

## Urgences chirurgicales du nouveau-né

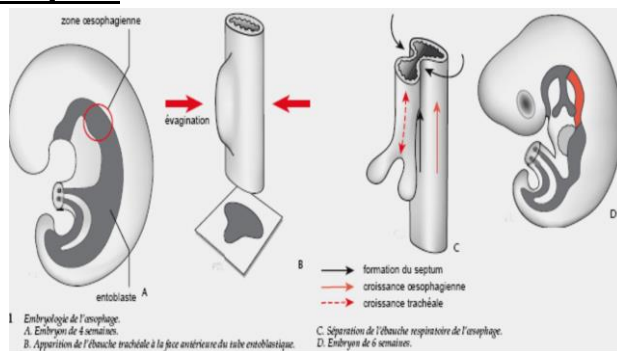
### Généralités

- Les urgences chirurgicales du nouveau-né comprennent les urgences néonatales liées à une anomalie congénitale.
- Nécessitent une prise en charge en milieu spécialisé
- Le diagnostic prénatal a totalement modifié les conditions de prise en charge initiale

### Urgences thoraciques

#### Atrésie de l'œsophage

- **Définition / Généralités** : se définit comme l'interruption de la continuité œsophagienne, avec ou sans fistule aérodigestive.
- **Fréquence** : estimée à 1/3000 naissance.
- Elle est due à un trouble de l'embryogenèse survenant entre la 4<sup>e</sup> et la 6<sup>e</sup> semaine de développement, ce qui explique le taux élevé de malformations associées



- **Formes anatomiques** :

#### ➤ Classification de Ladd et Gross :

- **Type I** : 10% cas, les 2 culs-de-sac œsophagiens sont borgnes, éloignés l'un de l'autre de plus de 4 vertèbres
- **Type II** : 1% cas, une fistule œso-trachéale sur le cul-de-sac supérieur
- **Type III et IV** : 75-85% des cas, le cul-de-sac supérieur est borgne, il existe une fistule œso-trachéale sur le cul-de-sac inférieur. Lorsque la fistule est implantée sur la branche souche droite on parle de type IV. La distance entre les deux extrémités œsophagiennes est moins de 3 vertèbres
- **Type V** : présence de 2 fistules, l'une au niveau du cul-de-sac supérieur et l'autre au niveau du cul-de-sac inférieur

Atrésie sans fistule œso-trachéale	Atrésie avec fistule œso-trachéale proximale	Atrésie avec fistule œso-trachéale distale	Atrésie avec fistule œso-trachéale proximale et distale
Ladd Type I	II	III	IV
Gross Type A	B	C	C

#### ➤ Malformations associées : association Vacter (anomalies cardiovasculaires, digestives, rénales, vertébrales, ano-rectales)

- **Diagnostic** :

#### ➤ Diagnostic prénatal : repose sur l'échographie anténatale, qui peut montrer des signes indirects d'atrésie de l'œsophage à savoir un hydramnios, parfois l'échographie peut montrer une malformation cardiaque ou rénale (Vacter) qui incitera la recherche d'une atrésie de l'œsophage

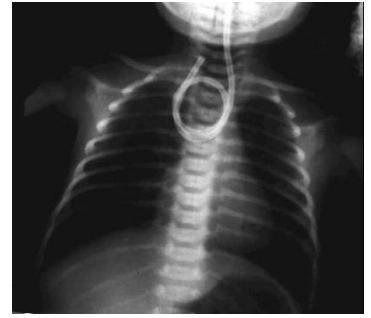
#### ➤ Diagnostic à la naissance : par la vérification de la perméabilité œsophagienne, en cas de doute, on peut réaliser un cliché thoraco-abdominal de face qui permet de montrer le niveau d'arrêt de la sonde au niveau du médiastin. Si le diagnostic n'a pas été fait à la naissance, on peut voir la triade classique de l'atrésie de l'œsophage : hyper-sialorrhée, encombrement bronchique, détresse respiratoire

- **Bilan radiologique** (thoraco-abdominal de face et de profil) :

#### ➤ Permet de confirmer le diagnostic d'atrésie de l'œsophage et de préciser son type anatomique :

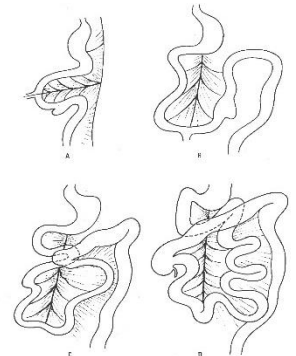
- **Type I, II** : absence d'aération digestive

- **Type III, IV, V** : présence d'aération digestive.
  - Permet de rechercher les malformations associées rentrant dans le cadre du Vacter
- **Prise en charge** :
  - Le transport est réalisé par une équipe spécialisée, vers un centre de chirurgie néonatale.
  - Le traitement est réalisé rapidement, après la recherche des malformations associées.
  - L'indication chirurgicale est fonction du type anatomique de l'atrésie :
    - **Type I, II** : on réalise une œsophagostomie cervicale gauche et une gastrostomie d'alimentation. Une œsophagoplastie de remplacement sera réalisée 4-12 mois plus tard
    - **Type III, IV, V** : le traitement est effectué dans les heures qui suivent la naissance, par une thoracotomie droite, avec fermeture de la fistule et anastomose directe des extrémités œsophagiennes
  - Les résultats sont dans l'ensemble bonnes, en absence de malformations majeures
- **Complications** : reflux gastro-œsophagien, sténose œsophagienne, trachéomalacie

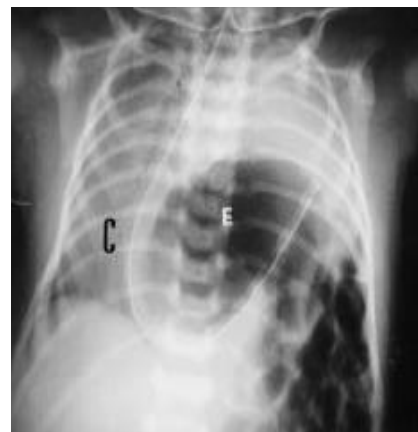


## Hernie diaphragmatique

- **Définition** : la hernie congénitale de la coupole diaphragmatique, se définit par le passage des viscères abdominaux dans la cavité thoracique à travers un orifice anormal de siège habituellement postérolatéral. Cet orifice représente la persistance du canal pleuro-péritonéal, qui s'oblitère normalement au cours du 2<sup>e</sup> mois de la vie intra-utérine.
- **Fréquence** : 1/5000 naissances.
- Le défaut est à gauche 9 fois sur 10
- **Anatomopathologie** : le plus souvent, il existe un petit orifice postérolatéral gauche de 1-2 cm de diamètre appelé foramen de Bochdalek. Parfois, l'orifice est antérieur retro-xiphoïdien appelé fente de Larry
- **Malformations associées** : vices de rotation de l'anse intestinale primitive, hypoplasie pulmonaire
- **Diagnostic** :
  - **Diagnostic prénatal** : l'échographie anténatale peut montrer des signes indirects : hydramnios, refoulement du cœur vers le côté droit, présence d'images liquidiennes en intra-thoracique
  - **Diagnostic à la naissance** :
    - **Formes** :
      - ✓ **Forme suraigüe** : enfant naît vivant, pousse un cri et meurt.
      - ✓ **Forme aigüe** : avec détresse respiratoire et cyanose, qui apparaissent dès les premières heures de la vie et s'aggravent progressivement en raison de la dilatation des structures digestives par l'air dégluti.
      - ✓ **Forme sans détresse respiratoire** : le nouveau-né présente un gêne respiratoire lors de changement de position et les tentatives d'alimentation
      - ✓ **Forme asymptomatique** : découverte fortuitement
    - **Signes physiques** (type de description : hernie diaphragmatique postéro-latérale gauche) :
      - ✓ **Inspection** : héli-thorax gauche bombé, moins mobile que le droit, abdomen rétracté, excavé
      - ✓ **Percussion** : de l'héli-thorax gauche retrouve un tympanisme anormal
      - ✓ **Auscultation** : déplacement des bruits du cœur à droite. A Gauche : abolition du murmure vésiculaire, présence de bruits hydro-aériques
    - Cyanose, dyspnée, dextrocardie, thorax bombé, abdomen excavé → association de symptômes pratiquement spécifiques de la maladie



- **Bilan radiologique** (thoraco-abdominal de face et de profil) : suffit pour confirmer le diagnostic
  - Présence de multiples images aériques de type intestinale au niveau de l'hémi-champ gauche
  - L'ensemble du médiastin est déplacé vers la droite.
  - Abdomen opaque avec absence d'image aérique intestinale
- **Traitement** : urgence obstétrico-médico-chirurgicale
  - **En salle de travail** : désobstruction des voies aériennes supérieures, réchauffement dans un incubateur, mise en place d'une sonde gastrique, oxygénation à la sonde, intubation et ventilation artificielle si nécessaire
  - **A l'arrivé dans un centre spécialisé** : faire un bilan biologique complet (groupage, Rhésus, NFS, ionogramme sanguin, gaz du sang), ménager une voie vasculaire solide et corriger une acidose
  - **Intervention** : la voie d'abord est abdominale : reposition des viscères abdominaux, fermeture de l'orifice diaphragmatique, faire l'inventaire des anomalies digestives associées

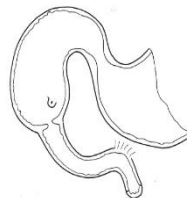


## Urgences abdominales

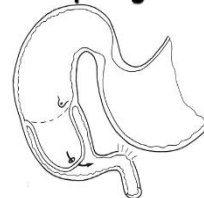
### Atrésie duodénale

- **Définition** : c'est une interruption de la continuité du duodénum, soit complète, soit incomplète, l'obstacle est le plus souvent sous-vatérien, due à un défaut de développement du duodéno-pancréas, entre la 5<sup>e</sup> et la 7<sup>e</sup> semaines.
- L'association à une trisomie 21 est classique et impose une étude du caryotype lors du diagnostic prénatal.
- **Malformations associées** : les plus fréquentes sont : cardiaque, ano-rectale, œsophagienne
- **Fréquence** : 1/6000 naissances
- **Diagnostic** :
  - **Diagnostic prénatal** : l'échographie anténatale peut objectiver une dilatation de l'anse duodénale. L'amniocentèse est systématique si on suspecte une atrésie duodénale à l'échographie.
  - **Diagnostic à la naissance** : vomissements bilieux si l'obstacle est sous-vatérien et clairs si l'obstacle est sus-vatérien. Voussure épigastrique.
- **Bilan radiologique** (thoraco-abdominal) : image en double bulle
- **Traitement** : chirurgical.
  - **But** : rétablir la continuité digestive.
  - Après la mise en place d'une voie veineuse centrale et rééquilibration hydro-électrolytique, le traitement consiste soit en une anastomose directe, avec ou sans remodelage, soit une résection d'un diaphragme muqueux

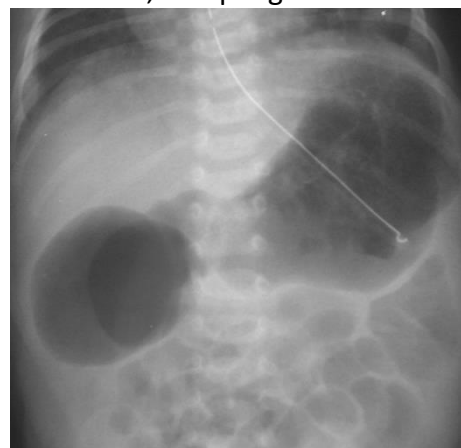
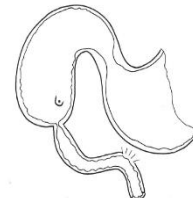
### Sténose



### Diaphragme



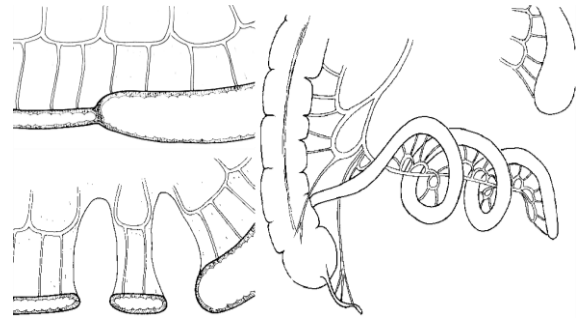
### Atrésie



### Atrésie de l'intestin grêle

- **Définition** : c'est l'interruption de la continuité de l'intestin, complète ou incomplète, plus ou moins étendue. Survient après l'organogenèse, ne s'accompagnent pas de malformations associées. Elles sont la conséquence d'un accident mécanique (volvulus) ou vasculaire, entraînant une ischémie ou une nécrose.
- **Pronostic** : dépend essentiellement de la qualité et de la longueur de l'intestin en aval de la sténose.
- **Fréquence** : 1/15.000 naissances.

- **Diagnostic** : elle réalise le tableau d'une occlusion intestinale haute : vomissements bilieux, absence d'émission méconiale ou émission d'un méconium anormal, ballonnement abdominal.



- **Bilan radiologique (ASP)** : niveau hydro-aérique grêliques avec absence d'aération du reste de l'abdomen.

- **Traitement** : chirurgical

- Après la prise d'une voie centrale et rééquilibration hydro-électrolytique, le traitement consiste dans la majorité des cas en une résection-anastomose termino-terminale

### Atrésie du côlon

- **Définition** : peut-être complète ou incomplète, liée à un accident de croissance intestinale fœtale
- **Tableau clinique** : est celui d'une occlusion intestinale basse
- **Traitement** : se fait par dérivation, suivi par un rétablissement de la continuité digestive précoce ou par anastomose d'emblée

### Mégacôlon aganglionnaire (ou maladie de Hirschsprung)

- **Définition** : c'est l'absence congénitale de cellule ganglionnaires des plexus myentérique, dans un segment variable du tube digestif, mais qui s'étend toujours en bas jusqu'à l'anus. L'absence de transmission des ondes péristaltiques dans le segment atteint aboutit à la rétention de matières et de gaz
- **Fréquence** : 1-4/5000 naissances
- **Diagnostic** :
  - **Formes à révélation néonatale** : le tableau clinique est celui d'une occlusion basse, avec une distension abdominale, retard d'émission méconiale, accompagné de vomissements tardifs. Le diagnostic clinique est étayé par la montée d'une sonde rectale au-dessus de la zone aganglionnaire qui permet l'évacuation du méconium et des gaz, entraînant ainsi un affaissement de l'abdomen
  - **Formes à révélation tardive** : le tableau clinique est dominé par la constipation, et ballonnement abdominal. Le diagnostic repose sur :
    - **Lavement baryté** : qui montre la zone aganglionnaire
    - **Manométrie** : abolition du reflex recto-anal
    - **Biopsie rectale** : confirme l'absence de cellules ganglionnaires au niveau du plexus myentérique
- **Traitement** :
  - **En période néonatale** : il repose sur le nursing (sondage rectal et lavement biquotidien). En cas de difficulté ou de complication, la colostomie permet de passer le cap et atteindre l'âge idéal pour la résection de la zone aganglionnaire et le rétablissement de la continuité digestive

### Malformation ano-rectale (ou imperforation anale)

- **Définition** : se définit par l'absence d'anus visible, ou en place à la naissance. Il s'agit d'une embryopathie, plus l'accident est précoce, plus l'ensemble malformatif sera sévère.
- **Malformations associées** : essentiellement urinaires et génitales.
- **Anatomopathologie** :

- **Formes hautes** : le cul-de-sac rectal est situé au-dessus du plan du muscle releveur de l'anus, ce cul-de-sac est le plus souvent prolongé par une fistule recto-urinaire chez le garçon ou recto-vaginale chez la fille.



- **Formes intermédiaires** : le cul-de-sac rectal est situé à la hauteur du muscle releveur de l'anus
- **Formes basses** : le cul-de-sac anal est situé au-dessous du planché du muscle releveur
- **Diagnostic** :
  - **Chez le garçon** :
    - Présence de méconium au niveau du périnée : il s'agit d'une forme basse
    - Présence de méconium dans les urines (méconurie) : il s'agit d'une forme haute ou intermédiaire
    - Absence de méconium au niveau du périnée et dans les urines : nécessite une exploration radiologique pour confirmer la forme
  - **Chez la fille** : il faut dénombrer les orifices :
    - Un seul orifice à la vulve : il s'agit d'un cloaque
    - Deux orifices à la vulve : l'un urétrale et l'autre vaginal donne issu à du méconium : forme haute ou intermédiaire
    - Trois orifices à la vulve : l'un urétral, l'autre vaginal et un troisième qui donne issu à du méconium : c'est une forme basse
- **Radiographie** (thoraco-abdominal de face et de profil) : objective des niveaux hydro-aériques
  - **Incidence de Wangestin et Rice** : permet de faire la distinction entre une forme haute ou intermédiaire et une forme basse.
- **Traitement** : chirurgical
  - **Formes haute et intermédiaire** : on réalise une dérivation colique (colostomie). La cure définitive sera réalisée après un bilan anatomique et radiologique précis
  - **Formes basses** : seront traitées en période néonatale

### Iléus méconial

- **Définition** : l'iléus méconial est défini par l'obstruction de la lumière de l'iléon terminal par du méconium dur et anormal.
- **Etiologie** : la plus fréquente est la mucoviscidose. Du fait de l'atteinte des glandes muqueuses intestinales, ce méconium devient épais et adhère à la muqueuse au niveau des derniers centimètres de l'iléon terminal, réalisant un véritable empierrement.
- **Diagnostic** :
  - **Prénatal** : distension intestinale à l'échographie.
  - **A la naissance** : le tableau clinique est celui d'une occlusion néonatale : vomissements bilieux, absence d'émission méconiale, ballonnement abdominal.
    - **Interrogatoire** : retrouve des antécédents familiaux de mucoviscidose.
- **Radiographie** (thoraco-abdominal) : occlusion distale, avec niveaux hydro-aériques curvilignes à concavité supérieure, en regard de la fosse iliaque droite.
- **Traitement** :
  - **Formes non-complicées** : lavements opaques aux hydrosolubles
  - **Formes compliquées** (ou en cas d'échec du lavement) : le traitement est chirurgical avec dérivation en iléostomie, puis rétablissement de la continuité digestive 3 semaines plus tard

### Péritonite méconiale

- **Définition** : elle est liée à la perforation digestive prénatale, il s'agit d'un accident de développement.
- **Diagnostic** :
  - **Prénatal** : calcifications abdominales à l'échographie.
  - **A la naissance** : tableau d'une occlusion néonatale.
- **Radiographie** (thoraco-abdominal) : présences de calcifications.
- **Traitement** : chirurgical

## Entérocolite aigüe ulcéro-nécrosante

- **Définition** : il s'agit d'une maladie acquise, d'origine infectieuse qui survient souvent chez le prématuré
- **Clinique** : vomissements bilieux, selles glairo-sanguinolentes, abdomen distendu et douloureux.
- **Radiographie** (thoraco-abdominal) : pneumatose de la paroi digestive.
- **Traitement** :
  - **Médical** : antibiothérapie adaptée.
  - **Chirurgical** : en cas de perforation digestive ou de complication (dérivation digestive)



## Volvulus de l'intestin grêle sur mésentère commun

- **Définition** : il s'agit d'un trouble de la croissance de l'anse intestinale primitive entre la 8<sup>e</sup> et 9<sup>e</sup> semaine de gestation. Si la croissance se fait de façon incomplète, elle pourra être à l'origine d'un mésentère commun incomplet, dans ce cas-là, les deux extrémités de la racine du mésentère sont proche l'une de l'autre, avec comme conséquence un risque majeur de volvulus de tout l'intestin grêle
- **Clinique** : vomissements bilieux, rectorragies, voussure épigastrique.
- **Radiographie** (thoraco-abdominal) : image en double bulles.
- **Traitement** : chirurgical, détorsion de l'intestin et sa mise en mésentère commun complet

## Bouchon méconial

- **Définition** : réalise une occlusion néonatale liée à un trouble de la motilité intestinale.
- **Clinique** : retard d'émission méconiale, distension abdominale.
- **Radiographie** (ASP) : distension gazeuse diffuse des anses grêles sans image de niveau hydro-aérique.
- **Traitement** : lavement aux hydrosolubles

## Omphalocèle / Laparoschisis

- **Définition** :
  - **Omphalocèle** : due à l'absence de fermeture de la paroi de l'embryon. C'est une embryopathie, où les malformations associées sont fréquentes, se présente comme une large hernie centrée par le cordon ombilical, où les viscères extériorisés sont protégés par un sac amniotique
  - **Laproschisis** : il s'agit d'un défaut de croissance pariétale probablement d'origine vasculaire, se présente comme un défaut latéro-ombilical droit, sans sac amniotique, où les anses grêles baignent dans le liquide amniotique
- **Diagnostic** :
  - **Anténatal** : par l'échographie, qui permet de voir la malformation.
  - **Post-natal** : le diagnostic est évident.
- **Traitement** : chirurgical, réintégration des viscères herniés et fermeture pariétale

