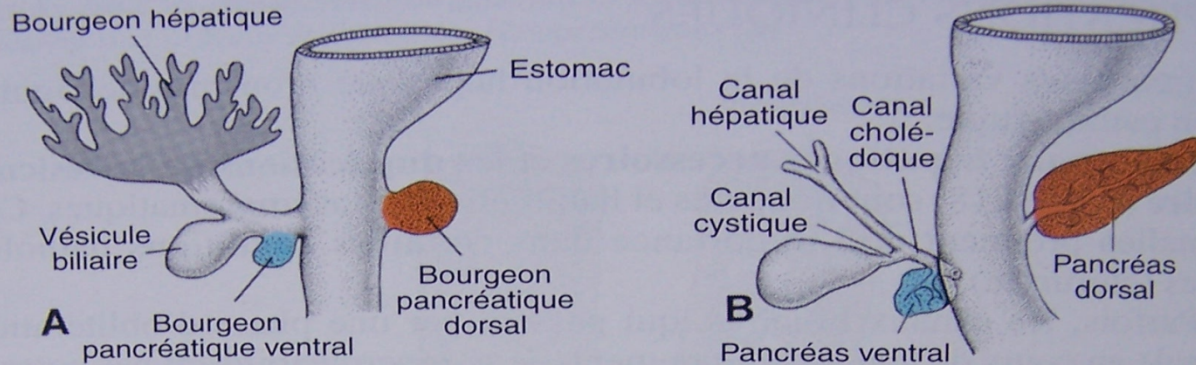


Figure 14.19 Stades successifs du développement du pancréas. A) À trente jours (environ 5 mm). B) À trente-cinq jours (environ 7 mm). Le bourgeon pancréatique ventral est situé initialement près du diverticule hépatique, mais migre ensuite vers l'arrière autour du duodénum pour rejoindre le bourgeon pancréatique dorsal.

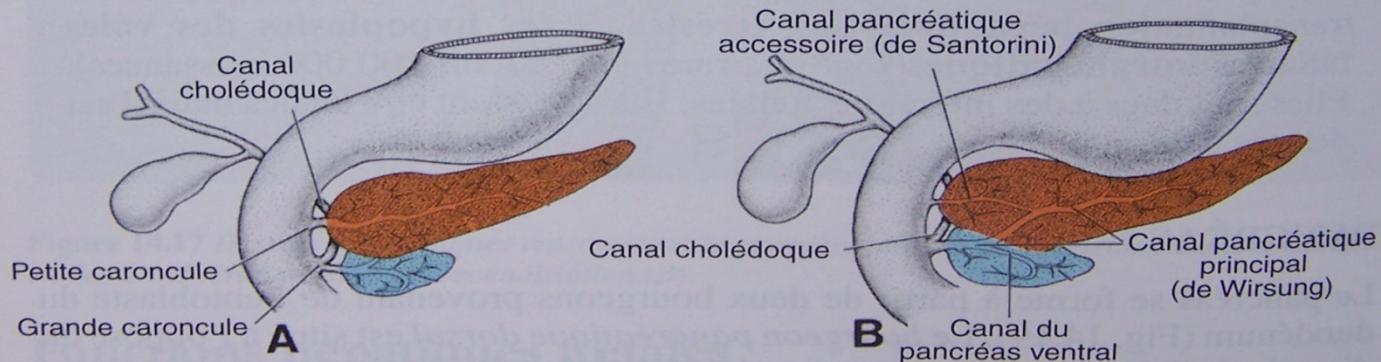


Figure 14.20 A) Le pancréas au cours de la sixième semaine du développement (environ 10 mm). Le bourgeon pancréatique ventral est en contact intime avec le bourgeon pancréatique dorsal. Le bourgeon pancréatique dorsal s'abouche dans le duodénum au niveau de la petite caroncule et le bourgeon pancréatique ventral au niveau de la grande caroncule. B) Dessin montrant la fusion des canaux pancréatiques le canal pancréatique définitif ou canal de Wirsung s'abouche dans le duodénum avec le canal cholédoque au niveau de la grande caroncule. Le canal pancréatique accessoire ou canal de Santorini s'abouche dans le duodénum au niveau de la petite caroncule.

Embryologie du duodenum

Appareil digestif

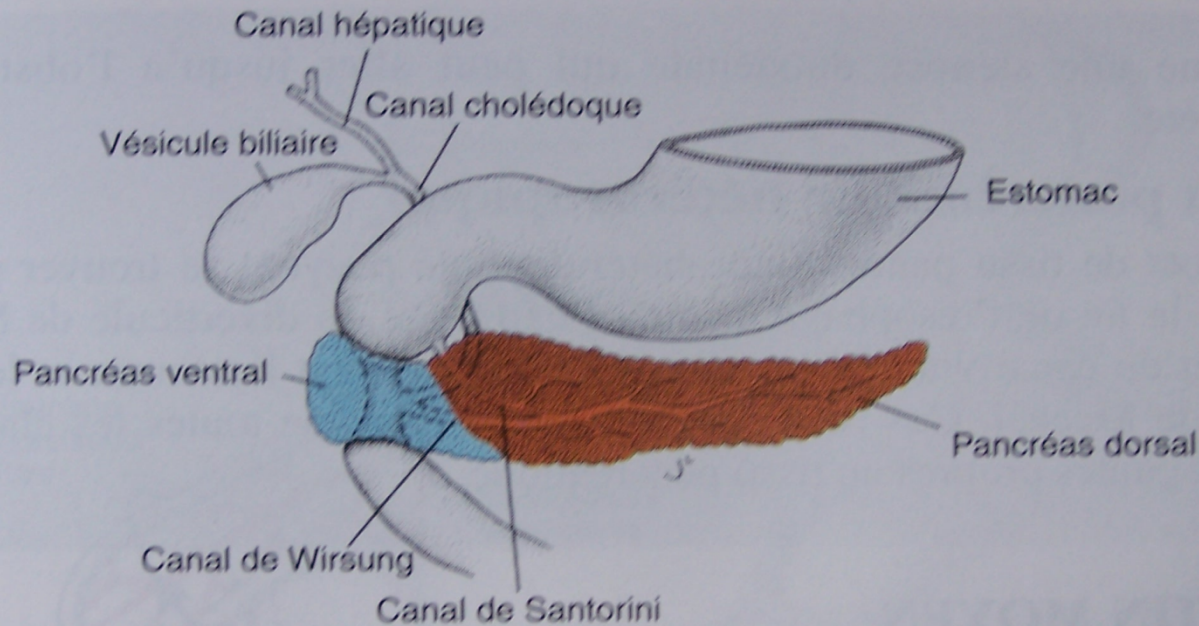


Figure 14.21 *Pancréas annulaire. Le pancréas ventral constitue un anneau autour du duodénum, pouvant parfois entraîner une sténose duodénale.*

Embryologie du jejunum-iléon

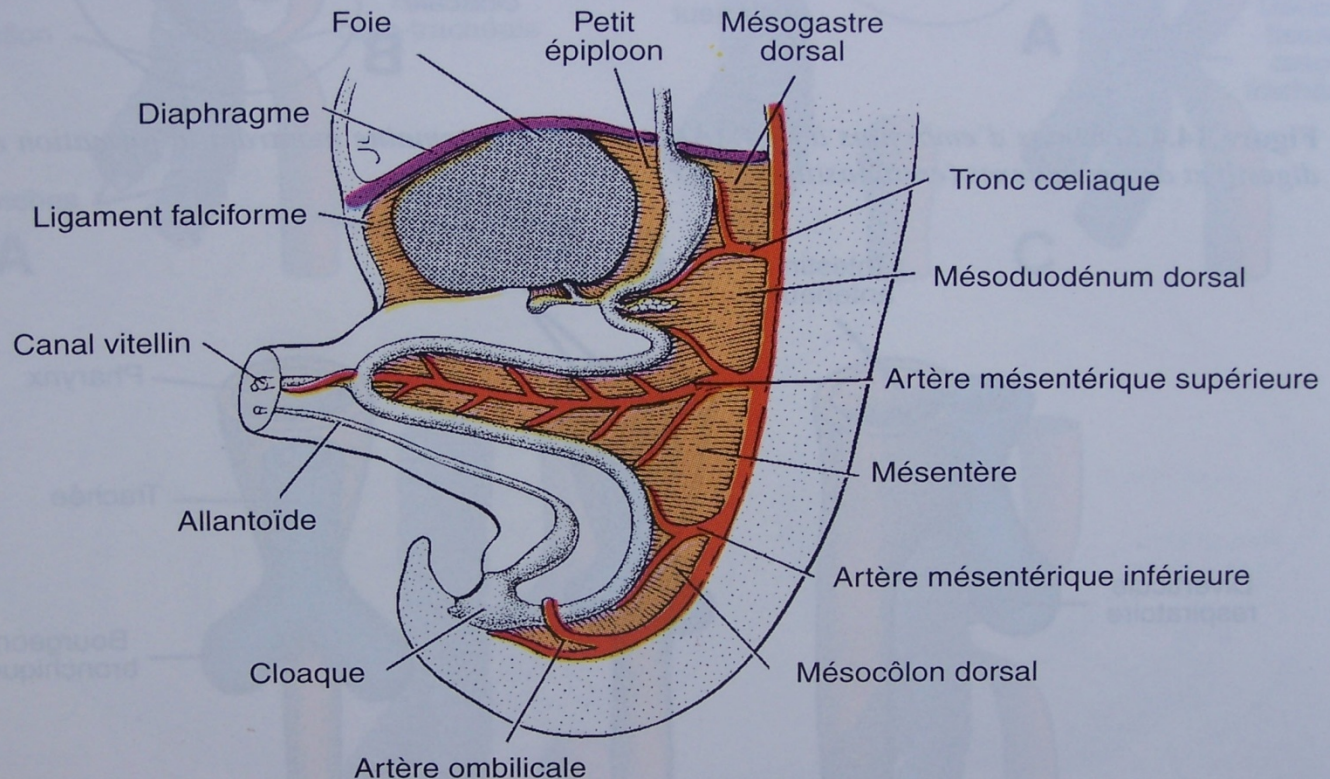


Figure 14.3 Schéma montrant le mésentère dorsal et le mésentère ventral. Le foie est relié à la paroi antérieure par le ligament falciforme. L'estomac y est relié par le petit épiploon. L'artère mésentérique supérieure chemine dans le mésentère commun et se prolonge dans le cordon ombilical par l'artère ombilicale.

Embryologie du jejunum-iléon

Appareil digestif

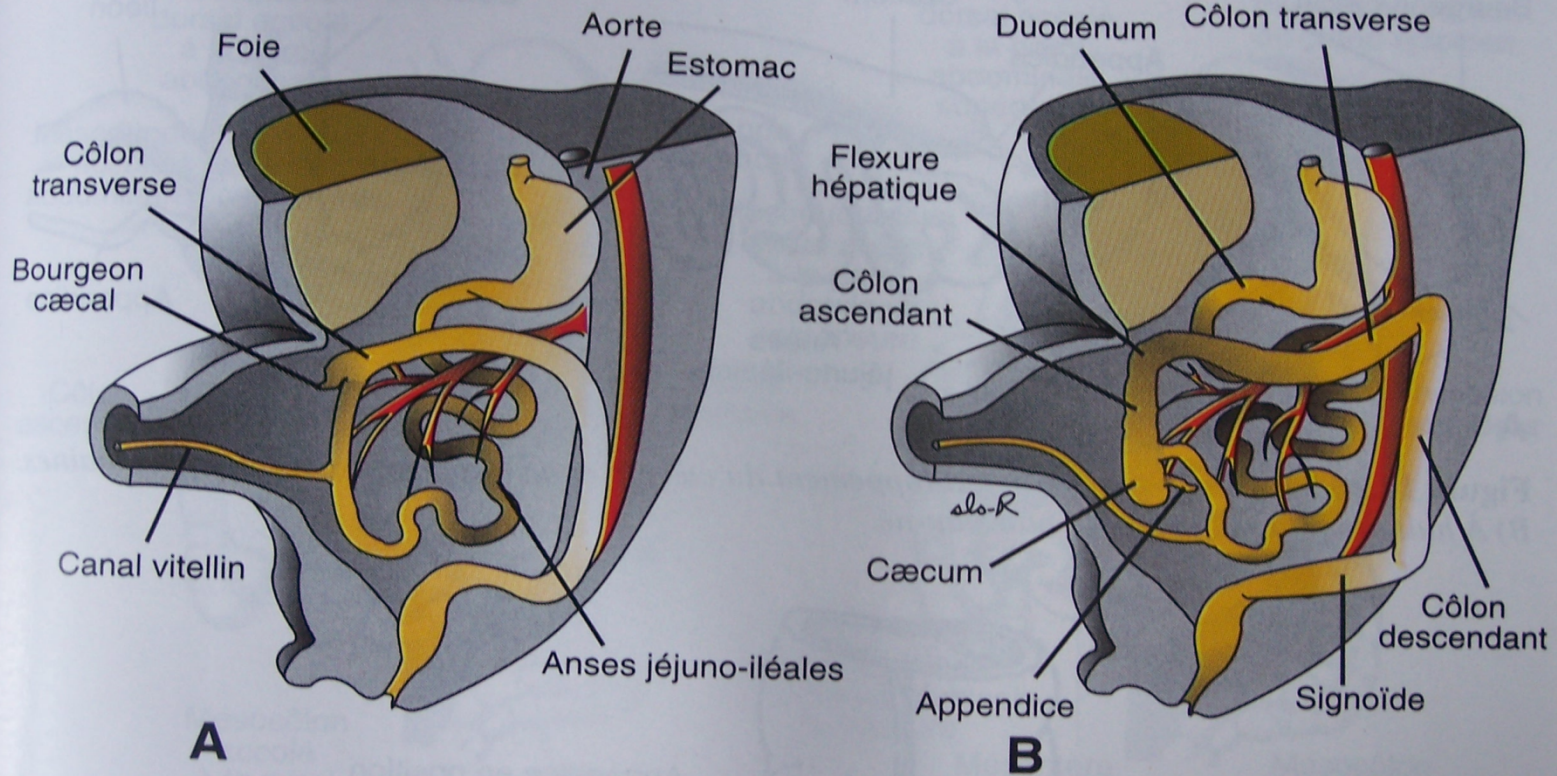


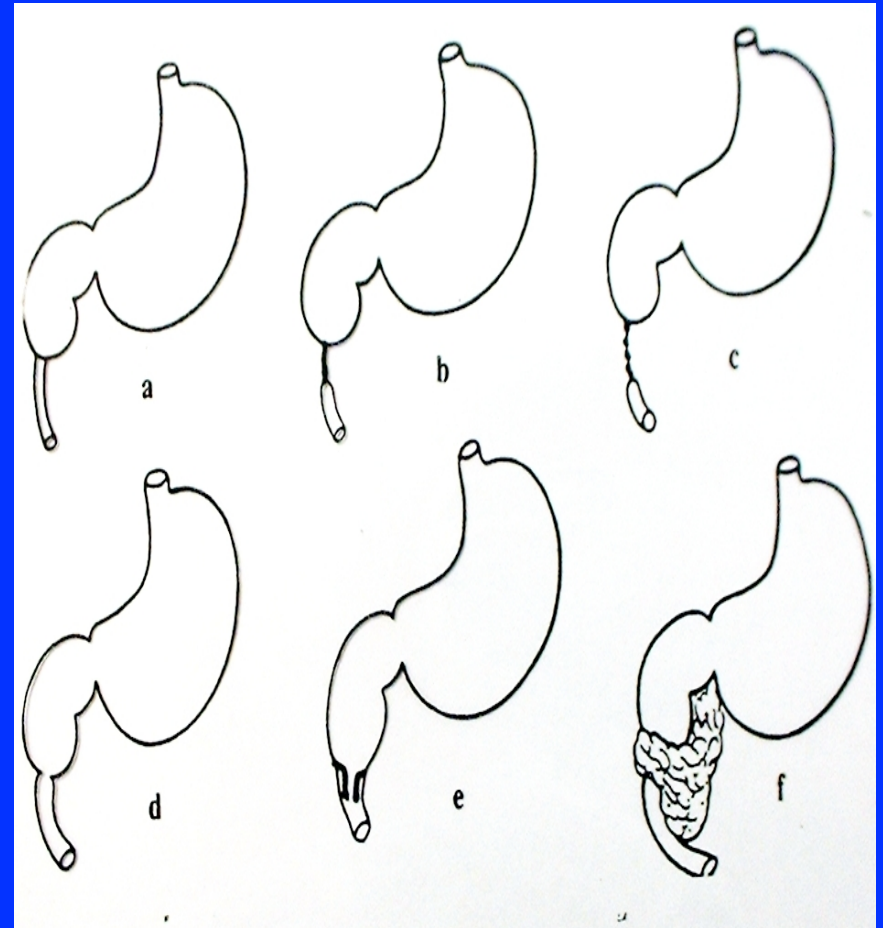
Figure 14.25 A) Vue antérieure des anses intestinales, après une rotation de 270° dans le sens inverse des aiguilles d'une montre. Remarquez les sinuosités des anses grêles et la situation du bourgeon cæcal dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen. B) Vue semblable à A montrant les anses intestinales, le cæcum et l'appendice.

Atrésies duodénales

- Embryopathie (1/10.000 naissances)
- Fréquence (70%) des malformations associées:
 - Digestives
 - Cardiaques
 - Biliaires et pancréatiques
- T 21 (30%)
- Sous-vatériennes: 90%

ATRESIE DUODENALE: formes anatomiques

- a. Atrésie en continuité
- b. Atrésie cordonale
- c. Avec interruption totale
- d. Sténose duodénale
- e. Diaphragme muqueux perforé
- f. Pancréas annulaire



ATRESIE DUODENALE: diagnostic prénatal

- Echo morpho: double estomac

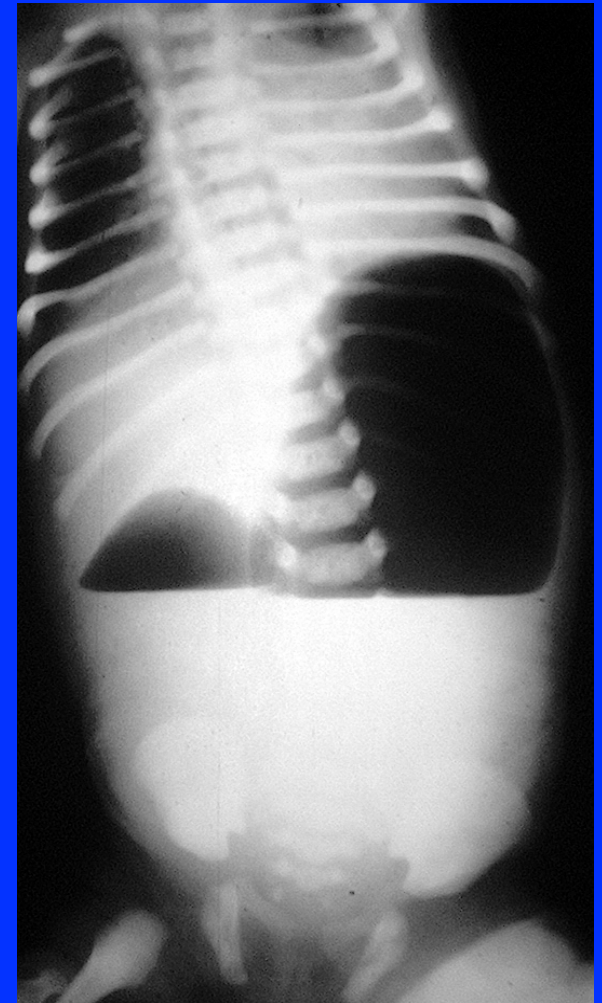


ATRESIE DUODENALE: bilan prénatal

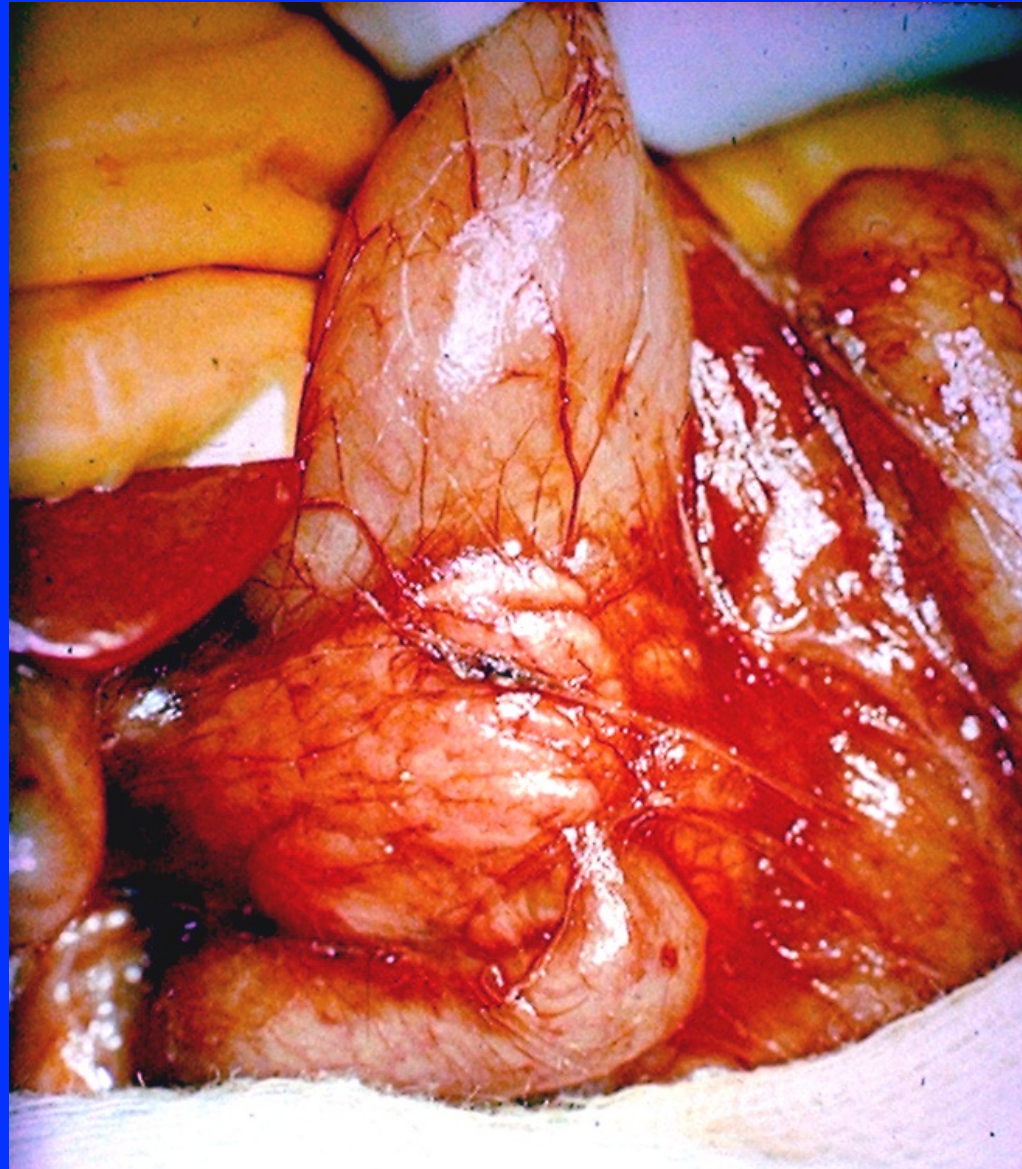
- Echo morphologique
- Caryotype fœtal (T 21)
- Staff CPDPN: poursuite G OU IMG ?
- Surveillance:
 - Hydramnios et prématurité
 - Accouchement maternité niveau 3 (à terme, voie basse)

Atrésies duodénales : prise en charge néo-natale

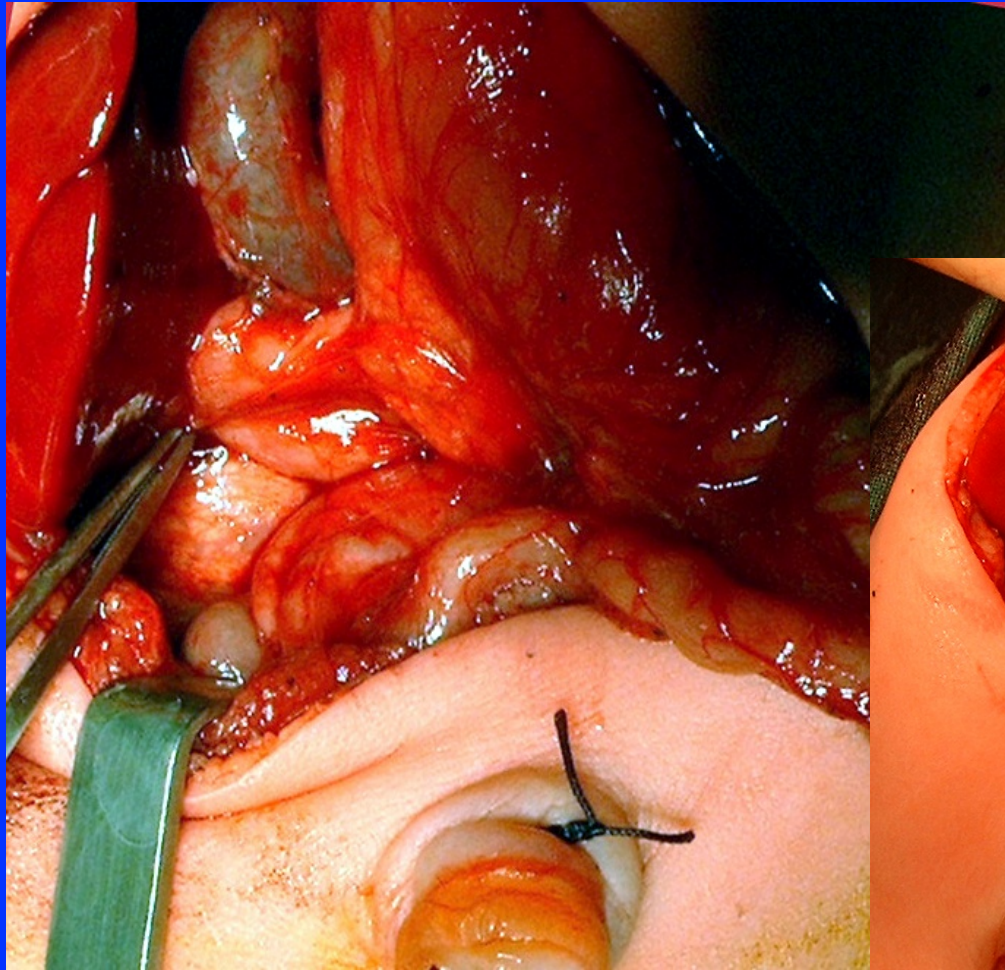
- Diagnostic : ASP
- Vomissements bilieux et pas de méco (90%)
- Sonde gastrique et voie veineuse
- Malformations associées
- Intervention dans les 48 heures:
 - Laparotomie transverse sus-ombilicale
 - Mise en mésentère commun
 - Duodéno-duodénostomie +/- modelage
 - appendicectomie



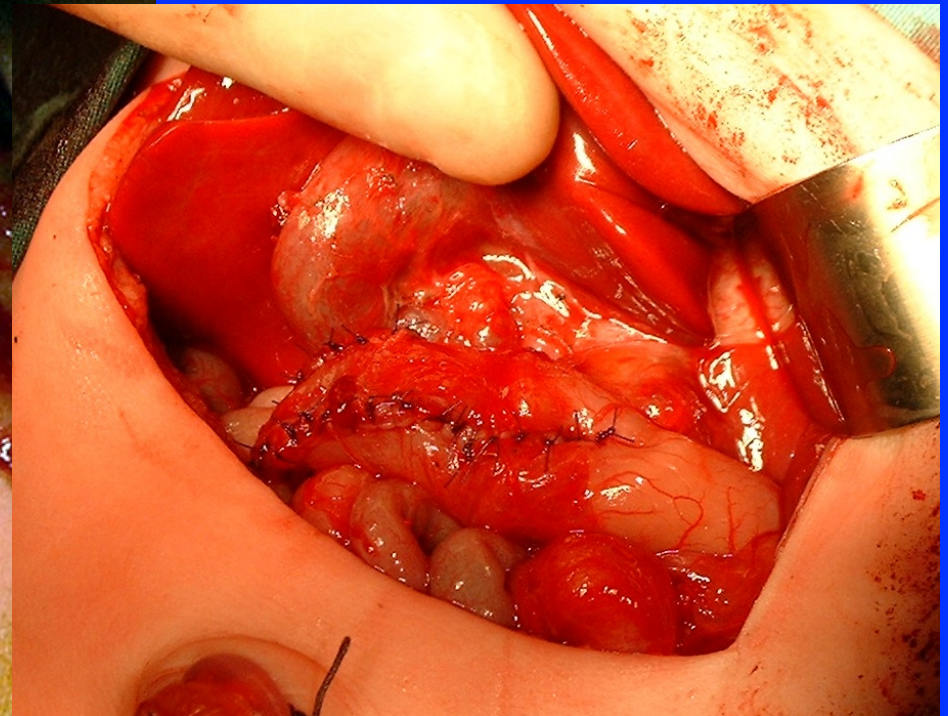
Atrésies duodénales



Atrésies duodénales



+/- MODELAGE



Atrésies duodénales

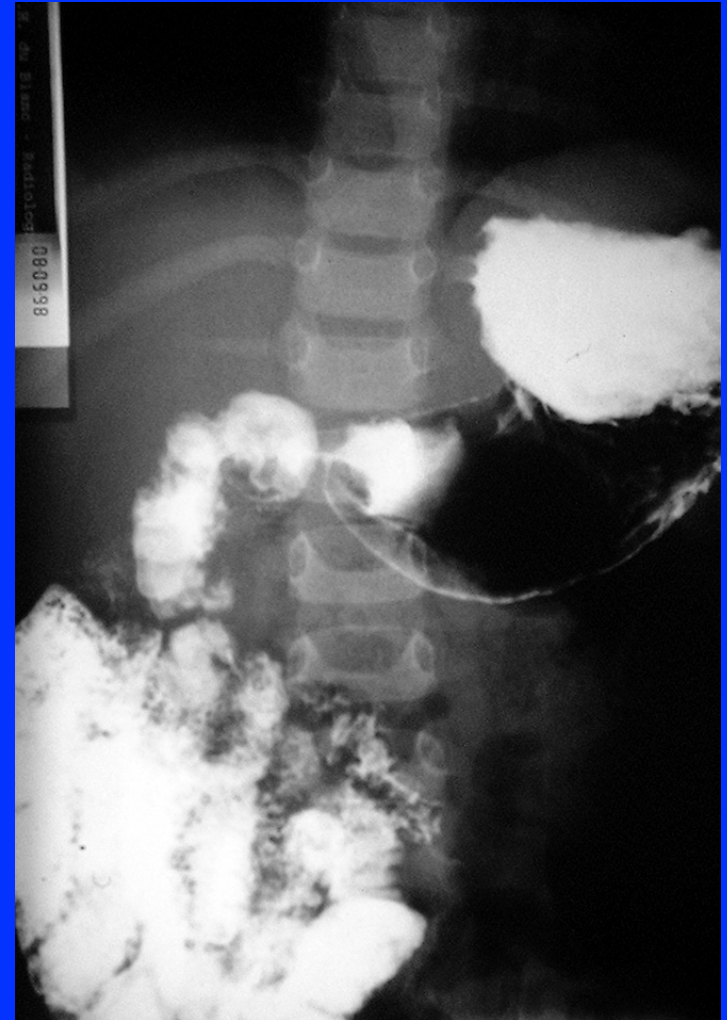
+/- Mise en mésentère commun complet.

- Diaphragmes: duodénotomie / résection du diaphragme.

- Complications:

 - Celles des sutures digestives.

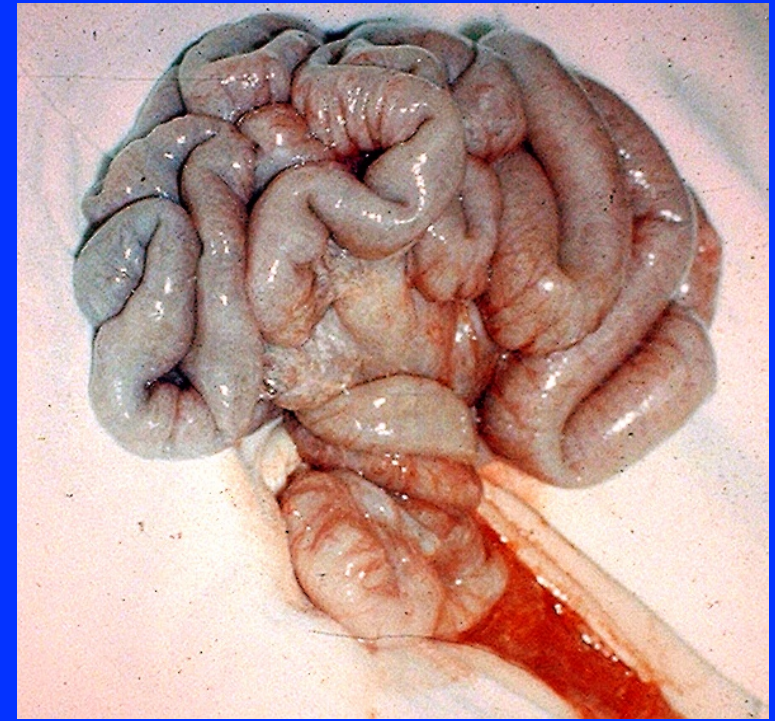
 - Lésion de la papille de l'ampoule de Vater.



Atrésies duodénales

Diagnostic différentiel:

- Atrésie complète: pas de diagnostic différentiel.
- Atrésie incomplète: Volvulus du grêle.



Atrésies du grêle

- Incidence: 1/1500 naissances
- Foetopathie: accident ischémique(?), sauf atrésie de type 1 et atrésie intestinale multiple familiale (autosomique récessive)
- Malformation isolée...mais penser à la mucoviscidose

Atrésies jéjunale et iléale

- Formes anatomiques :

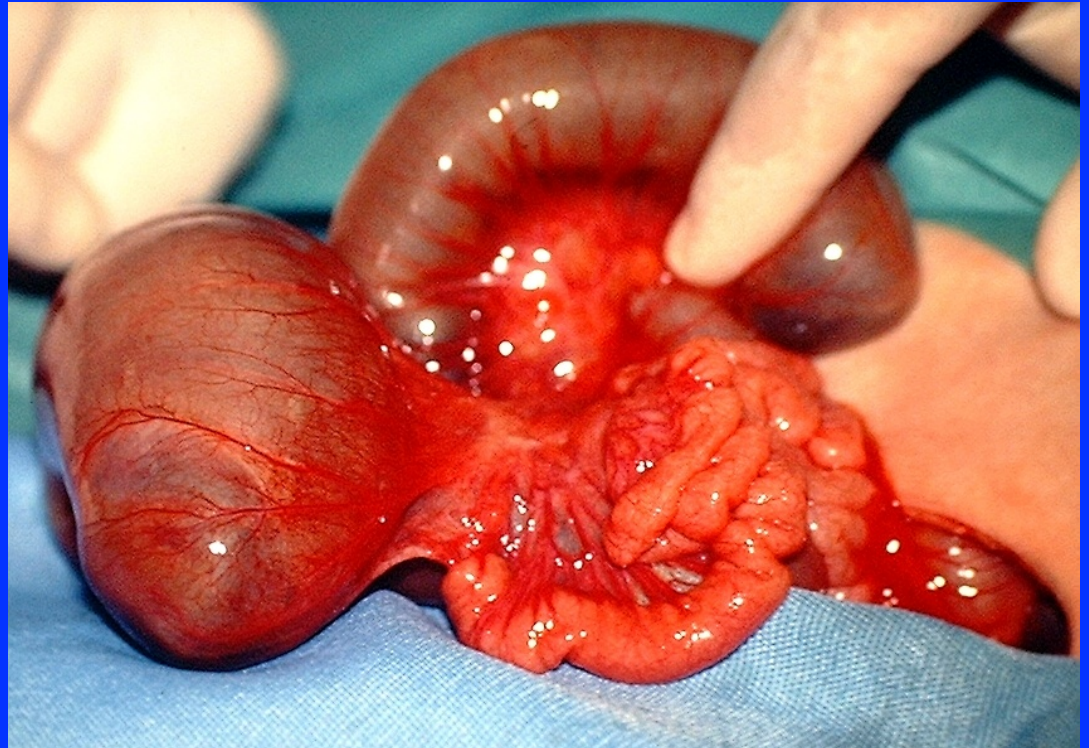
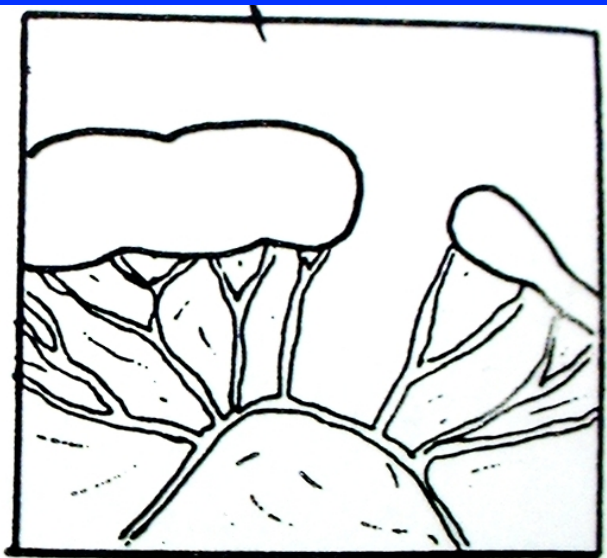


Type I : Atrésie en continuité



Atrésies jéjunale et iléale

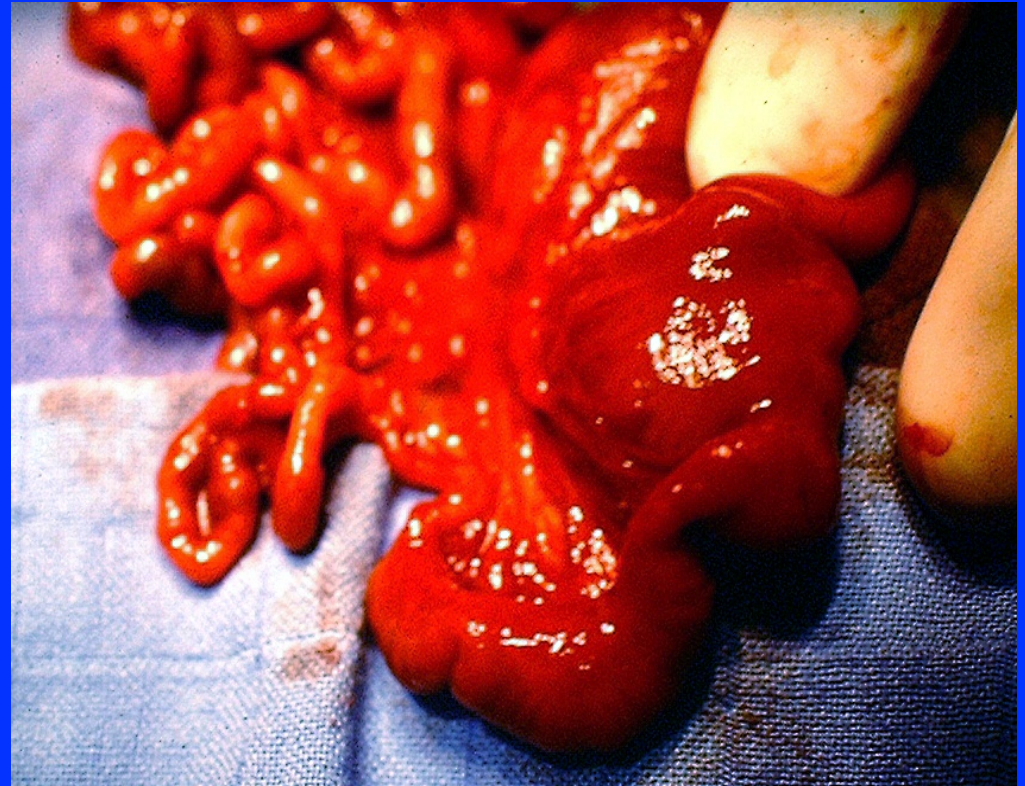
Type II : Atrésie avec interruption de la continuité



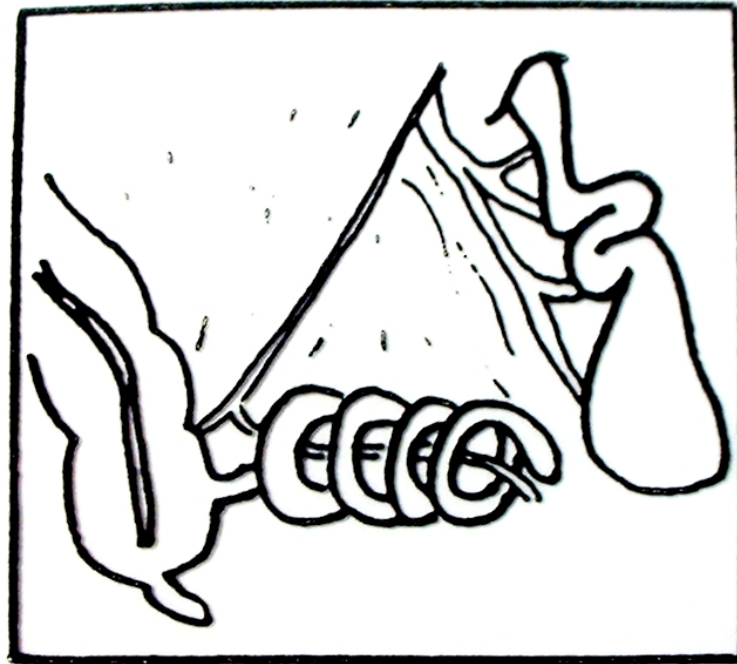
Atrésies jéjunale et iléale



Type III : Atrésies multiples



Atrésies jéjunale et iléale



Type IV : Atrésie en "tire-bouchon"

Atrésies jéjunale et iléale: diagnostic prénatal

- Écho morpho ou 3ème trimestre: dilatation



Atrésies jéjunale et iléale: bilan prénatal

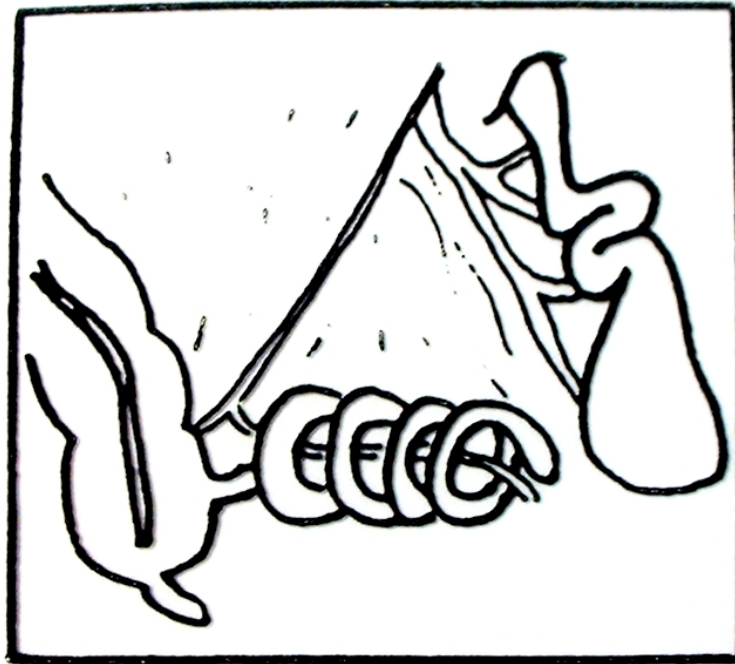
- Caryotype foetal: discuté
- Recherche de mucoviscidose chez les parents et chez le fœtus si parents hétérozygotes
- Staff CPDPN
- Surveillance:
 - Hydramnios et prématurité
 - Naissance maternité N3 (à terme, voie basse)

Atrésies jéjunale et iléale: prise en charge néonatale

- Diagnostic:
 - ASP, face verticale
 - Vomissements verts et pas de méco; météorisme +/-
- Sonde gastrique et voie veineuse
- Chirurgie dans les 48 heures:
 - Laparotomie transverse sus-omb
 - Résection anastomose +/- modelage.
 - Contrôle d'aval +++



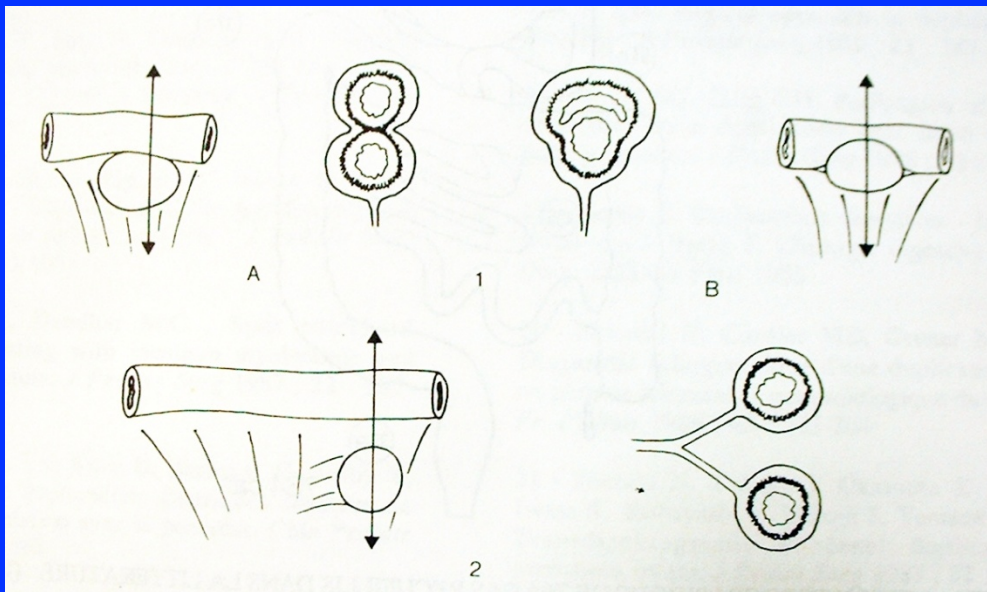
Appel peal: prudence



Type IV : Atrésie en "tire-bouchon"

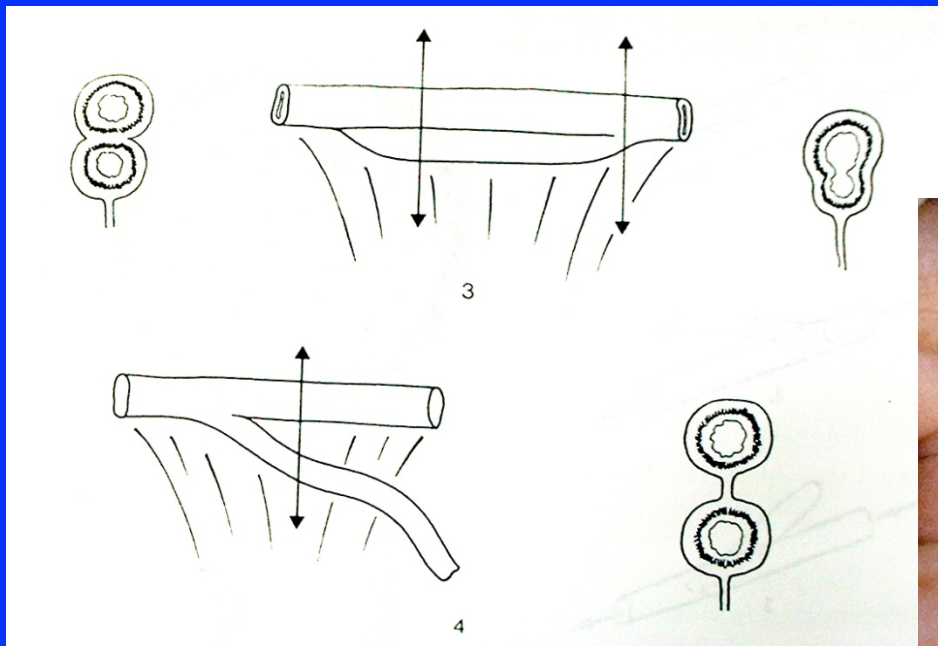
Duplications digestives : formes anatomiques

Formes kystiques: duodénales et du carrefour iléo-cæcal (94%)



Duplications digestives : formes anatomiques

Tubulaire: (6%)



Duplications digestives

- Diagnostic prénatal (formes kystiques)...



Duplications digestives

- Diagnostics différentiels:
 - Kyste de l'ovaire
 - Dilatation kystique de la voie biliaire
 - Lymphangiome kystique du mésentère
 - Autres kystes (hamartome mésenchymateux hépatique, tumeurs...)

Duplications digestives :

Diagnostics différentiels :



Kyste de l'ovaire.



Lymphangiome kystique.

Duplications digestives

- Diagnostic post-natal: varié
 - Occlusion
 - Douleurs abdominales
 - Infection
 - Hémorragie digestive...

Duplications digestives

- Chirurgie:
 - Exérèse partielle ou totale selon anatomie