



Pr Frédéric Auber

**Service de Chirurgie Pédiatrique
CHRU de Besançon**

**Université de Franche-Comté
UFR Sciences Médicales et Pharmaceutiques**



- **Hémorragies digestives**
 - Connaître les étiologies
 - Connaître les examens complémentaires
- **Occlusions néonatales hautes**
 - Connaître la démarche diagnostique
 - Connaître les étiologies
 - Connaître les méthodes chirurgicales et les indications thérapeutiques



Pr Frédéric Auber

**Service de Chirurgie Pédiatrique
CHRU de Besançon**

**Université de Franche-Comté
UFR Sciences Médicales et Pharmaceutiques**



- **Hémorragies digestives**
 - Connaître les étiologies
 - Connaître les examens complémentaires
- **Occlusions néonatales hautes**
 - Connaître la démarche diagnostique
 - Connaître les étiologies
 - Connaître les méthodes chirurgicales et les indications thérapeutiques

Hémorragies digestives chez l'enfant

Hématémèse :

Origine :

Oesophage

Estomac

Duodénum

A différencier d'une origine buccale ou ORL

Rectorragies et méléna :

Origine : de l'oesophage à l'anus

Hémorragies digestives

- Démarche diagnostique :
 - Etiologies variables selon l'âge
 - Anamnèses & examen cliniques orientent le diagnostic
 - Penser aux saignements occultes en cas d'état de choc inexplicé, a fortiori si choc hémorragique ou déglobulisation
 - En cas de doute sur la présence de sang: bandelettes hematest ou hemoccue

Hématémèse

- Chez le nouveau-né :
 - Sang maternel dégluti
 - Oesophago-gastrite néonatale
- Chez le nourrisson :
 - Oesophagite peptique
 - Gastrite aiguë
- Chez l'enfant :
 - Ulcères et gastrites
 - Rupture de varices oesophagiennes (contexte d'hypertension portale)
 - Syndrome de Mallory-Weiss
 - Oesophagite peptique

Rectorragies et méléneas

- Chez le nouveau-né :
 - Enterocolite ulcéro-nécrosante
 - Contexte évocateur (prématurité, cardiopathie, SFA), ballonnement abdominal douloureux, images évocatrices sur radiographie d'ASP
 - Colite ecchymotique (IPLV surtout)
 - Régime d'éviction
 - Origine infectieuse
 - Contexte, altération de l'état général
 - Maladie hémorragique du nouveau-né
 - 24 à 72h après la naissance, autres saignements (méninges, cerveaux), facteurs II, VII, IX, et X bas
 - Fissure anale
 - Examen clinique

Rectorragies et mélénas

- Chez le nourrisson, causes « médicales »:
 - Colites infectieuses
 - Diarrhée glairo-sanglante, coproculture
 - Fissures anales,
 - Constipation, examen clinique
 - Ulcérations thermométriques
 - Anamnèse, examen clinique +/- rectoscopie
 - Hyperplasie lymphoïde du colon
 - Coloscopie
 - Colite allergique (IPLV)
 - Bilan allergologique, régime d'éviction, +/- coloscopie et biopsie

Rectorragies et mélénas

- Chez le nourrisson, causes « chirurgicales » :
 - **Invagination intestinale aiguë**
 - Crises douloureuses, masse abdo, formes neurologiques
 - Diagnostic par échographie
 - **Diverticule de Meckel**
 - Formes avec déglobulisation massive brutale, parfois formes chroniques
 - Coelioscopie d'emblée si nécessaire. Scintigraphie au pertechnetate-99mTc dans les formes non aiguës
 - Exploration « tout en un »: fibro haute, coloscopie, coelioscopie

Rectorragies et mélénas

- Chez le jeune enfant (2-7 ans) :
 - Diverticule de Meckel
 - Polypes et polyposes
 - Examen clinique (lentiginose), coloscopie
 - Fissures anales
 - Examen clinique
 - Purpura rhumatoïde
 - Examen clinique
 - Syndrome hémolytique et urémique
 - Diarrhée sanglante, altération de l'état général, anémie, thrombopénie, insuffisance rénale
 - Hyperplasie lymphoïde du colon
 - Angiomes, malformations vasculaires
 - Fibroscopie, coloscopie +/- vidéocapsule larguée en fibro

Rectorragies et mélénas

- Chez le grand enfant et l'adolescent :
 - Fissures anales
 - Constipation, examen clinique
 - Polypes
 - Fibroscopie, coloscopie, entéroscopie, vidéocapsule
 - Ulcères
 - Fibroscopie
 - MICI
 - Diarrhée glairo-sanglante, fistule et abcès marge anale, fibroscopie, coloscopie
 - Angiomes, malformations vasculaires
 - Fibroscopie, coloscopie, vidéocapsule
 - Colite post-antibiothérapie
 - contexte

Hémorragies digestives

- Prise en charge :
 - Traitement d'un état de choc compensé ou décompensé.
 - Traitement de la cause, si identifiée
 - Traitement d'épreuve par anti-sécrétoire.
 - Explorations invasives :
 - Fibroscopie haute, entéroskopie, colonoscopie, coelioscopie.
 - Vidéocapsule
 - Organiser la prise en charge en concertation avec les gastro-entérologues: investigations séquentielles, ou bien « tout en un ».

Hémorragies digestives

Questions ?



Pr Frédéric Auber

**Service de Chirurgie Pédiatrique
CHRU de Besançon**

**Université de Franche-Comté
UFR Sciences Médicales et Pharmaceutiques**



- **Hémorragies digestives**
 - Connaître les étiologies
 - Connaître les examens complémentaires
- **Occlusions néonatales hautes**
 - Connaître la démarche diagnostique
 - Connaître les étiologies
 - Connaître les méthodes chirurgicales et les indications thérapeutiques

Occlusions néo-natales hautes

(~ 1/2000 naissances vivantes)

Occlusions hautes :

Atrésie pylorique

Atrésie duodénale

Atrésie du grêle

Volvulus sur mésentère commun

Occlusions basses :

Iléus méconial

Maladie de Hirschsprung

Malformations ano-rectales

Bouchon méconial,

syndrome du microcolon gauche,

retard d'élimination du méconium

Atrésies, sténoses, malrotations

Atrésie pylorique : ~ 1/100 000 naissances vivantes

Atrésie duodénale : ~ 1/5 000 à 10 000 naissances vivantes

Atrésie du grêle : ~ 1/5 000 naissances vivantes

Volvulus : ~ 1/6 000 naissances vivantes

Embryologie & Physiopathologie :

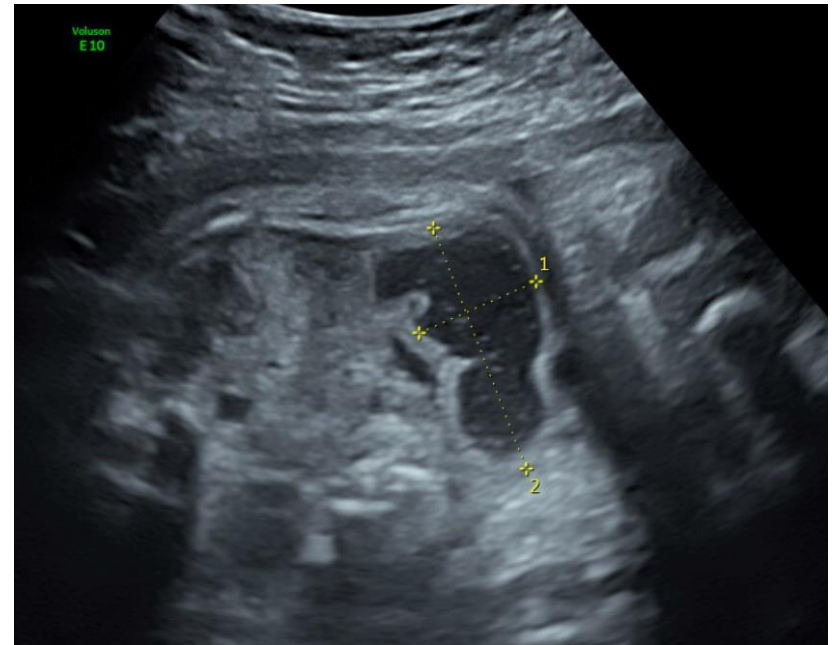
cf cours Levard & Auber, session mars 2015

Occlusions néo-natales hautes

Diagnostic prénatal

Diagnostic prénatal

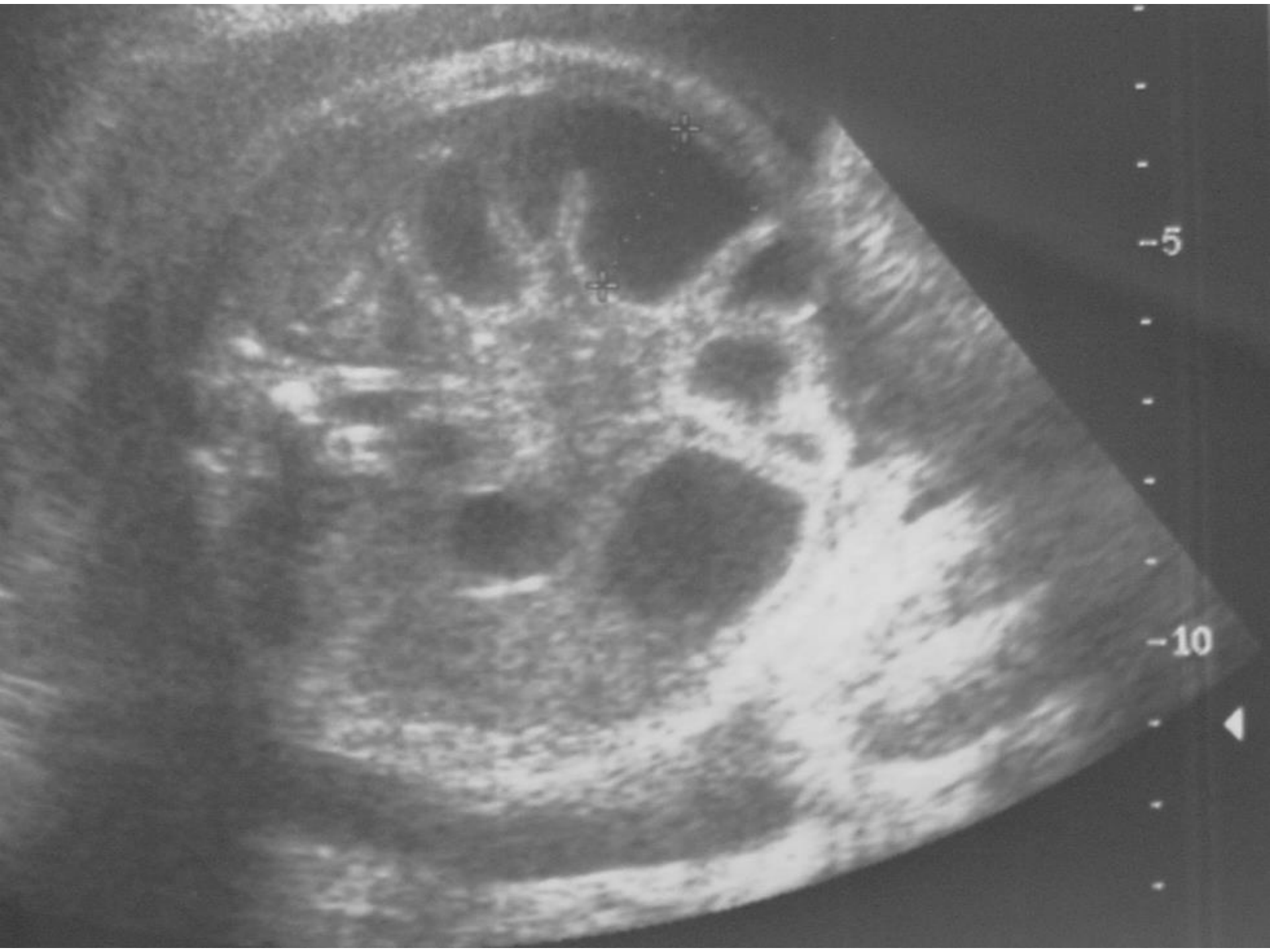
- Signes d'appels cliniques : diminution des mouvements actifs du fœtus (rarement)
- Signes d'appels sur échographie de dépistage (le plus souvent 2^{ème} trimestre, ou 3^{ème}) :
 - dilatation intestinale
 - Hydramnios

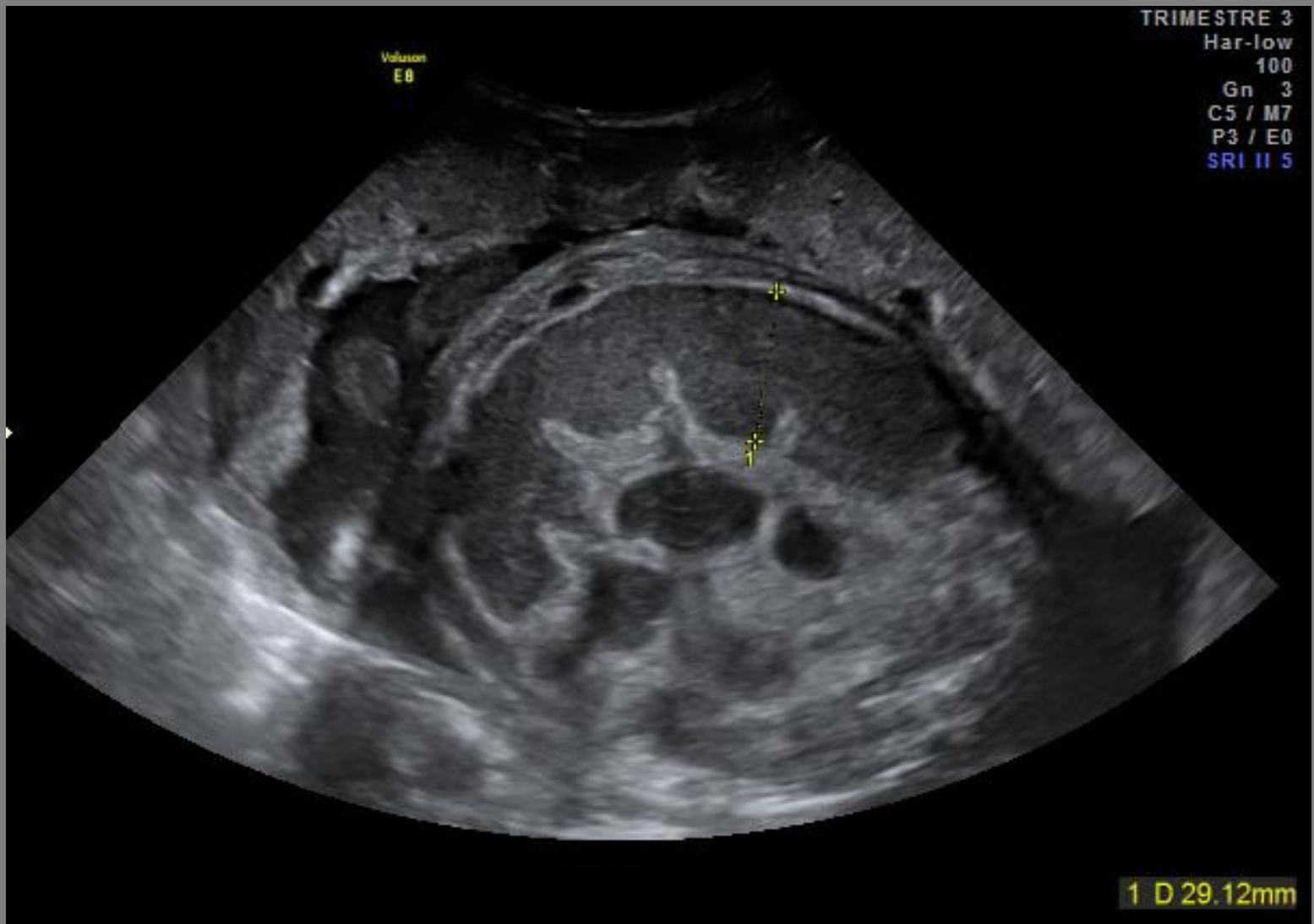


Orientations diagnostiques

- Echographie par échographiste « de référence » dans un **CPDPN** (Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal) :
 - Dilatation gastrique isolée (exceptionnelle) : atrésie pylorique
 - Image en double bulle : atrésies et sténoses duodénales
 - Dilatation d'une ou plusieurs anses intestinales : atrésies, sténoses du grêles, « apple-peel syndrome », iléus méconial
 - Dilatation arciforme d'une anse intestinale : aspect de volvulus
 - Dilatation rectale : cf occlusions néonatales basses
 - Dilatation intestinale diffuse : Diarrhée Chlorée Congénitale (exceptionnelle)







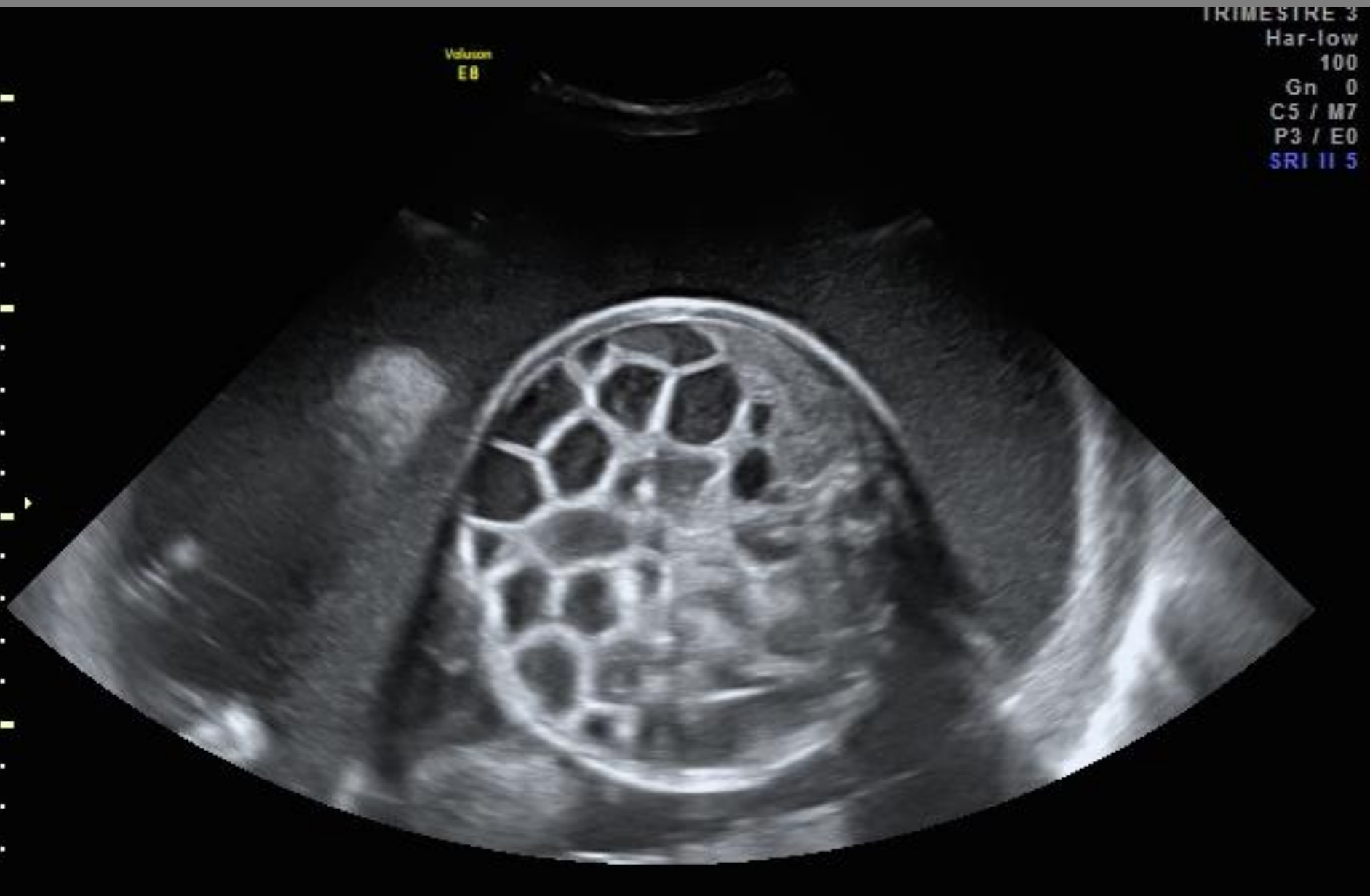
Volvulus prénatal



Volvulus prénatal

TRIMESTRE 3
Har-low
100
Gn 0
C5 / M7
P3 / E0
SRI II 5

Volution
E8



Diarrhée Chlorée Congénitale

Bilan pronostique (1)

- Echographie par échographiste « de référence » dans un CPDPN (Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal) :
 - Hydramnios
 - Bien être fœtal (mouvements actifs, rythme cardiaque)
 - Croissance fœtale (recherche RCIU)
 - Signes digestifs associés :
 - Parois intestinales hyper-échogènes, contenu intestinale hyper-échogènes
 - Péritonite méconiale
 - Entérolithiases
 - Absence de vésicule biliaire (atrésie des voies biliaires, mucoviscidose)
 - Aspect de volvulus
 - Malformations associées

Bilan pronostique (2)

- Aspects échographiques (croissances fœtales, hypothèses diagnostiques, malformations associées)
- Longueur du grêle Impossible à évaluer par l'échographie
 - Place de l'IRM fœtale ?

Aspect du tube digestif normal

Intestin grêle : LA ingéré

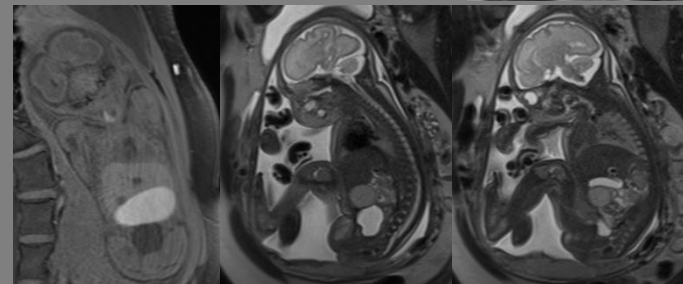
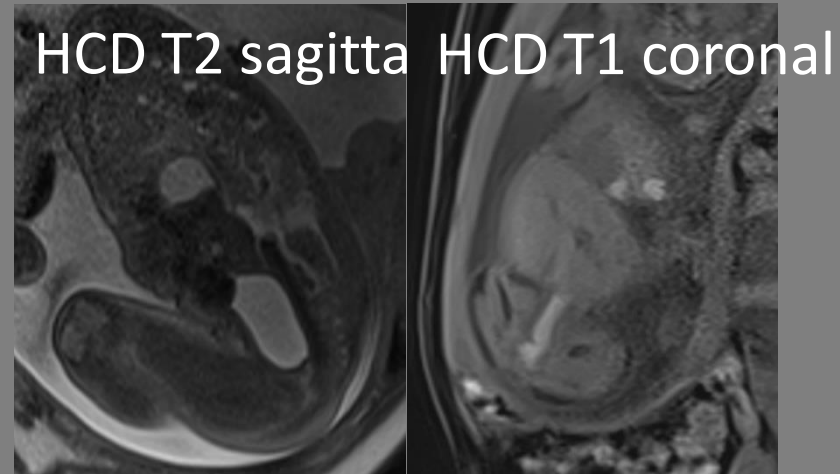
Proximal

HyperT2, hypoT1 (signal liquidien)

Côlon et rectum, grêle distal

Méconium (enzymes digestives et réabsorption du liquide amniotique)

HyperT1, hypoT2



Crédit photo: Dr Marion Lenoir

<1.34(TOUT)>

Voluson
E8

Gh -3
C4 / M4
P2 / E1
SRI II 3

29 SA

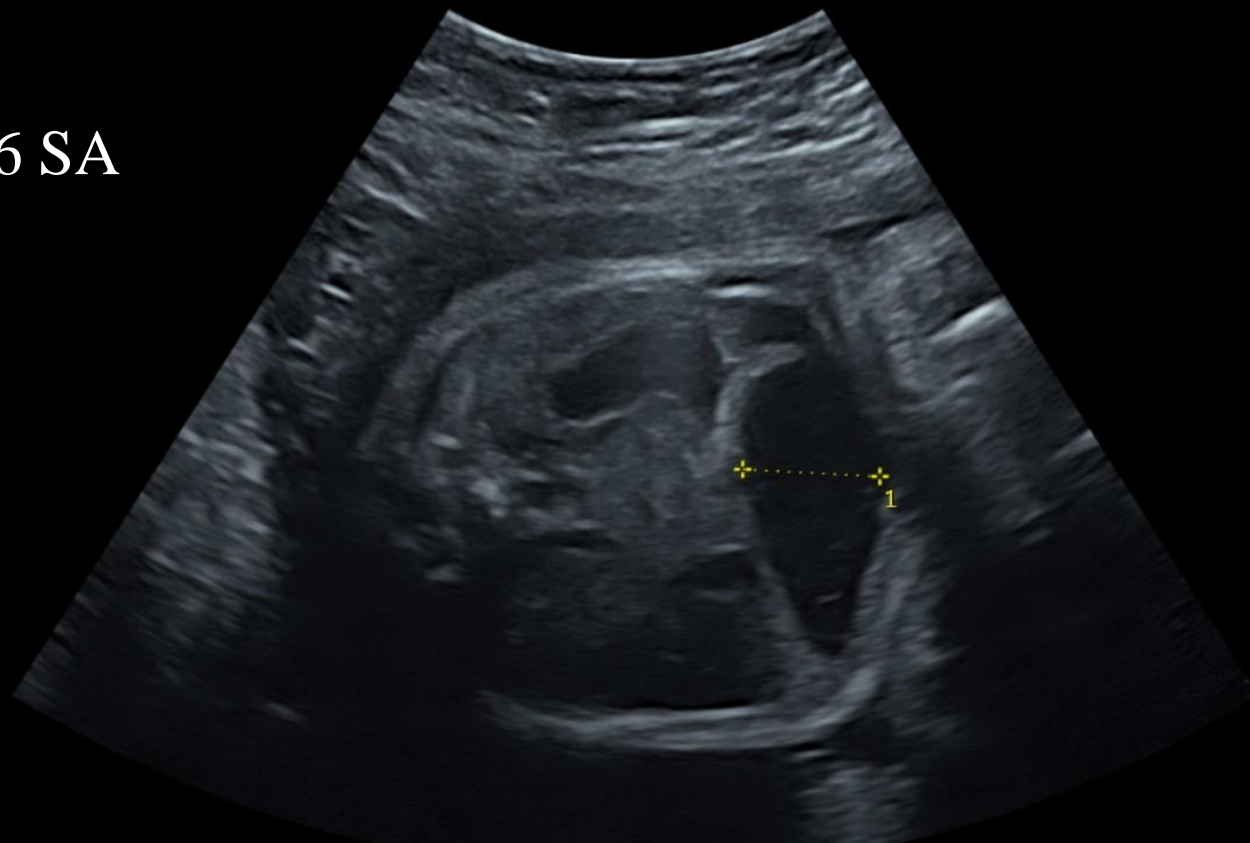


<1-33(TOUT)>

Voluson
E 10

Har-mid
Gn 10
C4 / M7
FF3 / E1
SRI II 2 / CRI 1

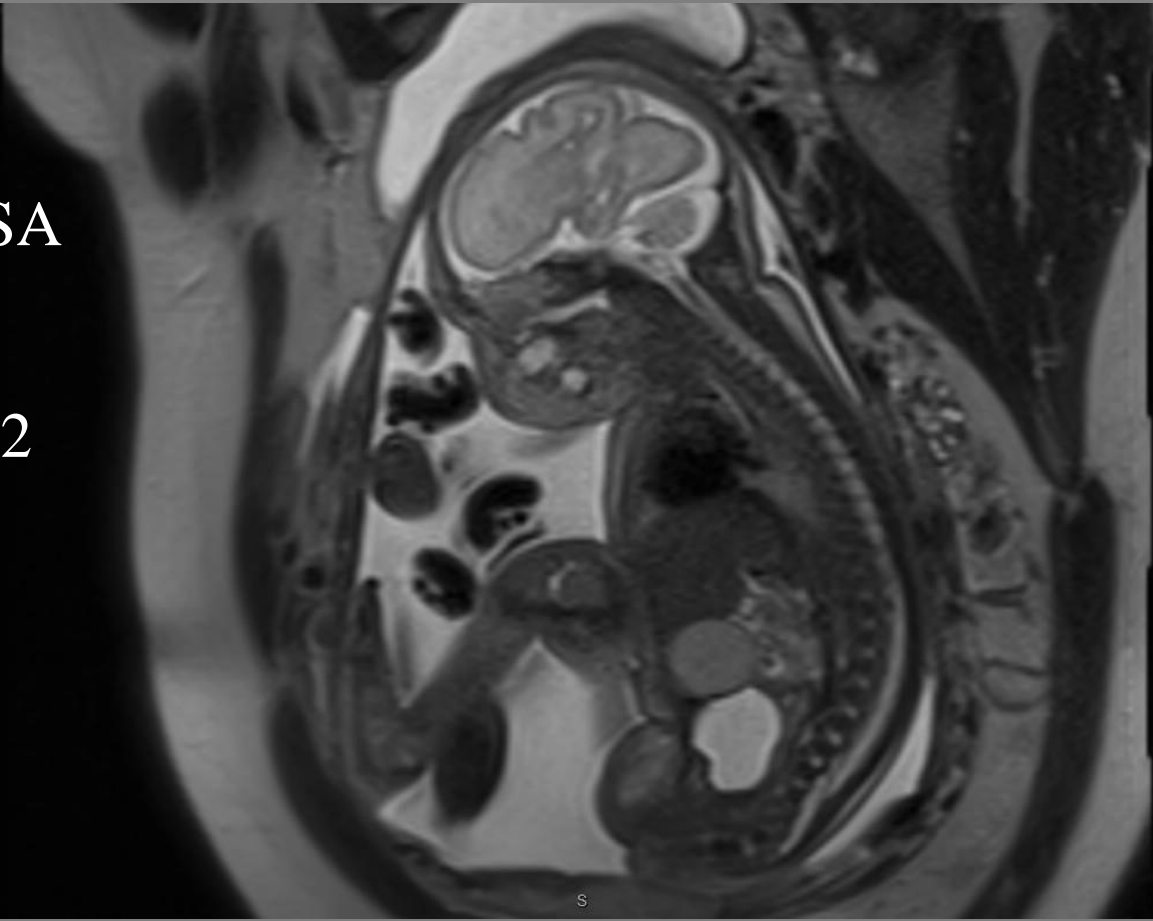
26 SA



< 11 - 2 (Clé) >

28 SA

T2



L

S

<11-1 (Cl6)>

28 SA

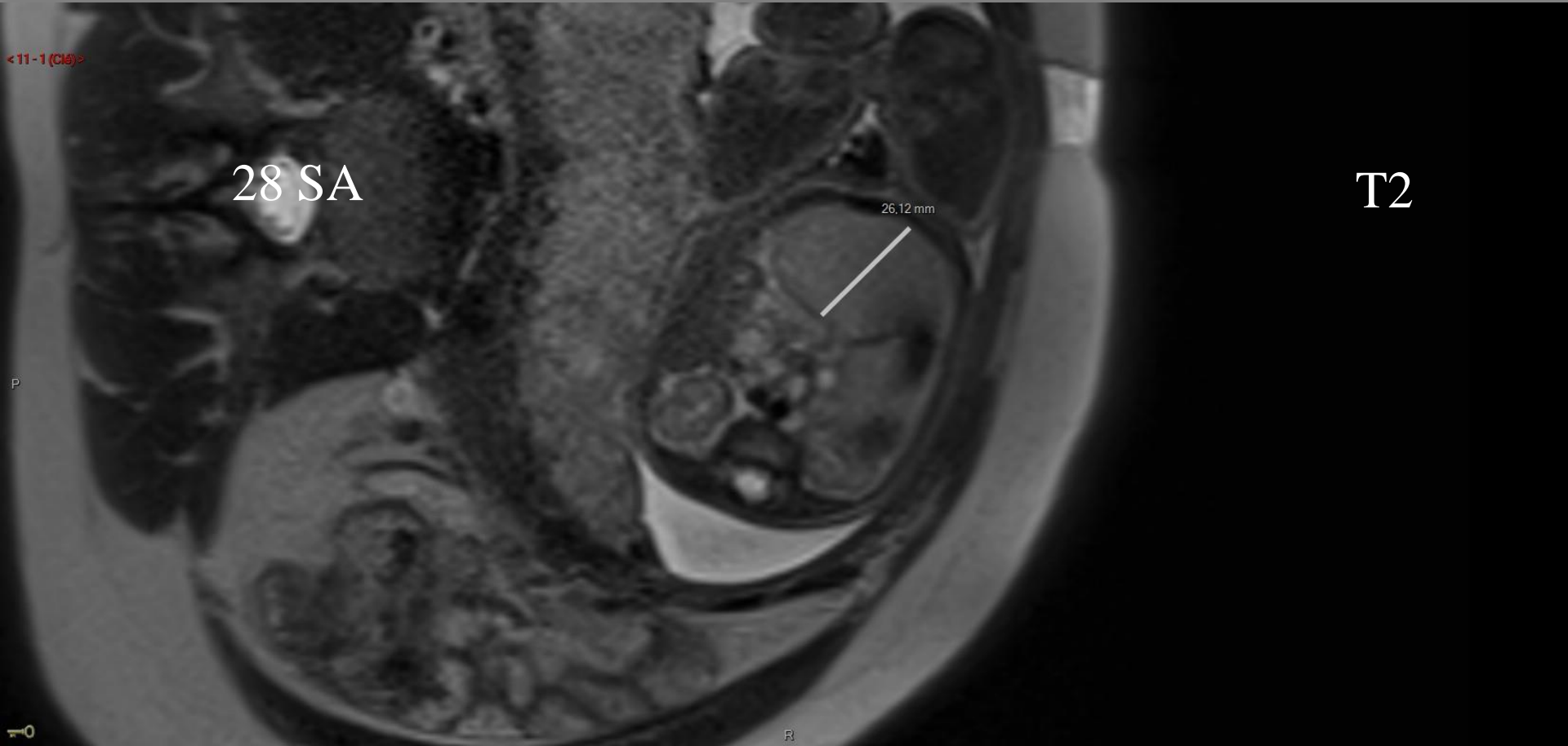
26.12 mm

T2

P

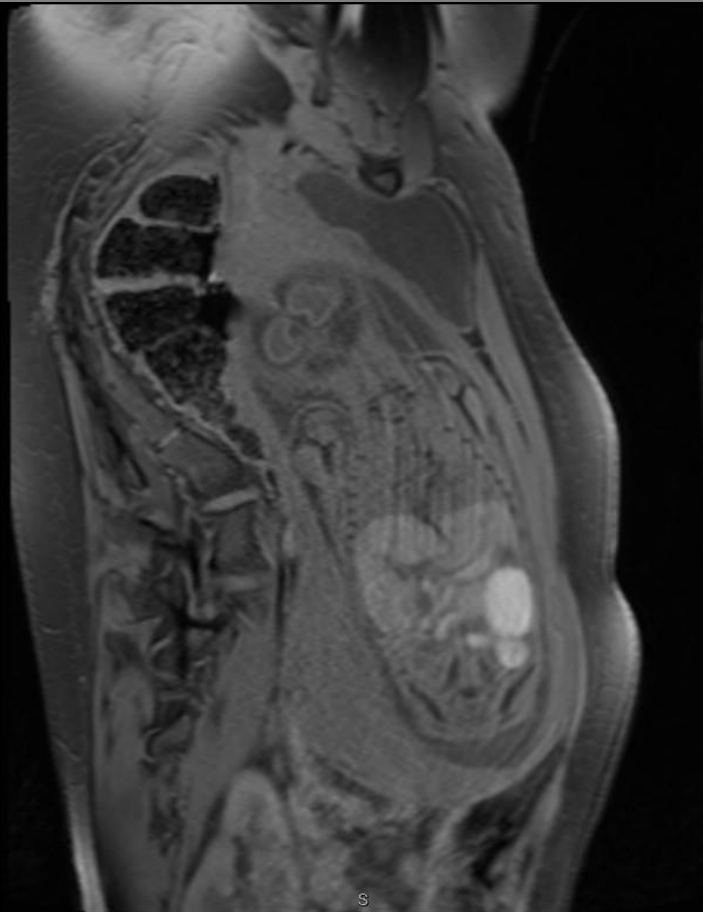
10

R



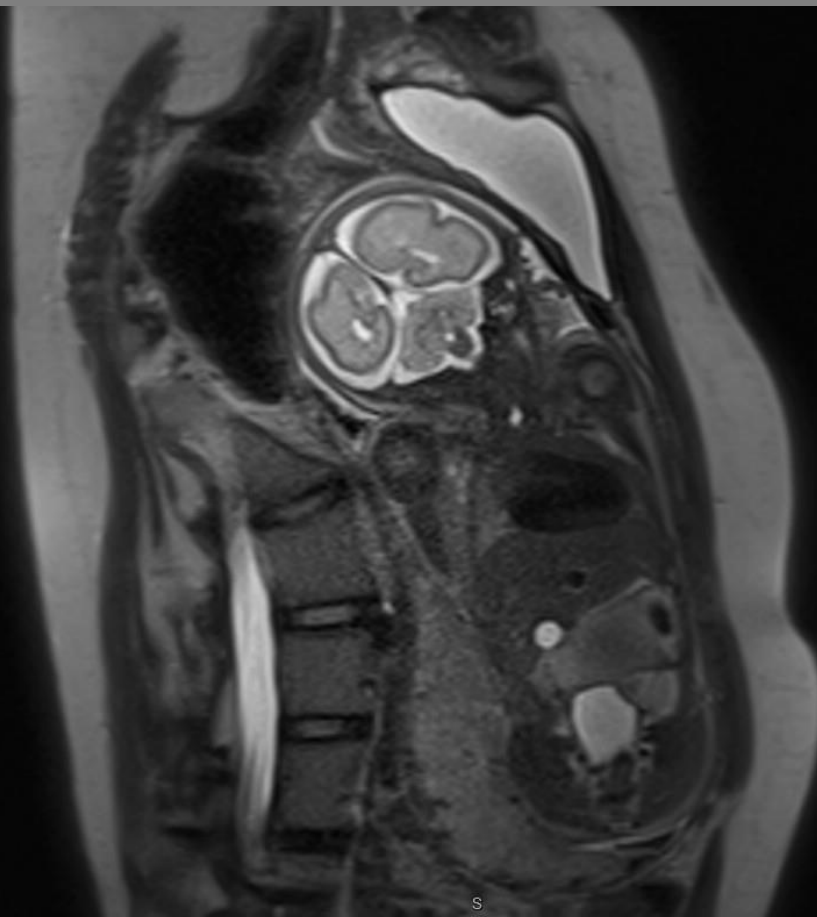
28 SA

T1



28 SA

T2



S

Bilan pronostique (3)

- Amniocentèse : a discuter selon plusieurs paramètres:
 - Evaluation du risque de Trisomie 21 par le dépistage du premier trimestre
 - Signes échographiques évocateurs d'aneuploïdie
 - Suspicion d'atrésie duodénale (environ 30 % d'aneuploïdie)
 - Avis du couple
- Recherche d'une maladie génétique (en particulier mucoviscidose):
 - Enquête familiale
 - Recherche des mutations les plus fréquentes de CFTR chez les deux parents (en tenant compte de l'origine ethnique)
- Echocardiographie fœtale si doute ou atrésie duodénale

Enzymes digestives dans le liquide amniotique

- Réalisée si indication d'amniocentèse par ailleurs

Table 3. *Amniotic fluid digestive enzymes, AFP, and total protein patterns in five pathological fetal anomalies*

	GGTP	AMP	iALP	AFP	Total protein
Normal pattern	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Obstruction pattern	↘	↘	↘	Normal	Normal
Bilious vomiting pattern	↗	↗	Normal	Normal	Normal
Anal leakage pattern	↗	↗	↗	Normal	Normal
Bartter syndrome pattern	↘	↘	↘	↘	↘
Esophageal atresia	↗	Normal	Normal	↗	↗

Bilan pronostique (4)

- Malformations associées :

- Atrésie pylorique : épidermolyse bulleuse, aplasia cutis
- Atrésie duodénale : cardiopathies ~ 30%, autres malformations ~ 25 %
- Atrésie du grêle : ~ 10 % (série personnelle) :
 - Atrésie des voies biliaires
 - Maladie de Hirschsprung
 - Omphalocèle, laparoschisis
 - Malrotation
 - Déficit immunitaire (atrésies multiples)

- Aneuploïdies :

- Atrésie duodénale : Trisomie 21 dans ~ 30 %
- Atrésie du grêle : ~ 1 %

- Mutations de CFTR

- ~ 10-15 % des nouveau-nés ayant la mucoviscidose vont développer un iléus méconial

Bilan pronostique (5)

- Mucoviscidose, signes évocateurs en cas de dilatation intestinale :
 - Cas index dans la famille
 - Parent porteur d'une mutation hétérozygote (bilan d'infertilité)
 - Hyper-échogénicité intestinale
 - Absence de visualisation de la vésicule biliaire
 - Volvulus prénatal

Prise en charge prénatale

- Surveillance échographique plus rapprochée (1 / mois puis 1 / semaine en fin de grossesse)
- Monitoring cardiaque fœtal en fin de grossesse (voire télé-monitoring)
- Maturation pulmonaire si risque de prématurité avant 34 SA (corticothérapie maternelle)
- Prévoir accouchement dans maternité niveau 3, avec chirurgiens pédiatres et réanimation néonatale
- Consultation prénatale avec chirurgiens et pédiatres +/- généticiens

Consultation prénatale

- Expliquer le diagnostic (dessins, schémas)
- Expliquer la prise en charge post-natale
- Expliquer les incertitudes et les certitudes pronostiques et diagnostiques
- Aborder la prise en charge d'un grêle court
- Donner un temps pour les questions
- Visite services, maisons des parents
- Proposer un nouveau RV si éléments nouveaux ou demande du couple
- Courrier adressé à tous les intervenants + le couple (tracer l'information, coordonner la prise en charge)

Prise en charge prénatale

- A l'approche du terme:
 - Prévenir les intervenants (réas', anesthésistes, chirurgiens, radiologues, pédiatres)
 - Discuter bénéfices/risques d'un déclenchement, voire délivrance prématurée
 - Anomalie du RCF
 - Aspect de volvulus

Occlusions néo-natales hautes

Prise en charge et diagnostic post-natal

Prise en charge post-natale

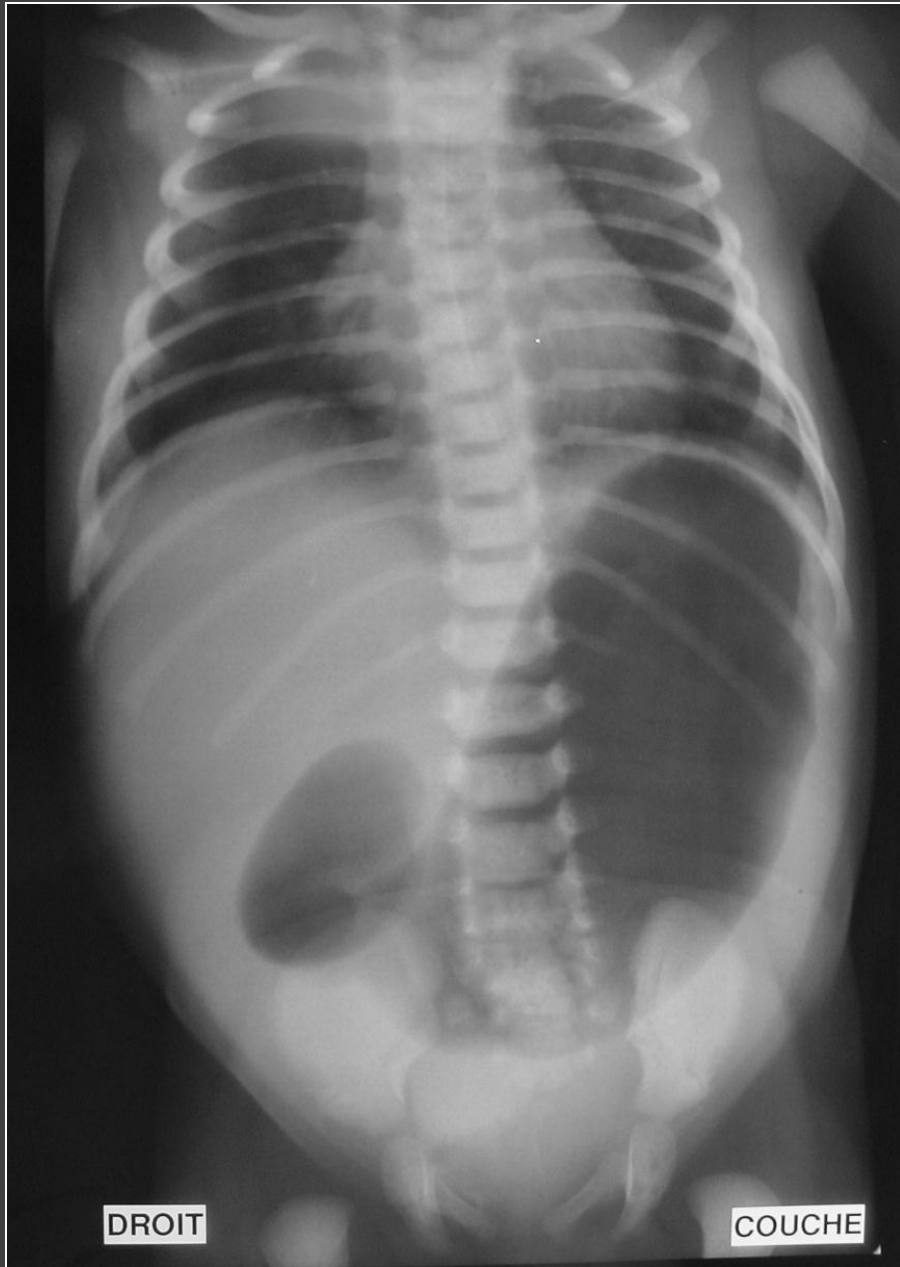
- Accueil du nouveau-né en chirurgie pédiatrique ou néonatalogie
- Examen clinique (vérifier l'absence de malformation ano-rectale ++)
- Laisser à jeun – Perfuser et hydrater
- Radiographie d'abdomen sans préparation de face
- Sonde nasogastrique en aspiration

Diagnostic post-natal : aspects cliniques

- Vomissements bilieux précoces
- Aspect de l'abdomen:
 - Ballonné : en faveur d'une atrésie du grêle
 - Abdomen très ballonné : en faveur d'un iléus méconial
 - Abdomen plat : en faveur d'un volvulus
 - Vérifier l'anus ++
 - En cas de volvulus: troubles hémodynamiques (inconstants au début)

Prise en charge post-natale

- Imagerie :
 - Radiographie d'Abdomen sans préparation. Si doute, ASP en injectant de l'air dans la SNG (utile pour les atrésies duodénales)
 - Lavement opaque rétrograde pour les suspicions d'iléus méconial ou d'atrésie du grêle (inutile pour les suspicions d'atrésie duodénale)
 - Rechercher iléus méconial
 - Vérifier absence atrésie colique
 - Echo-cardiographie en cas d'atrésie duodénale



DROIT

COUCHE





Prise en charge post-natale

- Information post-natale :
 - Information par
 - Chirurgien pédiatre
 - Pédiatre
 - Anesthésiste
 - Infirmier du service de chirurgie ou de néonatalogie
 - Gynécologue ou sage-femme

Prise en charge post-natale

- Discussion chirurgiens/anesthésistes/pédiatres :
 - Abords veineux :
 - voies périphériques,
 - KTVO
 - Cathéter épi-cutanéocave & PICC-lines (« Jonathan »),
 - KT à manchon (de Broviac)

Occlusions néo-natales hautes

Prise en charge chirurgicale

Prise en charge post-natale

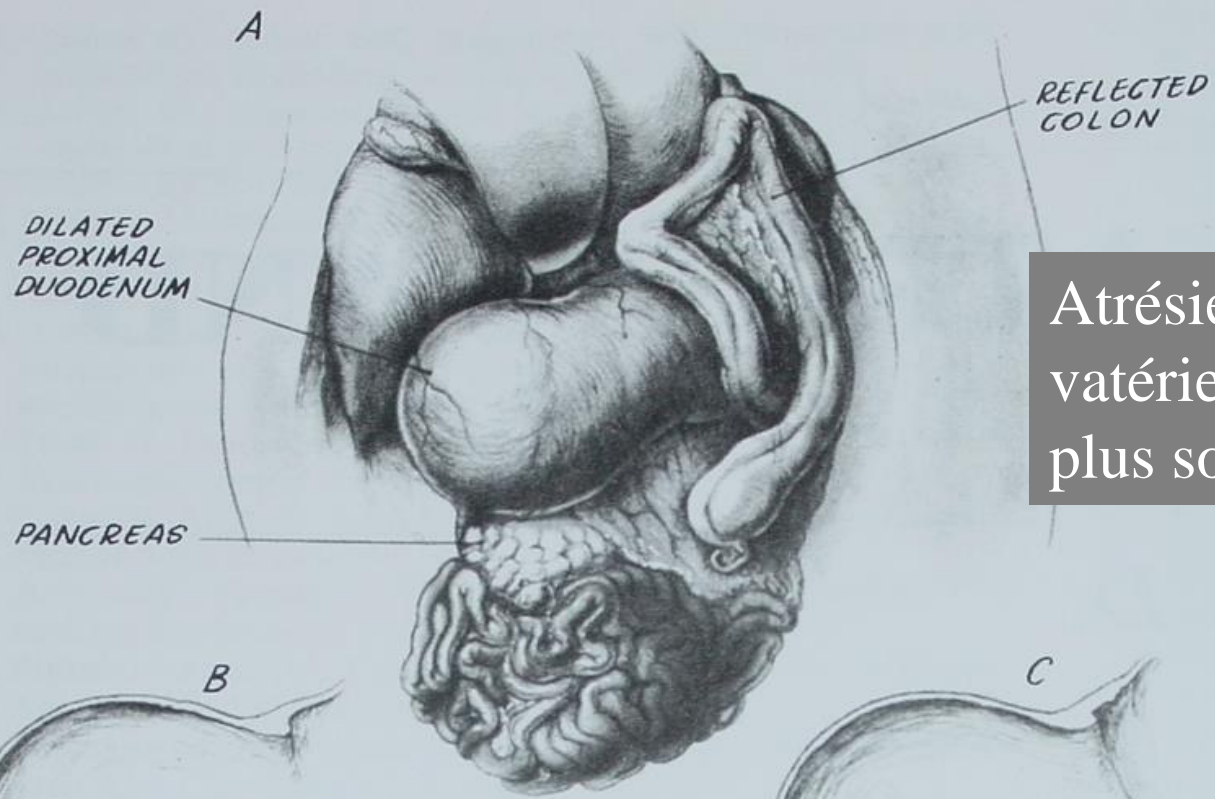
- Si imagerie en faveur d'un iléus méconial : tentative de désobstruction par lavement rétrogrades hyper-osmolaires (télébrix 35 ou équivalent), répétés plusieurs fois en cas d'effet incomplet.
- Si imagerie en faveur d'une sténose ou d'une atrésie : traitement chirurgical

Prise en charge chirurgicale

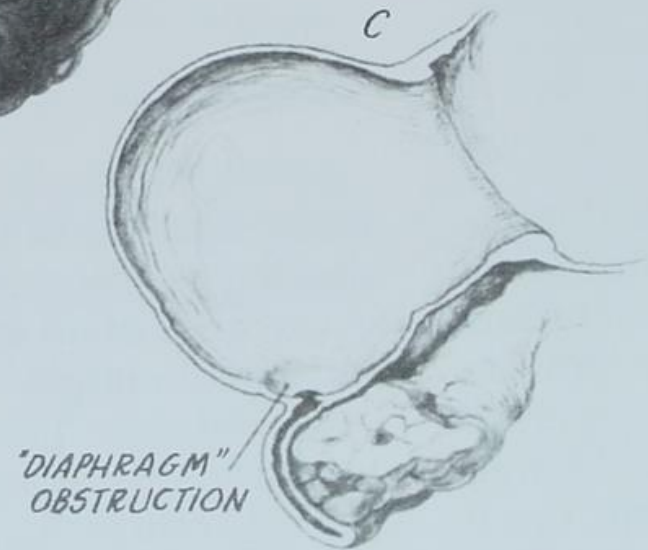
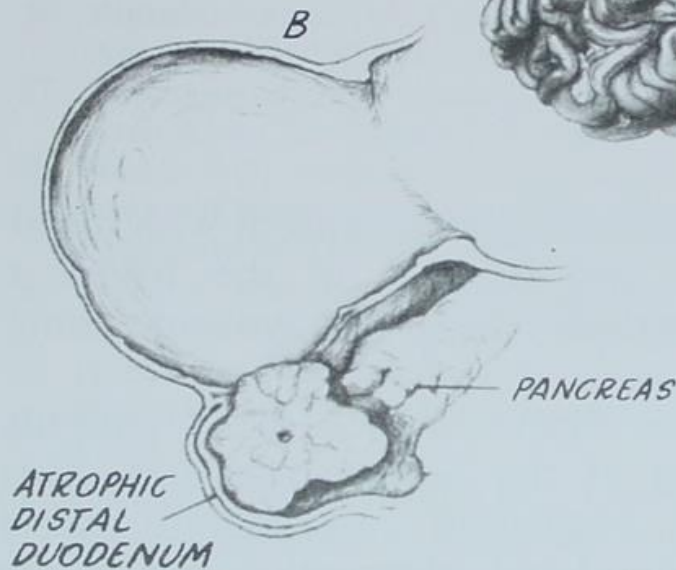
- Voie d'abord :
 - Laparotomie transversale
 - Laparotomie médiane
 - Laparotomie ombilicale
 - Coelioscopie

Chirurgie

Atrésie duodénale



Atrésie sous
vatérienne le
plus souvent



Touloukian RJ. In « Ashcraft, Holder's Pediatric Surgery ». Second edition. Saunders pp305-319.



Prise en charge chirurgicale: Atrésie/sténose duodénale

- Anastomose duodéno-duodénale « diamond-shape »
- En cas de diaphragme : exérèse du diaphragme (!!! Attention a l'abouchement des voies biliaires et du Wirsung).
- +/- modelage du duodénum d'amont
- +/- mise en mésentère commun selon disposition mésentérique et facilité de l'anastomose

Les pièges du diaphragme



Figure 31-3. Illustration of the “windsock” deformity, a variant of type I duodenal atresia. Note the actual position of the origin of the web in relation to the extent of proximal duodenal dilation and the distal collapsed duodenum.

Aguayo P, Ostlie DJ. In Ashcraft’s Pediatric Surgery. Saunders, Fifth edition. pp 400-415

Les pièges des voies biliaires

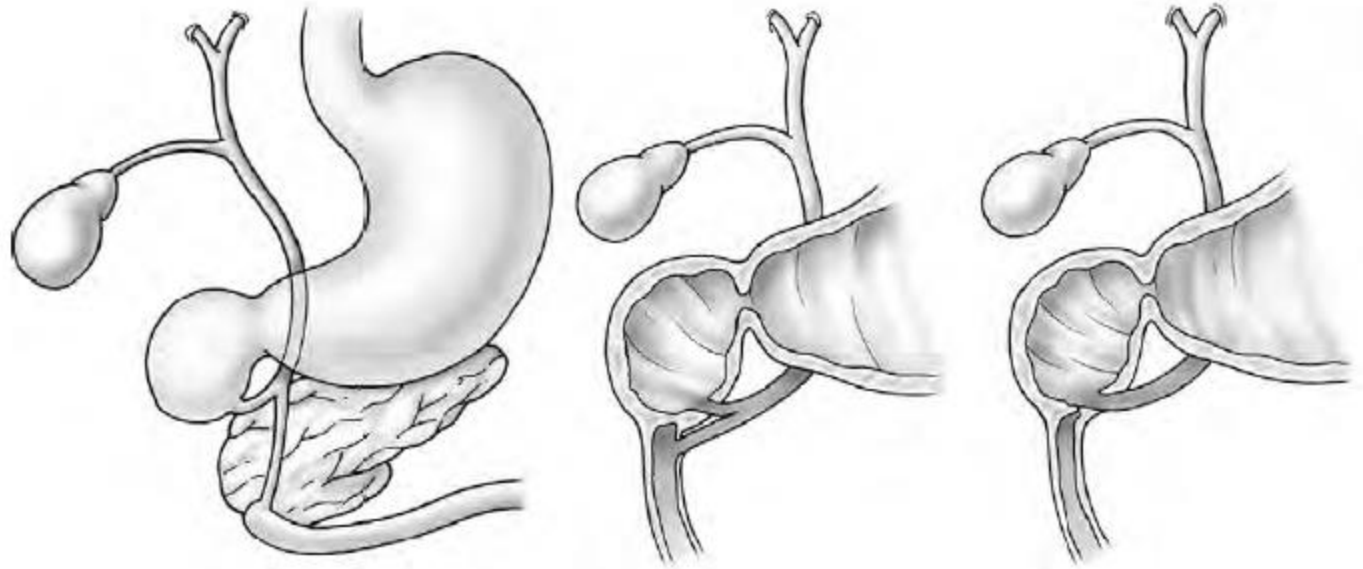
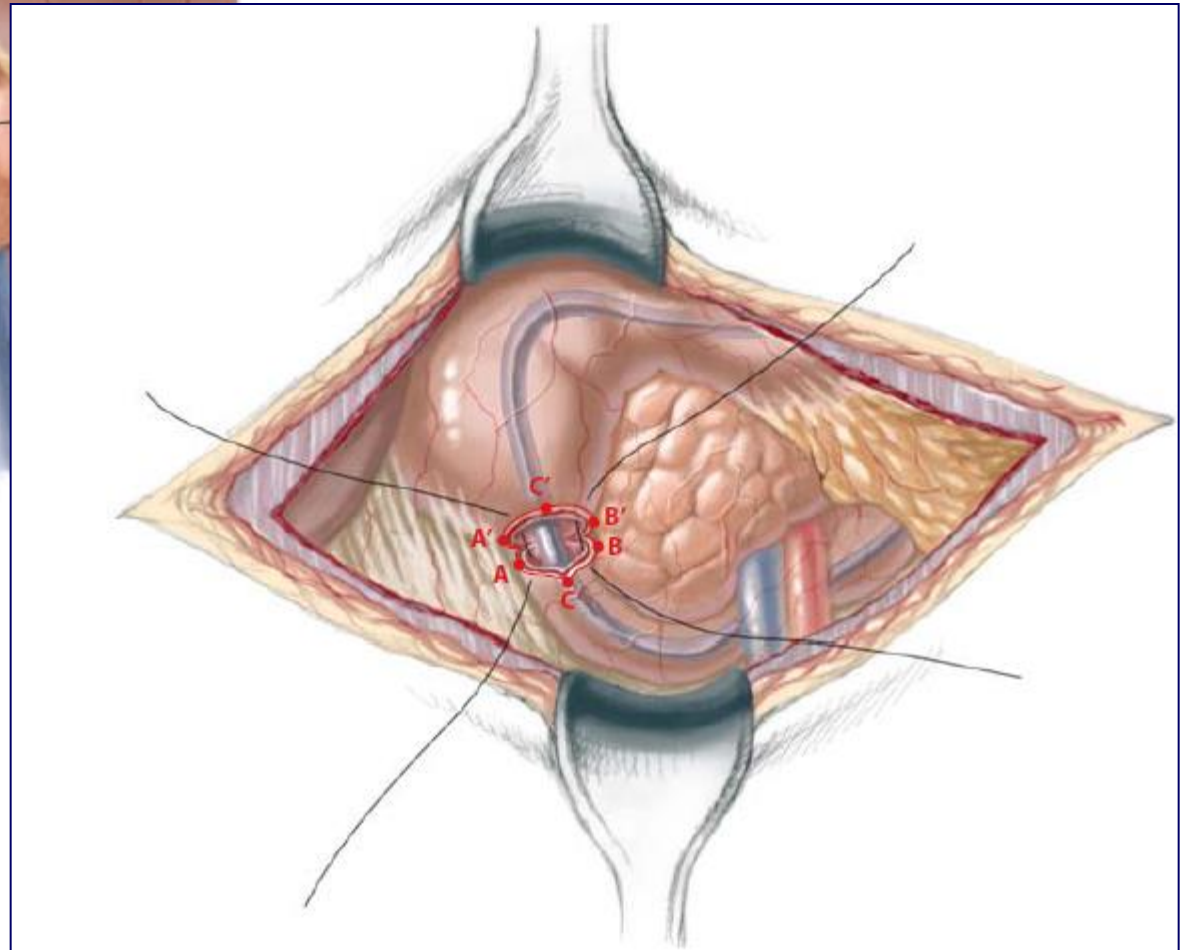
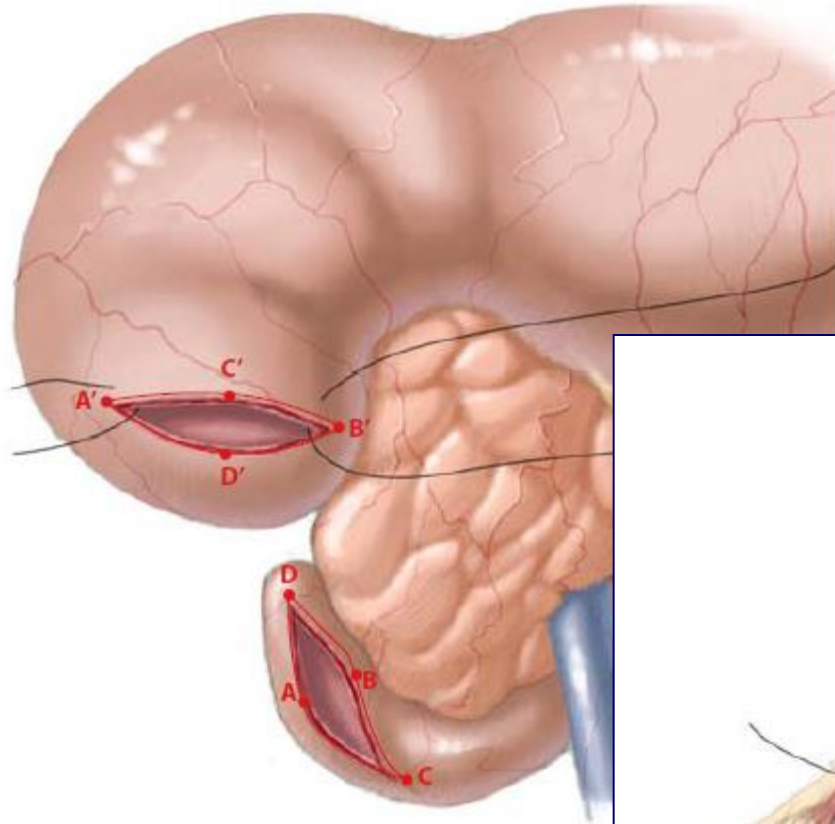


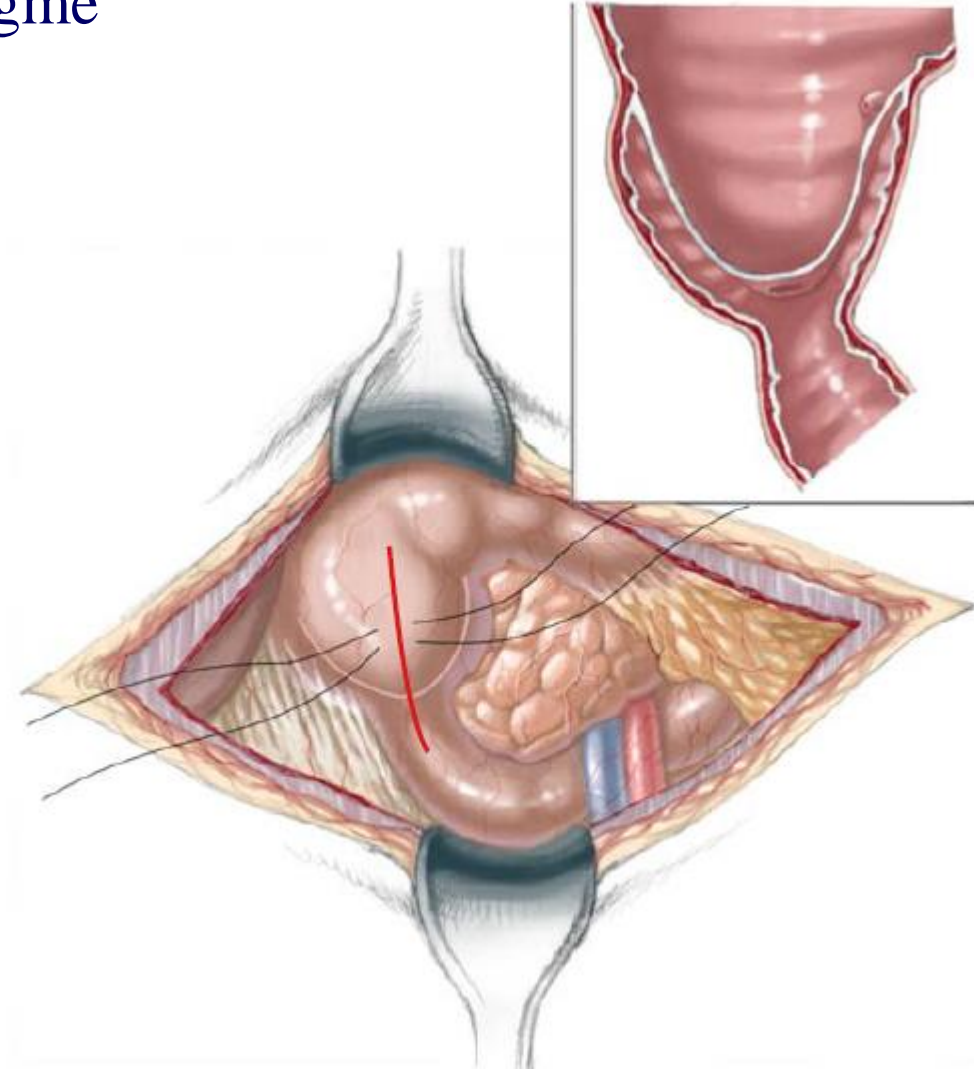
Figure 31-5. Variations in biliary ductal anatomy seen in infants with duodenal atresia.

Aguayo P, Ostlie DJ. In Ashcraft's Pediatric Surgery. Saunders, Fifth edition. pp 400-415

Anastomose duodéno-duodénale « diamond-shape »



Exérèse du diaphragme



Sweed Y. In Pediatric Surgery Atlas. Springer. pp 203-212

Figure 21.7

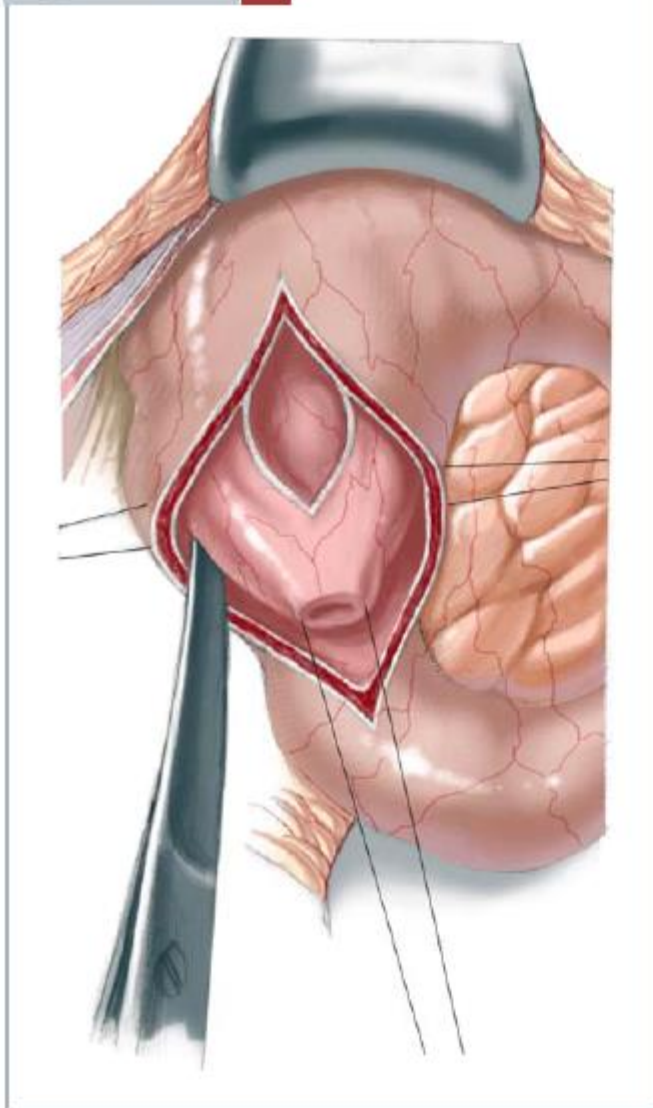
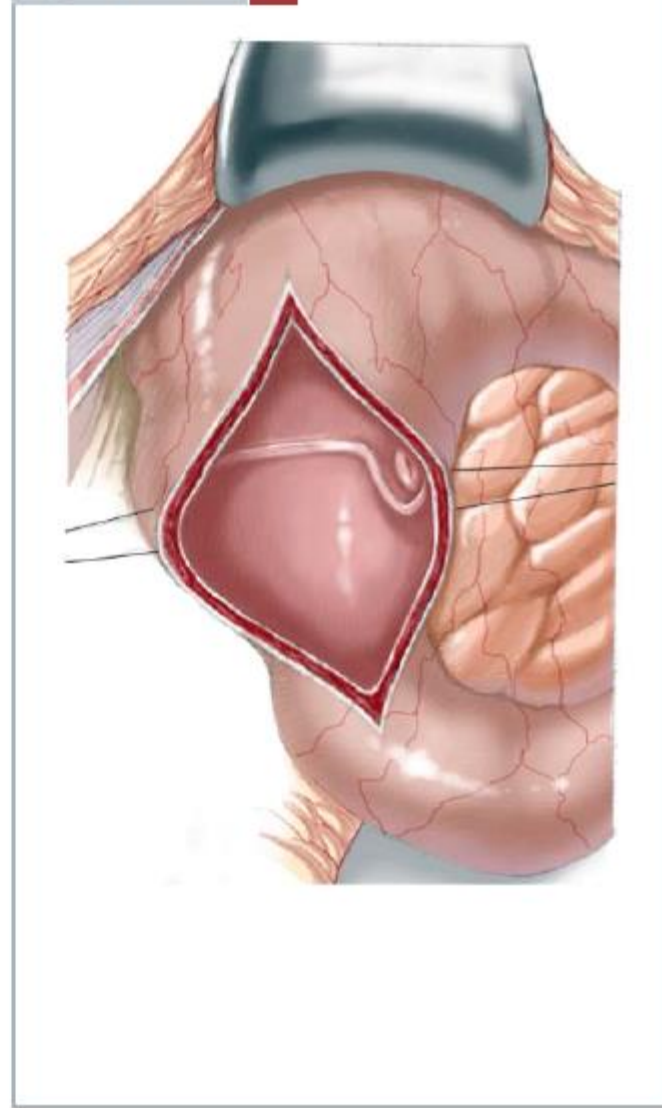
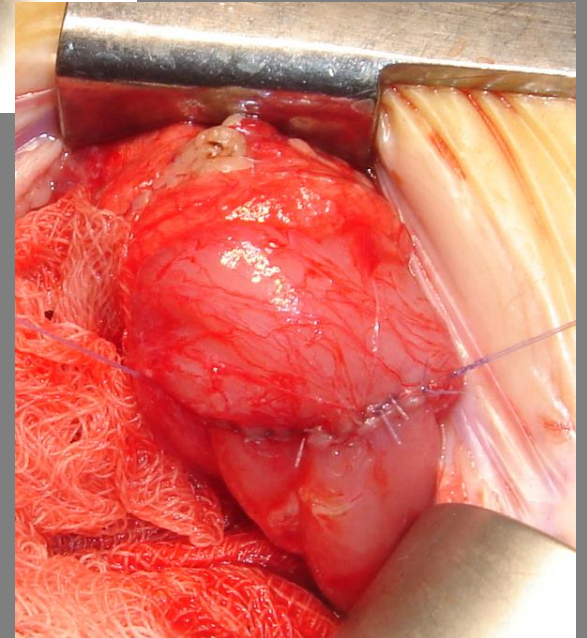
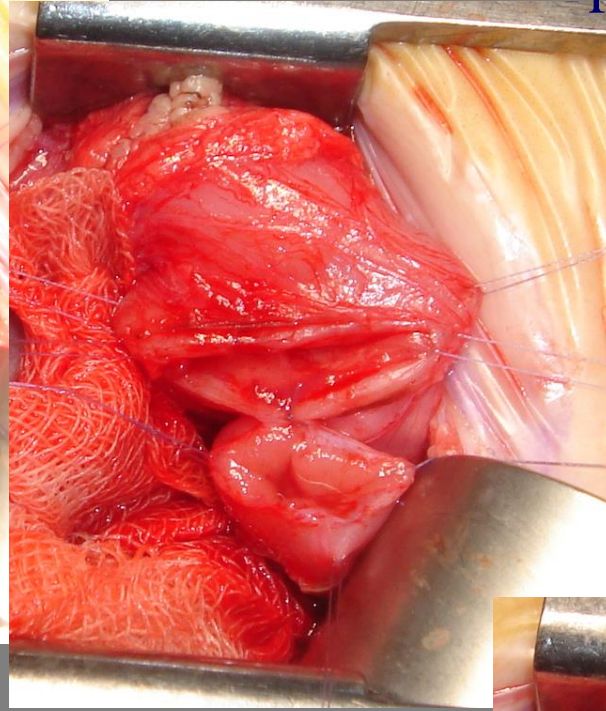
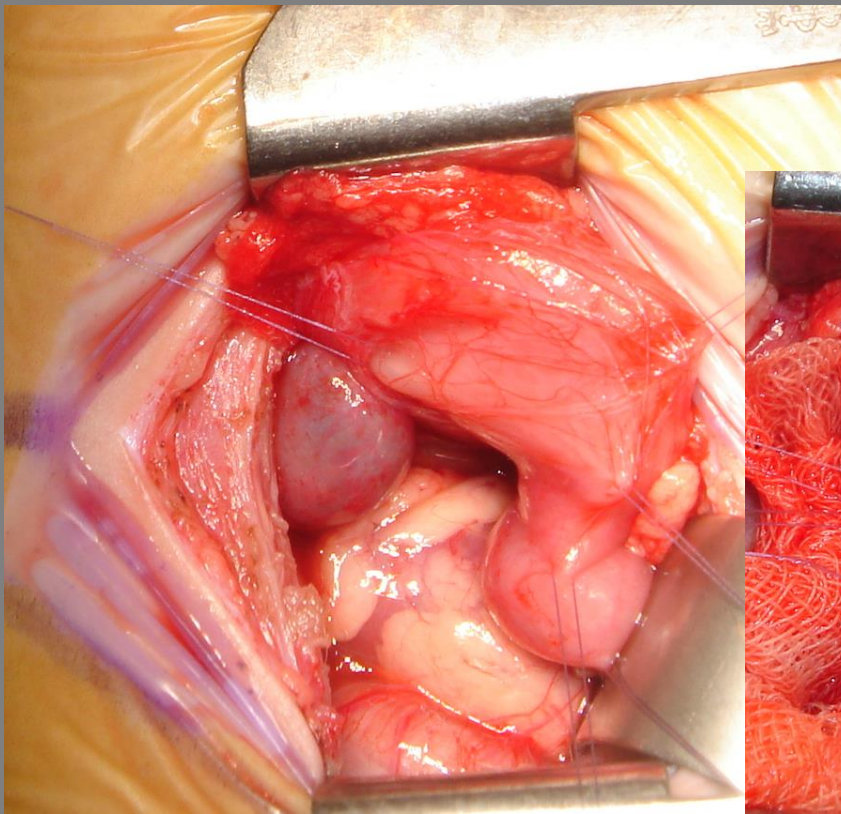


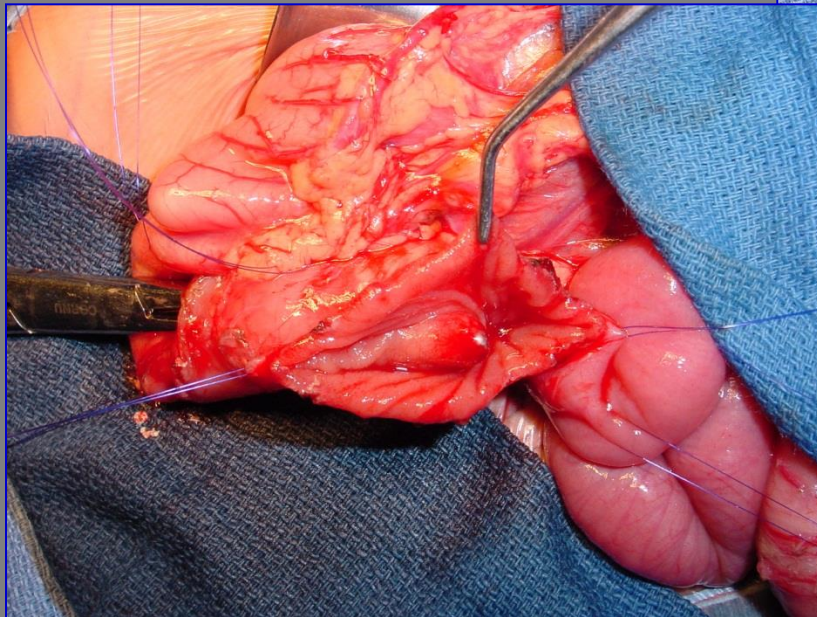
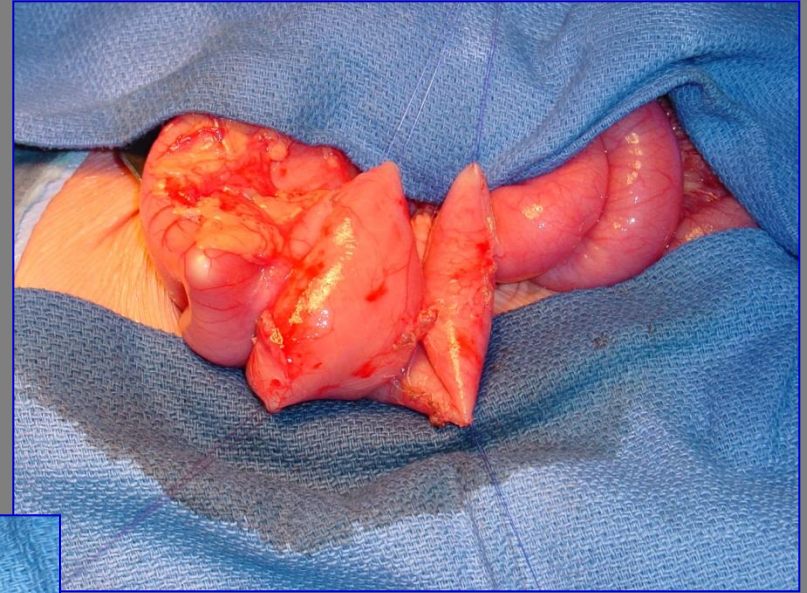
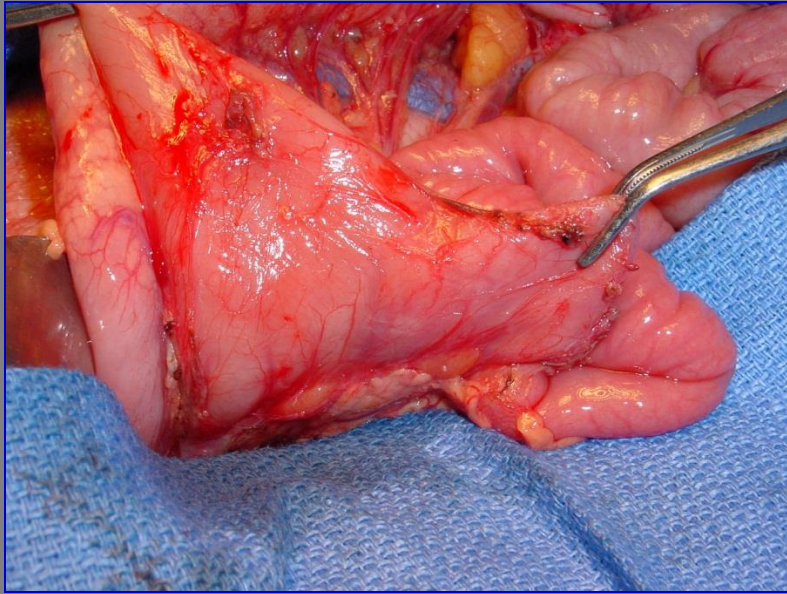
Figure 21.8



Anastomose duodéno-duodénale « diamond-shape »



Anastomose duodéno-duodénale Latéro-latérale



Post-opératoire

- Aspiration gastrique prolongée
 - Reprise lente de l'alimentation
 - Bon pronostic à distance
- Risque de Bézoard tardif

Chirurgie

Atrésie et sténoses du grêle



D

COUCHE

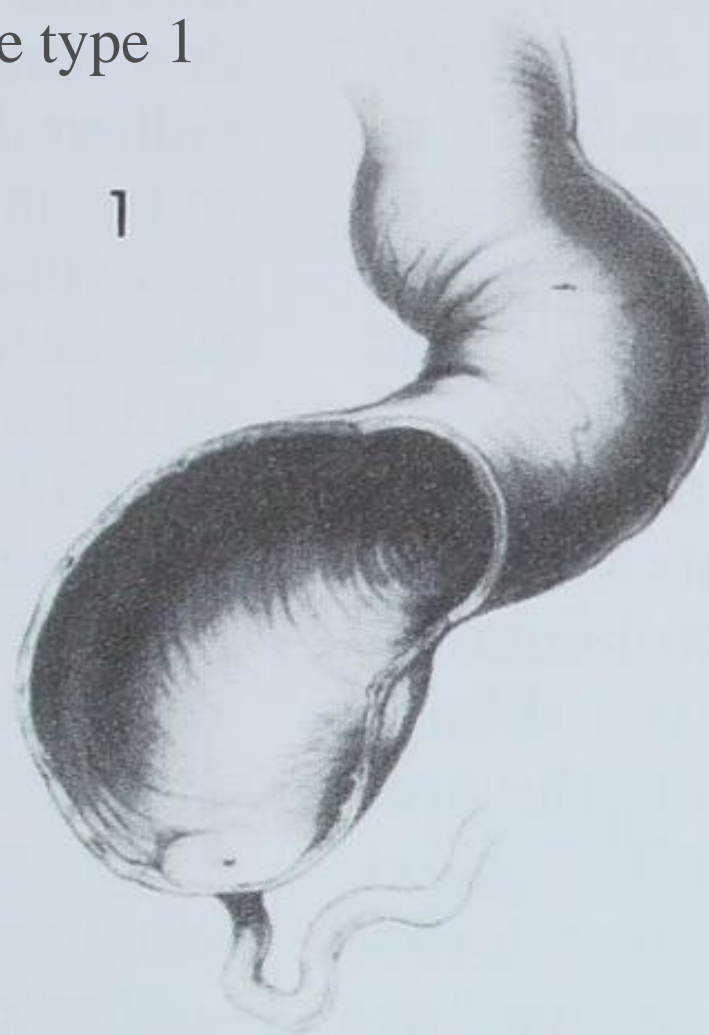
S:264 L:1.7

Face Decubitus

Type A.S.P

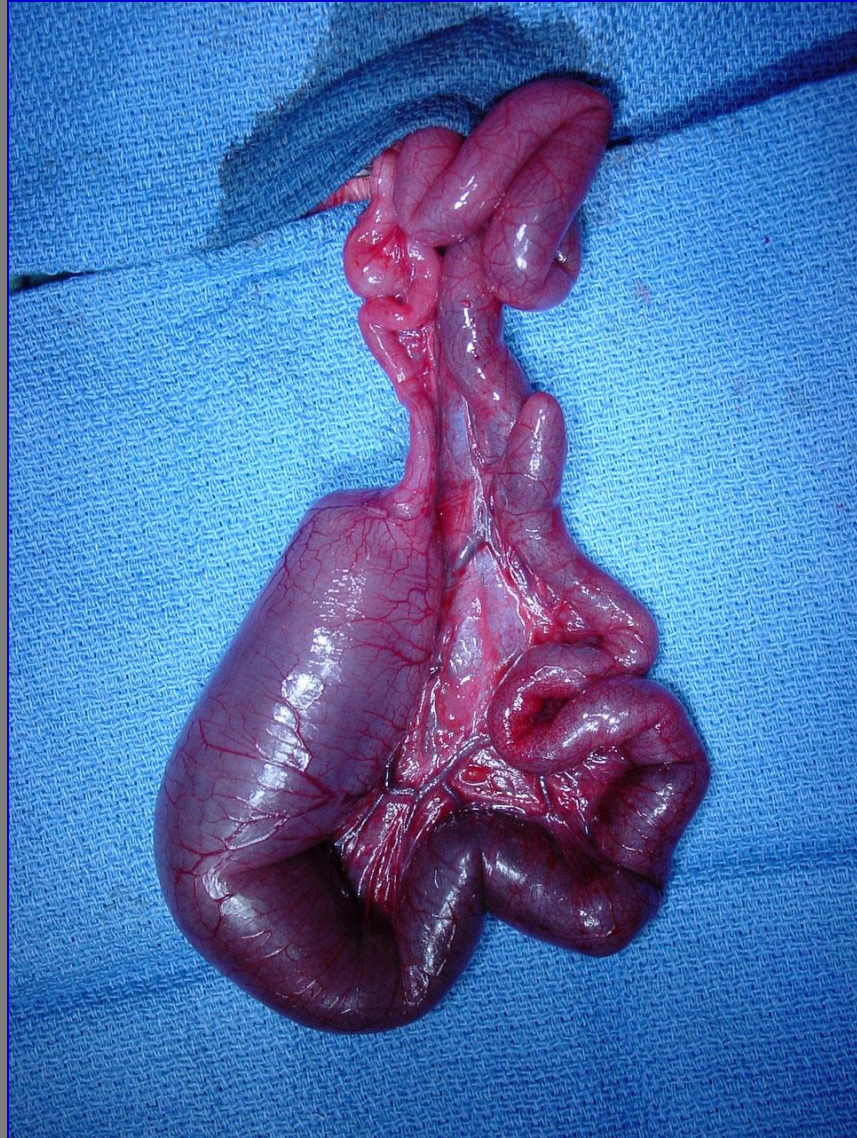


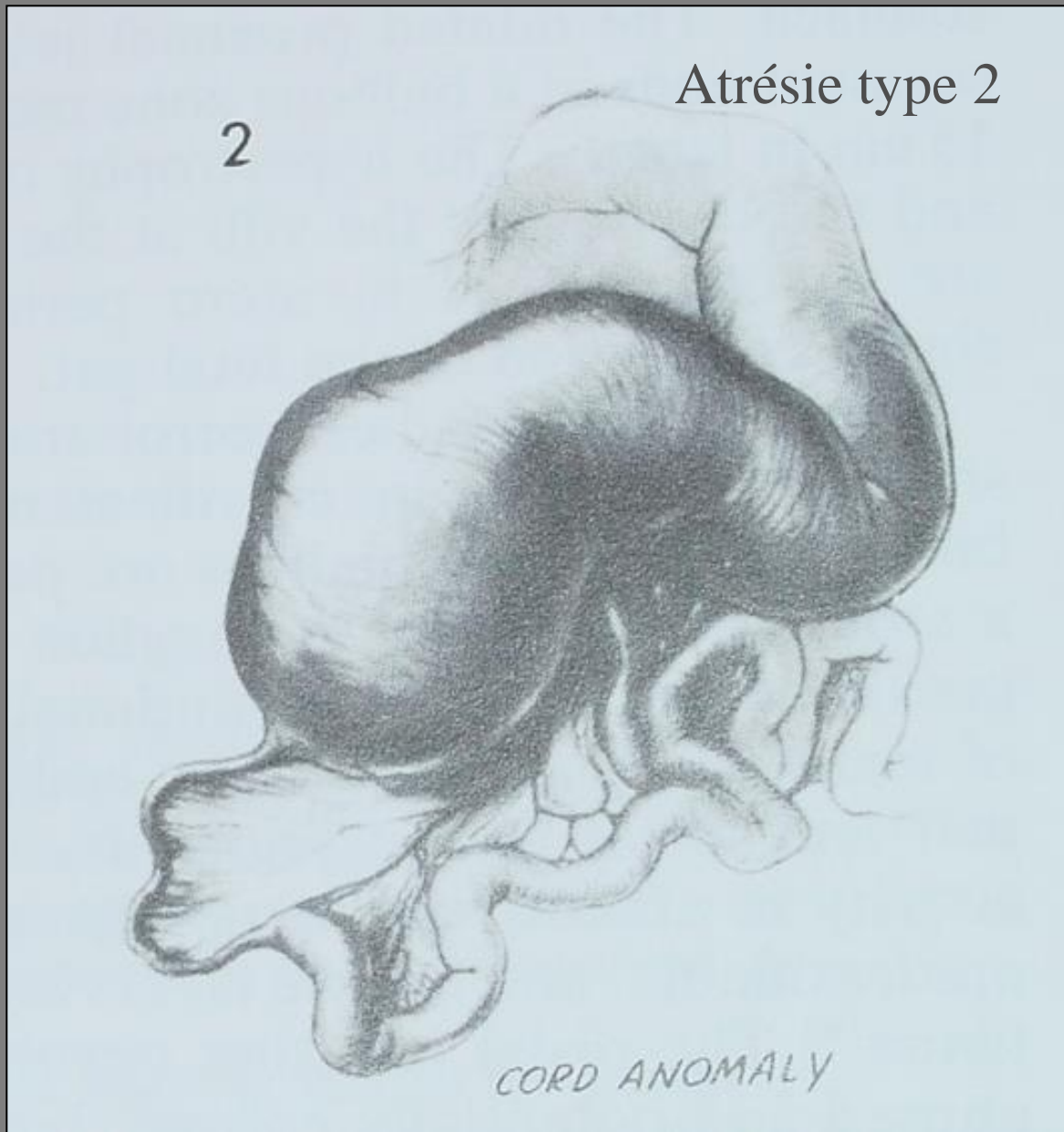
Atrésie type 1



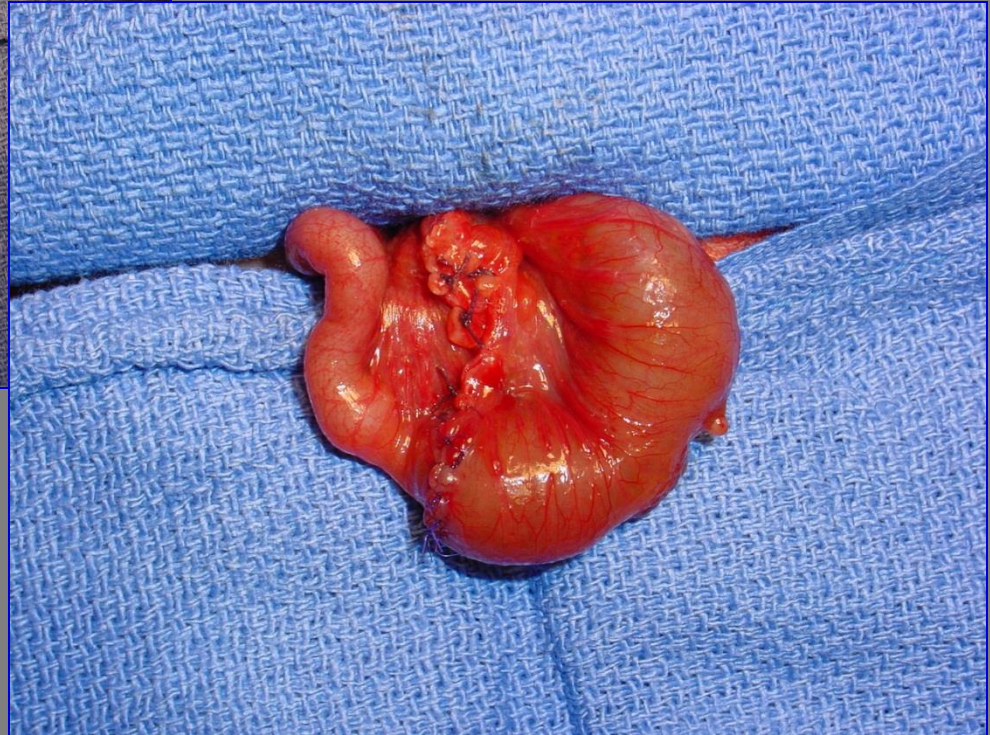
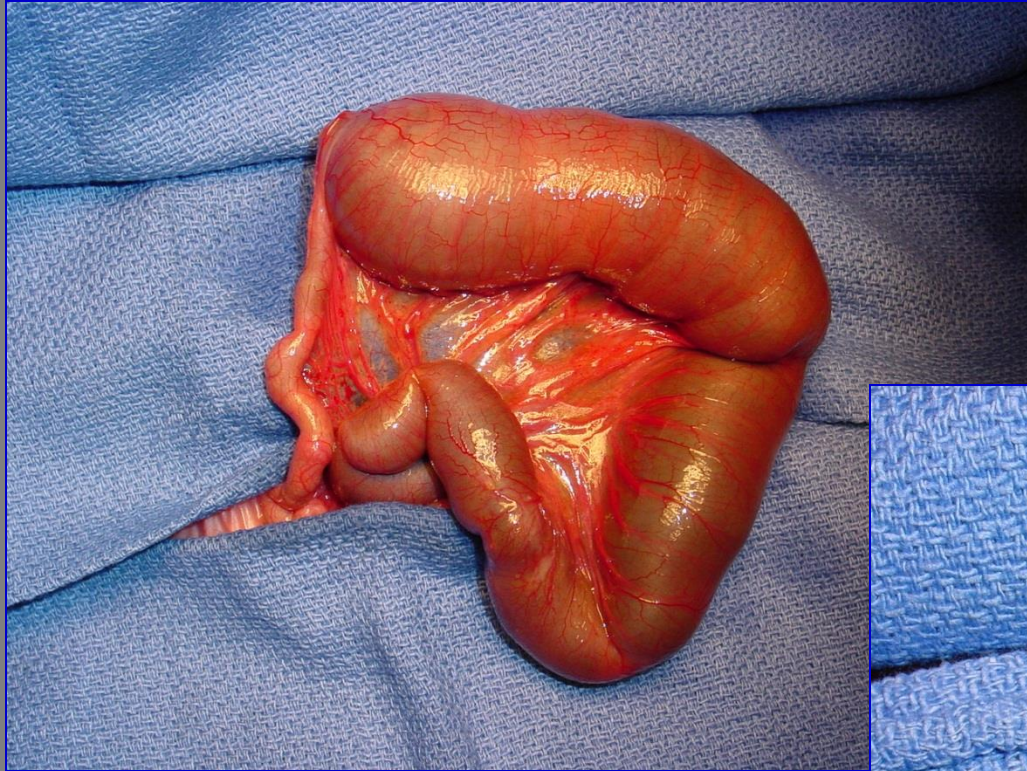
DIAPHRAGM OBSTRUCTION

Touloukian RJ. In « Ashcraft, Holder's Pediatric Surgery ». Second edition. Saunders pp305-319.





Touloukian RJ. In « Ashcraft, Holder's Pediatric Surgery ». Second edition. Saunders pp305-319.



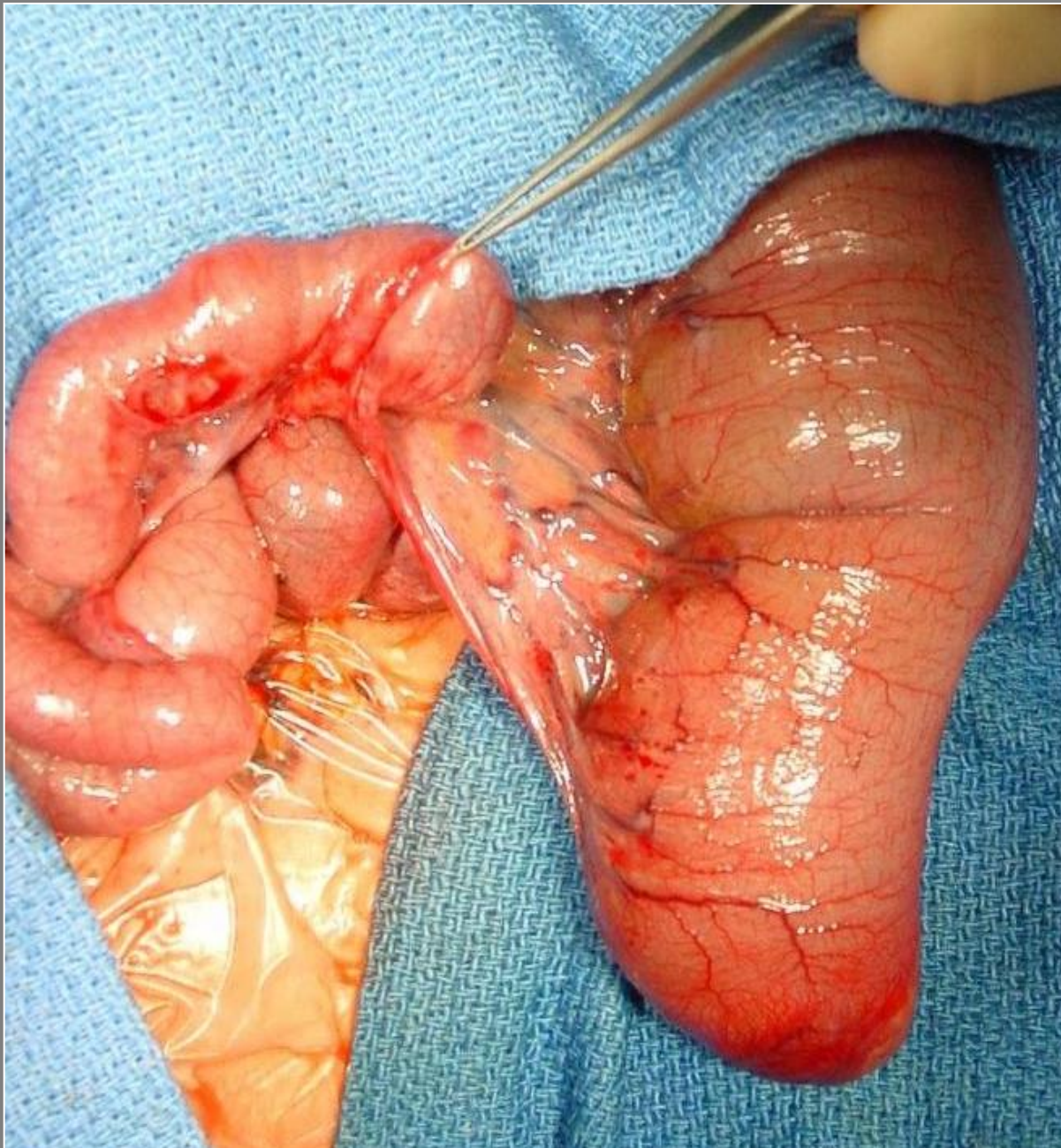
Atrésie type 3A

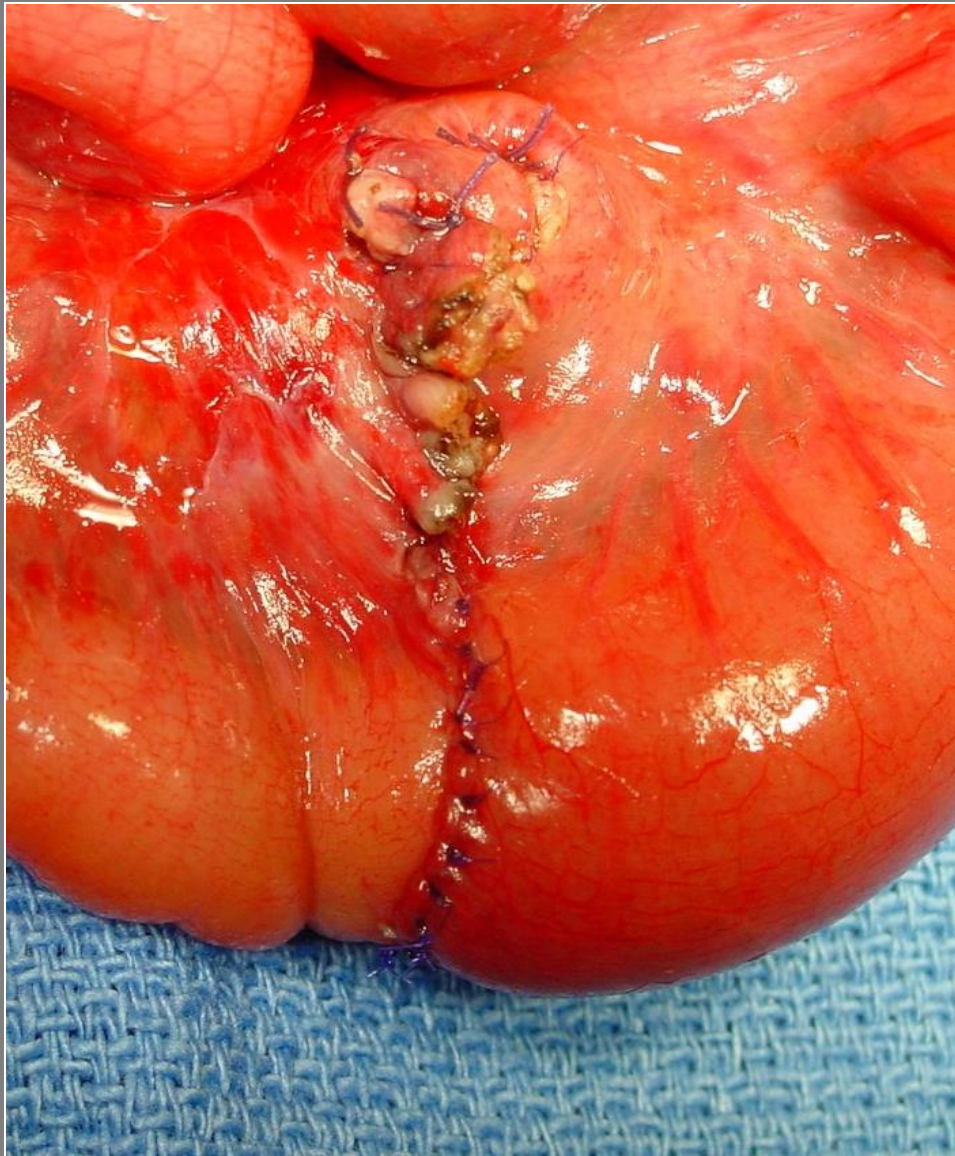
3_A



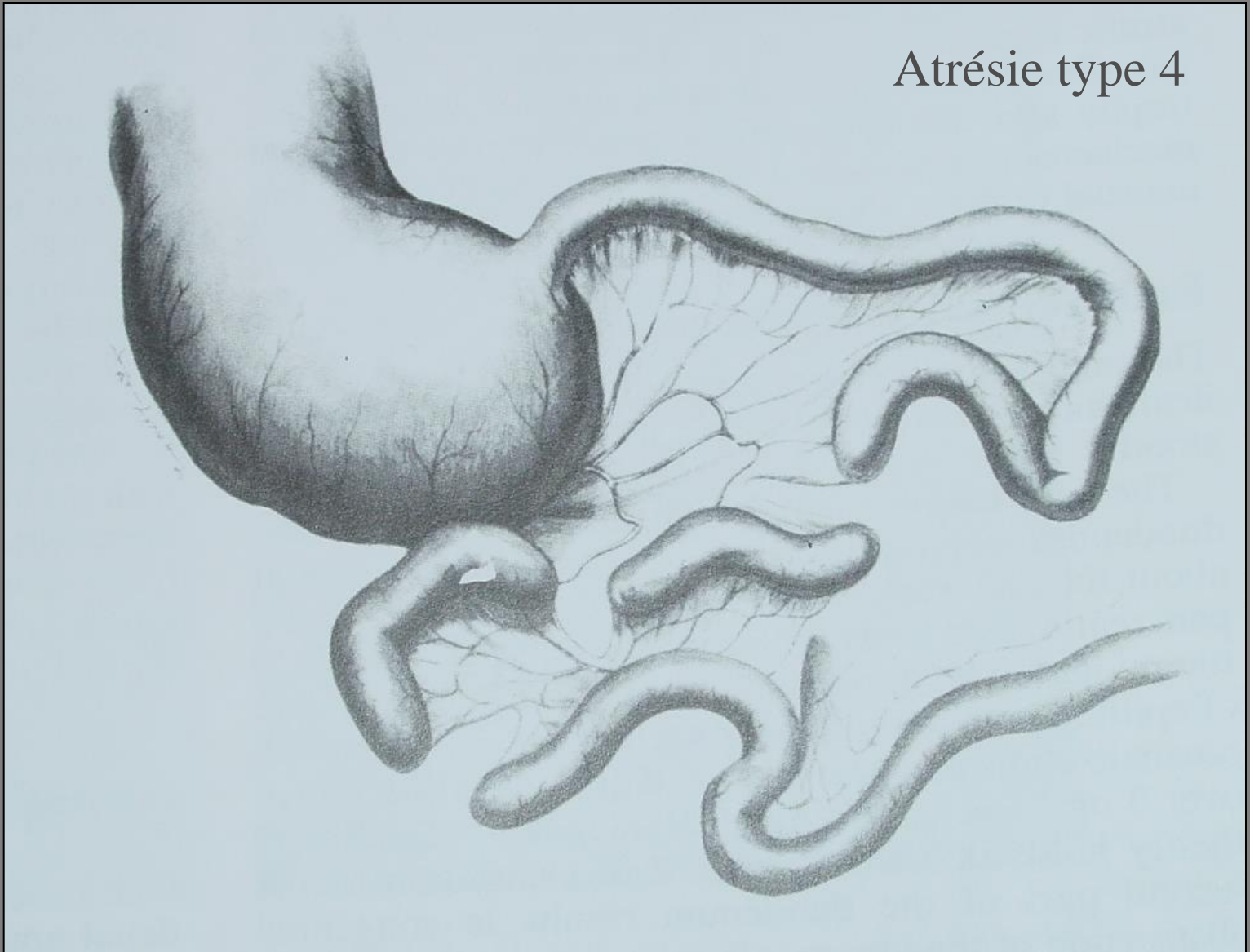
COMPLETE SEPARATION
WITH MESENTERIC DEFECT

Touloukian RJ. In « Ashcraft, Holder's Pediatric Surgery ». Second edition. Saunders pp305-319.

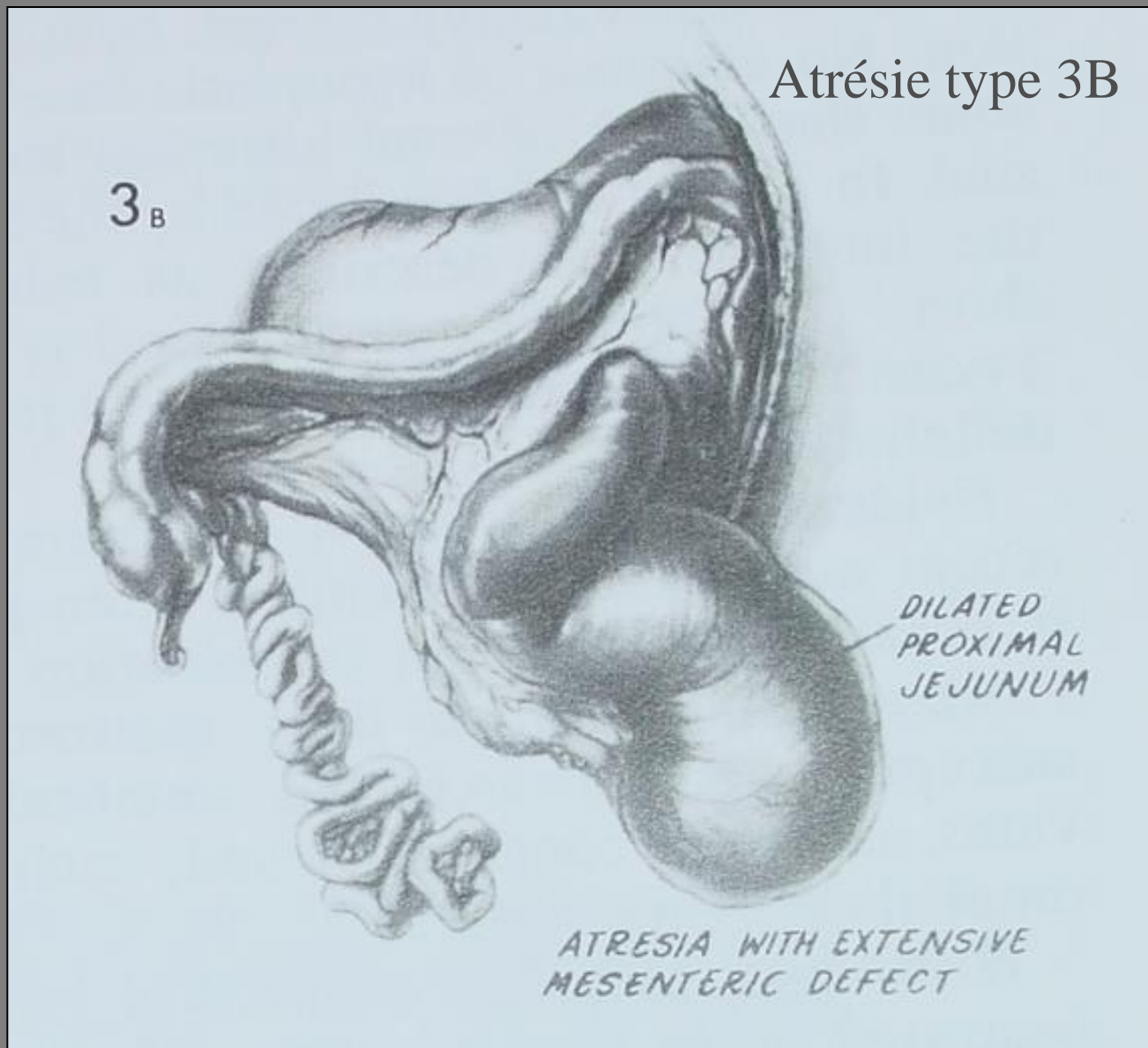




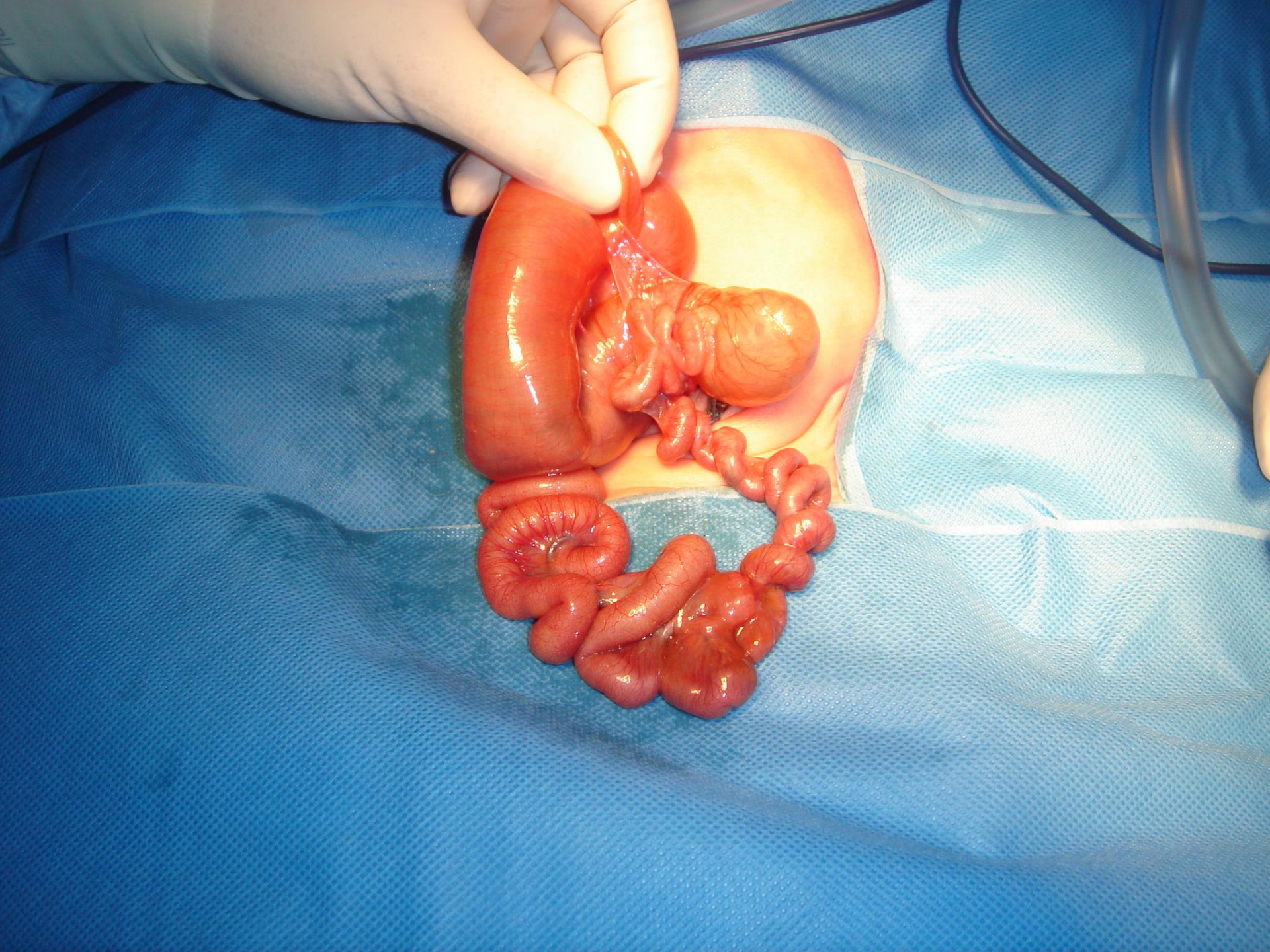
Atrésie type 4

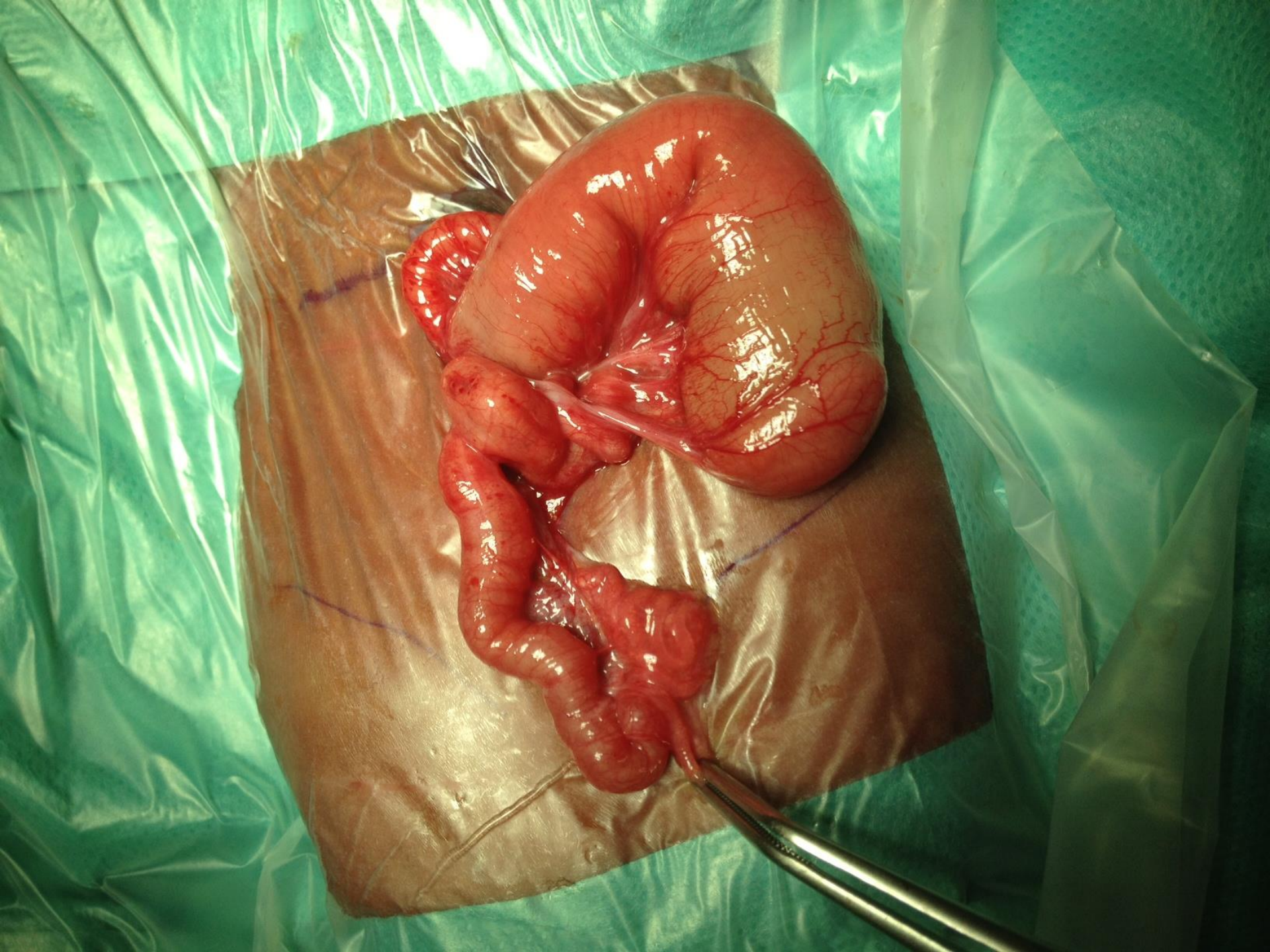


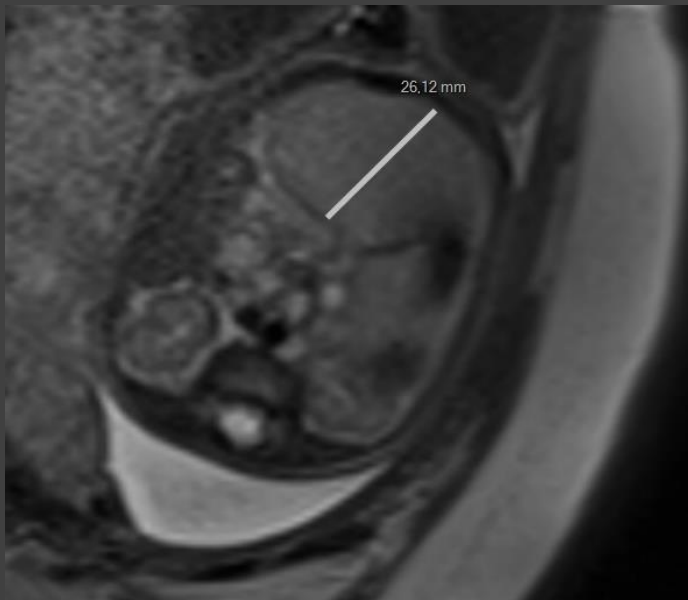
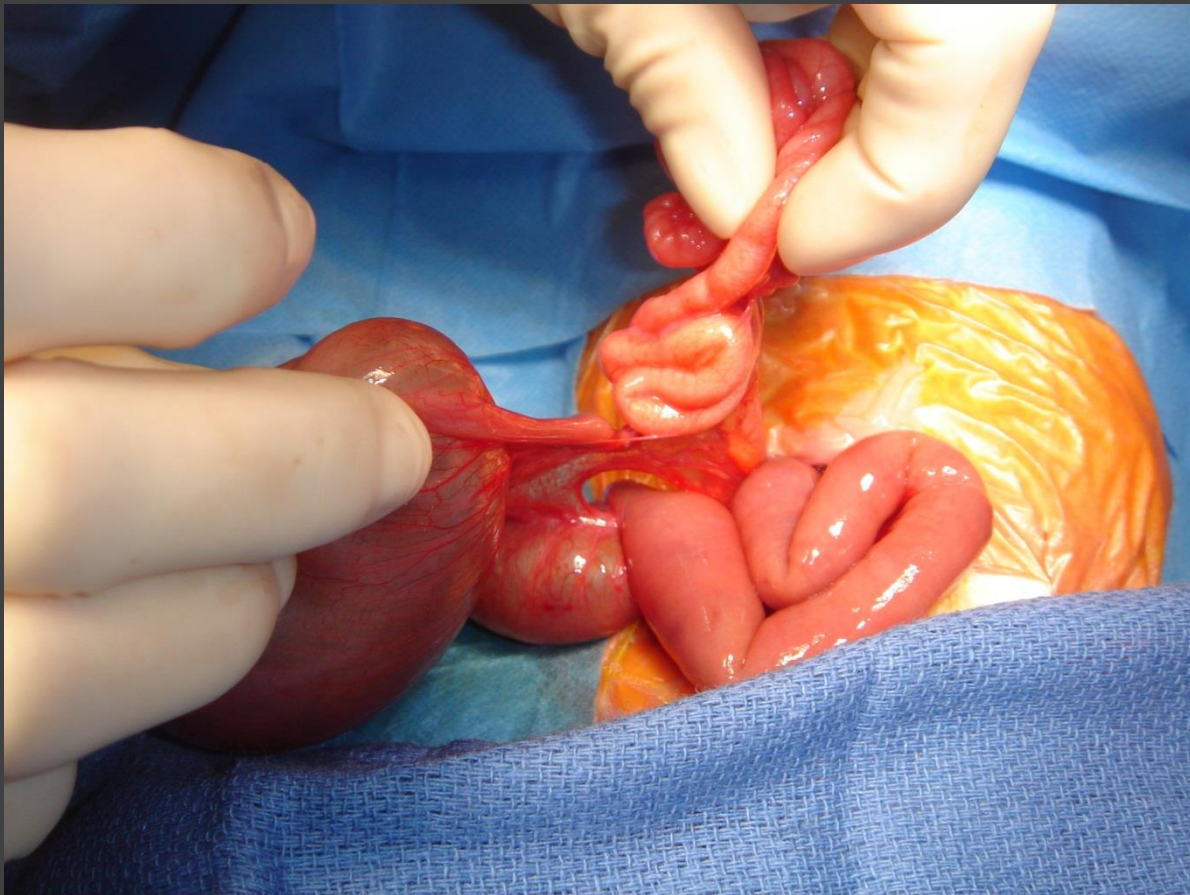
Touloukian RJ. In « Ashcraft, Holder's Pediatric Surgery ». Second edition. Saunders pp305-319.

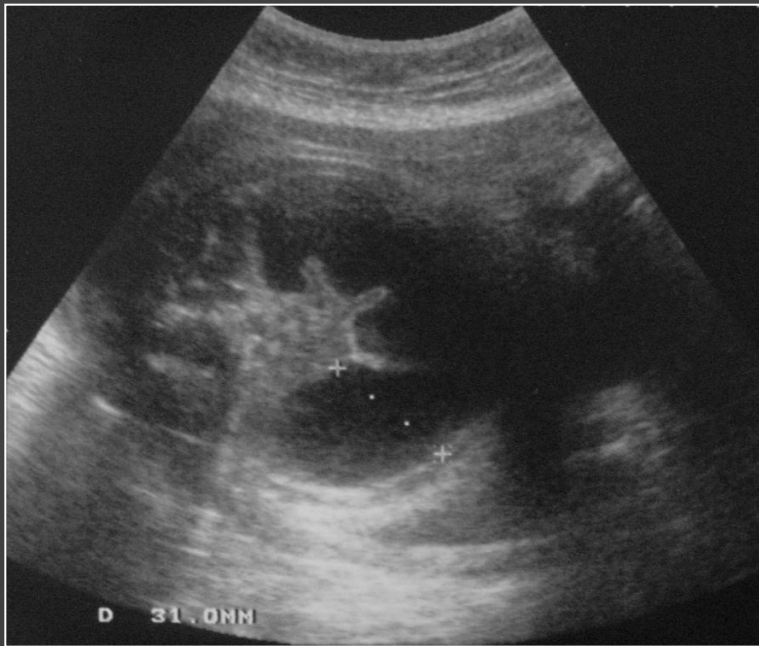


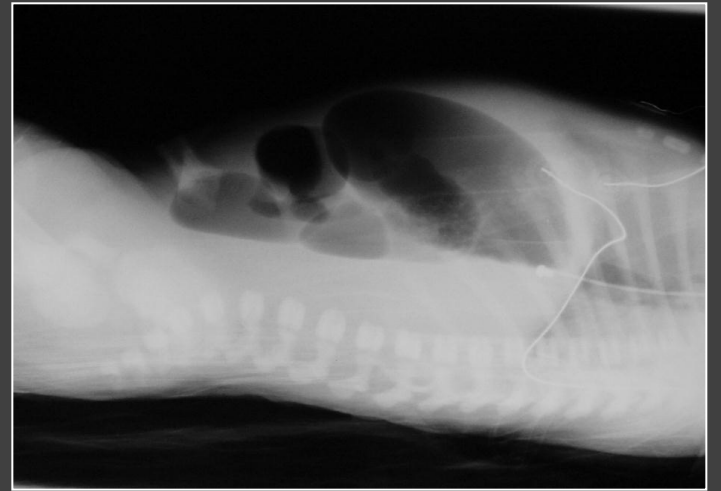
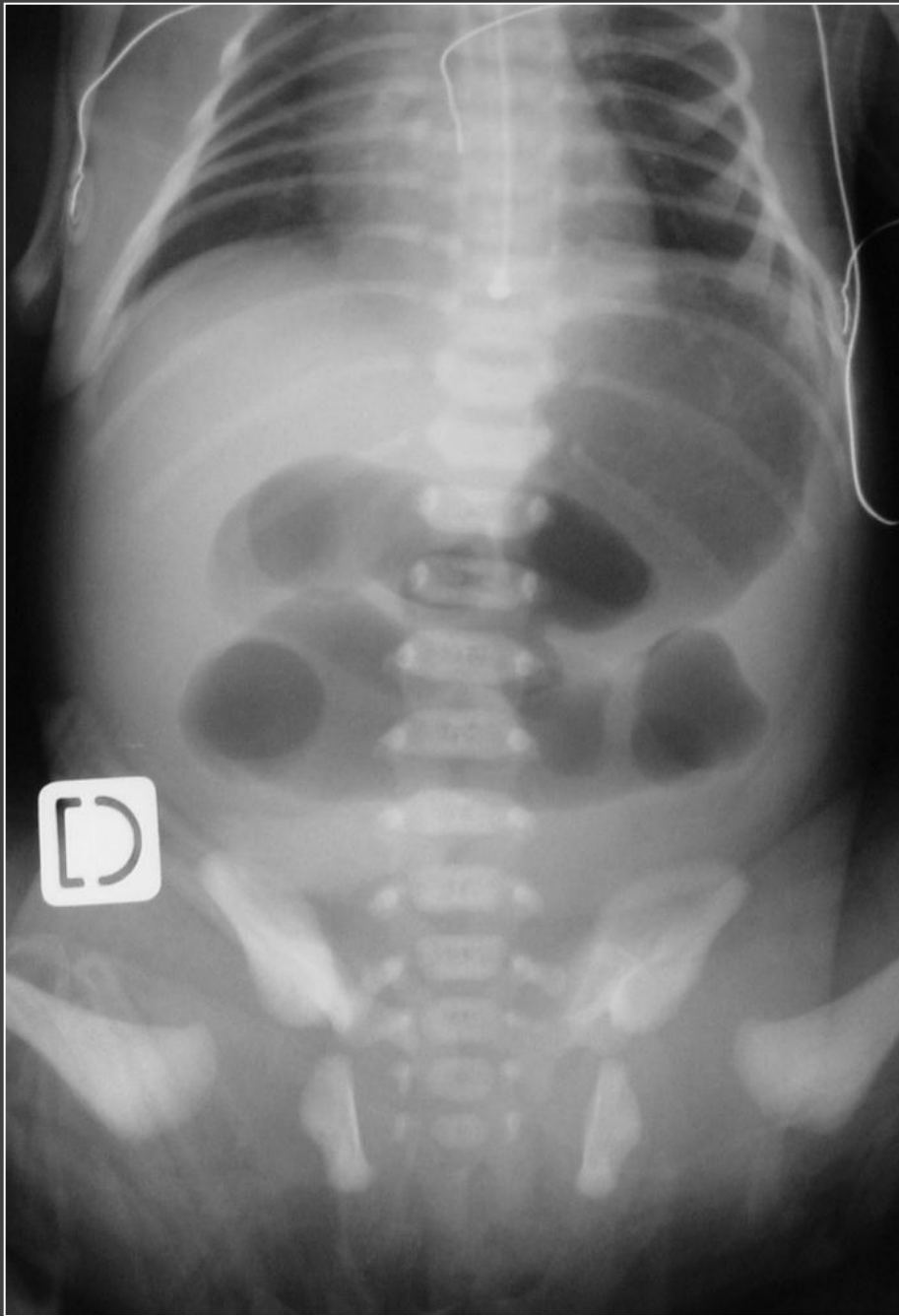
Touloukian RJ. In « Ashcraft, Holder's Pediatric Surgery ». Second edition. Saunders pp305-319.

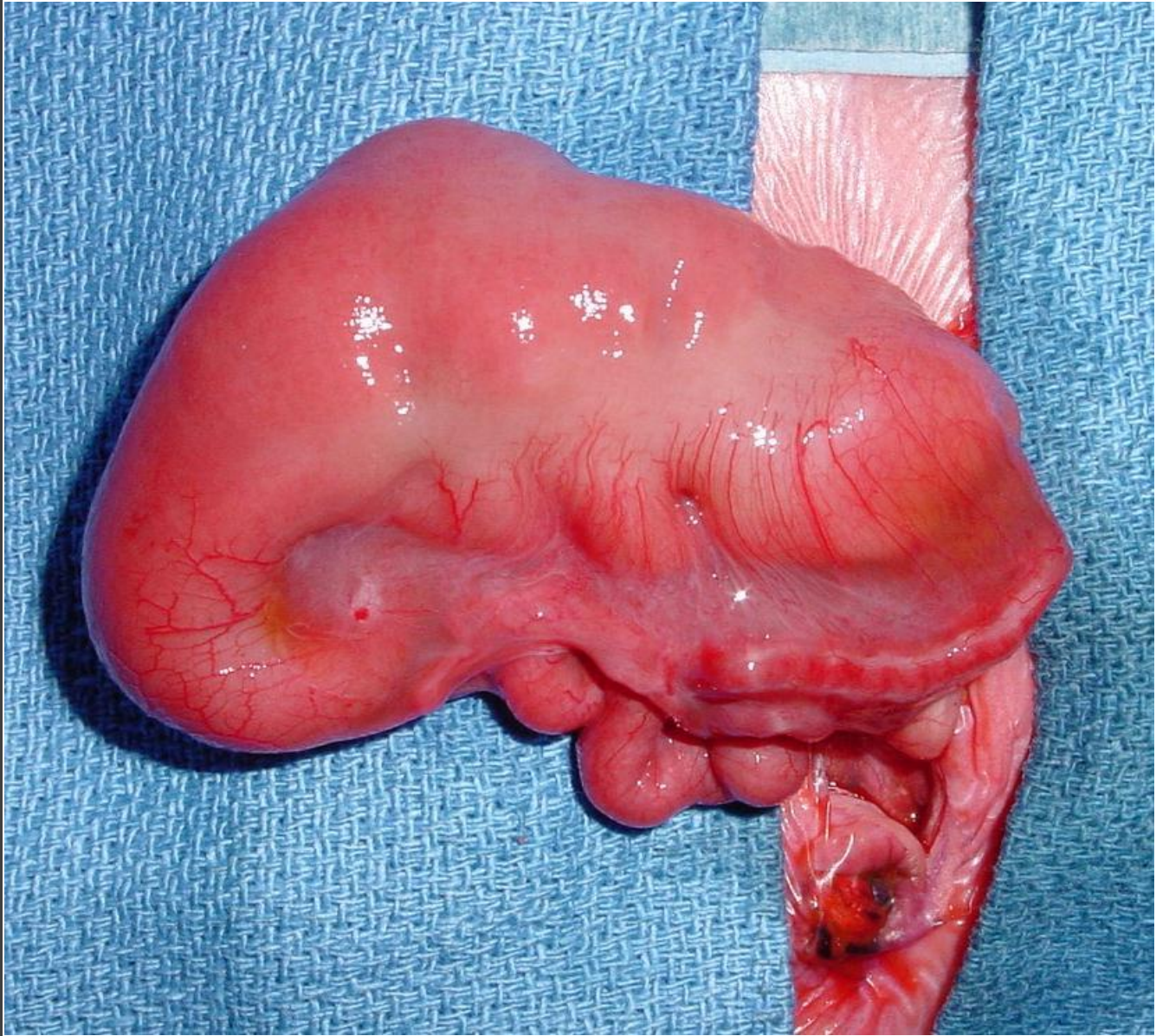


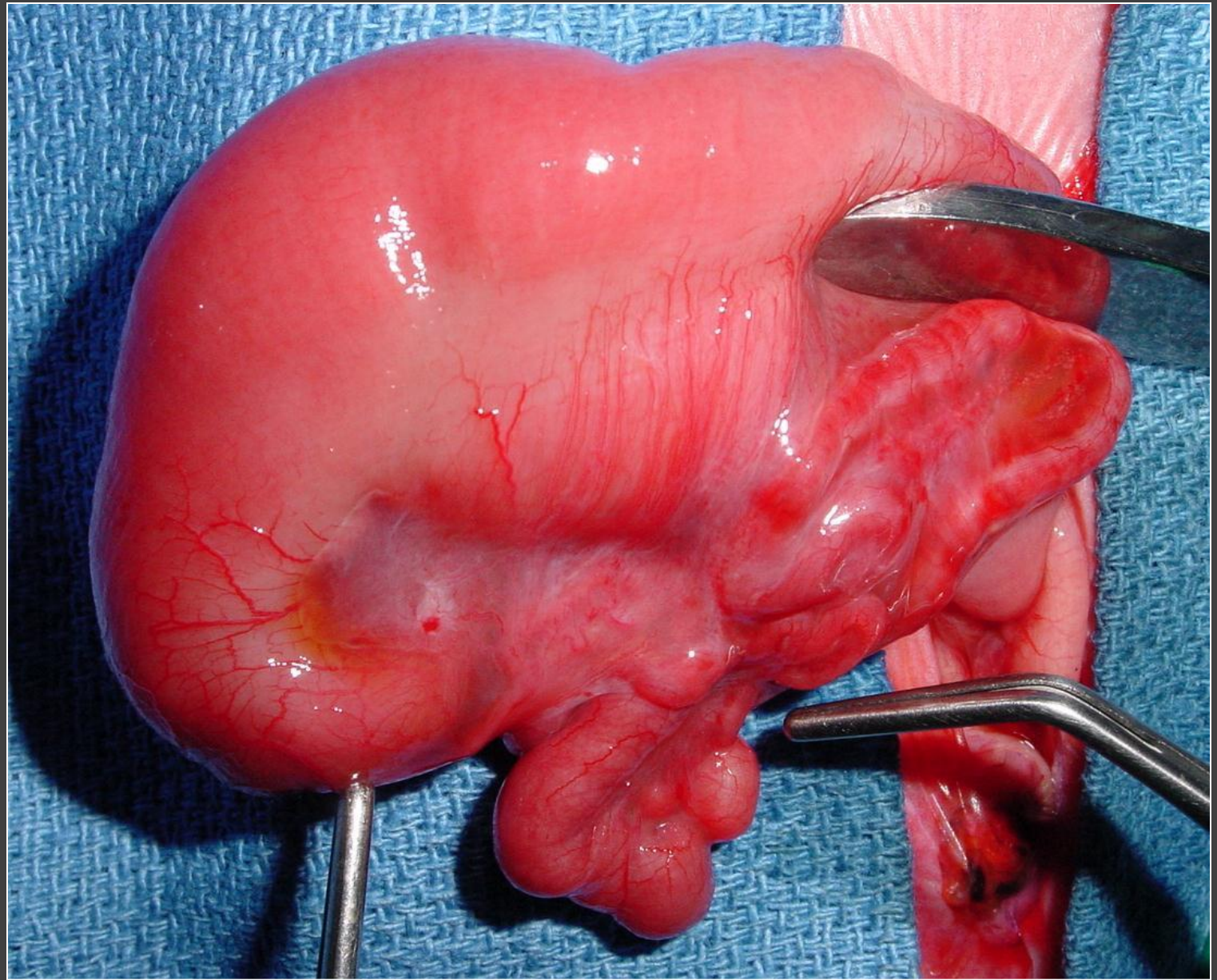


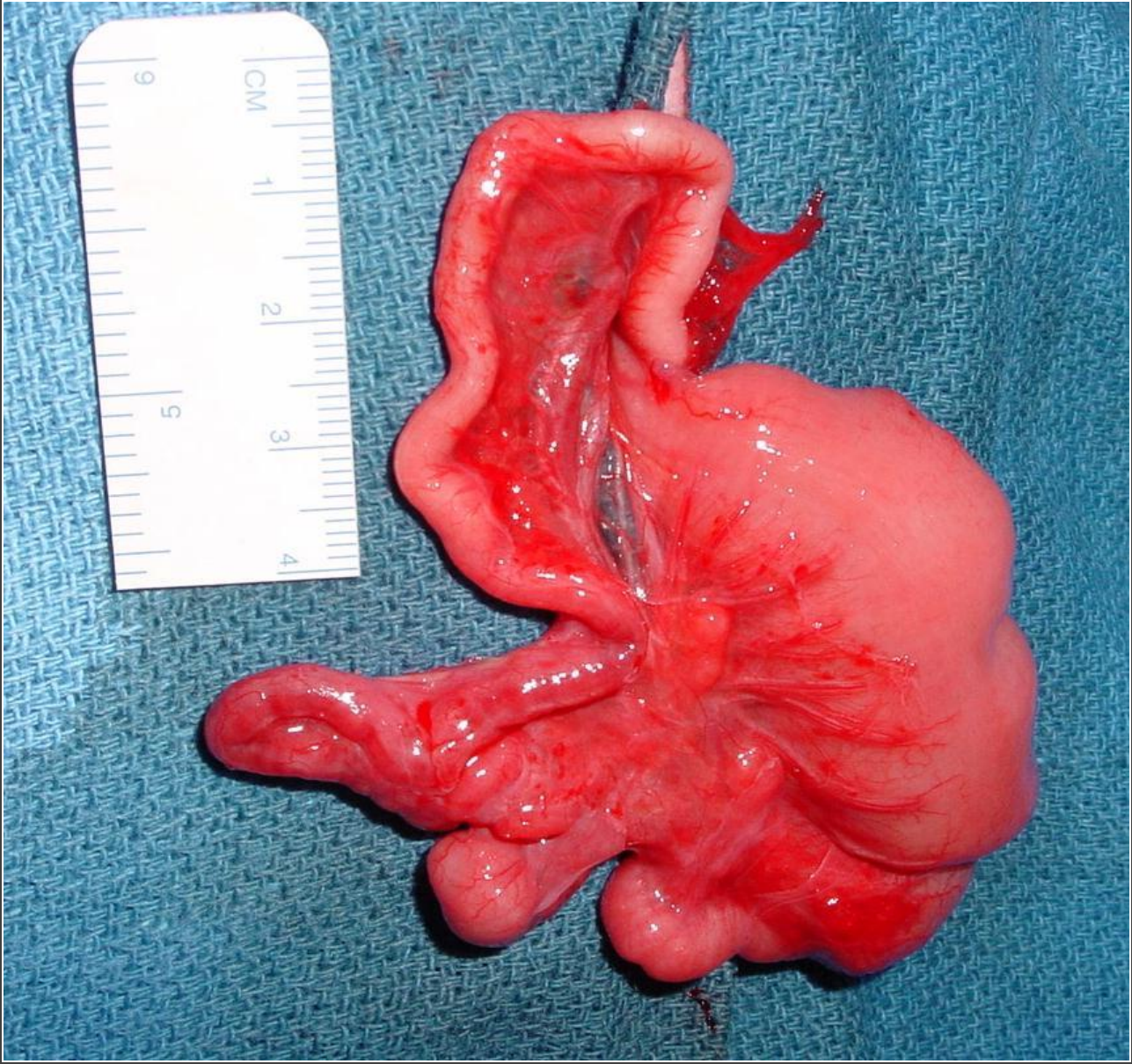


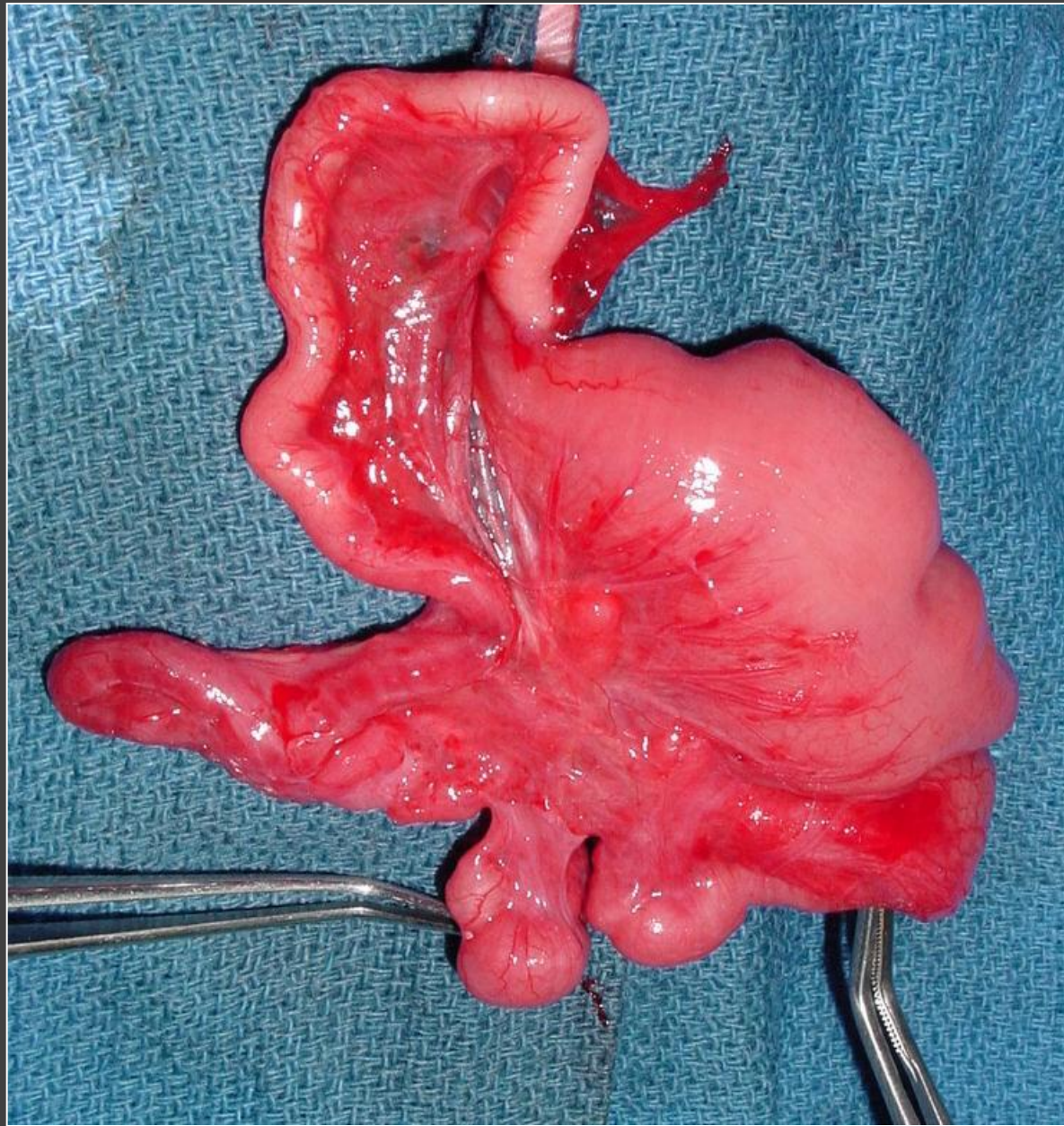










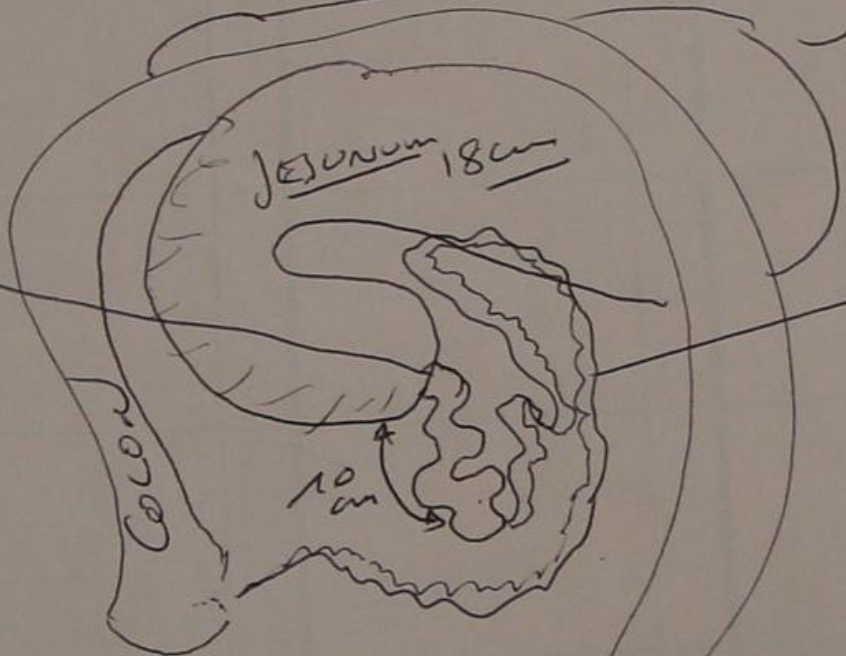


Schéma

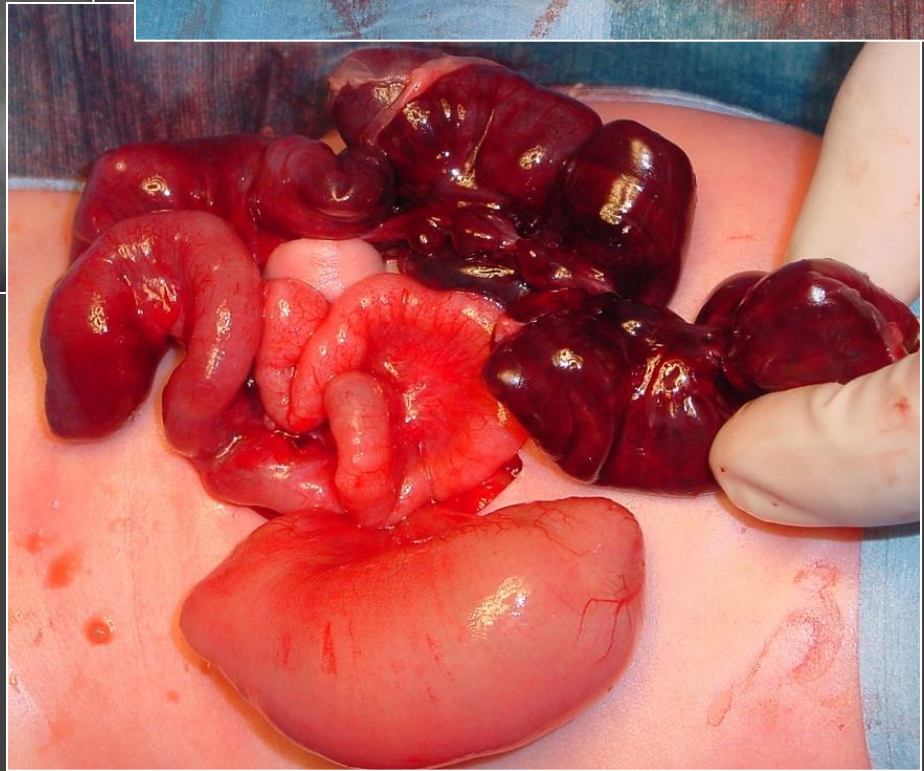
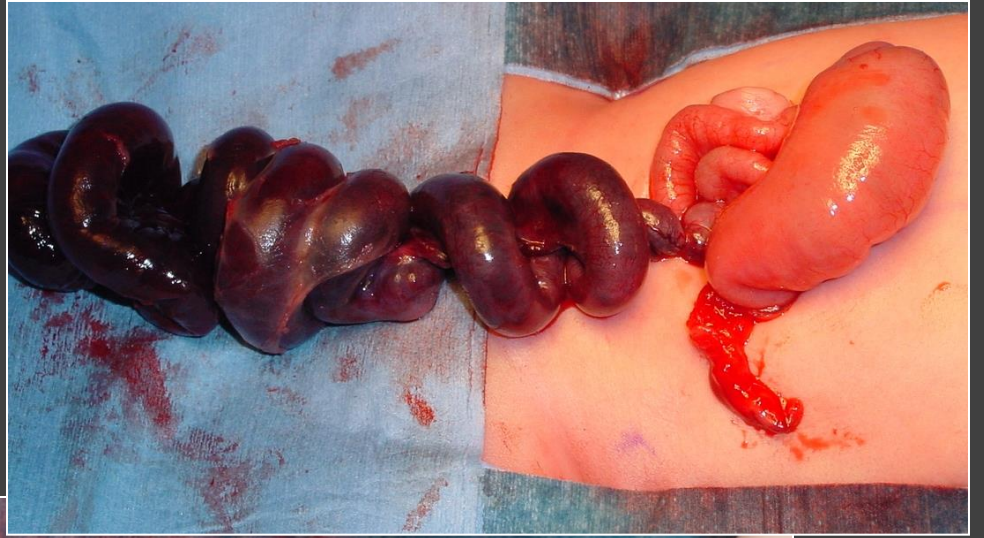
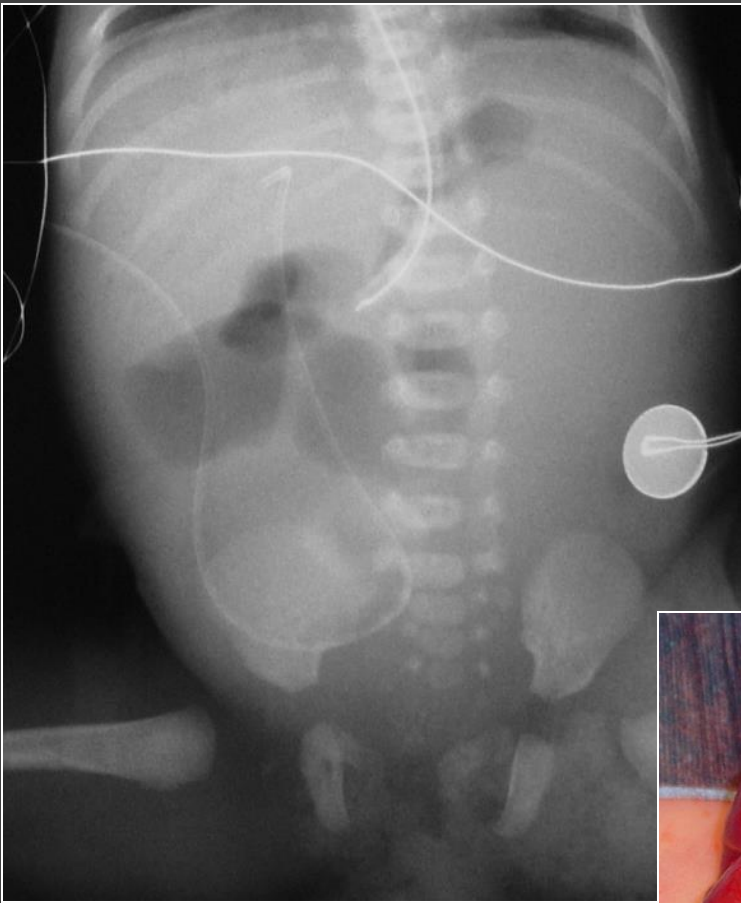
Hydrée Peel Syndrome

Atésie multiple du jéjunum

Atésie
Ileocecal



Atésie
Ileocecal



Chirurgie

- En règle : Anastomose termino-terminale
- Résection de l'anse la plus dilatée (si longueur de grêle > 30 cm, sinon conservation)
- Irriguer le segment d'aval au serum à 37°C pour vérifier absence d'atrésie multiple en aval.
- Indications stomie
 - Grêle très court (<30 cm) avec incongruence majeure
 - Péritonite méconiale sévère
 - Malformation ano-rectale associée

Suites opératoires

- Sevrage nutrition parentérale et cathéter central
- Prévention IPLV; débattue
- Prise en charge des malformations/conditions associées (muco)
- Excellent pronostic à distance,.... Si :
 - Absence grêle court
 - Absence malformations associée
 - Absence mucoviscidose

Evolution

- CHU de Poitiers, CHU de Tours et Hôpital Trousseau AP-HP (Paris)
- janvier 1992 et mai 2009
- 50 nouveau-nés
 - Atrésie segmentaire unique dans 42 cas (84%), multiples dans 4 cas (8%) et un Apple Peel syndrome dans 4 cas (8%).
 - Dans 15 cas (30%) il existait un volvulus associé à l'atrésie intestinale (14 volvulus segmentaire et 1 volvulus total).
- 45 enfants avaient une longueur de grêle considérée normale et cinq enfants avaient une longueur inférieure ou égale à 70 cm (respectivement à 70 cm, 62 cm, 60 cm, 30 cm et 18 cm)
- 6 complications « chirurgicales» (12%), dont un décès (ECUN)
- 8 (16%) complications liées au cathéter central

Evolution

- Début médian d'alimentation per os : 8 jours (extrêmes de 3 à 56 jours).
- Médiane d'autonomisation digestive (sevrage de la NP) : 29 jours (extrêmes de 9 à 428 jours).
- Médiane de la durée d'hospitalisation : 36 jours (extrêmes de 8 à 227 jours).
- Dix-neuf enfants (39%) ont eu besoin d'une nutrition parentérale plus de 40 jours dont huit enfants plus de 3 mois.
- Deux enfants (4%) n'étaient pas sevrés de leur nutrition parentérale lors de la clôture de l'étude (âgés de huit et cinq ans):
 - un Apple Peel syndrome avec une longueur d'intestin grêle de 18 cm.
 - Une atrésie du grêle avec maladie de Hirschsprung colique totale avec une longueur normale d'intestin grêle.

Evolution

- Risque de syndrome du grêle court

Fishbein TM.
N Engl J Med 2009;361:998-1008.

Table 2. Distribution of Disease States among Recipients of Intestinal Transplants.*

Disease State	Children (N=1031)	Adults (N=733)
	<i>percent</i>	
Short bowel syndrome		
Volvulus	17	7
Gastroschisis	21	1
Trauma	2	8
Necrotizing enterocolitis	13	1
Ischemia	1	25
Crohn's disease	0	12
Intestinal atresia	8	0
Other	2	8
Malabsorption (mucosal defect)		
Microvillus inclusion	6	0
Secretory diarrhea	0	0
Autoimmune enteritis	0	0
Other	2	0
Motility disorder		
Pseudo-obstruction	9	9
Aganglionosis		
Hirschsprung's disease	8	0
Other	1	0
Tumors	1	15
Retransplantation	8	7
Other	2	5

* Data are from the Intestinal Transplant Registry (www.intestinaltransplant.org).

Malrotation intestinale

Volvulus sur mésentère commun

Volvulus intestinal

- **Volvulus total du grêle vs volvulus segmentaire**

Volvulus intestinal

- Volvulus total du grêle vs volvulus segmentaire
- Volvulus total du grêle
 - Malrotation intestinale le plus souvent
 - Autres causes de mésentère commun (laparoschisis, hernie de coupole diaphragmatique)
 - Parfois primitif (prématurés)
- Volvulus segmentaires
 - Brides post-opératoires
 - Bride congénital, bride omphalo-mésentérique sur Meckel
 - Hernies internes
 - Sur ileus méconial (mucoviscidose) (parfois volvulus total)
 - Sur atrésie digestive
 - Primitif = idiopathique.....

Volvulus sur mésentère commun

- Pic de fréquence durant le premier mois de vie (75%), et la majorité avant 1 an (90%)
- Mais susceptible de survenir à tous les âges (y compris adulte)
- Le plus souvent sur anomalie de rotation isolée.
- Facteur de risque principal = mésentère étroit
- Parfois dans le contexte d'un laparoschisis, d'une omphalocèle ou d'une hernie de coupole diaphragmatique
- Parfois dans un contexte polymalformatif.

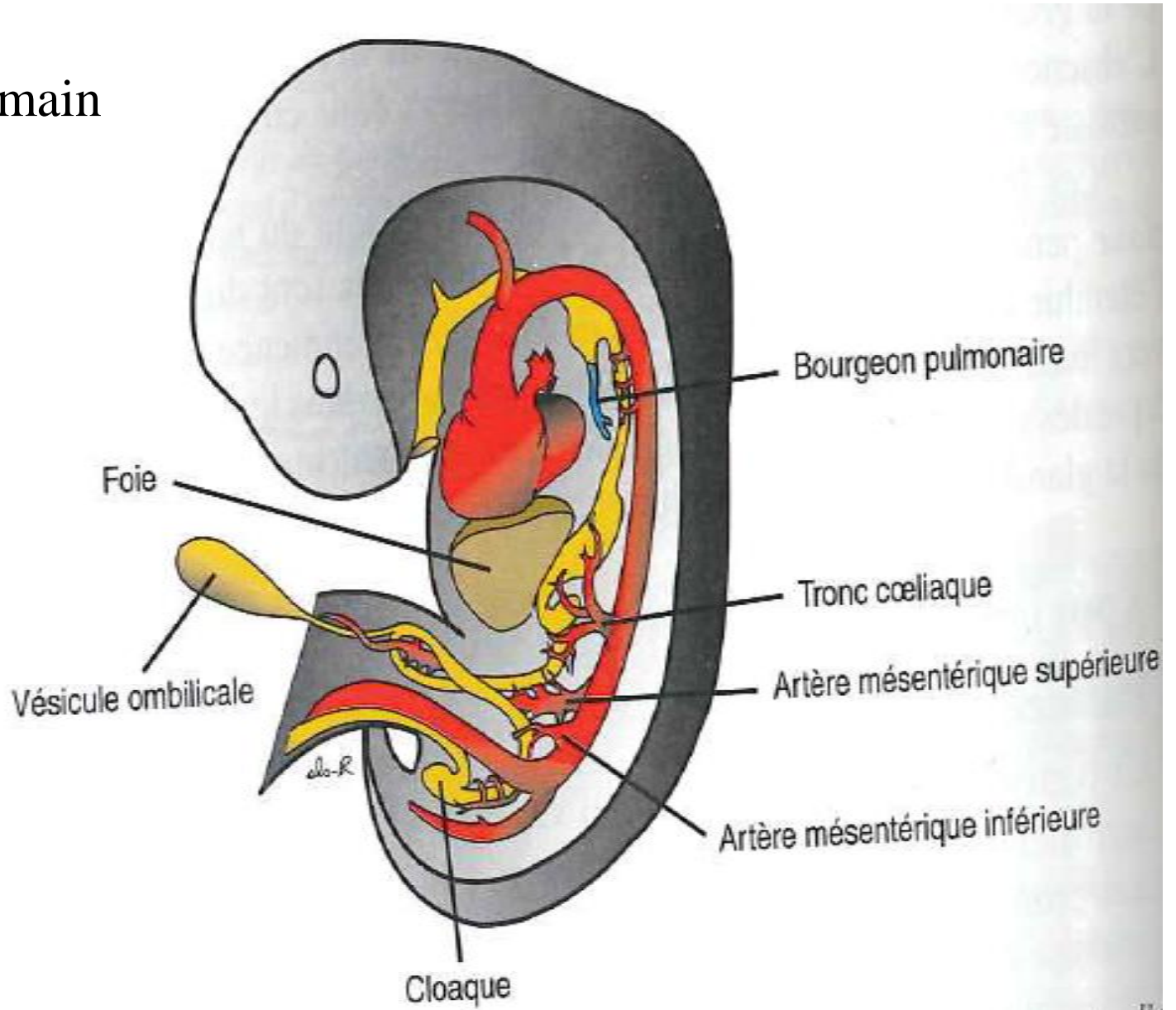
Mésentère commun et malrotation

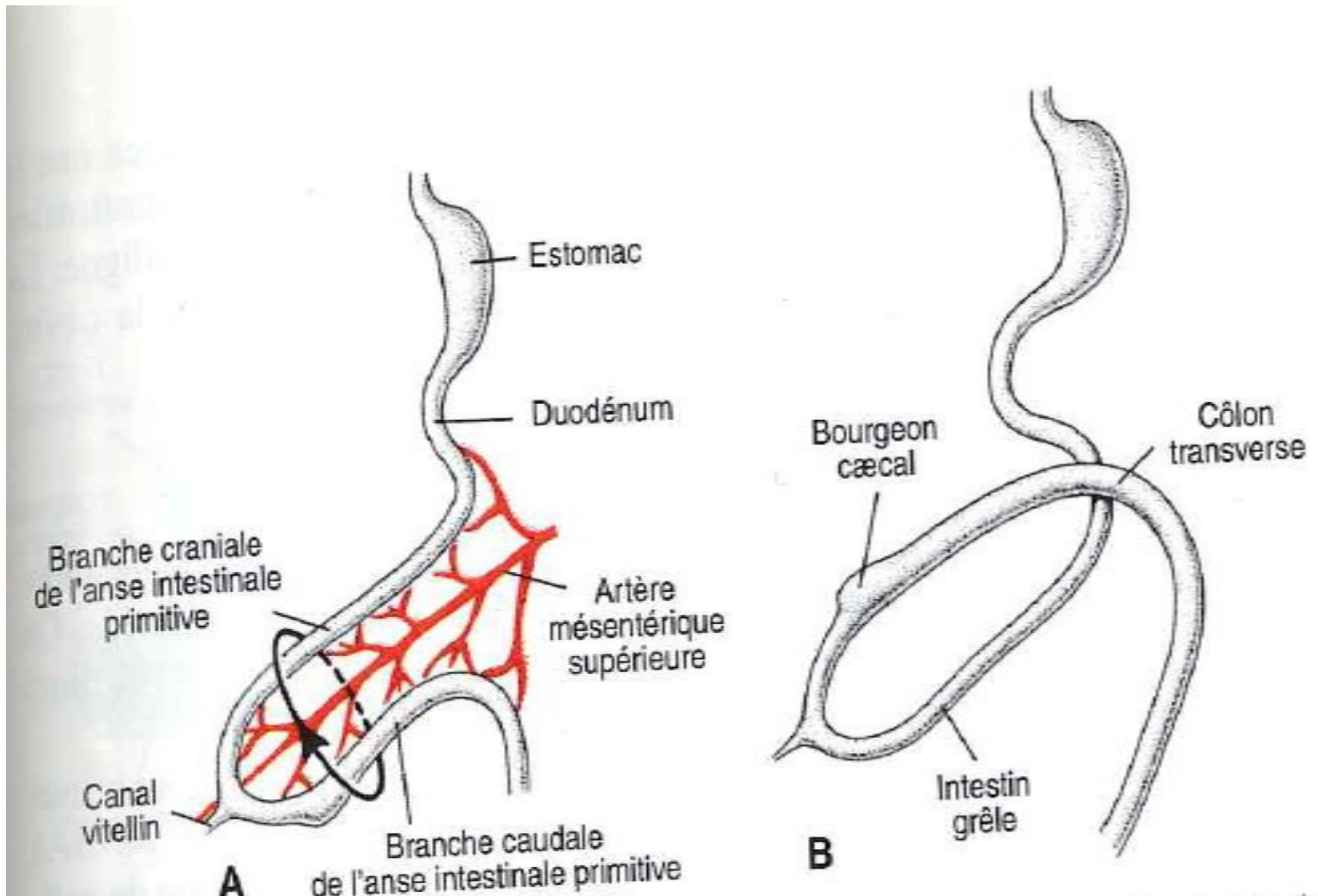
- Incidence estimée : 1 pour 6000 naissances vivantes
- Véritable incidence sous estimée ? (0,2 % des opacification hautes,... 1% des autopsies ...)
- Parfois dans un contexte polymalformatif.
 - laparoschisis, omphalocèle, hernie de coupole diaphragmatique
 - Hétérotaxie
 - Malformations ano-rectales, cardiopathies, diaphragme duodéal
- Aneuploïdies : Trisomie 21

Disposition intestinale normale – Description classique de la rotation

- Intestin moyen vascularisé par l'AMS
- Allongement rapide de l'intestin moyen : > anse intestinale primitive
- Rotation de l'anse intestinale primitive autour de l'axe de l'AMS, de 270° dans un sens anti-horaire (vue par en avant)
 - 90° dans la hernie physiologique (6^{ème}-10^{ème} semaine)
 - 90° pendant la réintégration (10^{ème} semaine)
 - 90° dans l'abdomen
- Fixation : accolements des mésos

Embryon humain 6 semaines

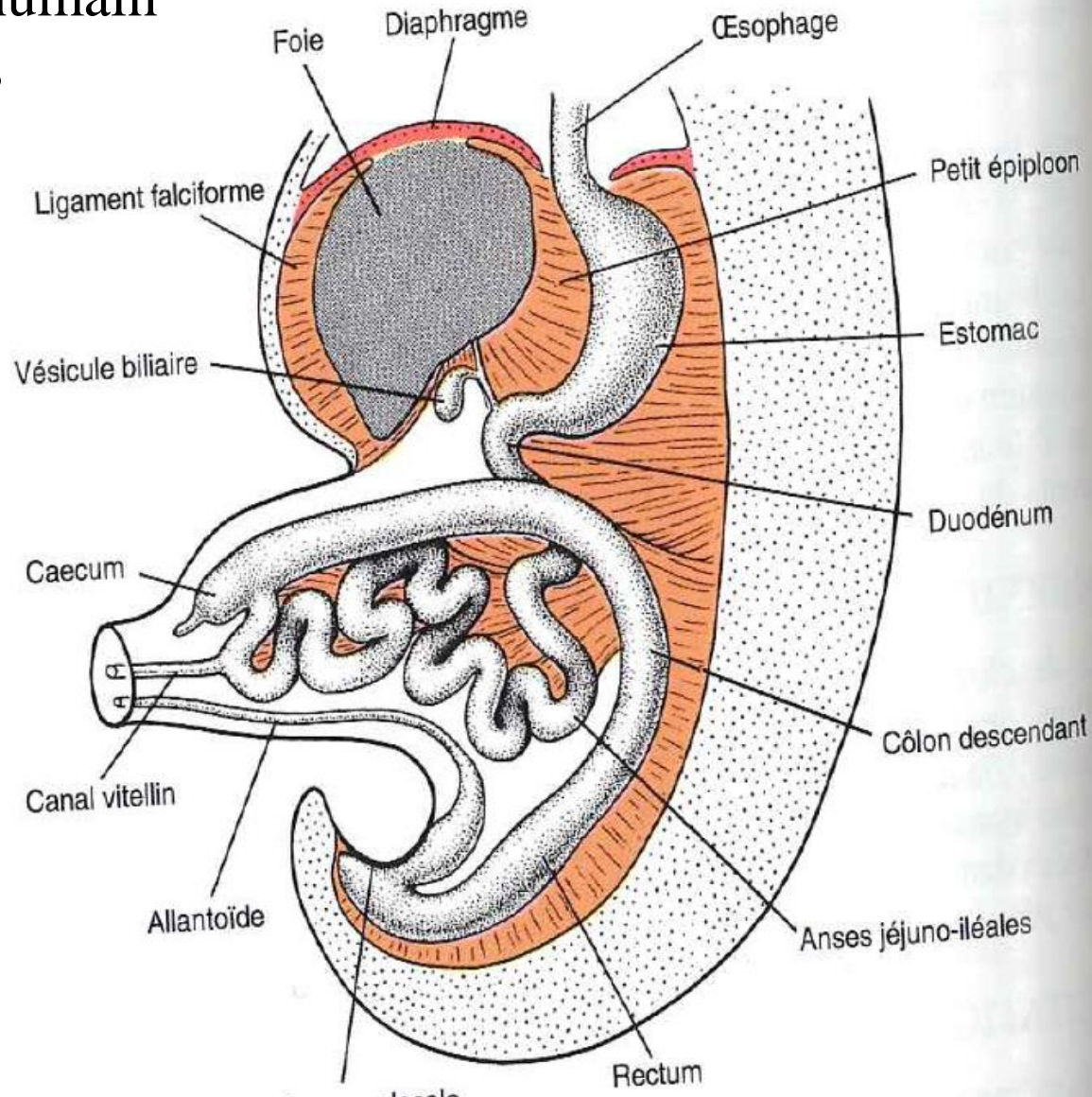


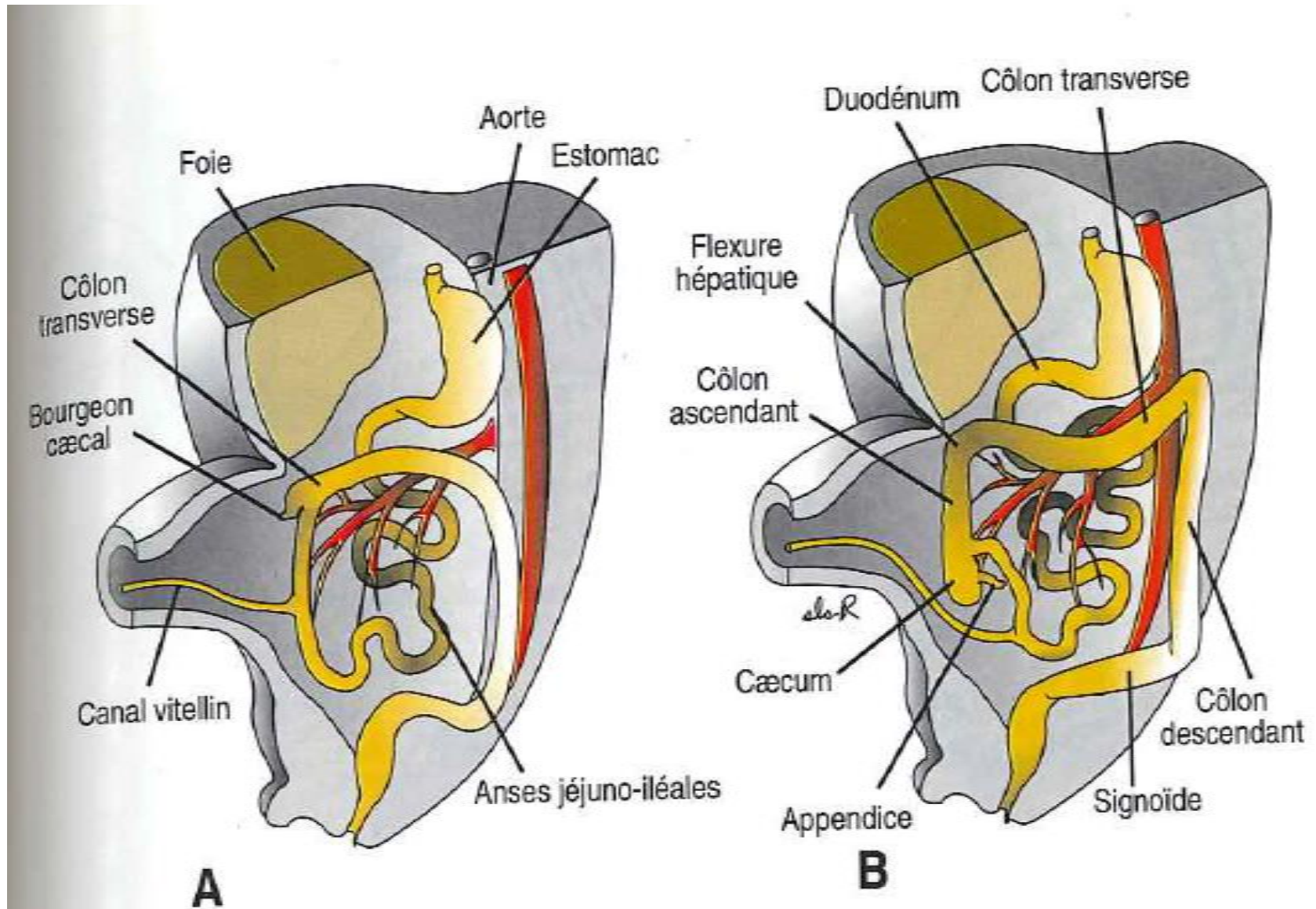


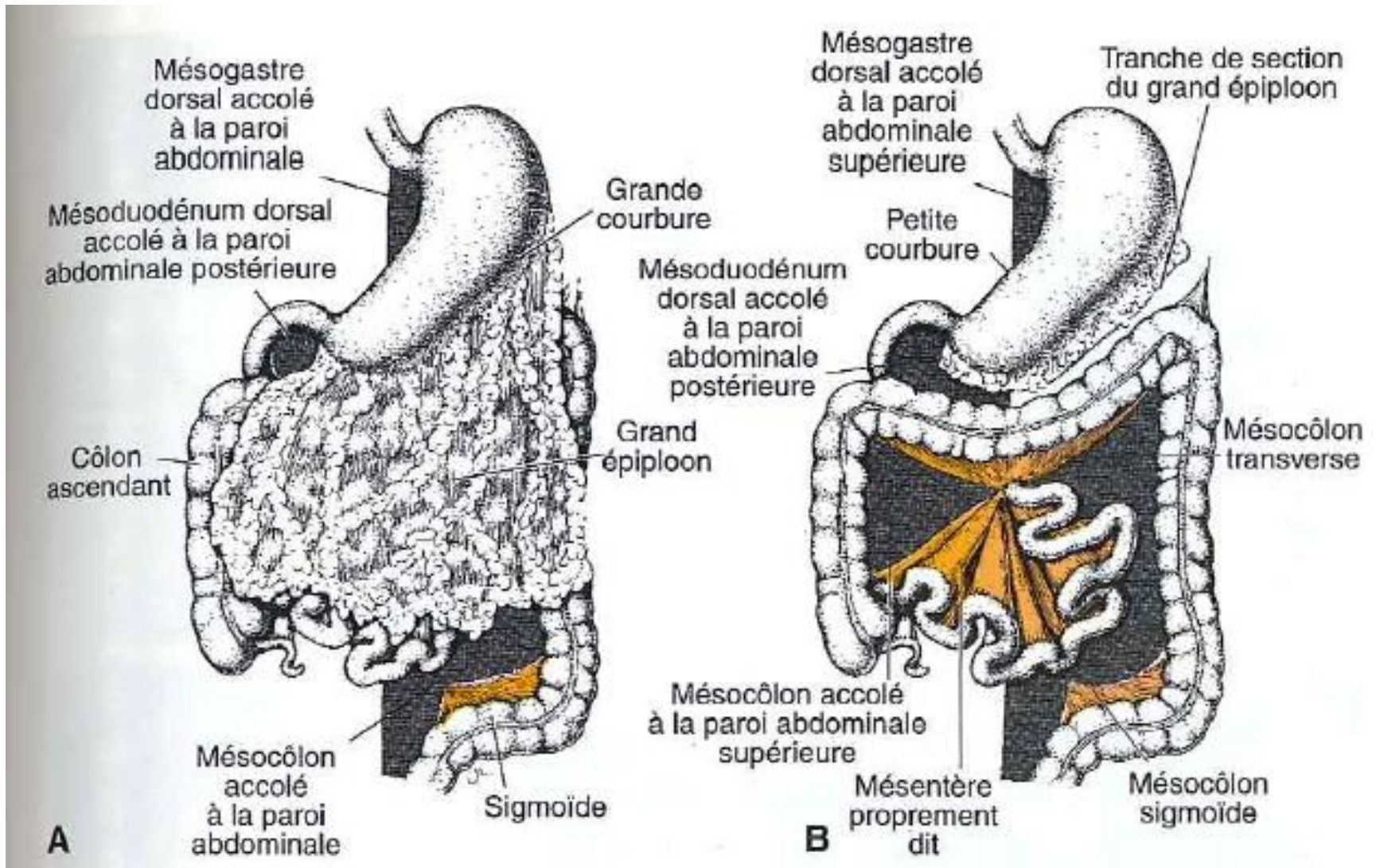
Embryologie médicale. Langman, Sadler, Pagès. Editions Pradel, 6^{ème} édition.

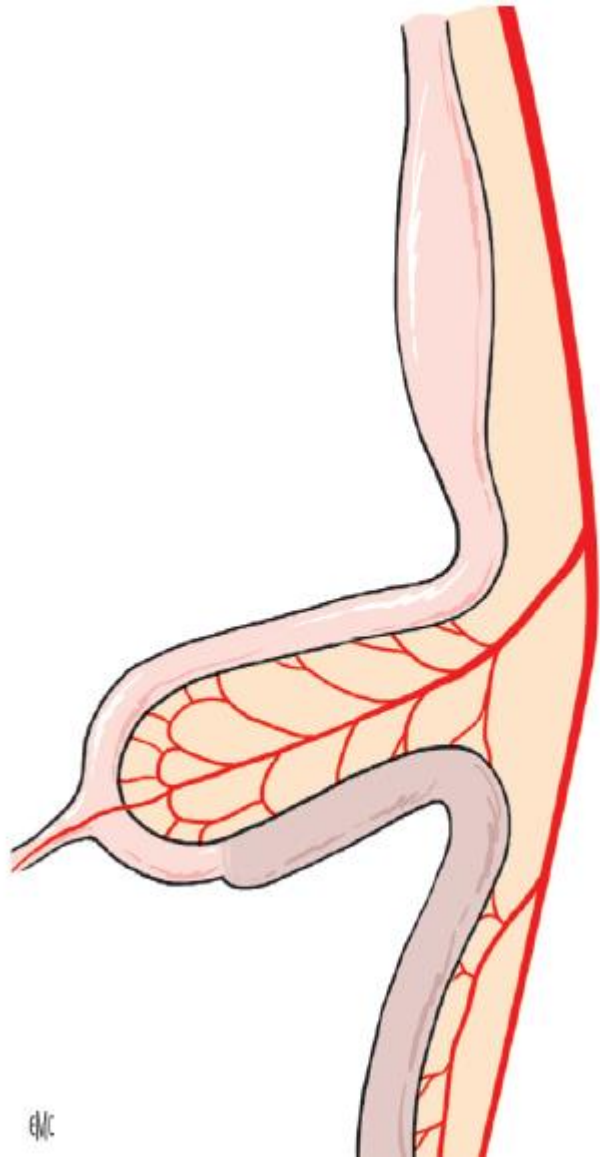
Embryon humain

8 semaines



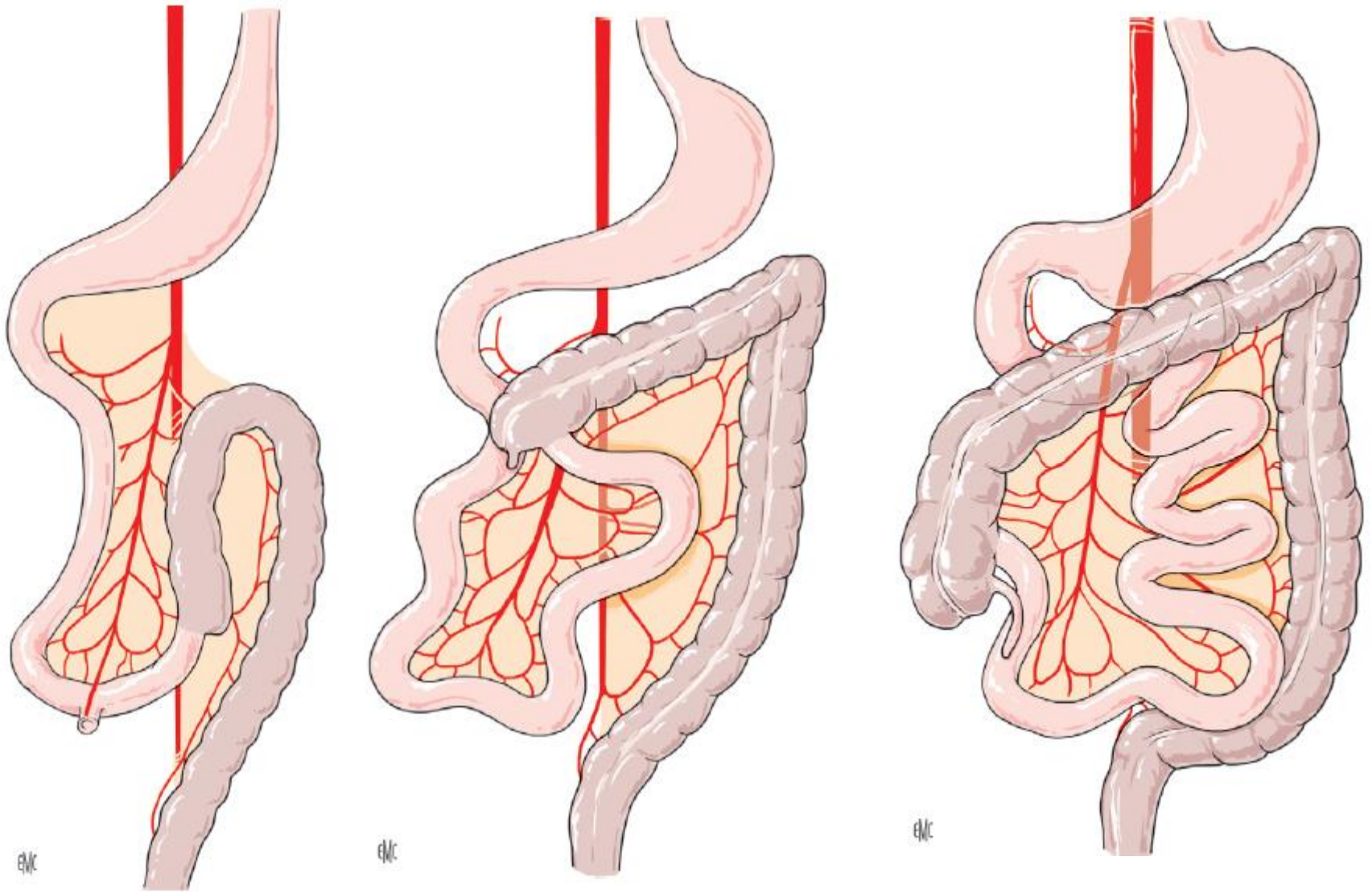






EMC

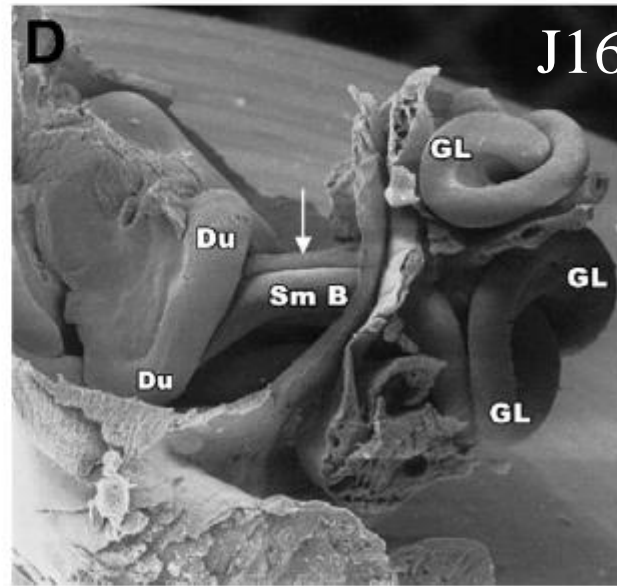
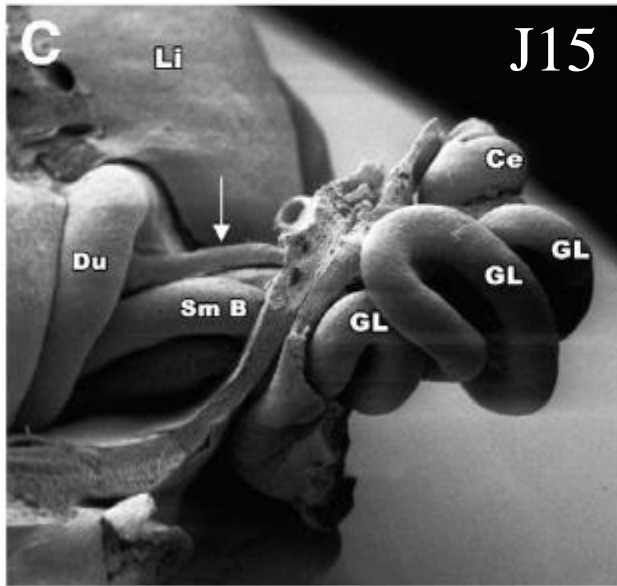
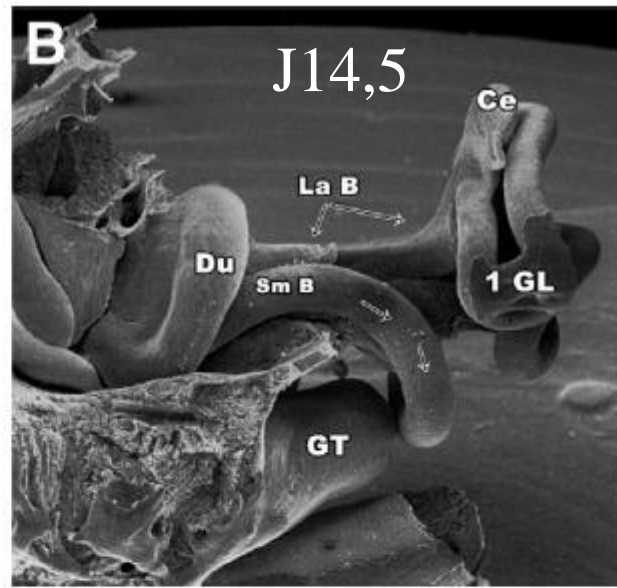
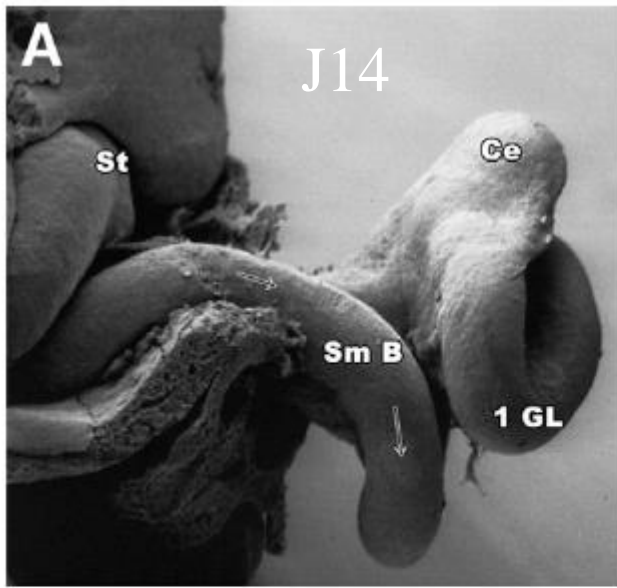
Peycelon M, Kotobi H. EMC Techniques chirurgicales – Appareil digestif
2012: [Article40-440].



Peyclon M, Kotobi H. EMC Techniques chirurgicales – Appareil digestif 2012 [Article40-440].

Disposition intestinale normale – Croissance différentielle (Kluth 2003)

- Etude sur l'embryon de rat
- Facteur principal : croissance du duodénum sous la racine du mésentère commun
- Croissance de la partie proximale de l'intestin moyen « pousse » le caecum
- Positionnement « passif » du caecum en fosse iliaque droite durant la réintégration de l'anse intestinale primitive



Embryons rat

J14

J14,5

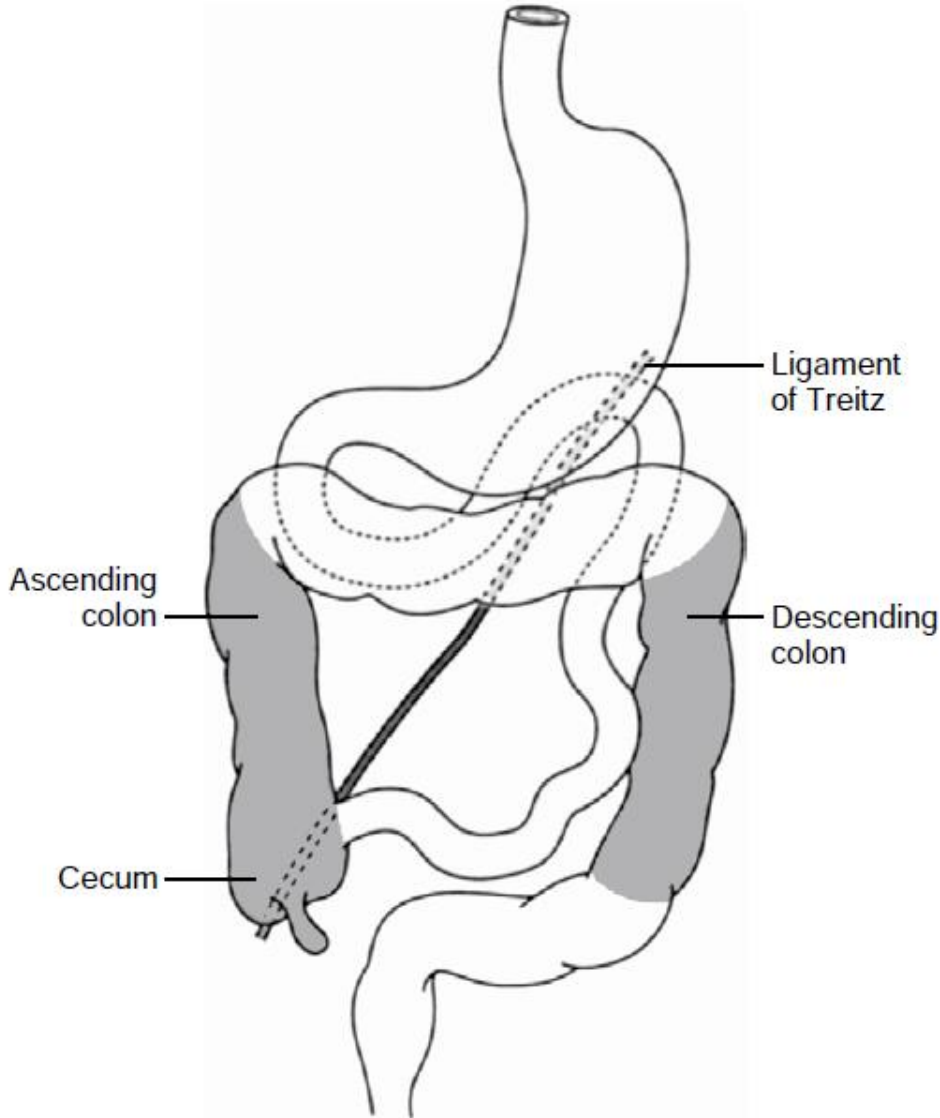
J15

J16

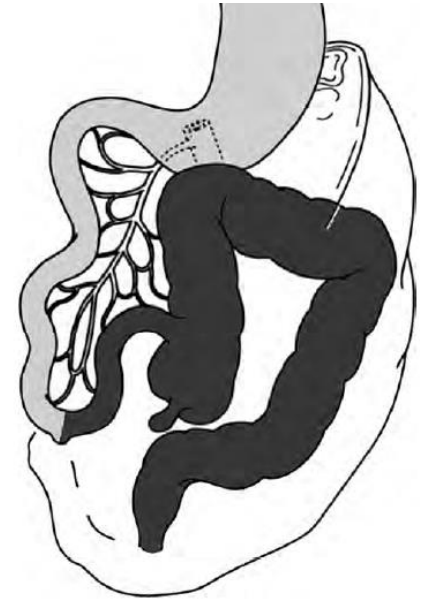
Kluth D, Fiegel HC, Metzger R.

Seminars in Pediatric Surgery. 2011;20:145-51.

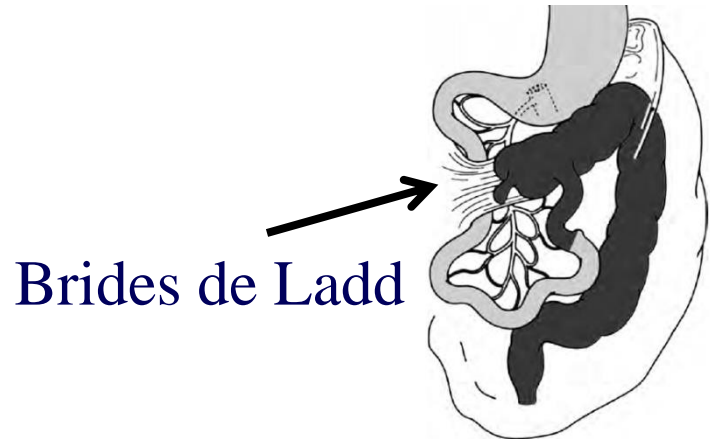
Disposition normale



Absence de "rotation"



"Rotation" incomplète



Circonstances de diagnostic

Diagnostic du mésentère commun

- Découverte dans un contexte malformatif classique (laparoschisis, hernie de coupole diaphragmatique)
- Découverte fortuite chez un patient asymptomatique
- Découverte devant une complication:
 - Volvulus aiguë
 - Volvulus « chronique » ou obstacle duodénal sur les brides de Ladd, ou volvulus intermittent

Table 1
Syndromes Associated with Malrotation

Apple-peel intestinal atresia
Cornelia de Lange syndrome
Cantrell syndrome
Cat-eye syndrome
Chromosomal abnormalities (trisomies 13, 18, and 21)
Coffin-Siris syndrome
Familial intestinal malrotation
Heterotaxy (asplenia, polysplenia)
Marfan syndrome
Meckel syndrome
Mobile cecum syndrome
Prune-belly syndrome

Source.—Reference 19.

Table 2
Anatomic Anomalies Associated with Malrotation

Absence of kidney and ureter
Biliary atresia
Congenital diaphragmatic hernia
Duodenal or small-bowel stenosis or atresia
Duodenal web
Gastroschisis
Hirschsprung disease
Imperforate anus
Intestinal pseudo-obstruction
Intussusception
Malabsorption
Meckel diverticulum
Omphalocele
Pyloric stenosis

Source.—Reference 7.

Diagnostic prénatal

- Volvulus sur malrotation intestinale: rare en prénatal

Diagnosics les plus fréquent en prénatal :

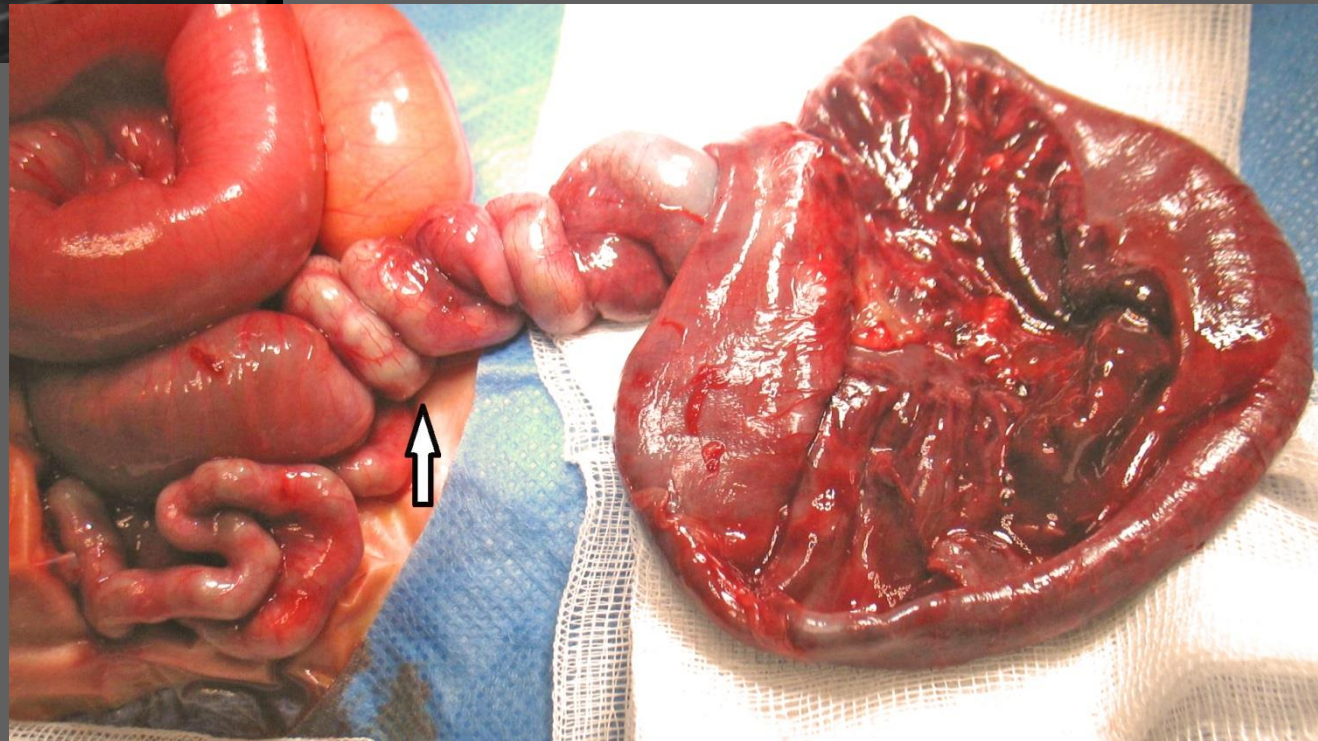
- Sur ileus méconial (mucoviscidose)
- Sur atrésie digestive
- Primitif = idiopathique.....

Crédit échographie: Dr Alain Martin

TRIMESTRE 3
Har-low
100
Gn -6
C7 / M7
P3 / E0
SRI II 5



Volvulus prénatal sur mucoviscidose



Volvulus aiguë

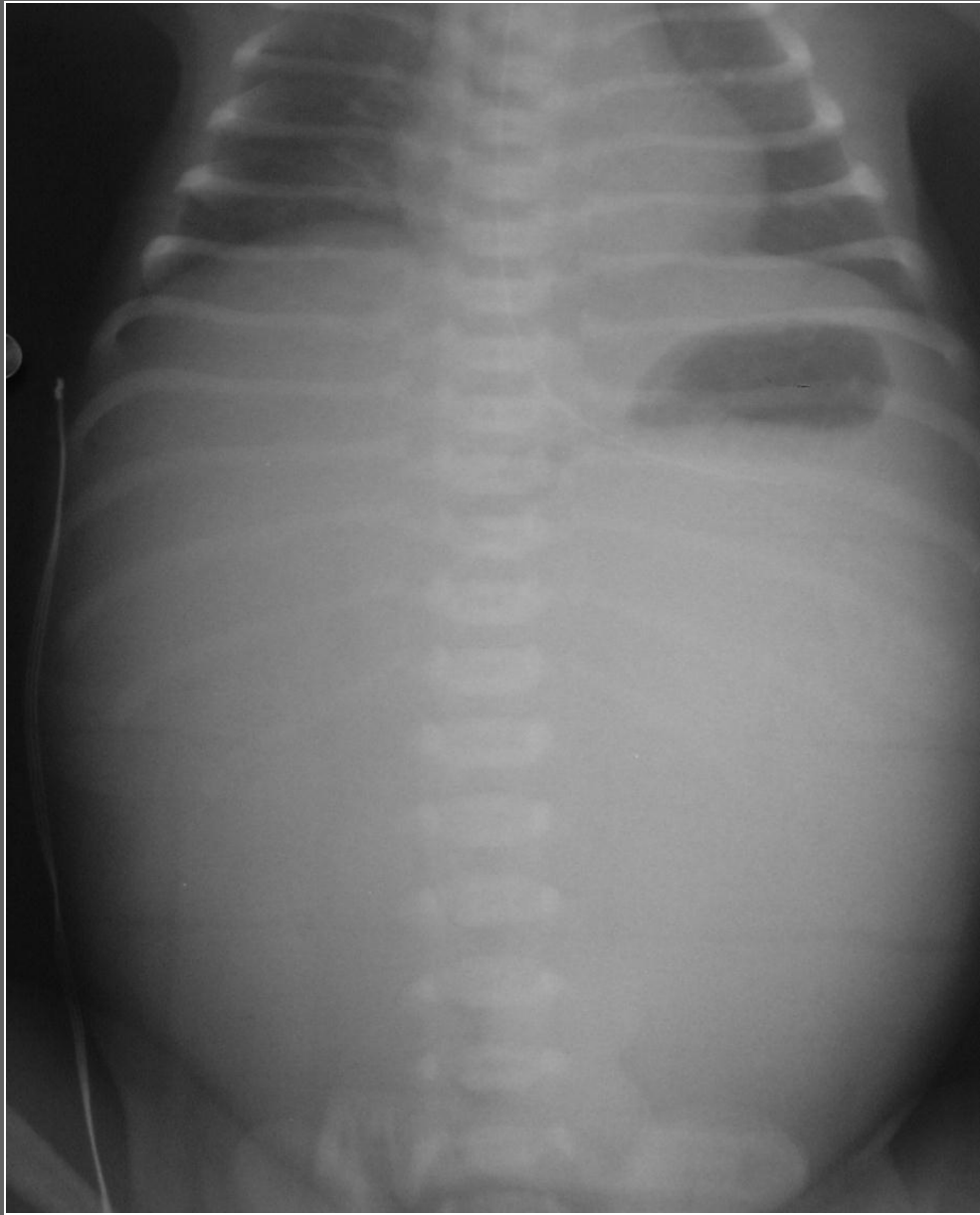
- Volvulus aiguë :
 - Symptomatologie sur-aiguë
 - Urgence vitale
 - Occlusion par strangulation
 - Stase lymphatique, ischémie veineuse, puis artérielle, nécrose, état de choc, perforation,... décès
 - Douleurs abdominales d'apparition brutale, vomissements bilieux, rectorragies, troubles hémodynamiques.

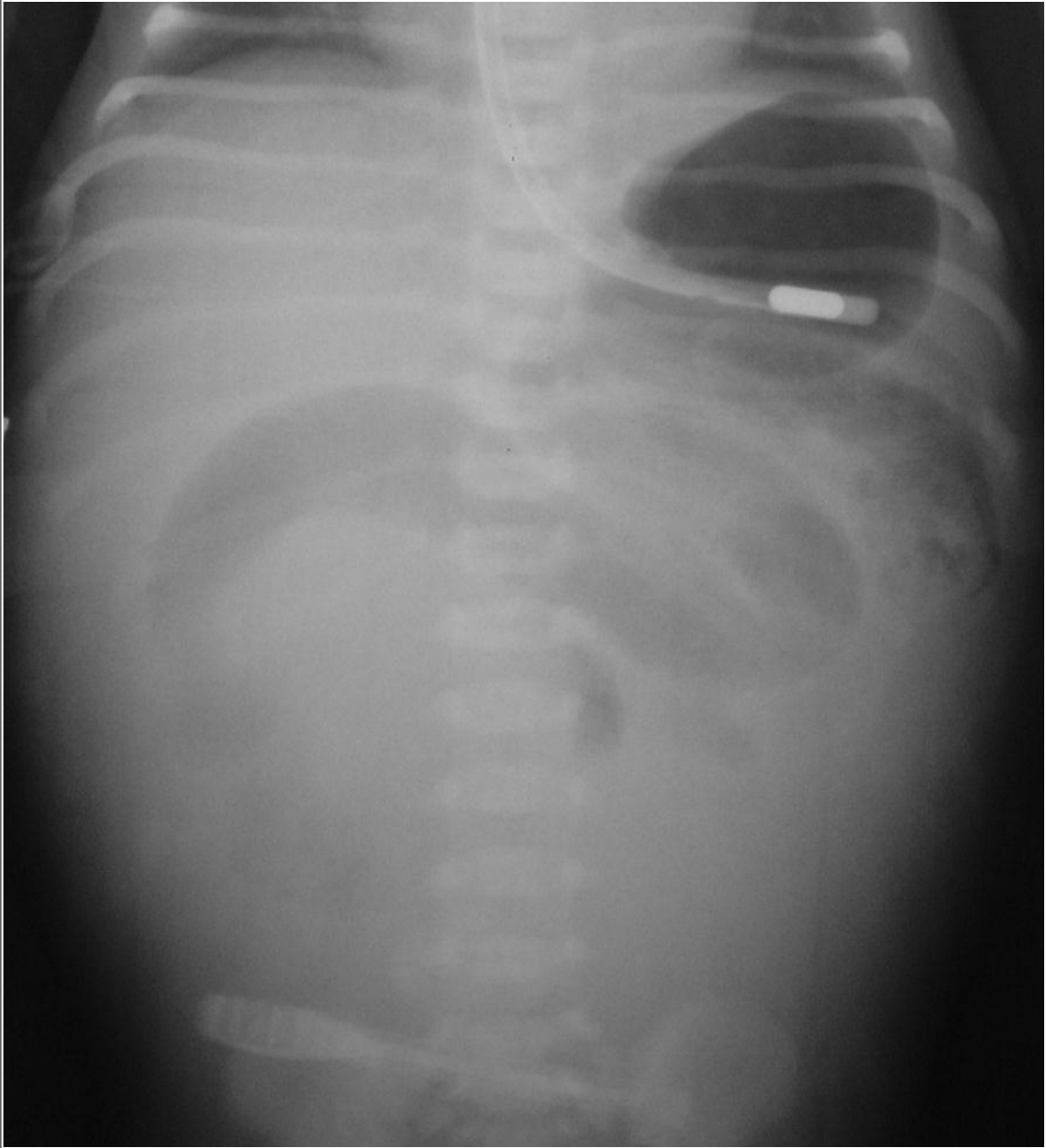
Symptomatologie sub-aiguë ou chronique

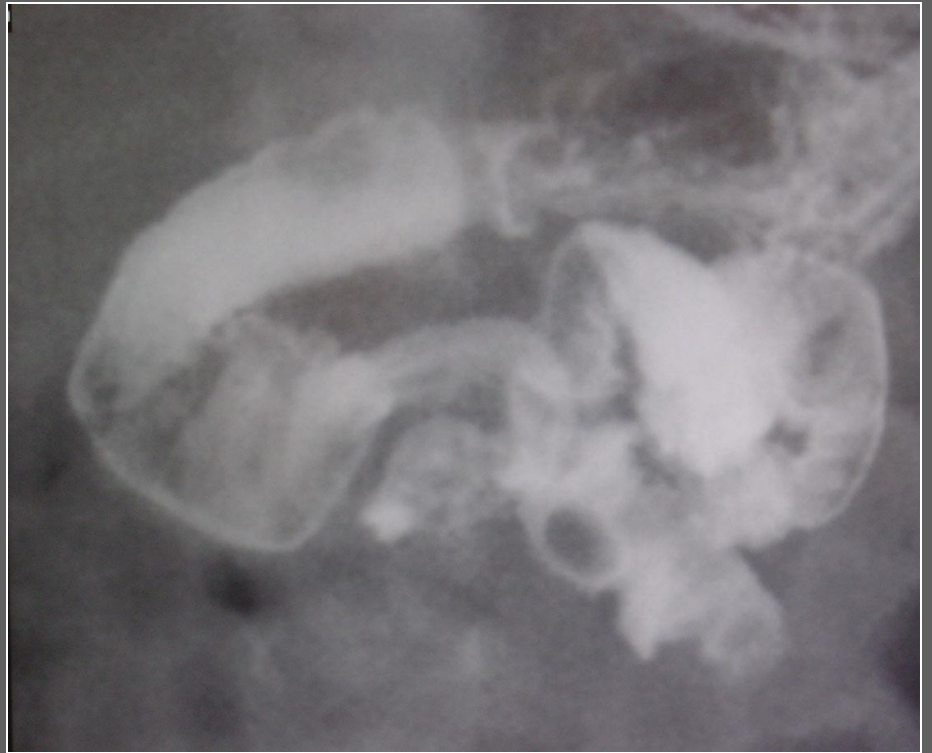
- Volvulus « chronique » ou obstacle duodénal sur les brides de Ladd, ou volvulus intermittent
 - Symptomatologie « chronique »
 - Douleurs abdominales récurrentes
 - Vomissements bilieux récurrents

Diagnostic positif du volvulus aiguë

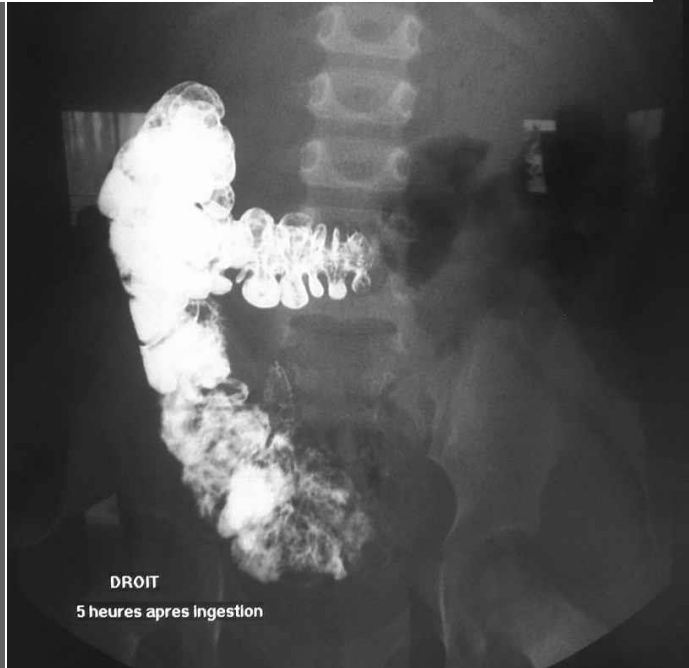
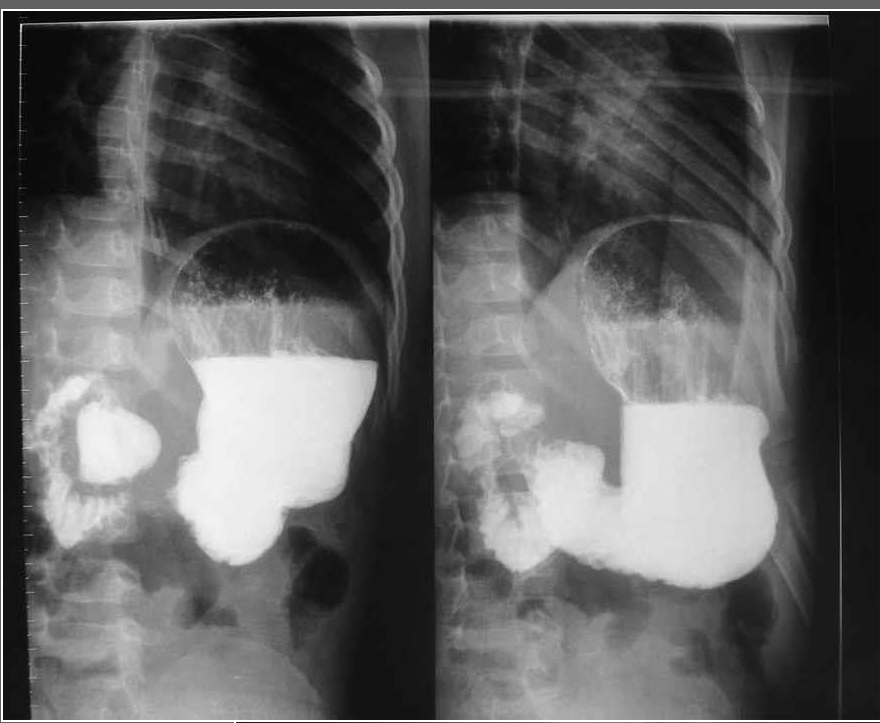
- Radiographie d'abdomen sans préparation
- Opacification du cadre duodénal (TOGD,avec le D !)
- Echographie doppler
- TDM abdominale avec injection
- Parfois,... pas le temps de faire de l'imagerie : laparotomie ou coelioscopie exploratrice d'emblée !







Cadre duodéнал normal



DROIT

5 heures apres Ingestion

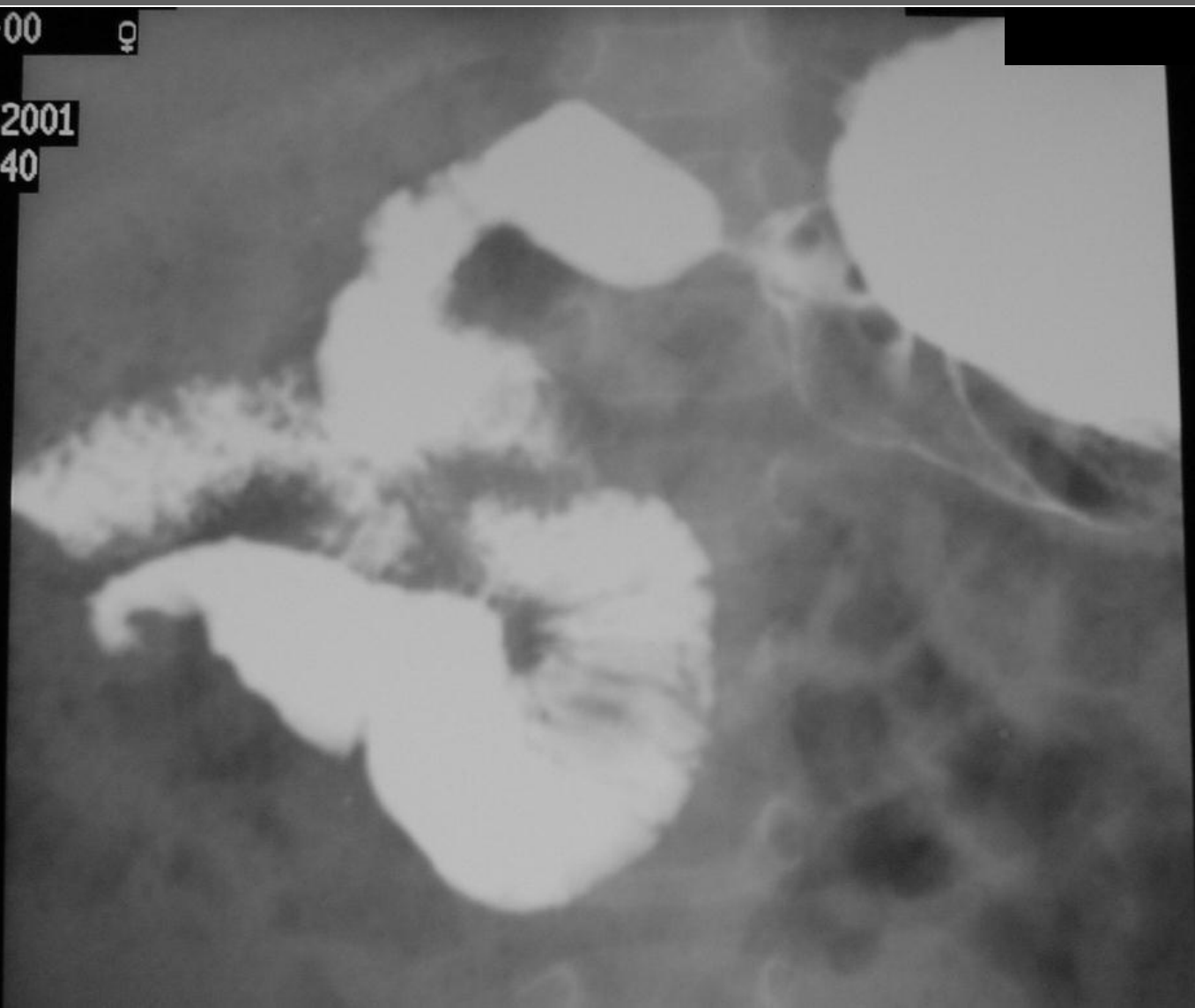
29-07-00

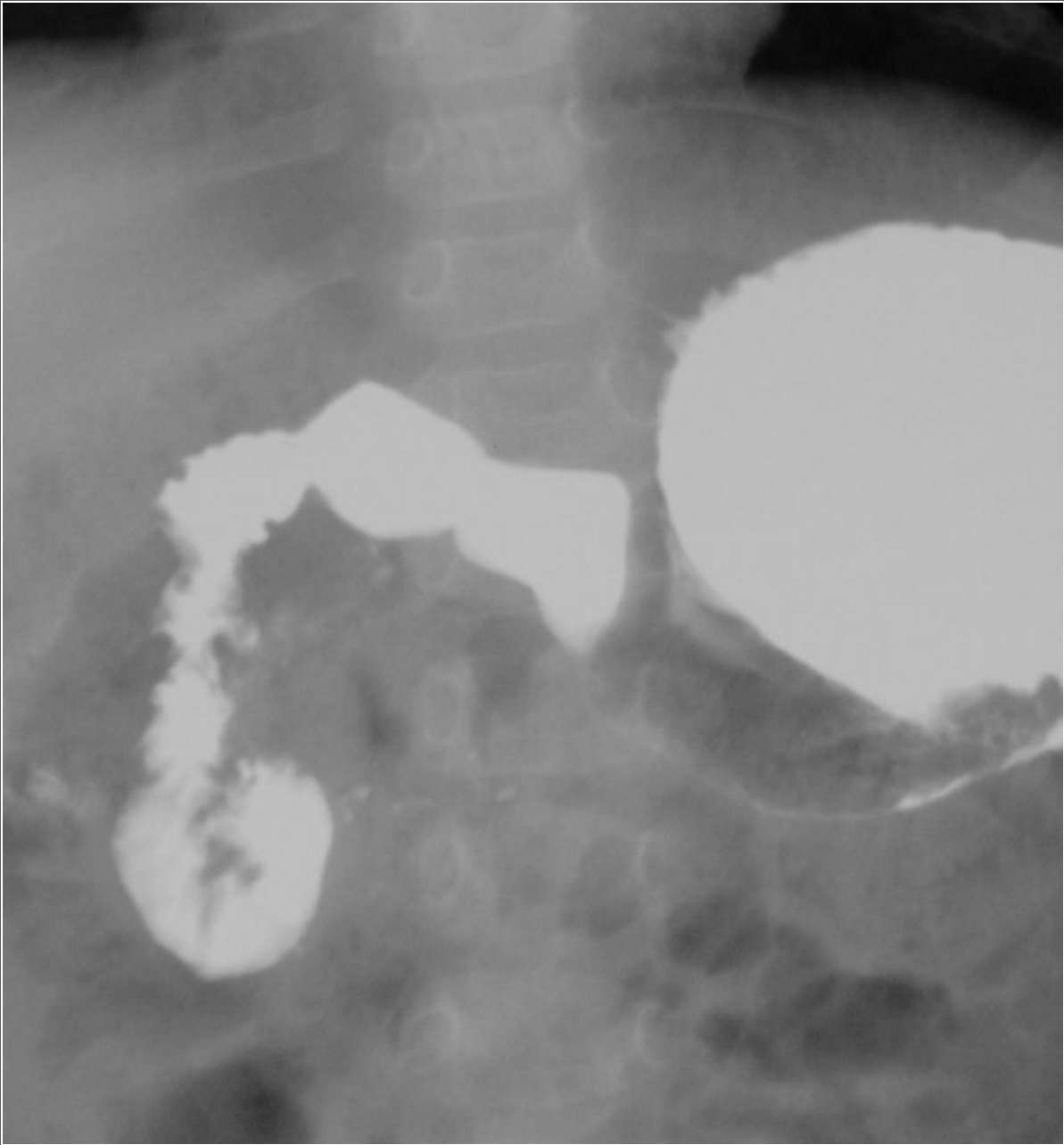
10

CUDR

11-05-2001

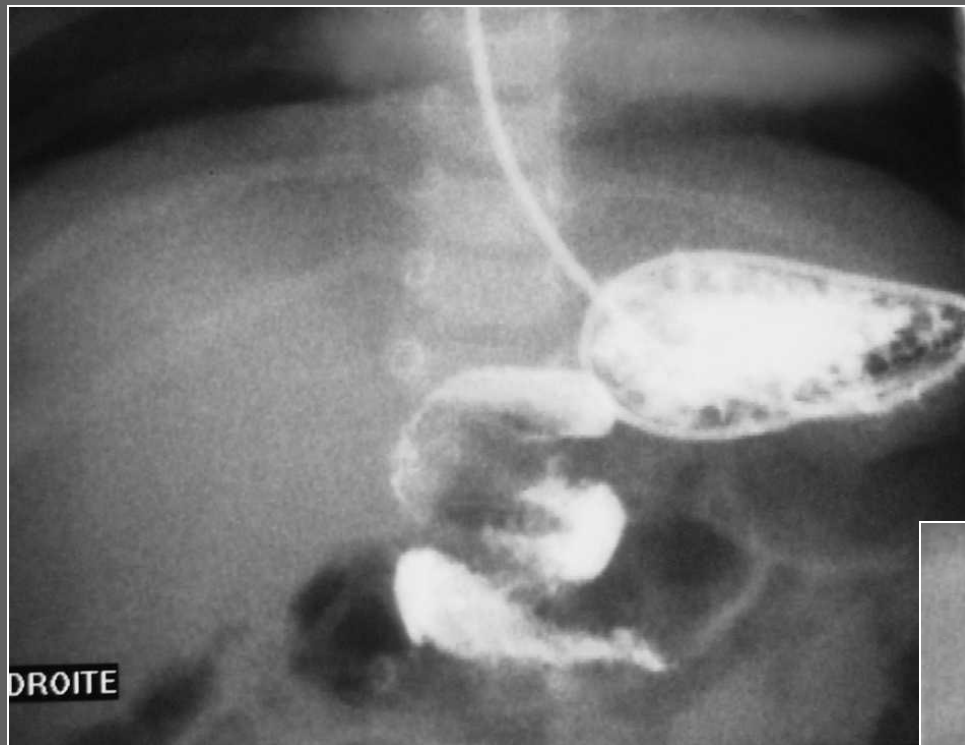
02:46:40



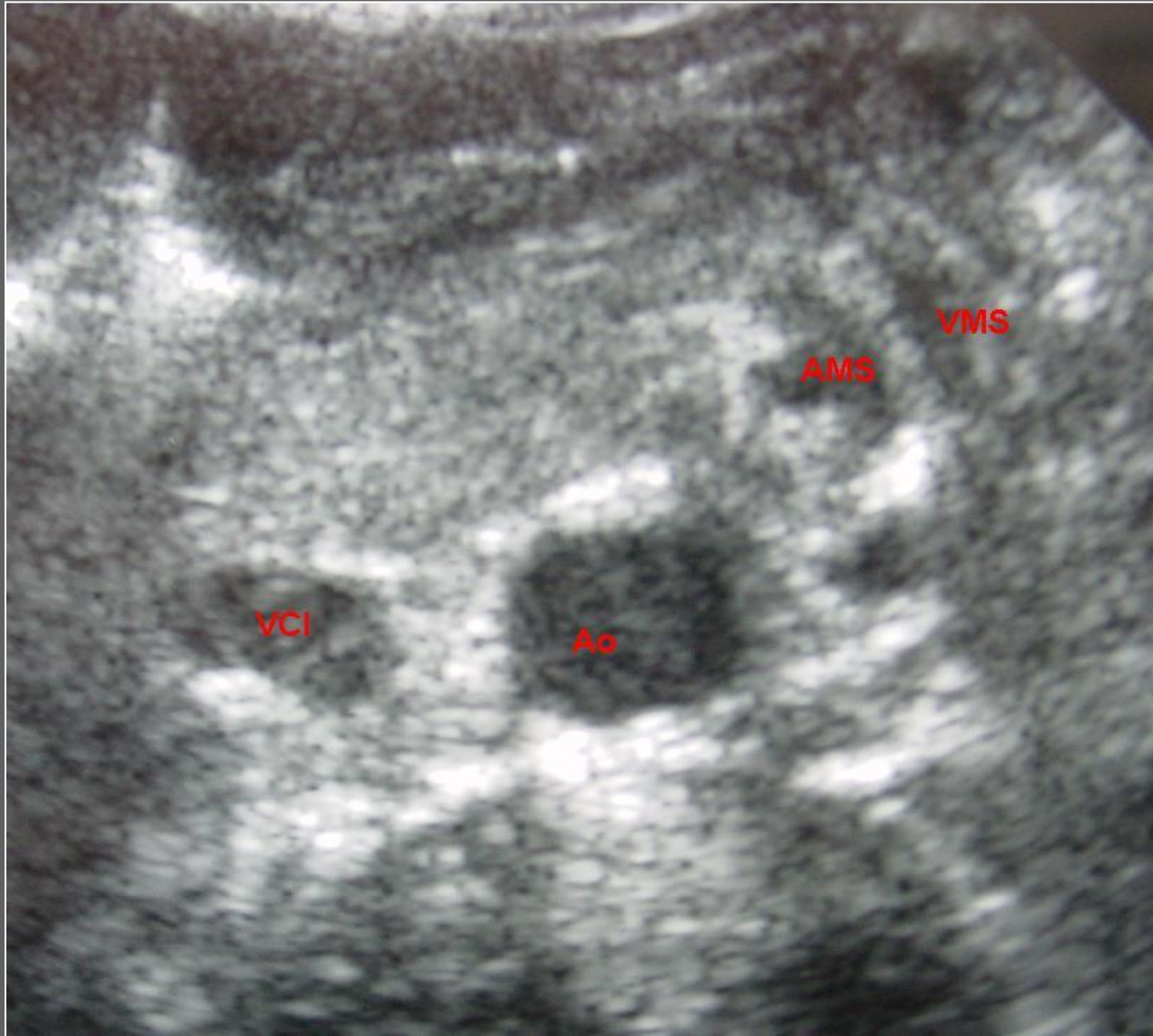




DROITE

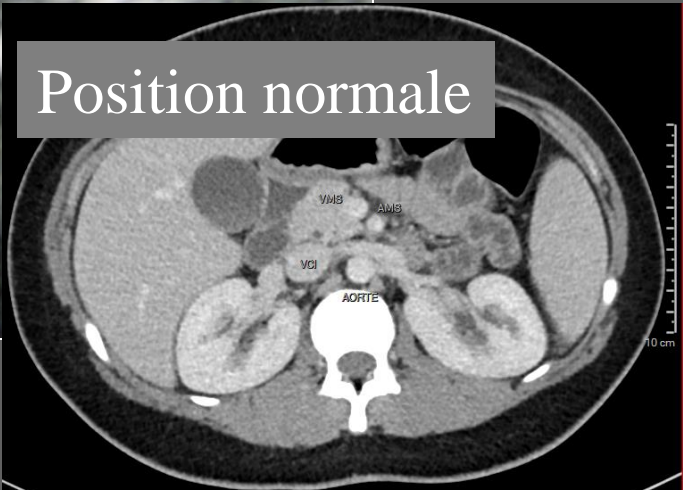
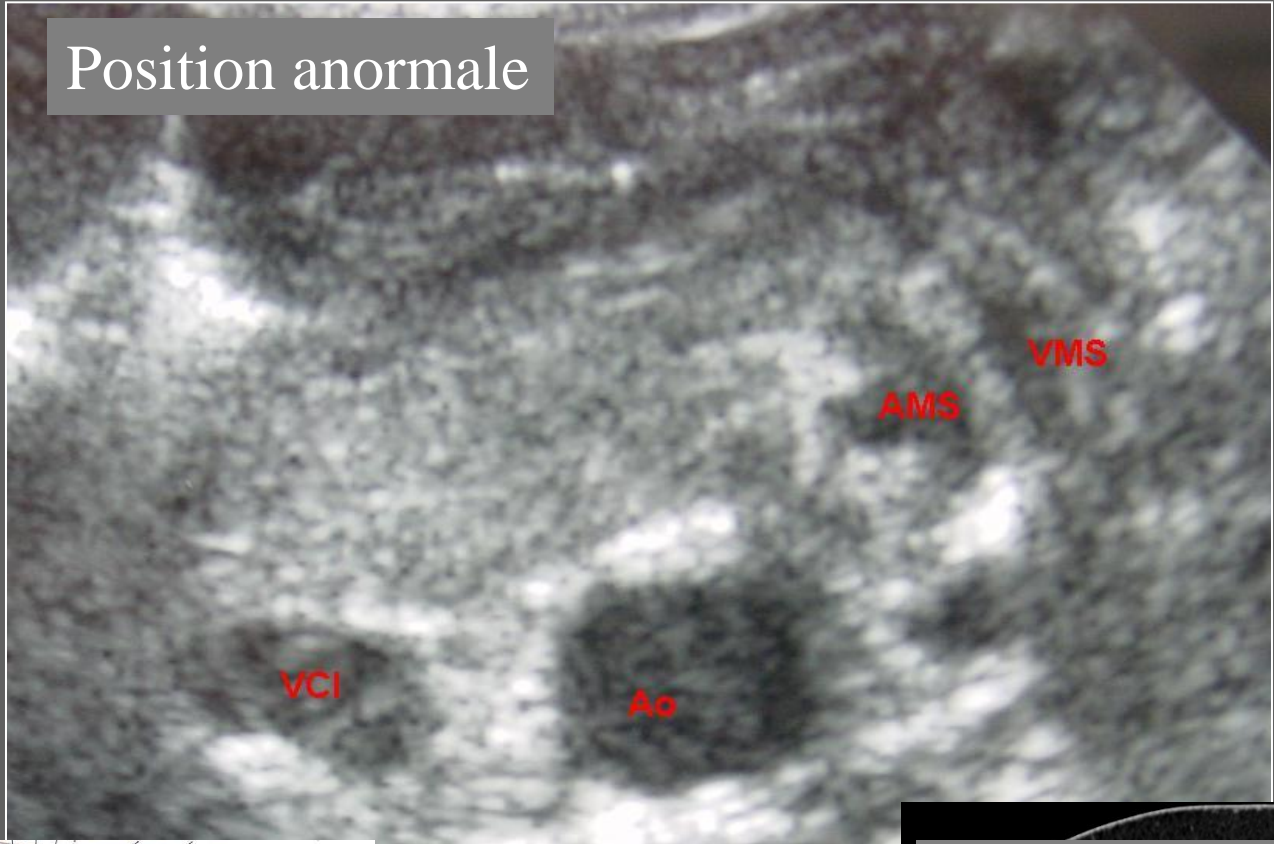


Echographie doppler

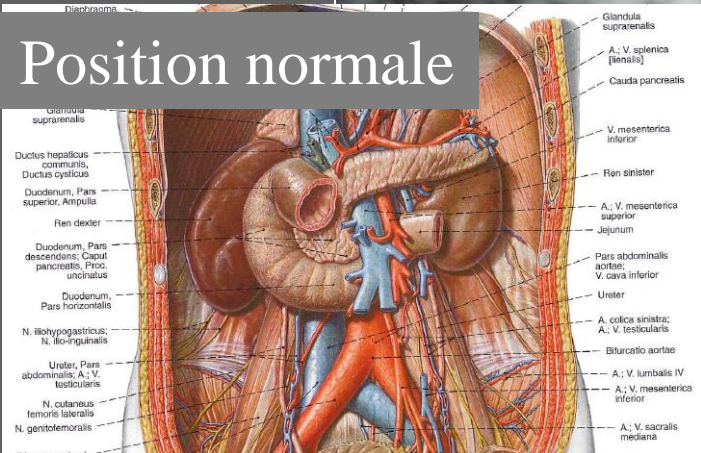


Echographie doppler

Position anormale

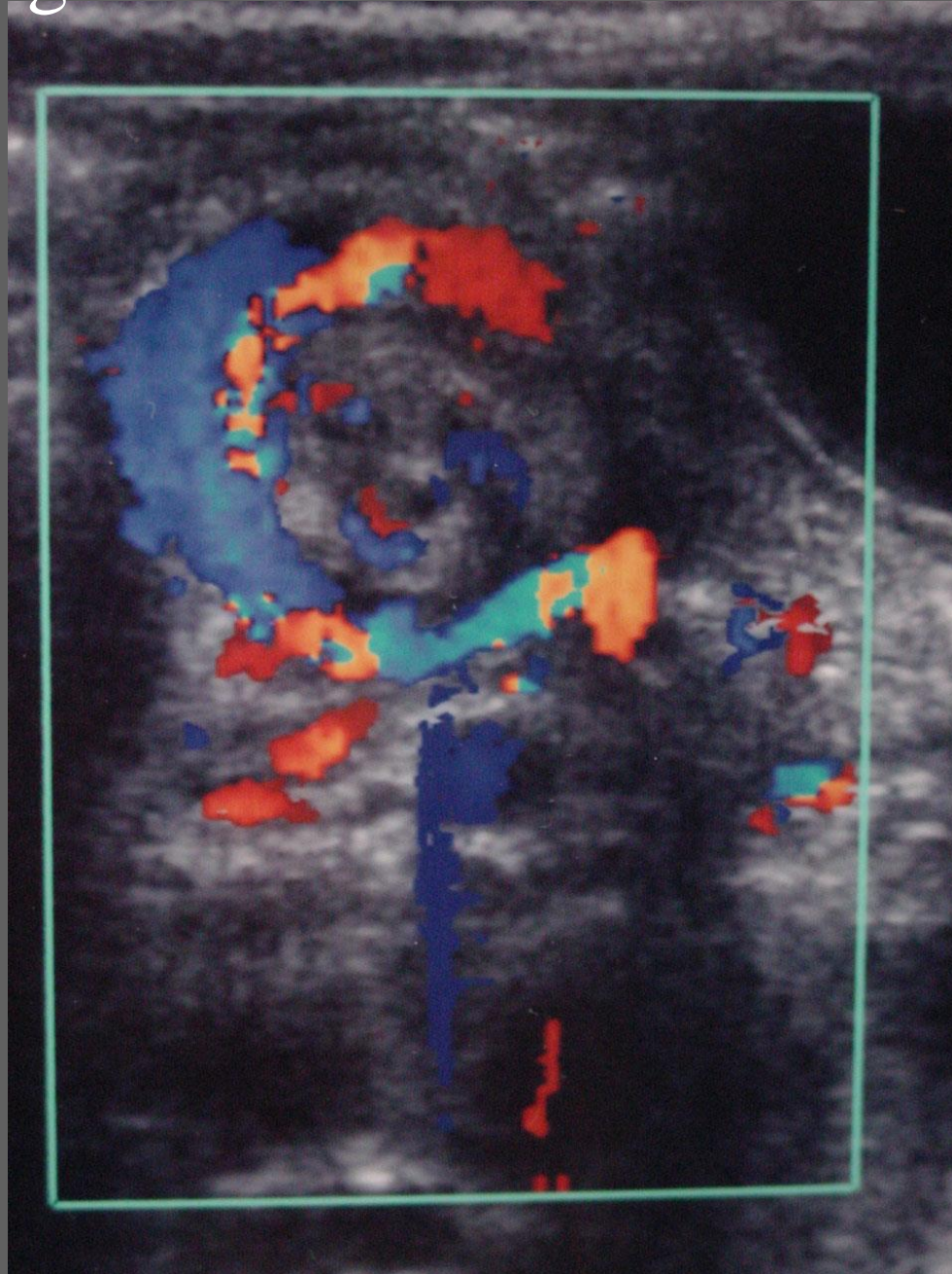


Position normale



Position normale

Whirlpool sign

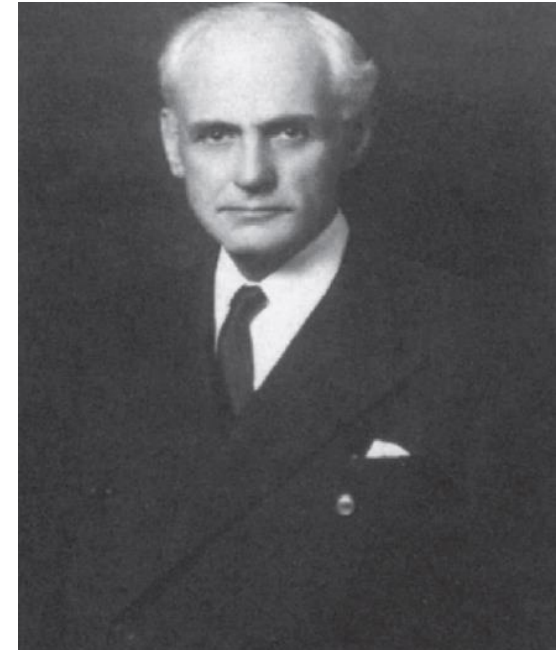


Traitement du mésentère commun

- Indication chirurgicale indispensable si symptomatique !
- Indication « au cas par cas » sur les découvertes fortuites
 - « couple » TOGD-Lavement opaque
 - Intérêt +++ de la coelioscopie exploratrice
 - Traitement par coelioscopie

Traitement du volvulus sur mésentère commun

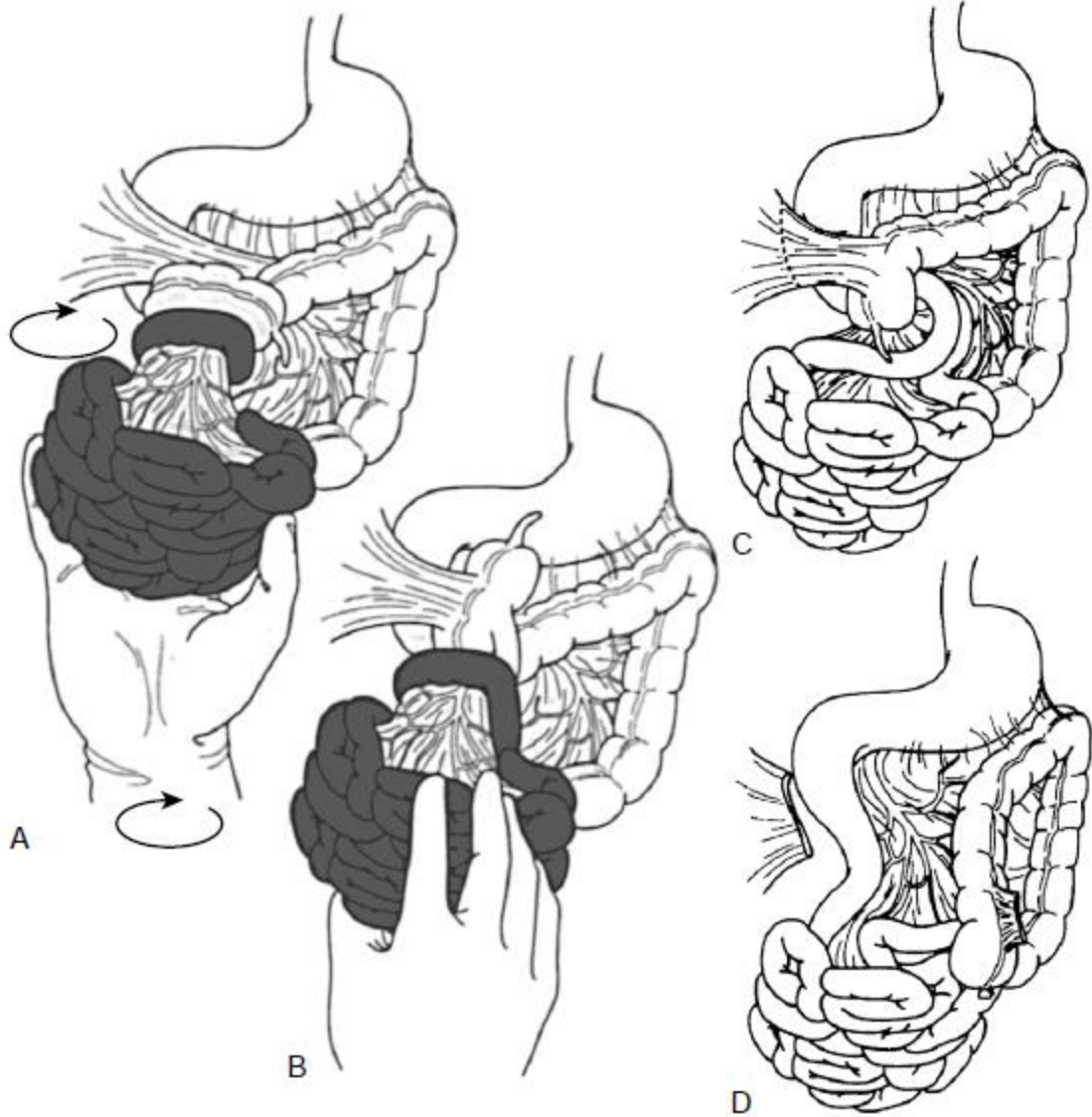
- Extrême urgence chirurgicale
- Parfois sans imagerie si tableau clinique typique et signes cliniques de gravité
- Procédure de Ladd (décrite en 1932)
- Chirurgie « à ciel ouvert » ou coelioscopie



Ladd's procedure : les étapes clefs

- Détorsion du volvulus
- Evaluation vitalité
 - Pas de résection
 - Résection ... limitée
 - Second-look
- Section des brides de Ladd
- Elargissement du mésentère
- Appendicectomie
- Positionnement de la masse intestinale en position de non-rotation : grêle « à droite » - colon « à gauche »

Ladd's procedure



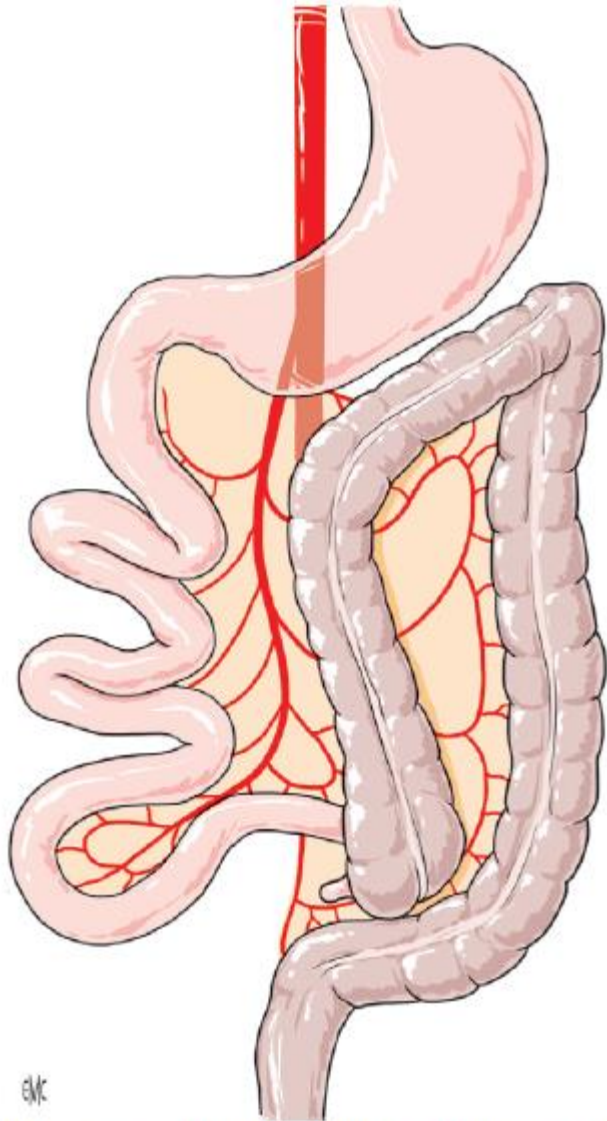


Figure 5. Position dite de « mésentère commun complet ».

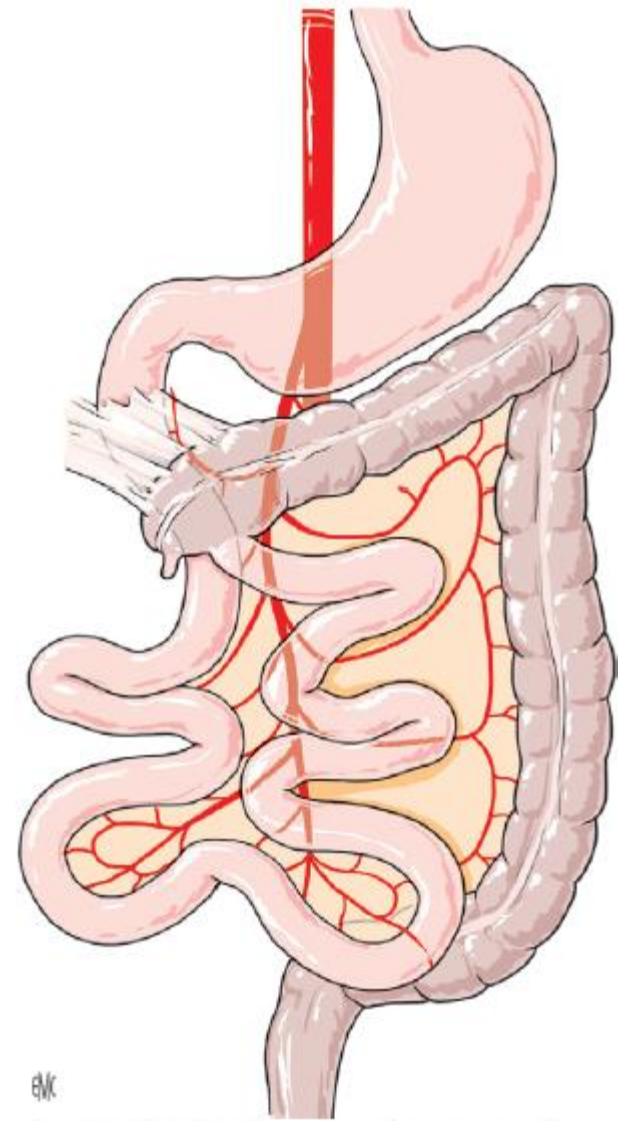
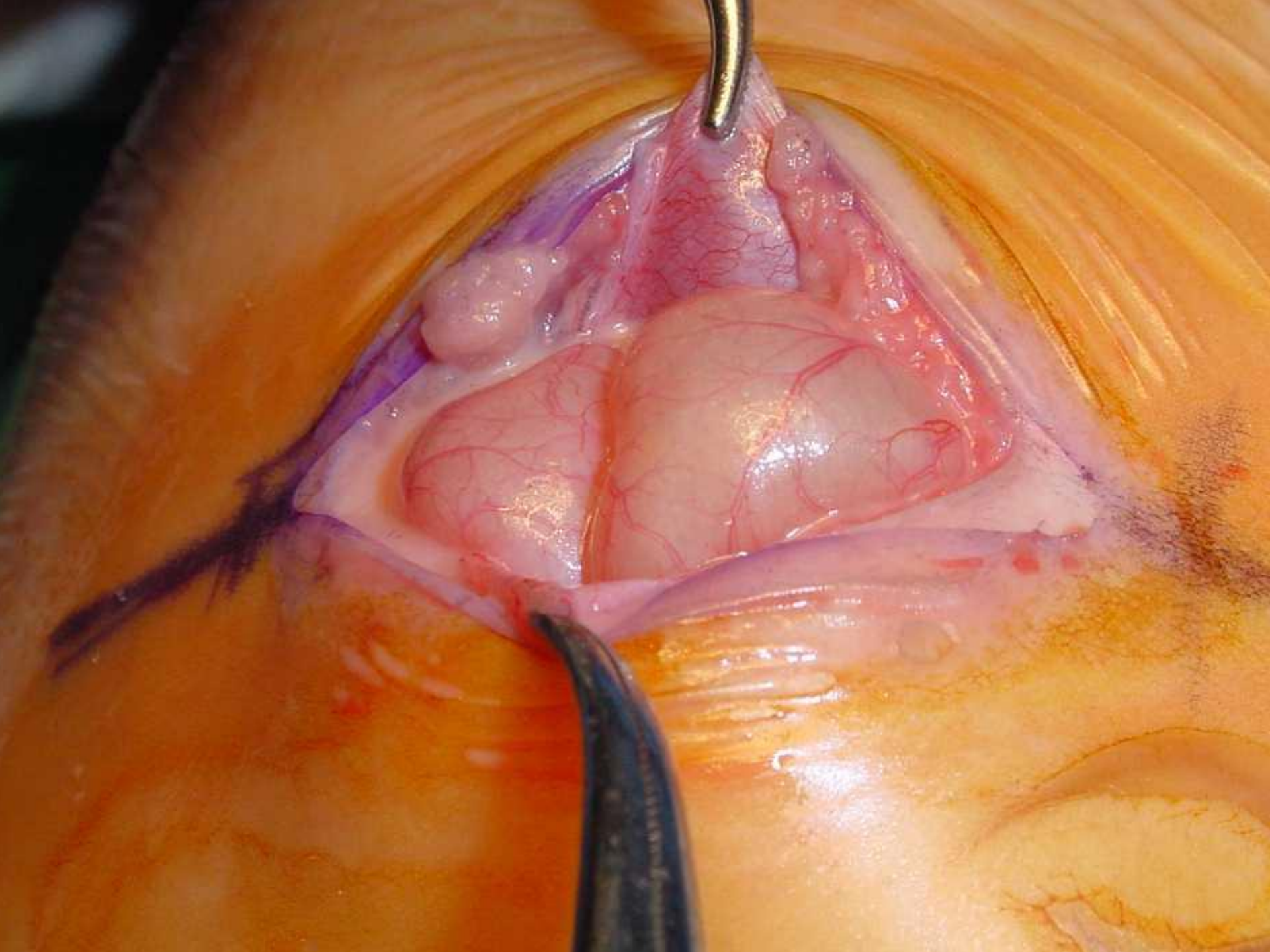
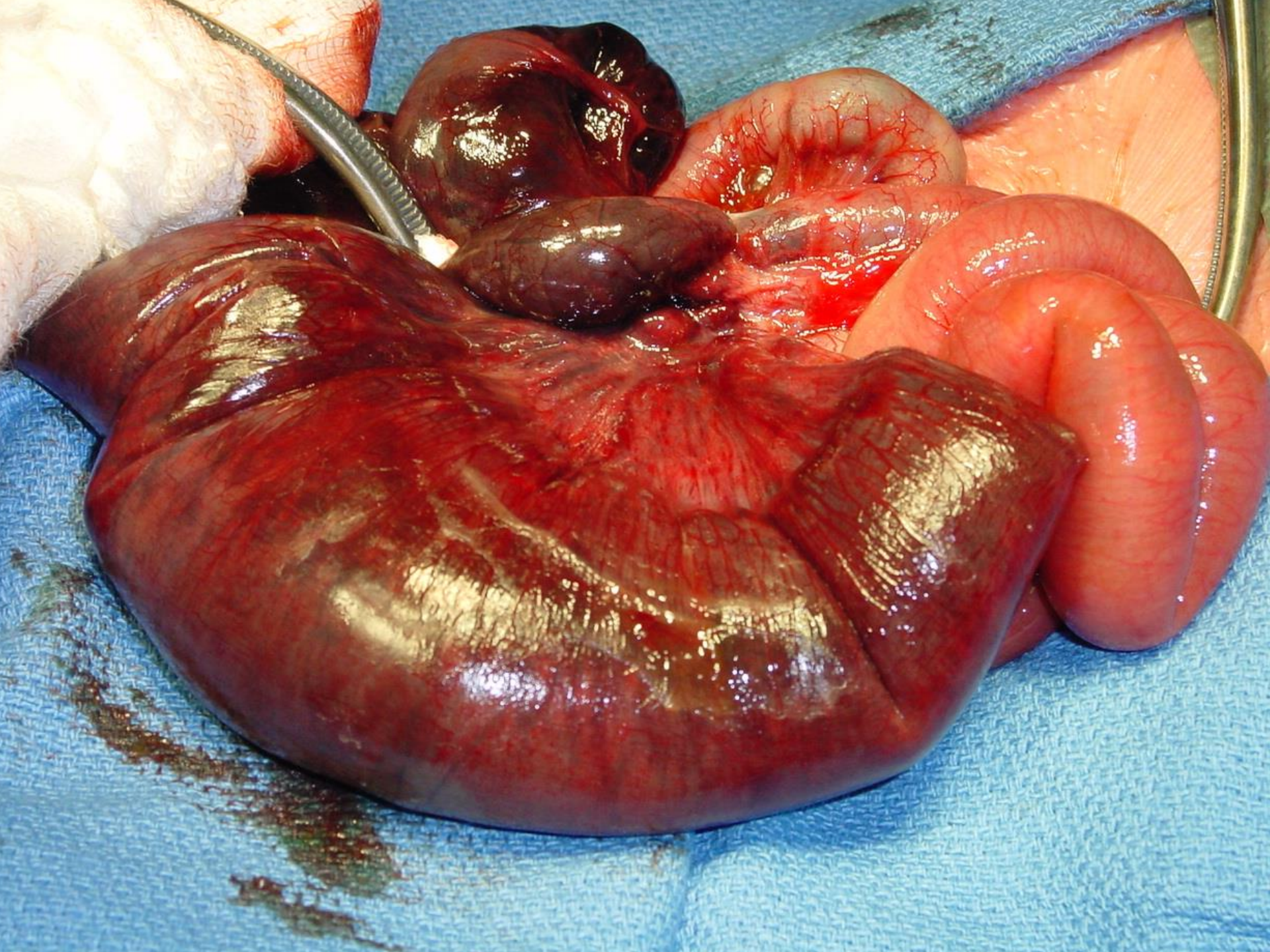


Figure 6. Position dite de « mésentère commun incomplet ».

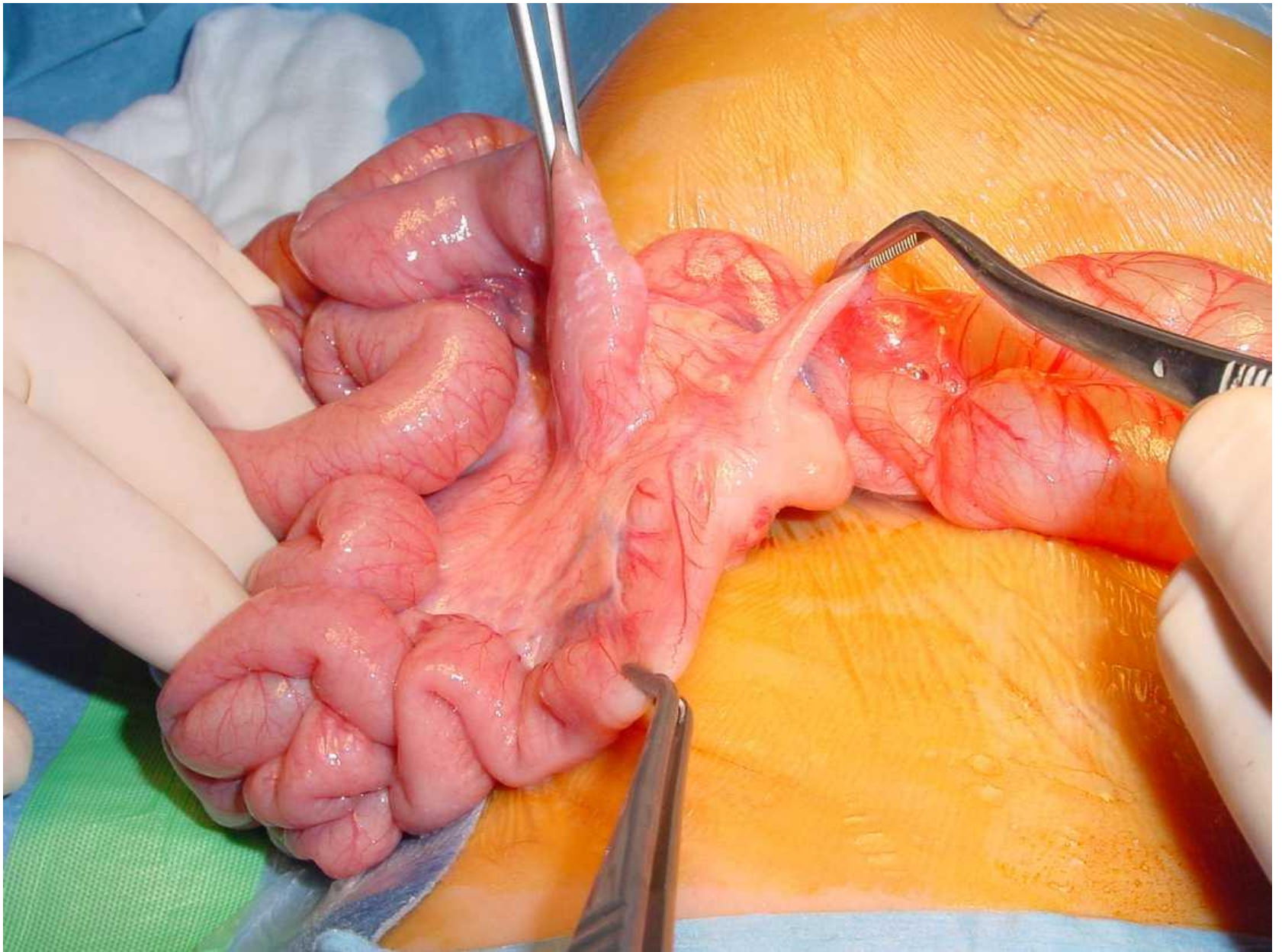
Peycelon M, Kotobi H. EMC Techniques chirurgicales – Appareil digestif 2012 [Article40-440].



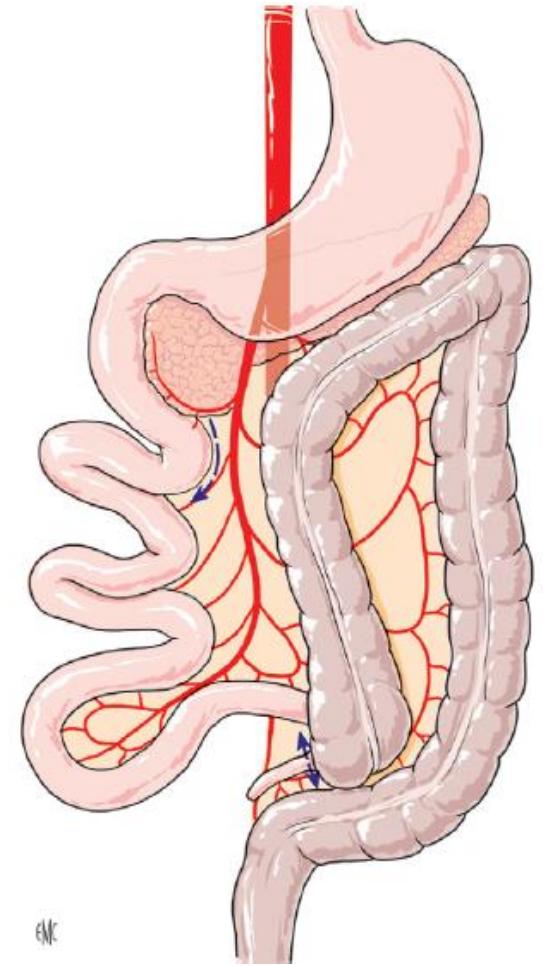
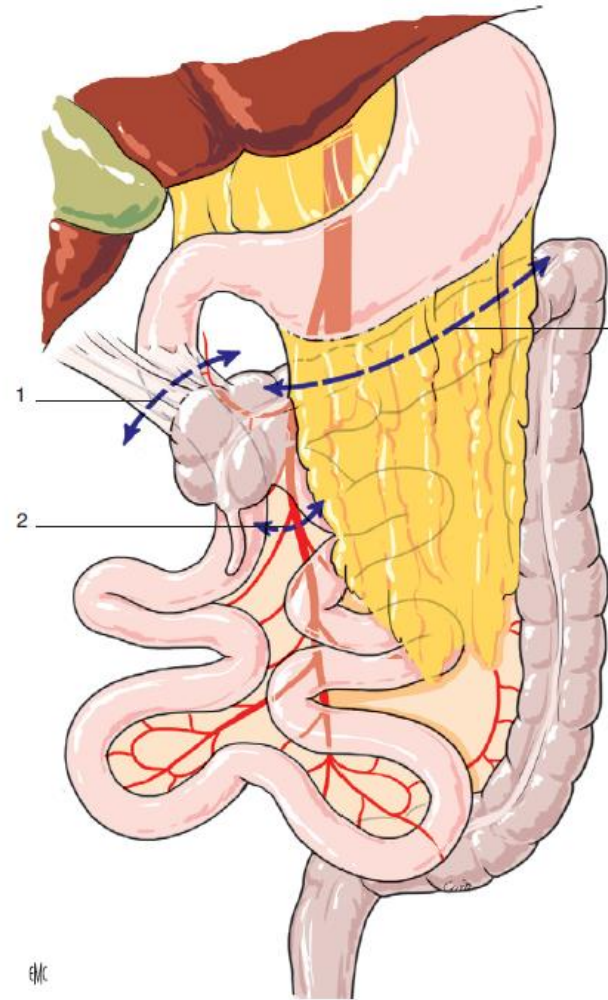
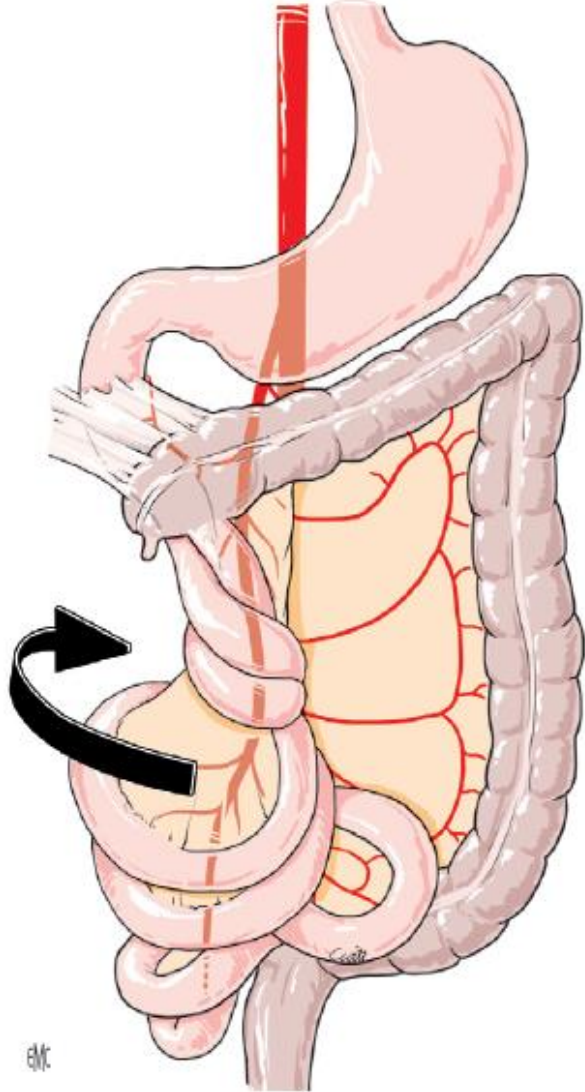








Ladd's procedure



Peycelon M, Kotobi H. EMC Techniques chirurgicales – Appareil digestif 2012 [Article40-440].

Ladd's procedure : Voies d'abord

- Open :
 - Transverse droite dans l'hypochondre droit
 - Médiante (« grands » - adultes)
- Cœlioscopie
 - Mesentere commun asymptomatique +++
 - Volvulus aiguë (mais attention au traumatisme des anses ischémiées)

Complications

- Mortalité (?)
- Invagination (3 % ?)
- Syndrome du grêle court
- Re-volvulus (5% ?)
- Occlusion sur bride (10 % ?)

Evolution

- Risque de syndrome du grêle court

Fishbein TM.
N Engl J Med 2009;361:998-1008.

Table 2. Distribution of Disease States among Recipients of Intestinal Transplants.*

Disease State	Children (N=1031)	Adults (N=733)
	<i>percent</i>	
Short bowel syndrome		
Volvulus	17	7
Gastroschisis	21	1
Trauma	2	8
Necrotizing enterocolitis	13	1
Ischemia	1	25
Crohn's disease	0	12
Intestinal atresia	8	0
Other	2	8
Malabsorption (mucosal defect)		
Microvillus inclusion	6	0
Secretory diarrhea	0	0
Autoimmune enteritis	0	0
Other	2	0
Motility disorder		
Pseudo-obstruction	9	9
Aganglionosis		
Hirschsprung's disease	8	0
Other	1	0
Tumors	1	15
Retransplantation	8	7
Other	2	5

* Data are from the Intestinal Transplant Registry (www.intestinaltransplant.org).

Questions ?