

Malformations de l'estomac

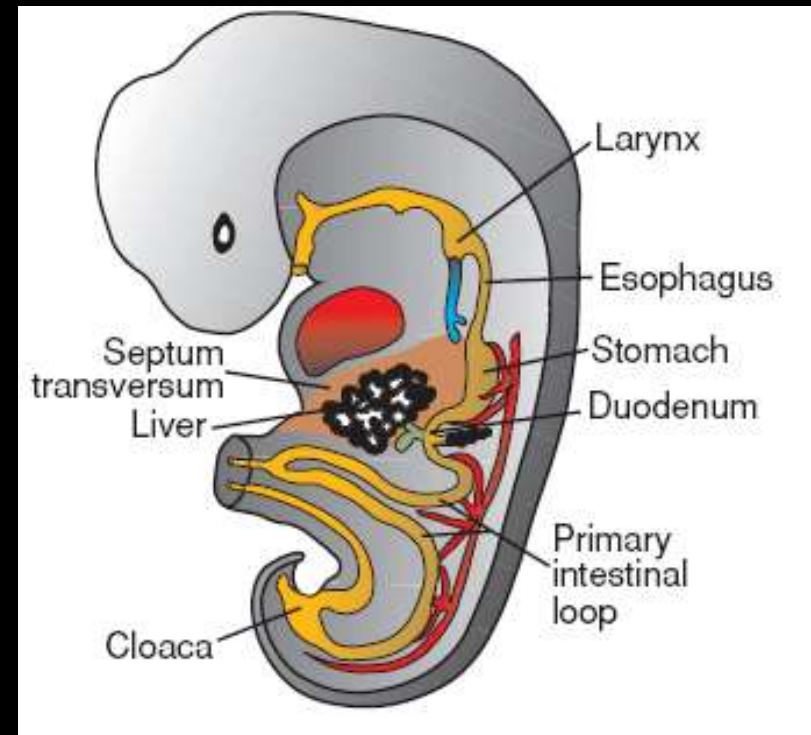
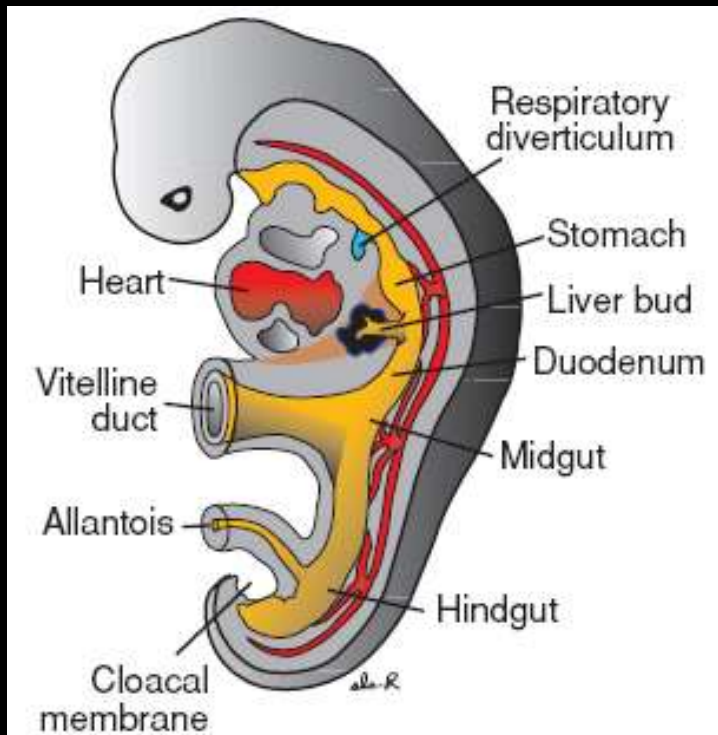
Pr Thierry Merrot

Enseignement DESC viscéral

Paris 2013

Embryologie

- Vers 4 à 5 semaines
- Dilatation tubulaire
- Partie distale de l'intestin primitif antérieur



Microgastrie

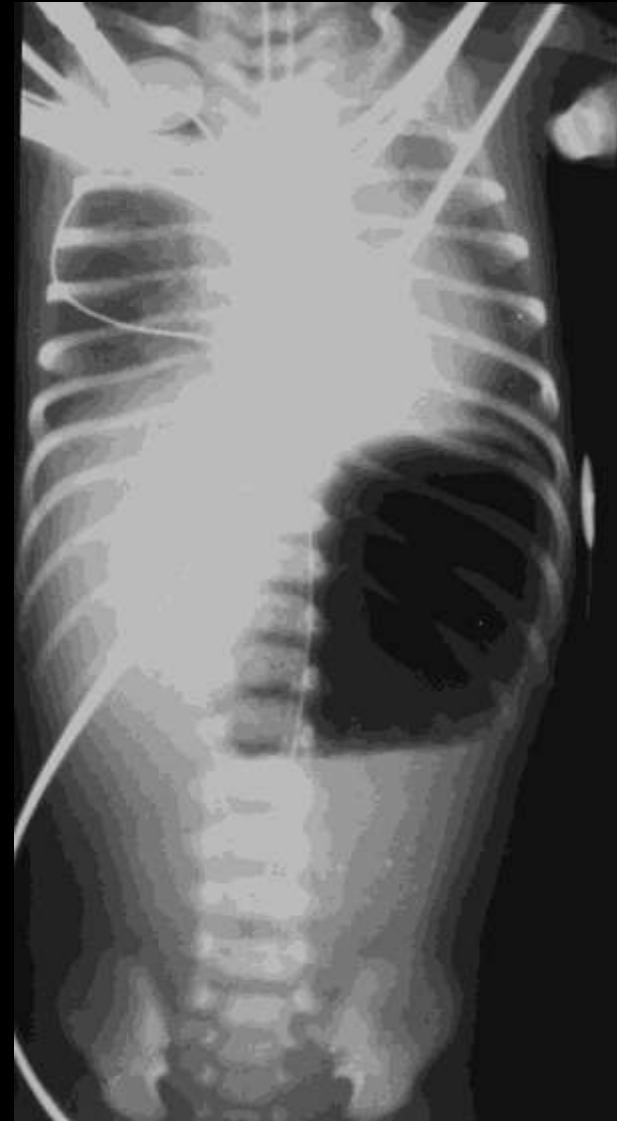
- anténatale à partir du 2^{ème} trimestre
- microgastrie congénitale = très rare
- Malrotation digestive, asplénie, VACTERL, anomalies des membres
- vomissements postprandiaux,
- une difficulté d'alimentation, un retard de croissance, une
- malnutrition et des pneumopathies d'inhalation fréquentes
- fractionnement des prises alimentaires



**EMC. 33-015-A-15 Malformations
congénitales du tube digestif à l'étage
thoracique, de l'estomac et du duodénum**

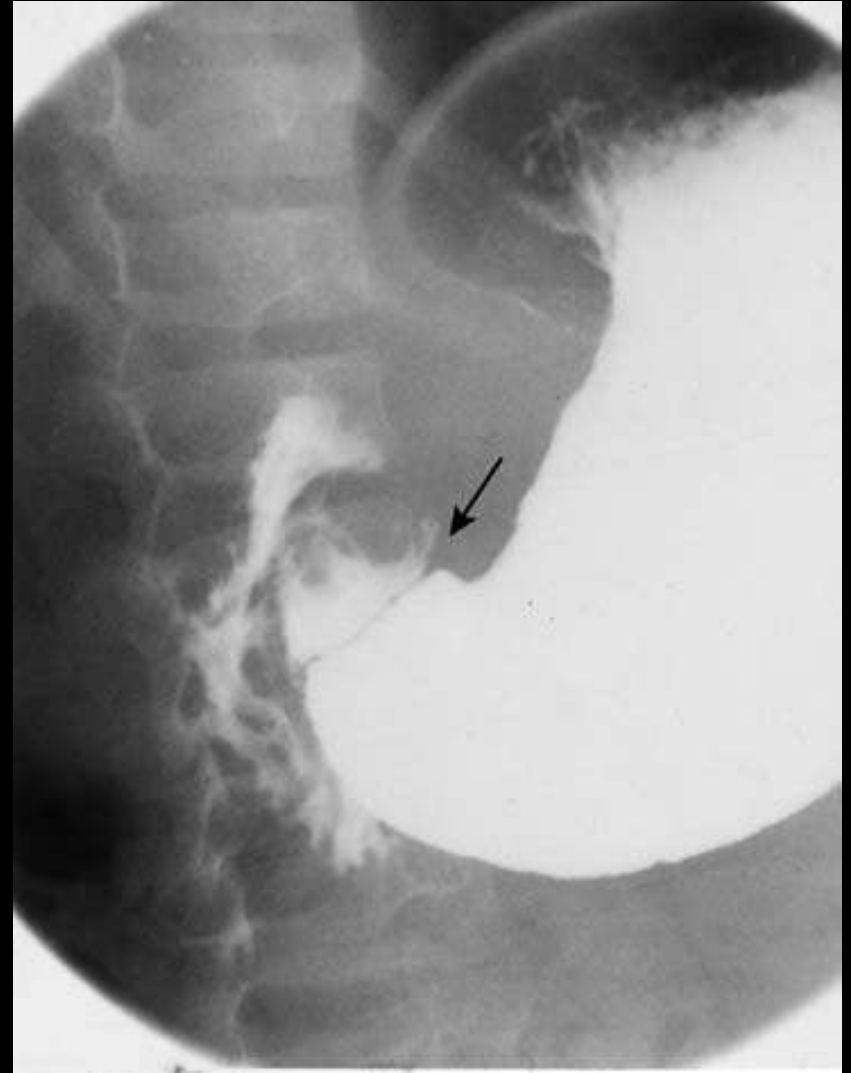
Atrésie gastrique, sténoses incomplètes

- l'antre et la région pylorique : ischémie
- L'atrésie gastrique isolée ou associée à certaines formes héréditaires d'épidermolyse bulleuses

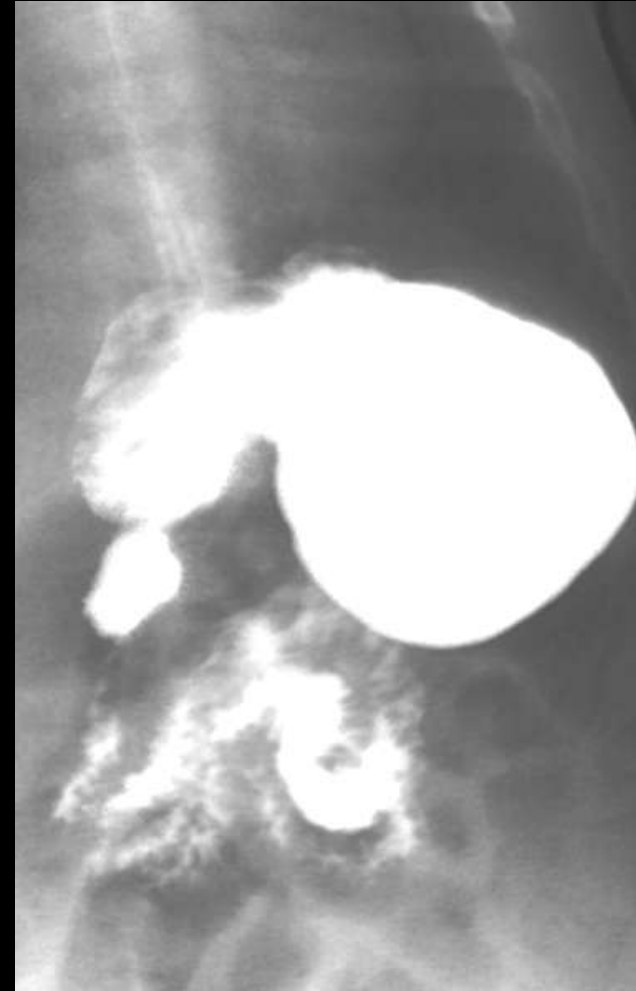
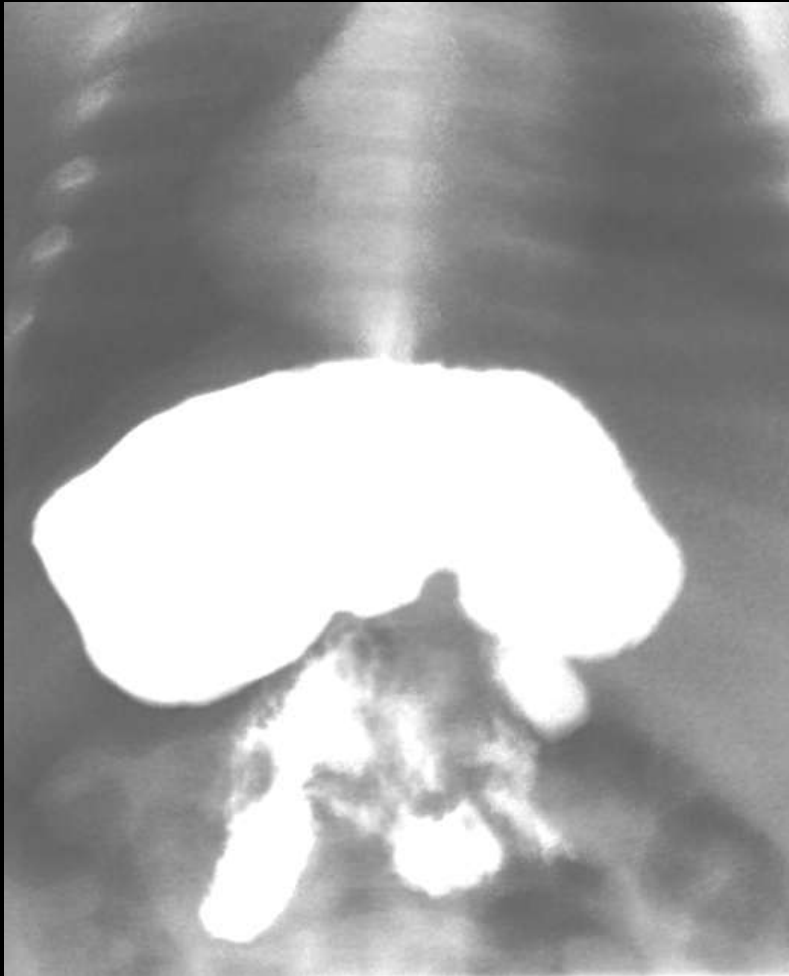


Atrésie gastrique, sténoses incomplètes

- sténoses congénitales incomplètes gastriques
- pancréas ectopique



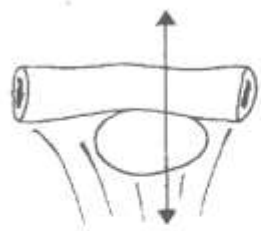
Volvulus et malrotation gastrique



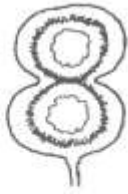
Duplications gastriques

- 7 % des duplications digestives
- 60% révélation néonatale = masse kystique
épigastrique, hypochondre droit => vomissements, perte de poids
- Siège sur grande courbure, kystique, hétérotopie pancréatique
- Association anomalie oesophagienne 3%
- NB duplication pylorique exceptionnelle, 1^{ère} semaine de vie
tableau= SHP

Intramusculaire



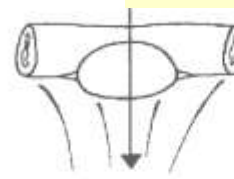
A



1



Sous-muqueuse

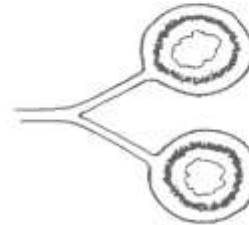


B

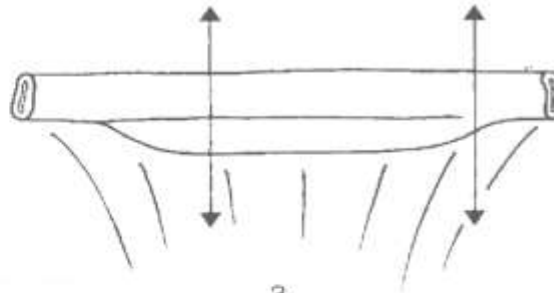
Extra mésentérique



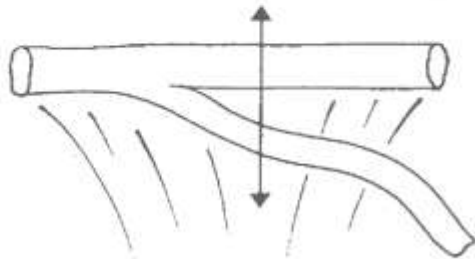
2



Canon de fusil

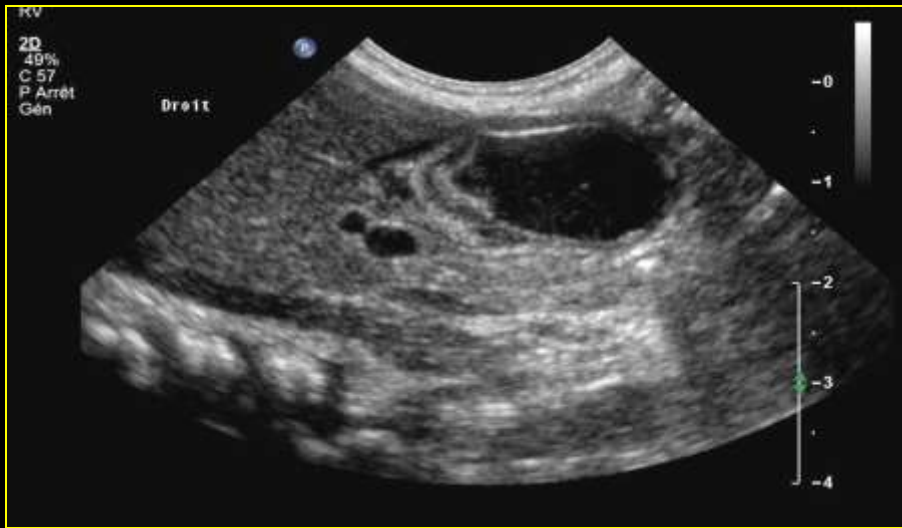


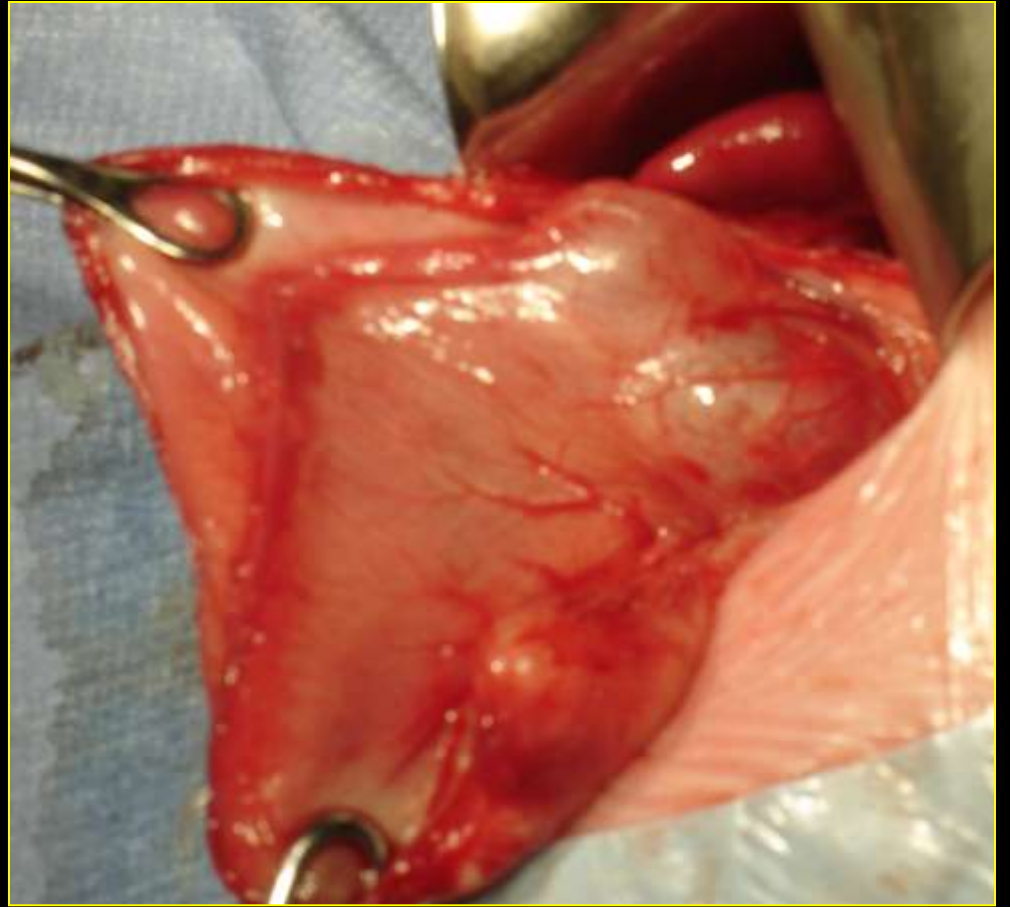
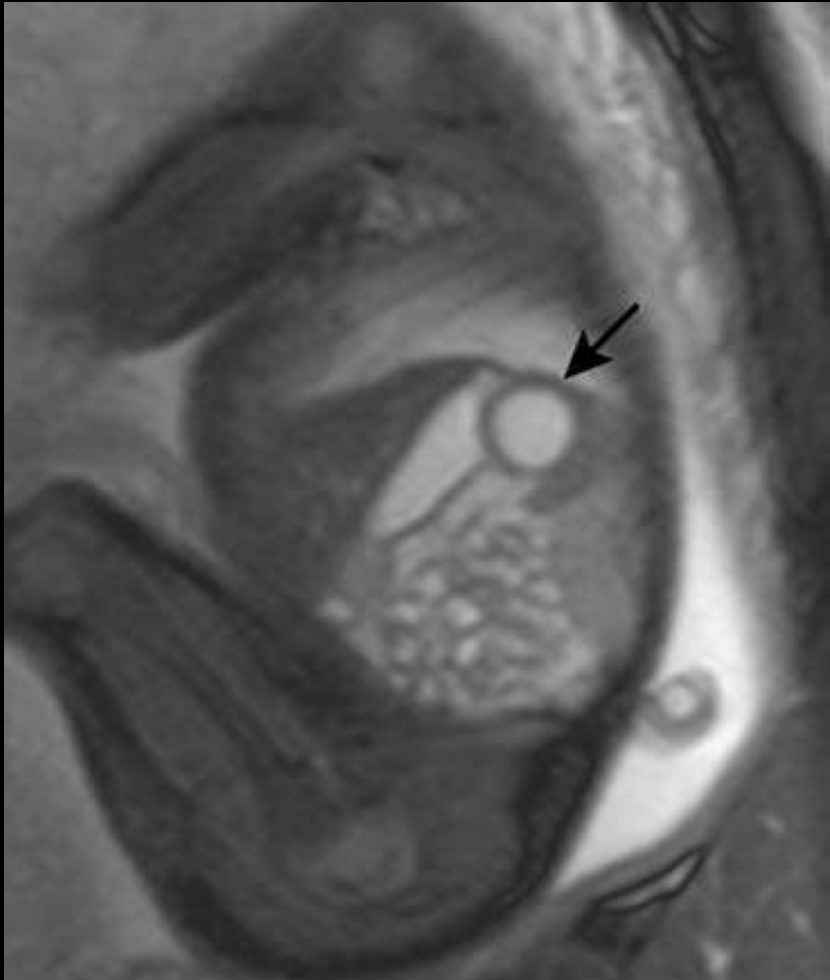
3



4







Malformations duodénales

Malformations duodénales.

Obstacle complet	Atrésie duodénale Volvulus aigu du grêle par anomalie de rotation
Obstacle incomplet	Diaphragme duodéal Sténose duodénale Pancréas annulaire Brides de Ladd Volvulus chronique du grêle par anomalie de rotation Veine porte préduodénale
Autres	Duplication digestive

Introduction

- Sténose duodénale située 2^{ème} partie du duodénum
 - causes intrinsèques = atrésies, diaphragme, duplication
 - causes extrinsèques = bride de Ladd, veine porte pré duodénale, mésentère incomplet, pancréas annulaire
- 1/5000 à 10000 naissances
- Incidence élevée si Trisomie 21 (46% versus 0.17/1000)
- Occlusion néonatale à ventre plat, danger = volvulus
- Traitement est chirurgical
- Pronostic globalement satisfaisant si forme isolée

Formes anatomiques et embryologie



5^{ème} et 10^{ème}
semaine

Défaut de
vacuolisation

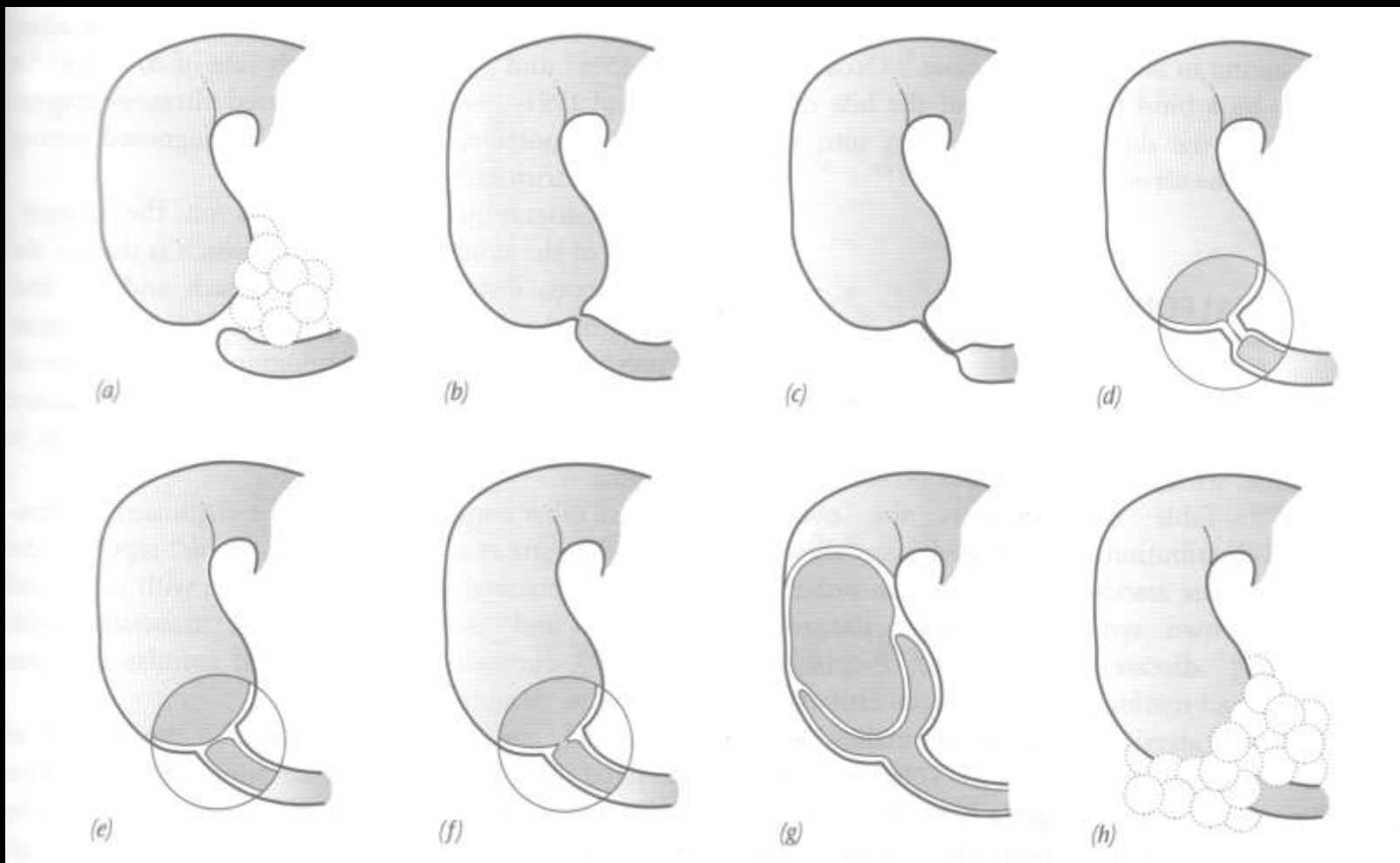
Ou

de fusion des
ébauches
pancréatiques

Hypothèses embryologiques

2^{ème} partie duodénale, voies bilio-
pancréatiques

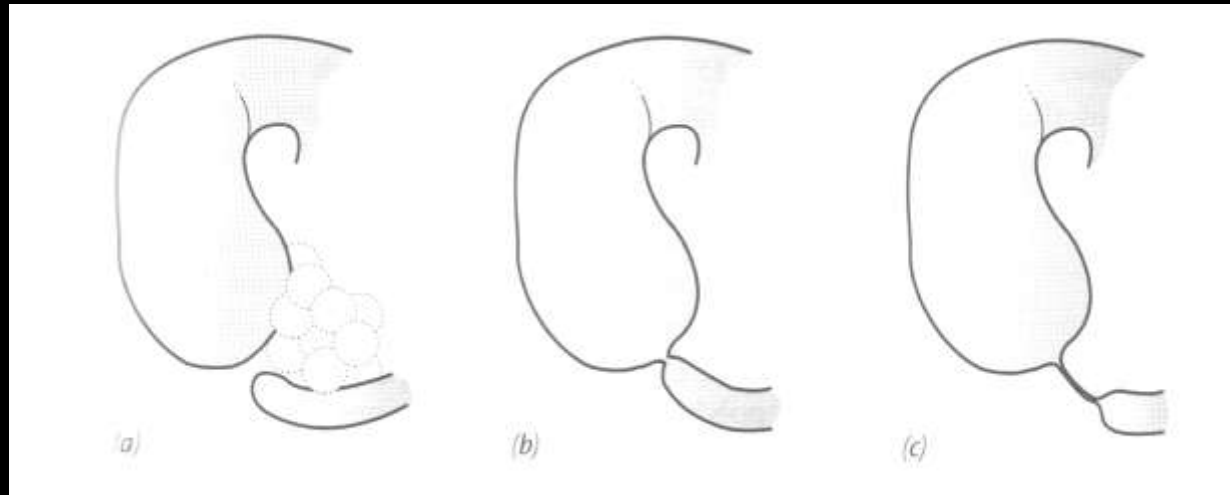
Obstacles intrinsèques



Formes anatomiques des sténoses intrinsèques

2^{ème} partie duodénale, voies bilio-pancréatiques

80% sous vatiériennes, bifidité VBP



**Atrésie duodénale 3 types
(Gray/Skandalakis)**

Type 1 : pont muqueux (65%)

Type 2: cordonale (8%)

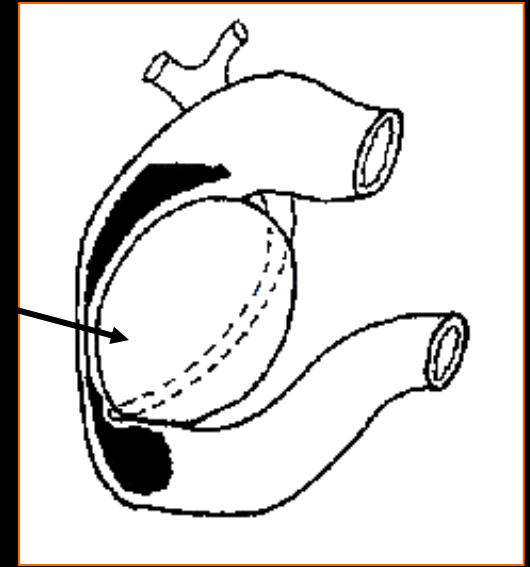
Type 3: séparation complète (8%)

Obstacles extrinsèques

MESENTER COMMUN - ARRET DE LA
ROTATION A 90 DEGRES

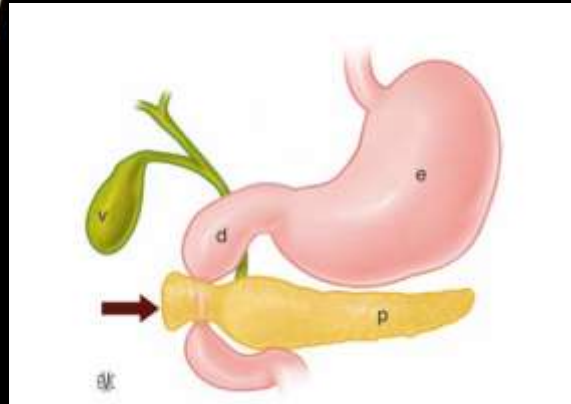


duplication



VOLVULUS DE L'ANSE
INTESTINALE PRIMITIVE

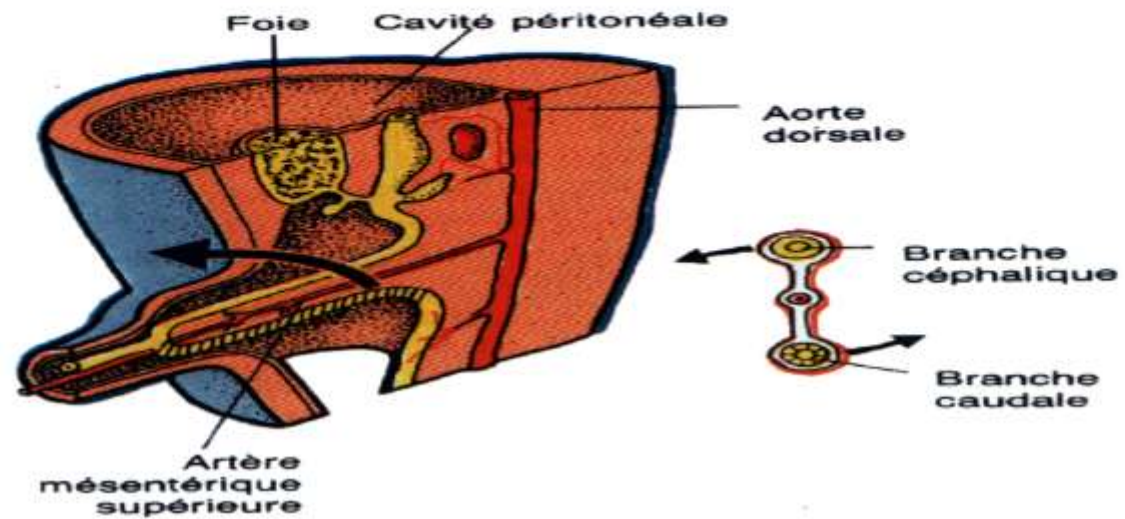
vaisseau



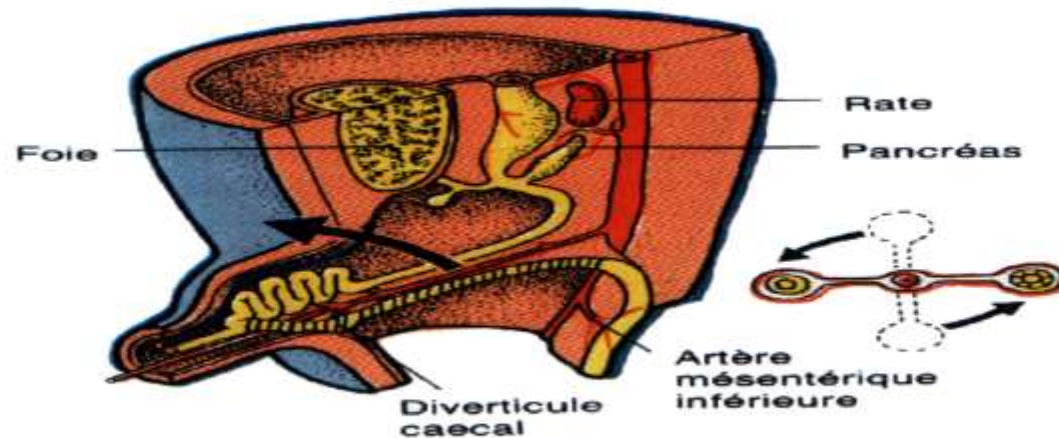
Sténoses extrinsèques

DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL DIGESTIF.

Réintégration anse intestinale primitive vers 10 semaines



A

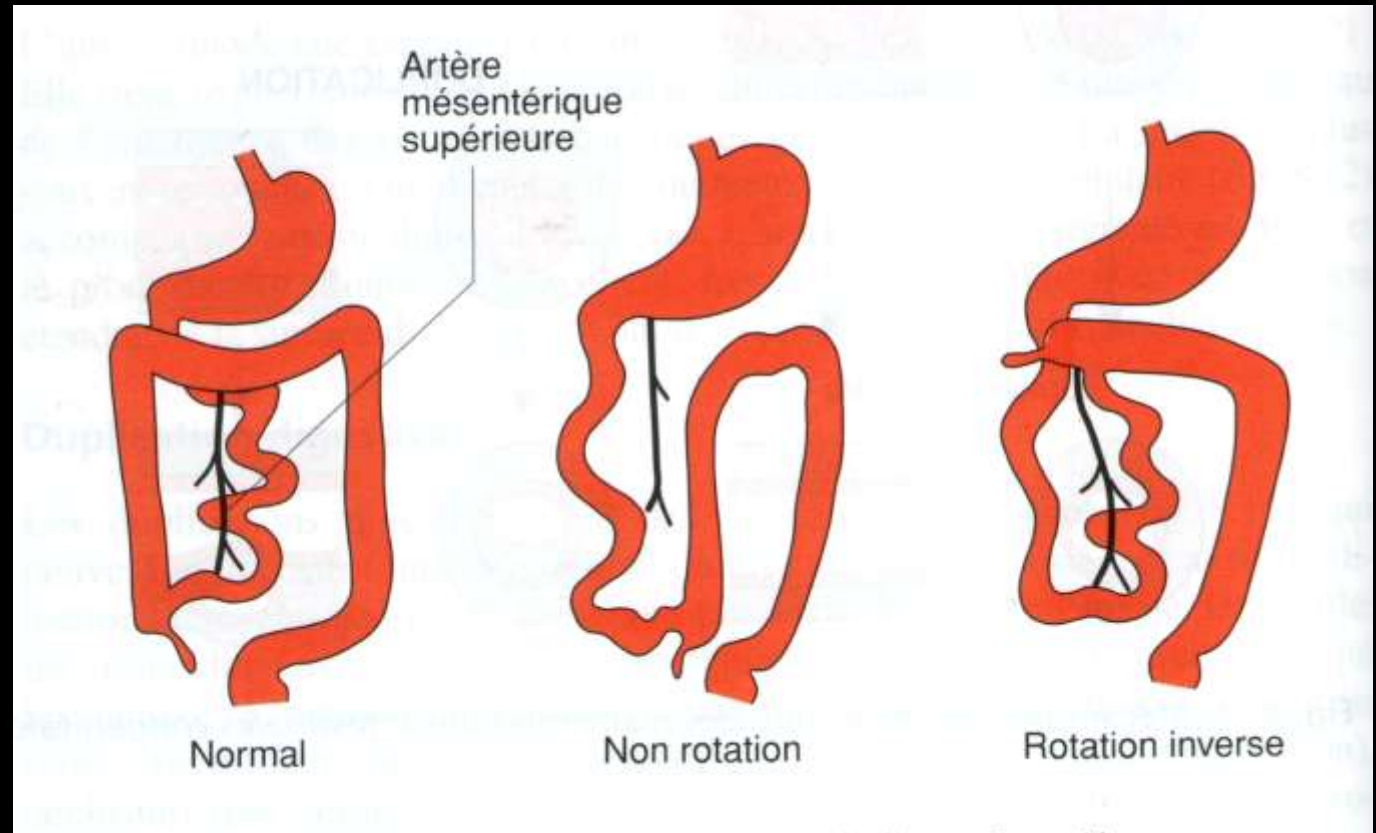


Mésentère commun

-Incidence 0,2%

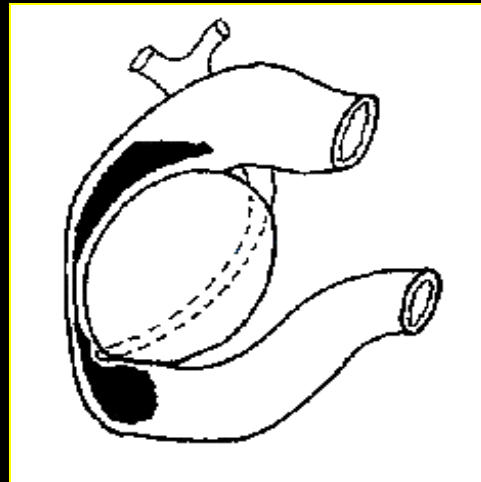
-Tableau clinique :55%
J7 ou 80% J30

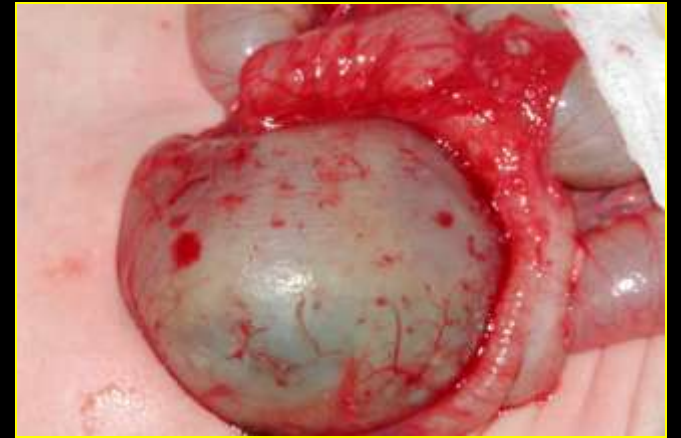
- Hernie
diaphragmatique ou
omphalocèle



Duplications duodénales

- 5-6% des duplications digestives (1/4500)
- Non communicante
- Vomissements, hétérotopie gastrique
- Hémorragie





Association VACTERL (3 ou plus)

- V : vertèbres
- A : anus et rectum
- C : cœur (canal AV)
- T : trachée
- E : œsophage
- R : reins
- L : limbs = membres moins fréquents

Pronostic

- VACTERL
- prématurité
- hypotrophie
- Taux de survie 40 à 70%

Atrésie duodénale et œsophage

Tableaux cliniques

Éléments diagnostiques

Diagnostic prénatal

- Hydramnios 17 à 75%
- Dilatation digestive (2^{ème} trimestre)
- Se, Sp, VPP, VPN de l'échographie foetale ?
- Faux négatif
- IRM
- Caryotype
- Pas => sur devenir



Les occlusions duodénales

Le tableau clinique

- Hypotrophie, prématuré (50%)
- Vomissements bilieux
- Ventre plat
- Formes retardées si obstacle incomplet
- Douleur? État circulatoire périphérique
- Constipation => biopsie rectale (Hirschsprung)

Explorations morphologiques

- Échographie
- ASP
- TOGD
- IRM
- Fibroscopie



«Tout nouveau-né ou nourrisson à ventre plat et qui vomit vert doit être considéré, jusqu'à preuve du contraire, comme un volvulus sur malrotation ».

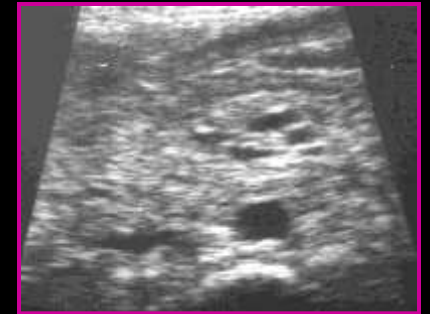
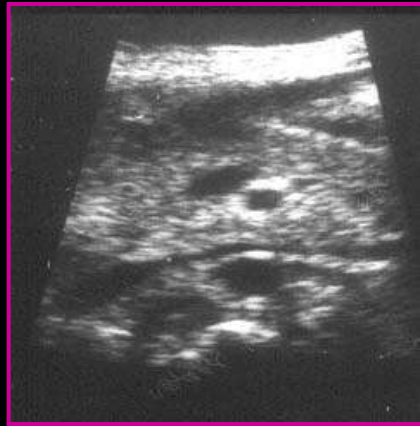
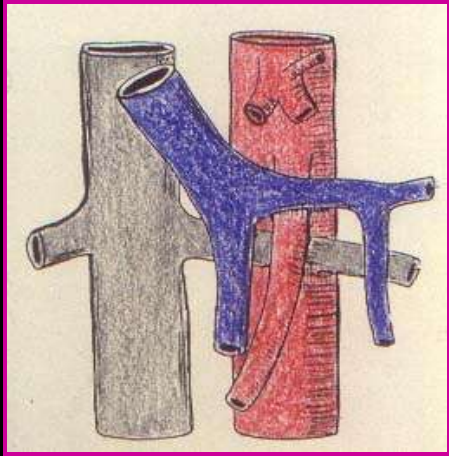


ASP

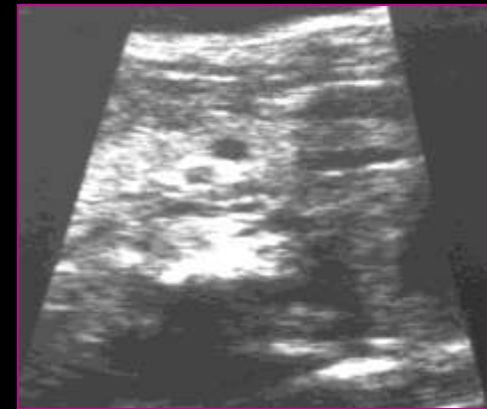


TOGD

Les Vaisseaux Mésentériques

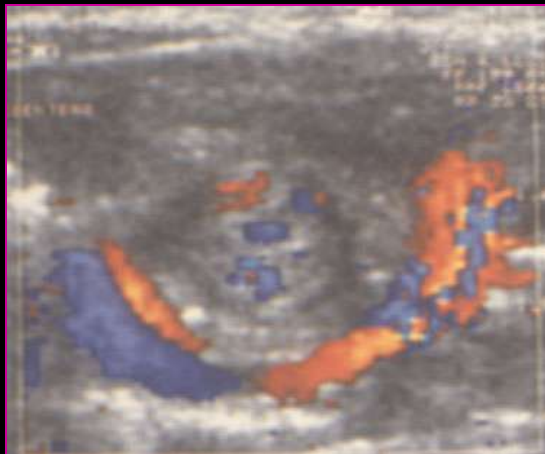


La Malrotation

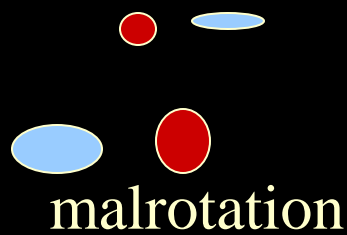
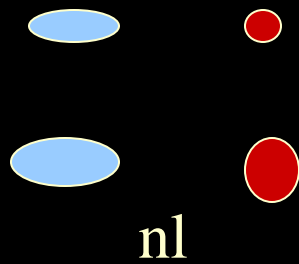
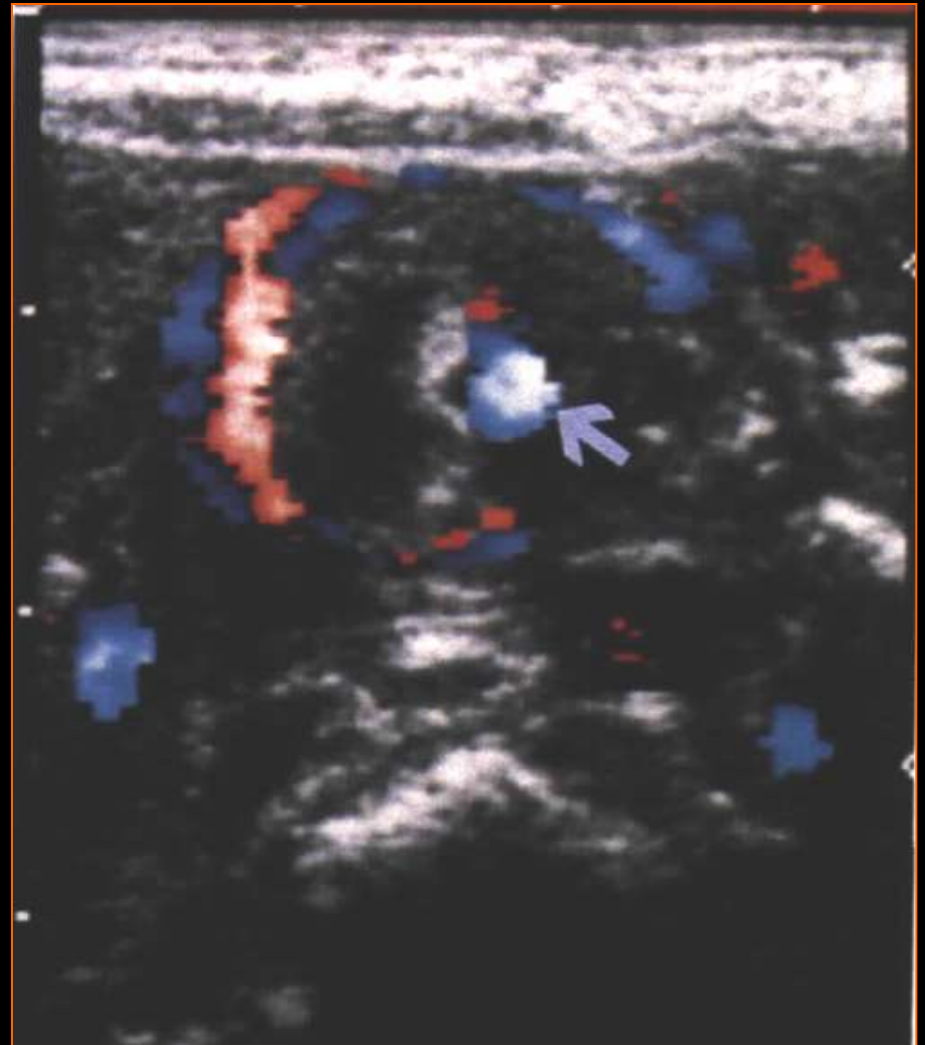
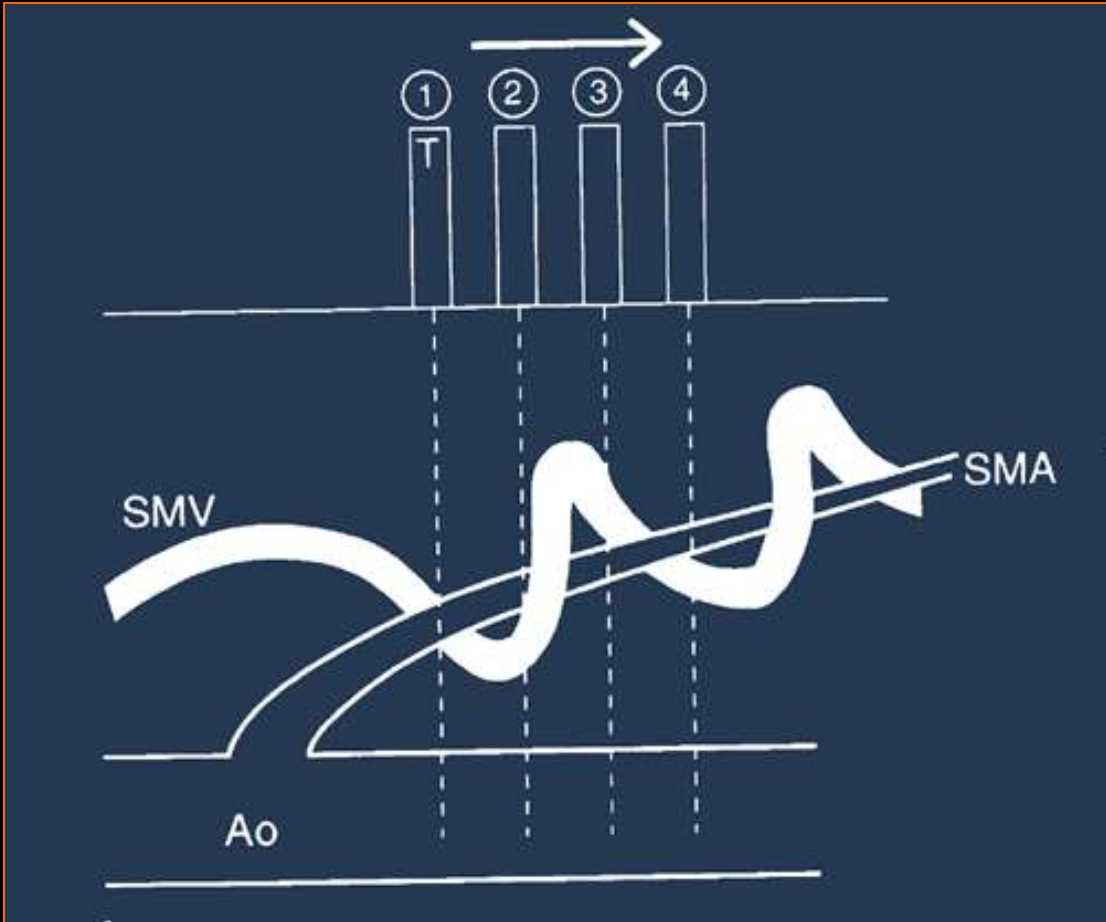




US : Doppler couleur

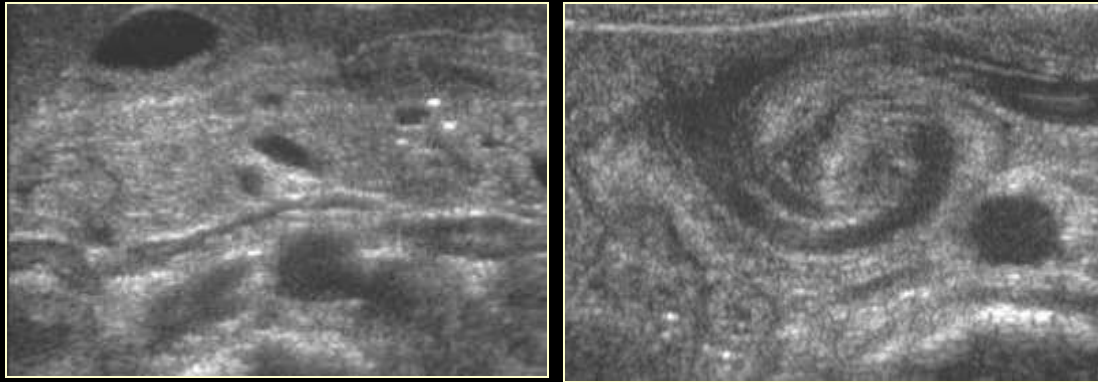


- **Rotation VMS autour de l'AMS**
- **Turgescence par stase veineuse de la VMS**
- **Spire de torsion horaire ou antihoraire**
- **Evaluation de la souffrance vasculaire**

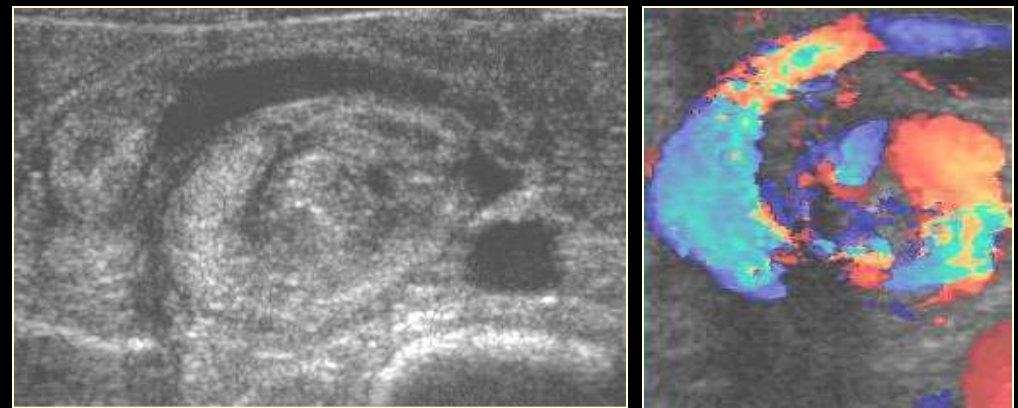


Occlusion par strangulation : *volvulus*

- **Malrotation : malposition des vaisseaux mésentériques avec spire de torsion**

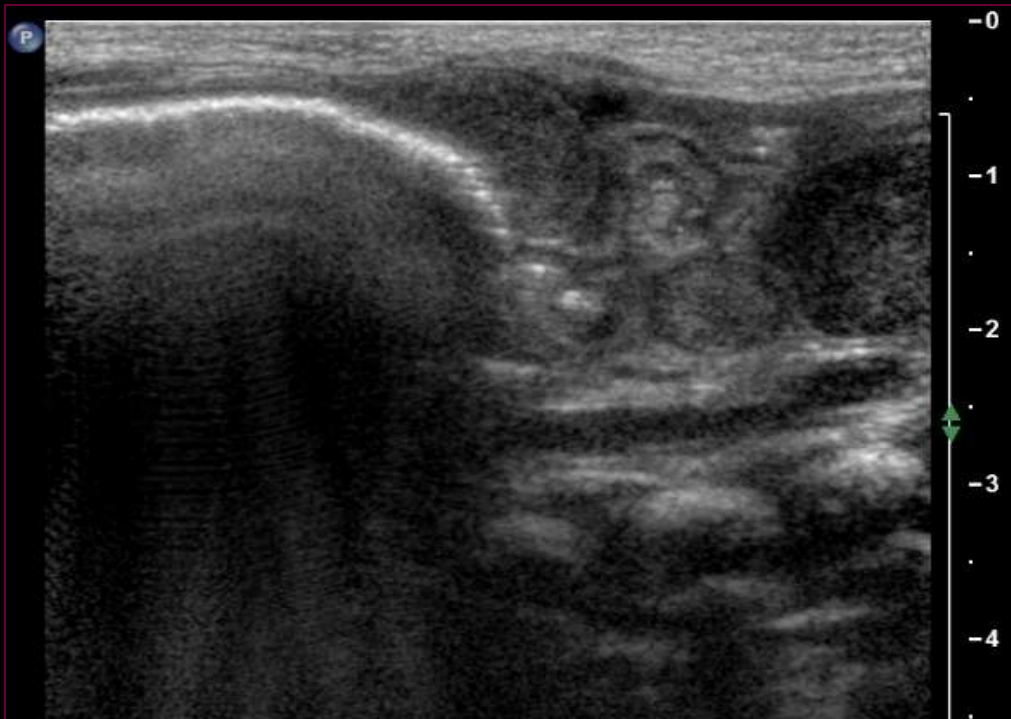


**Veine à gauche de
l'artère**



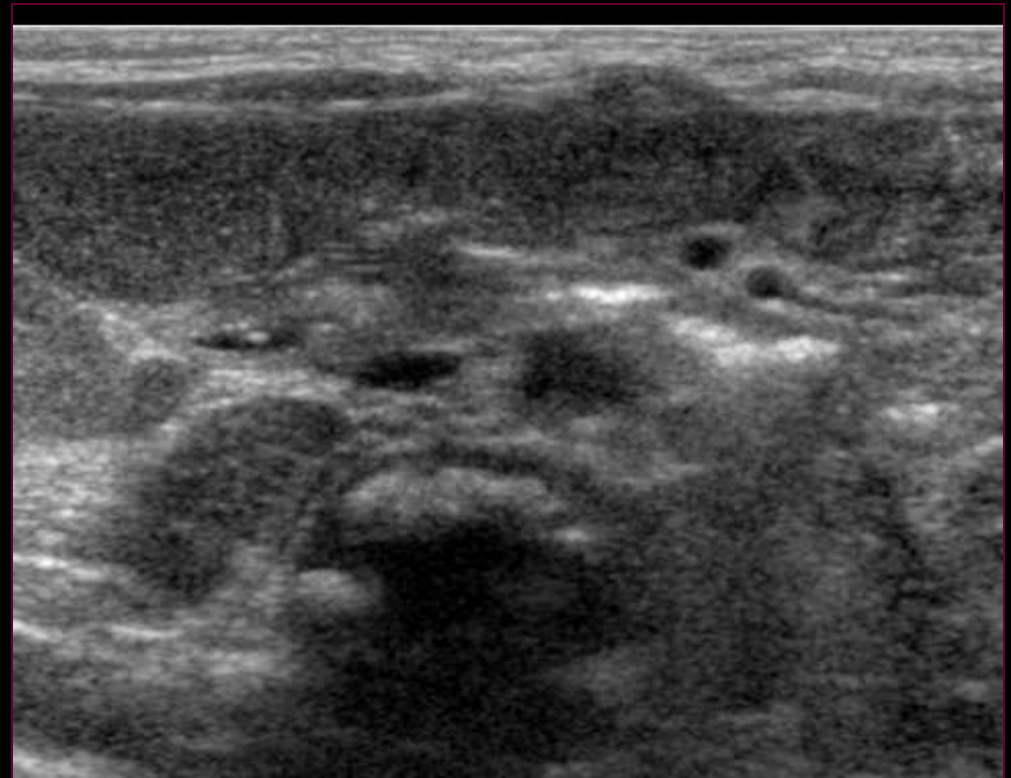
Enroulement de la veine autour de l'artère

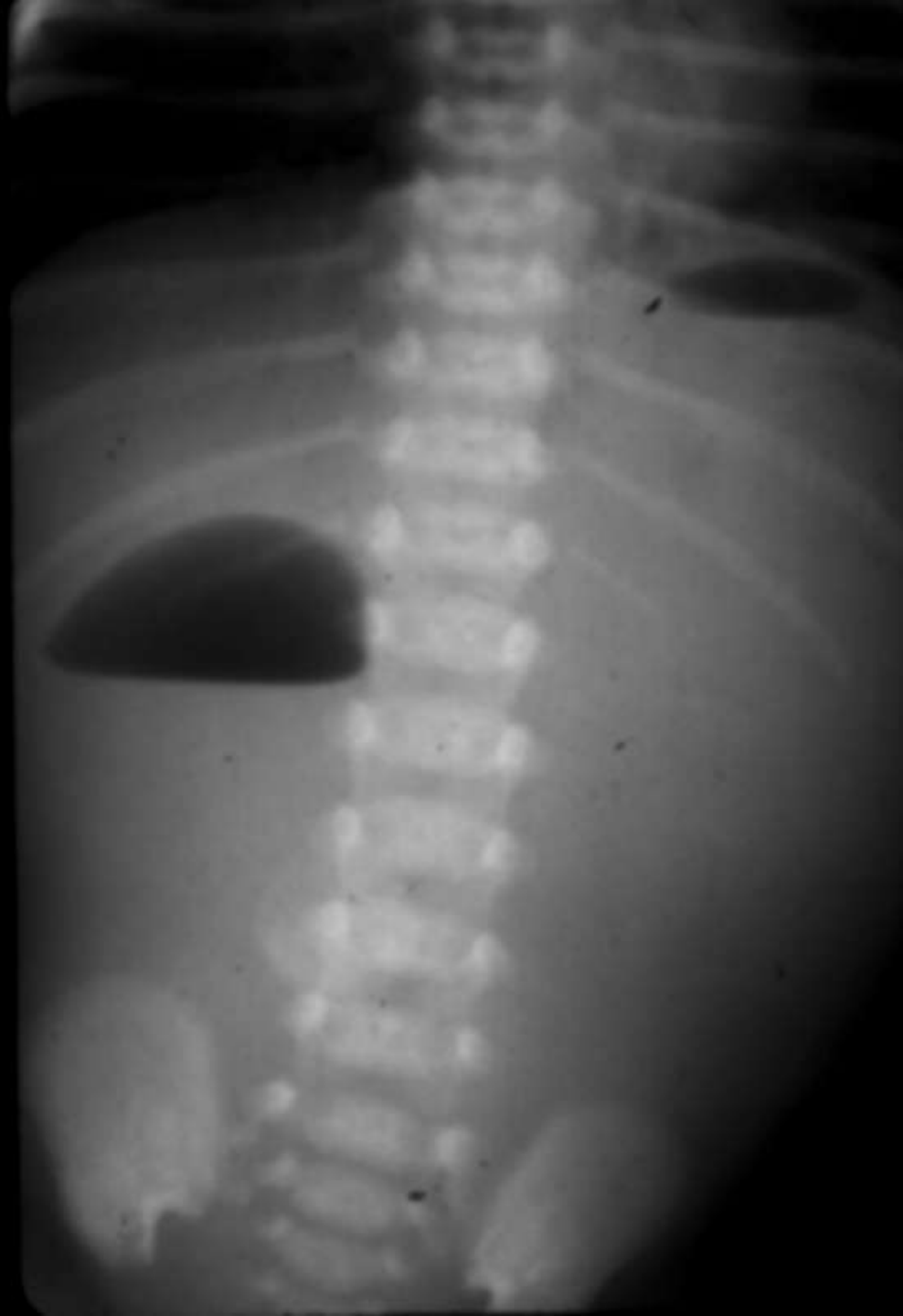
Echo à H2



D1 dilaté

Air dans D3-D4









volvulus

**MESENTERE COMMUN - ARRET
DE LA ROTATION A 180 DEGRES**

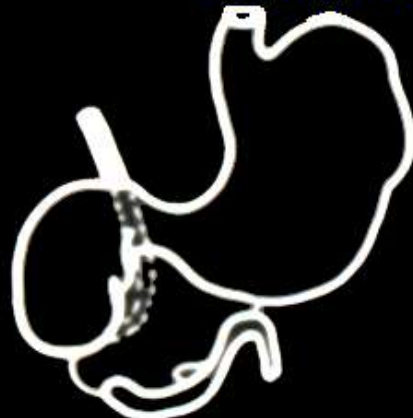


VOLVULUS DU GRELE



Traitement

LES ATRESIES DUODENALES



ATRESIE SOUSVATERIENNE AVEC
ASPECT DE PANCREAS ANNULAIRE



IMAGE EN "DOUBLE BULLE" - VENTRE OPAQUE

VARIETES



ATRESIE AVEC
MANQUE DUODENALE



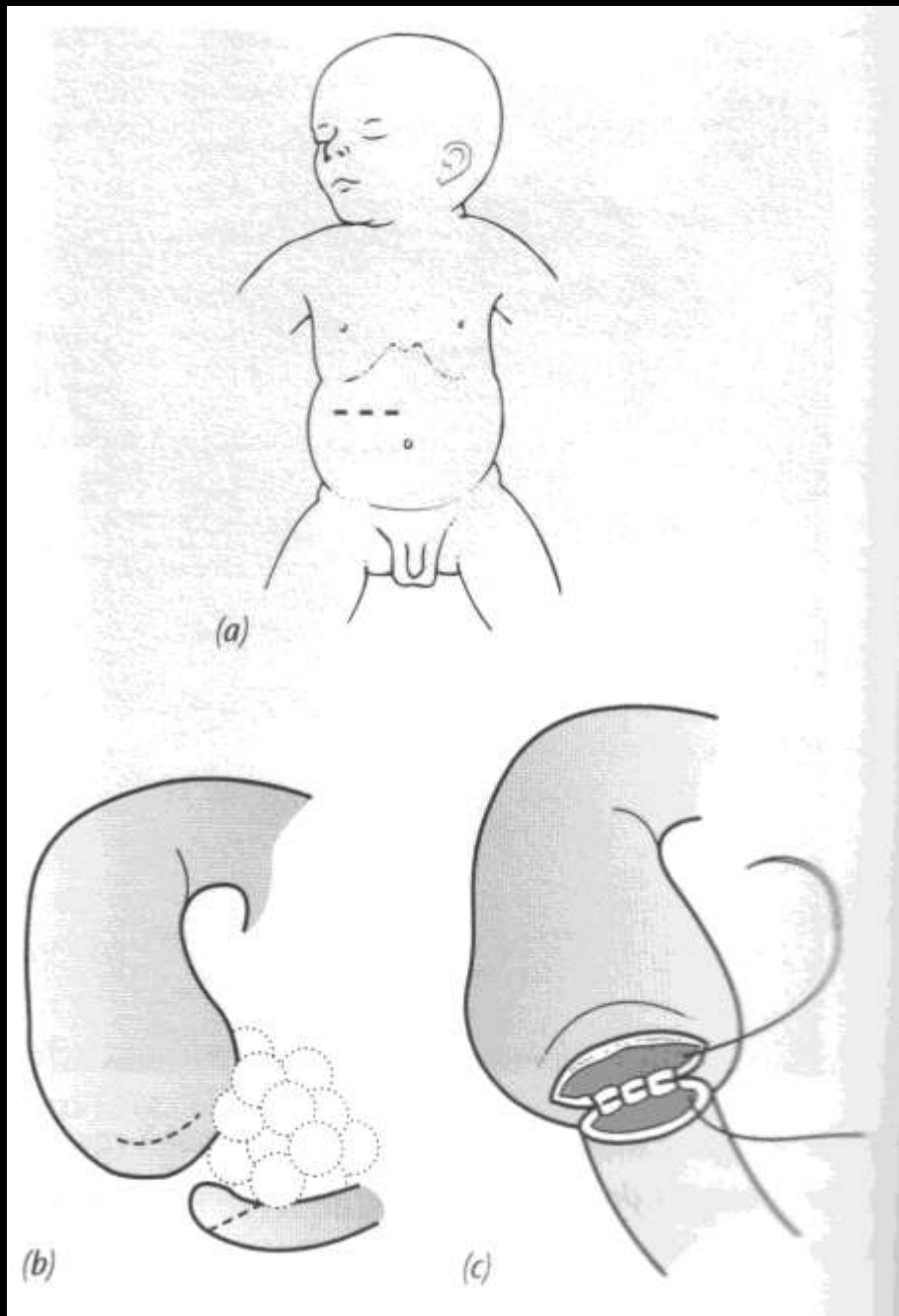
ATRESIE CORDONALE

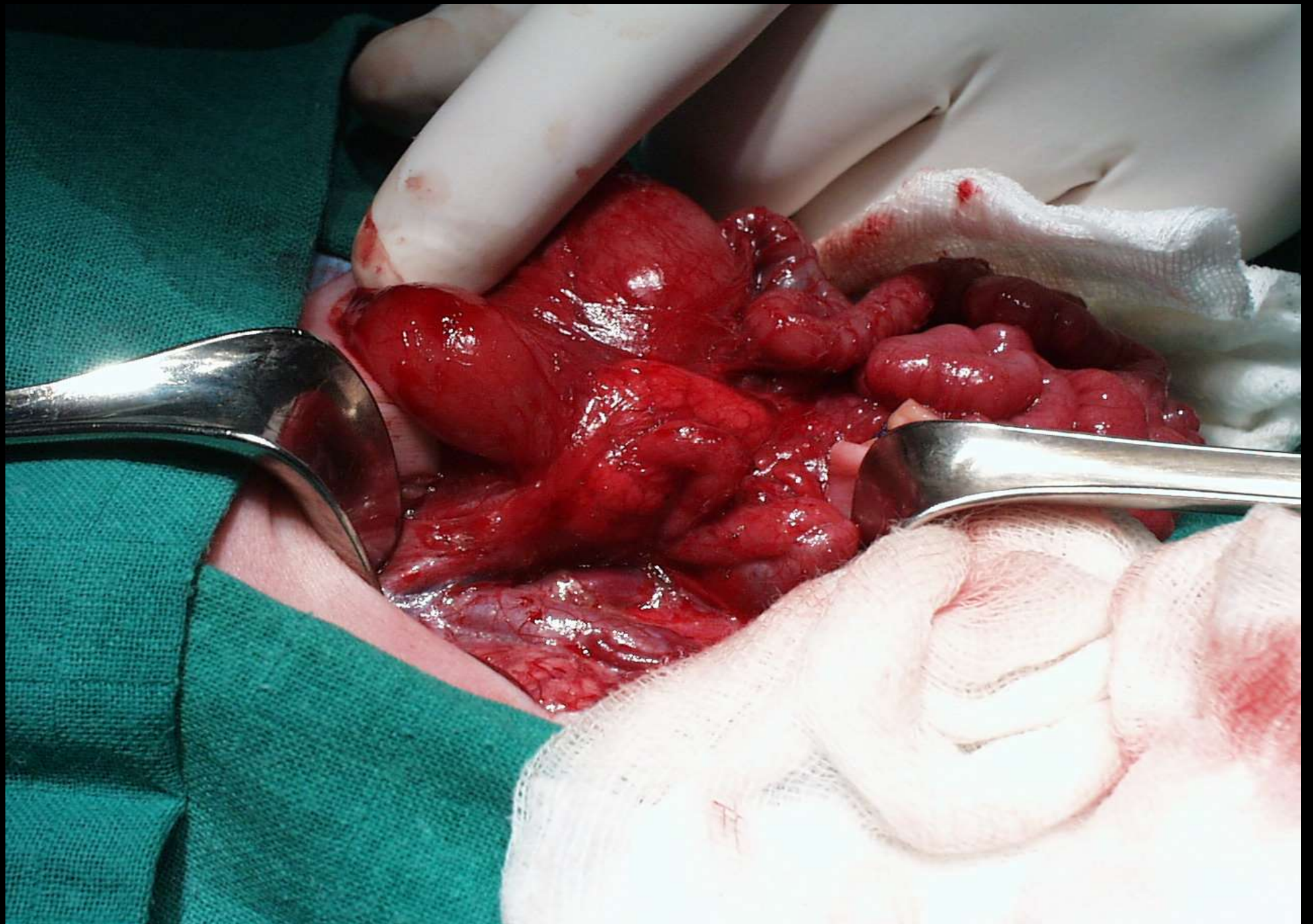


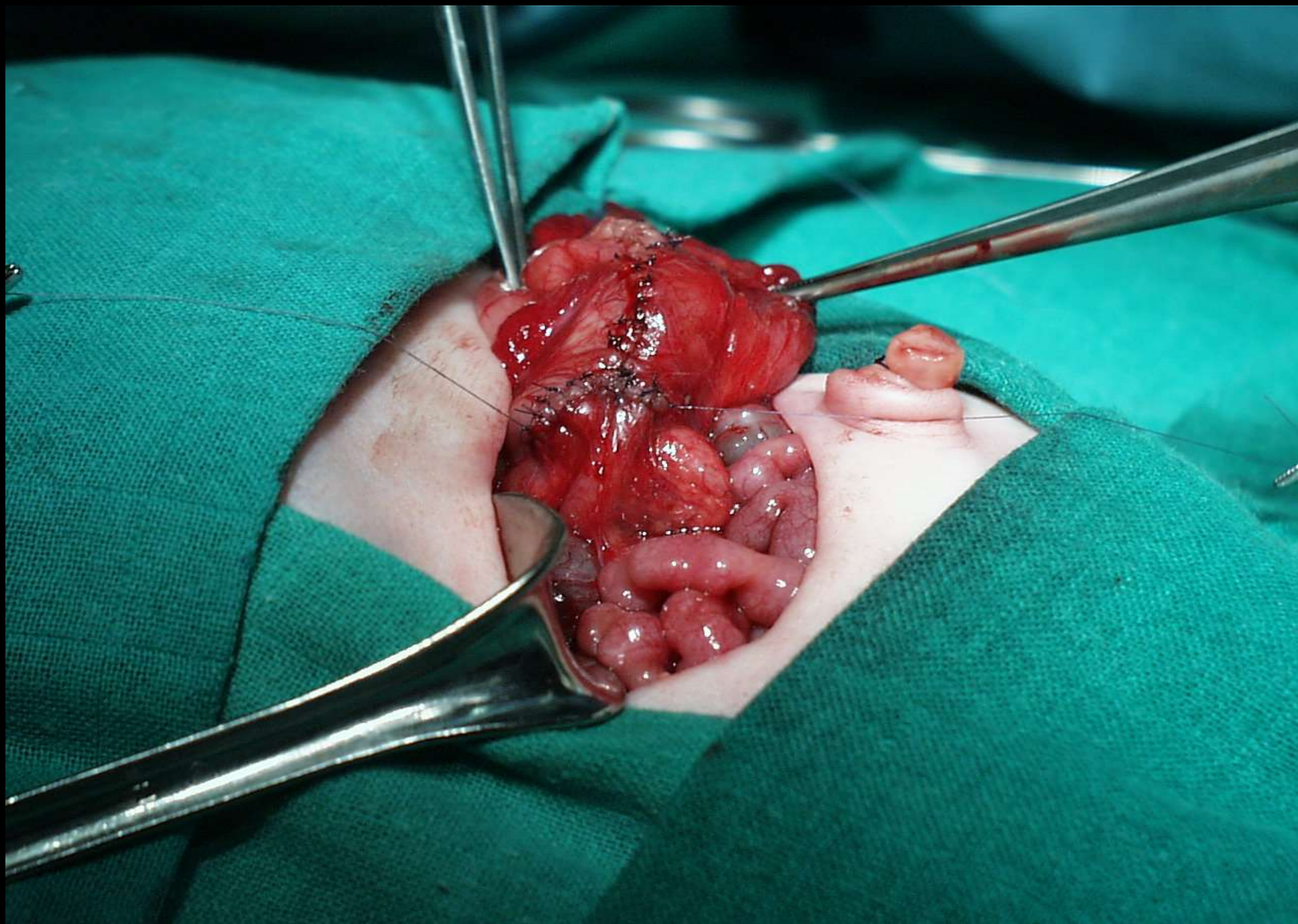
DIAPHRAGME COMPLET



DIAPHRAGME PERFORE





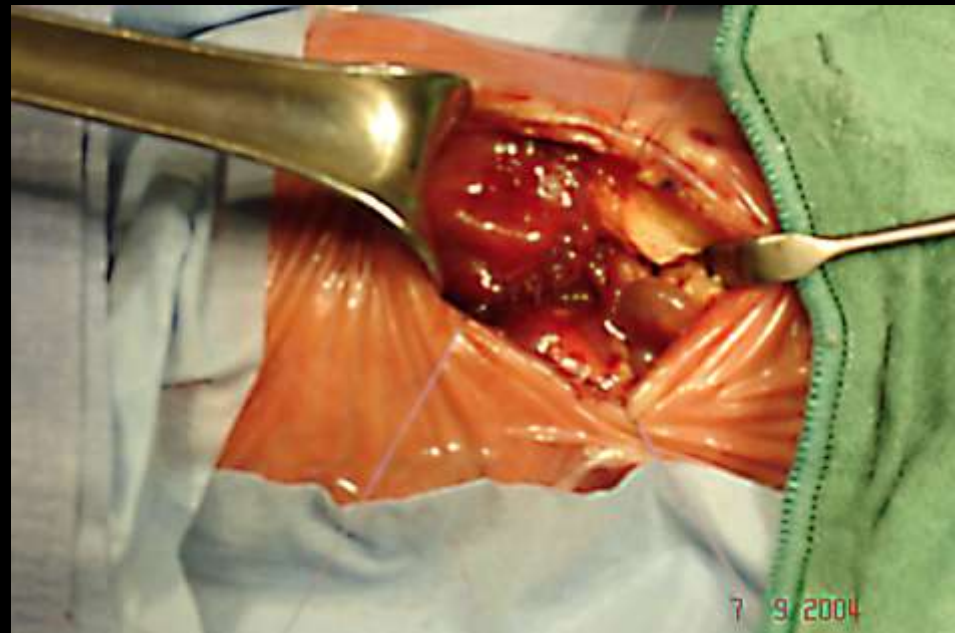
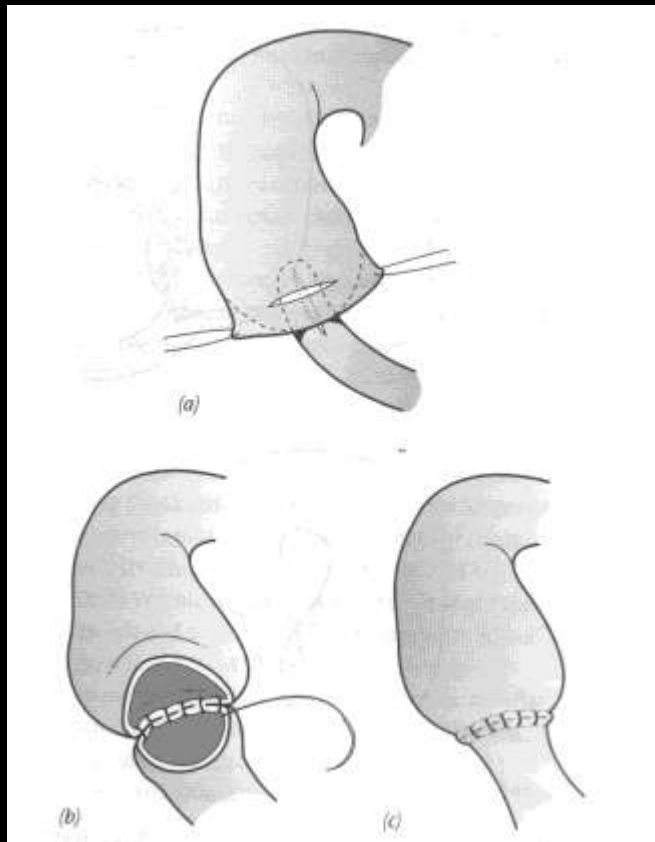
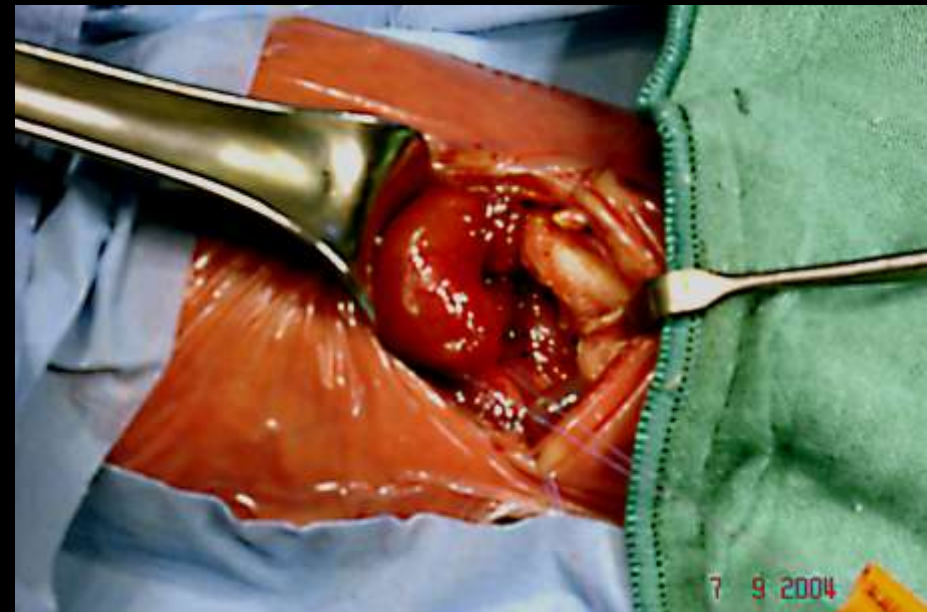




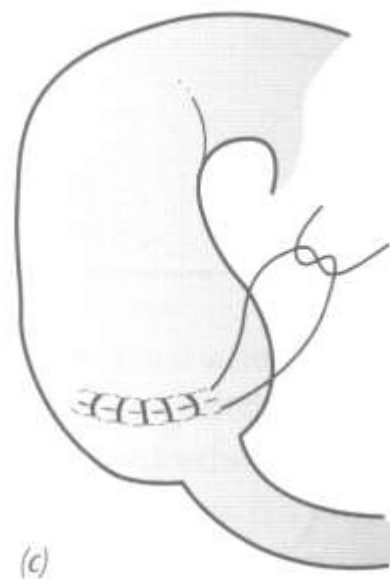
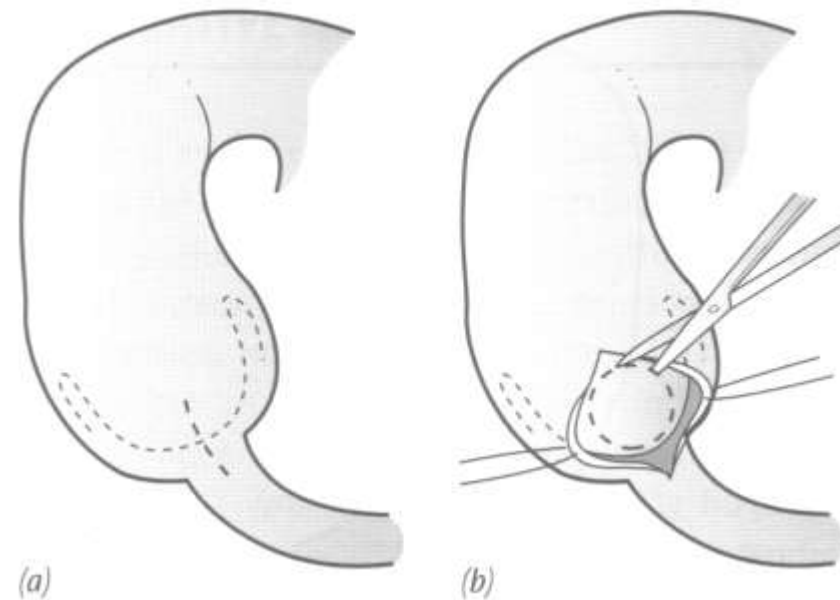
II



Atrésie duodénale prématuré

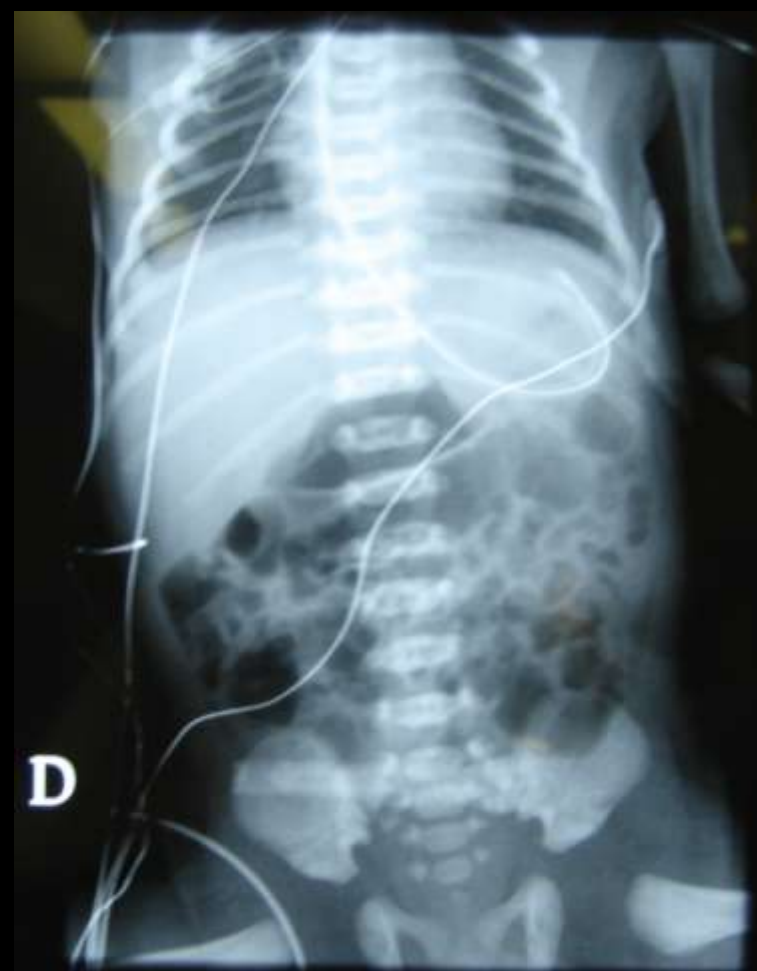


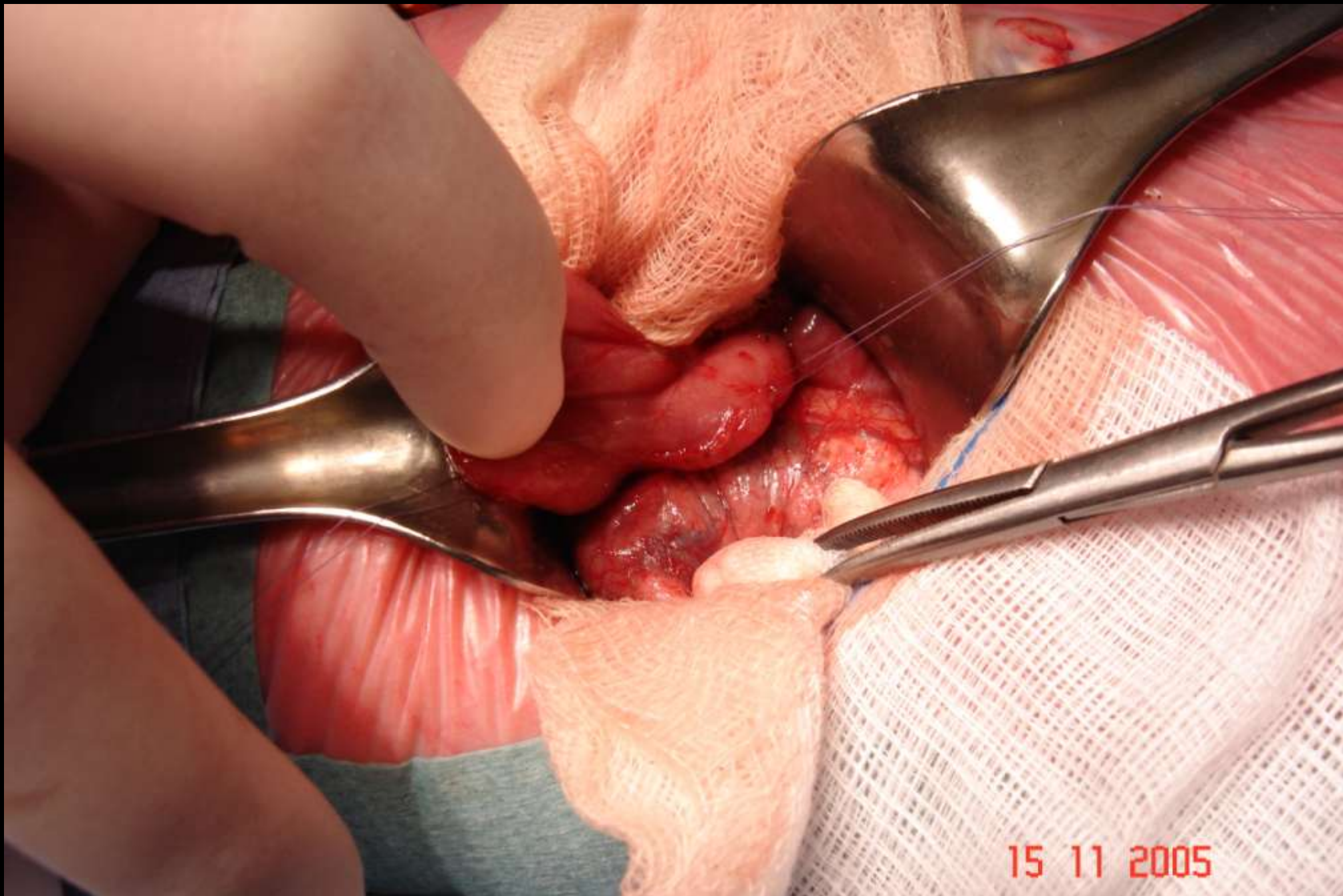
Diaphragme duodénale



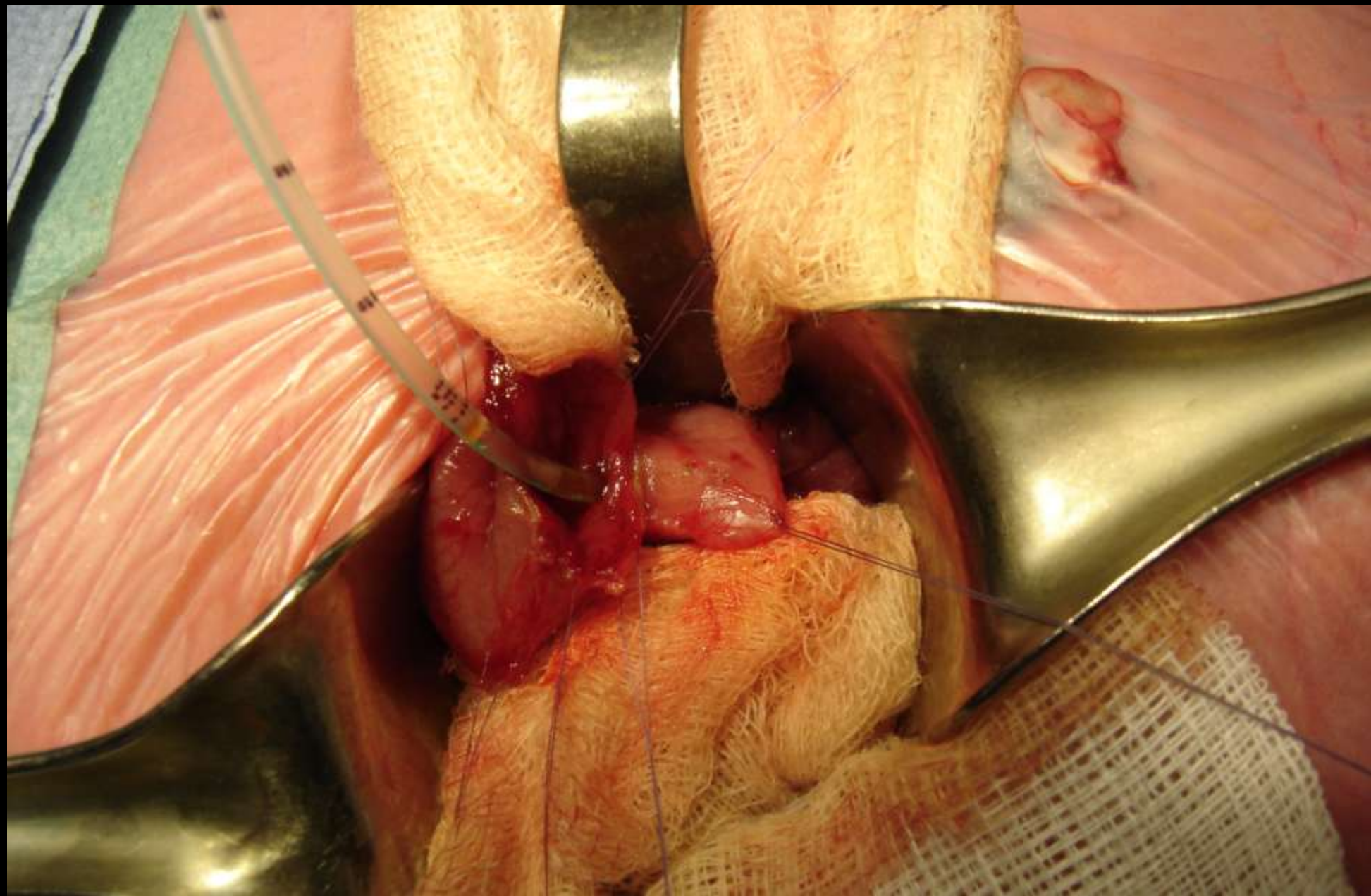
IRM
anténatale

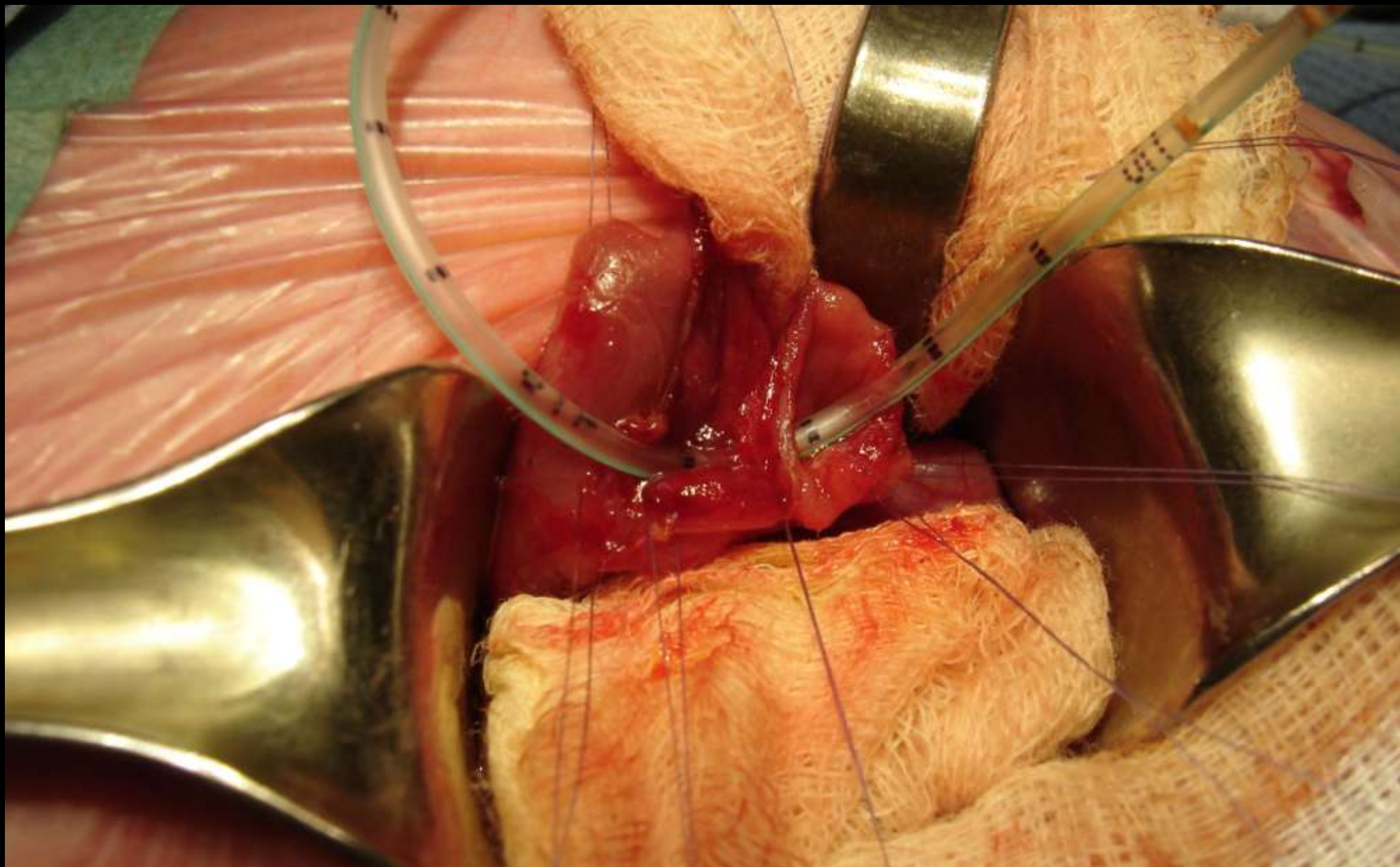


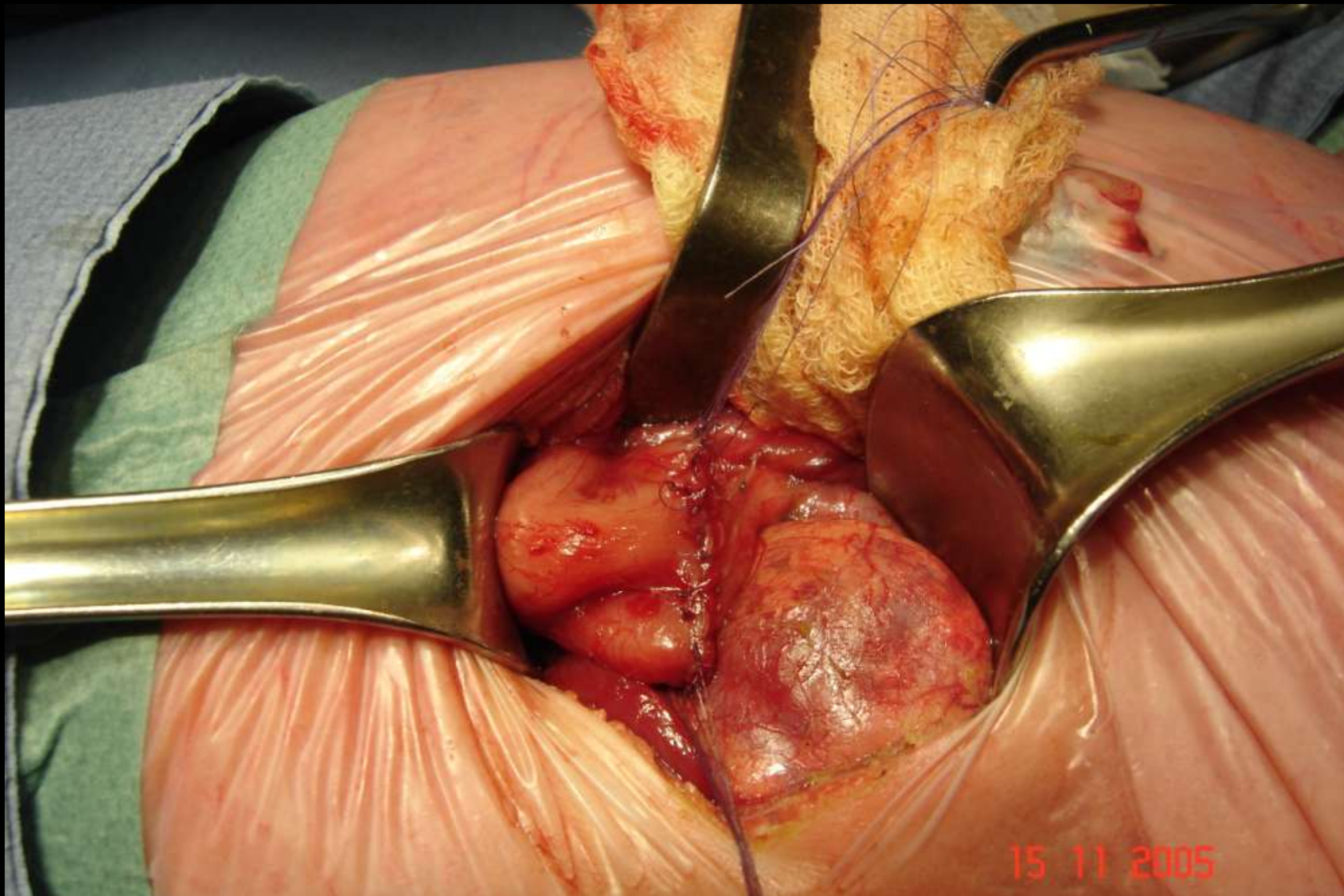




15 11 2005







15 11 2005



**MESENTERE COMMUN - ARRET
DE LA ROTATION A 180 DEGRES**

Anomalie de rotation



Compléter le mésentère commun

Verticaliser Duodénum

Écartement les racines de anse
intestinale primitive

Histoire clinique

- Vomissement bilieux J2
- Pas de dépistage prénatal connu
- Transfert en réa pédiatrique



RP

2D

70%

C 55

P Bas

Rés

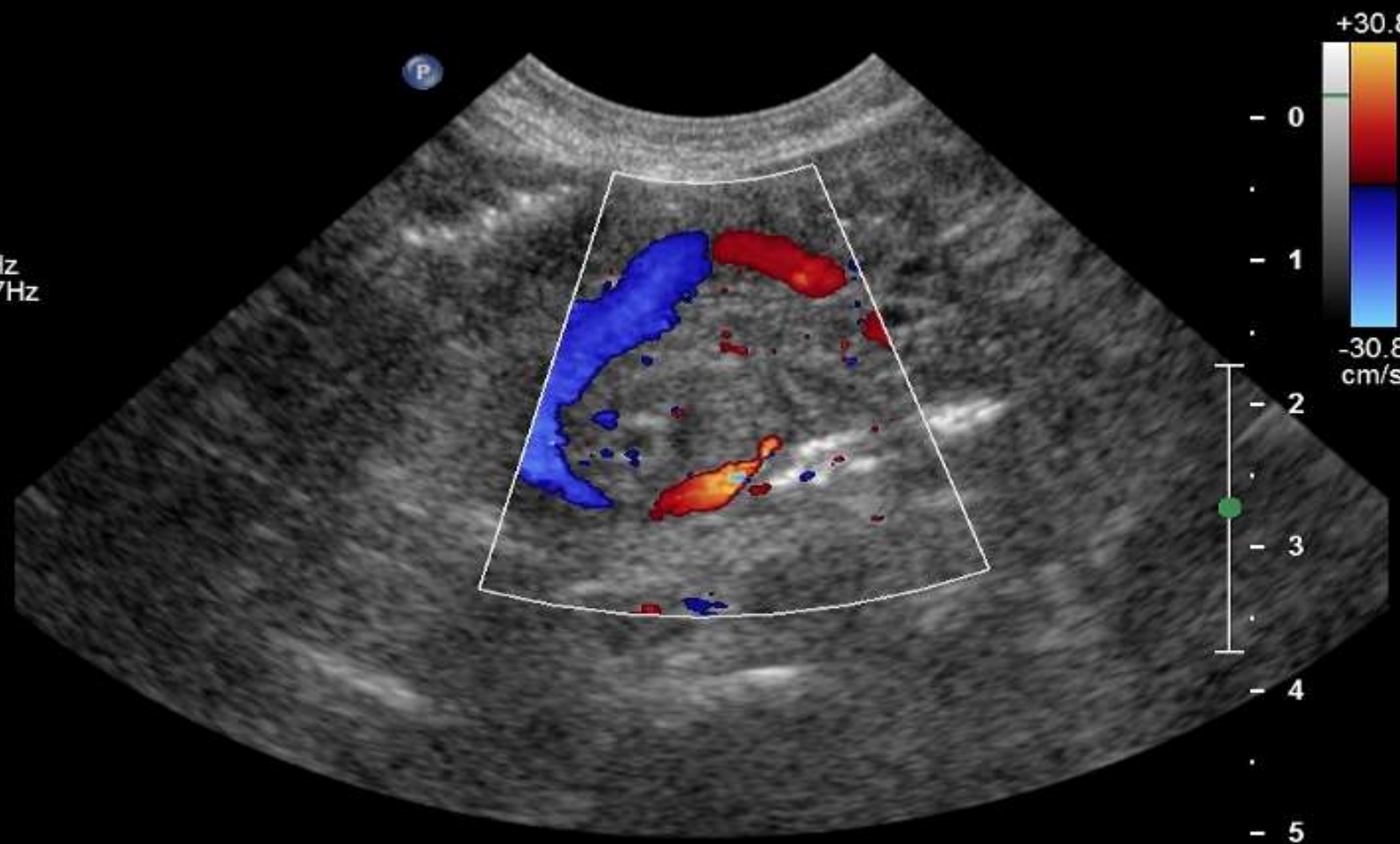
Coul

86%

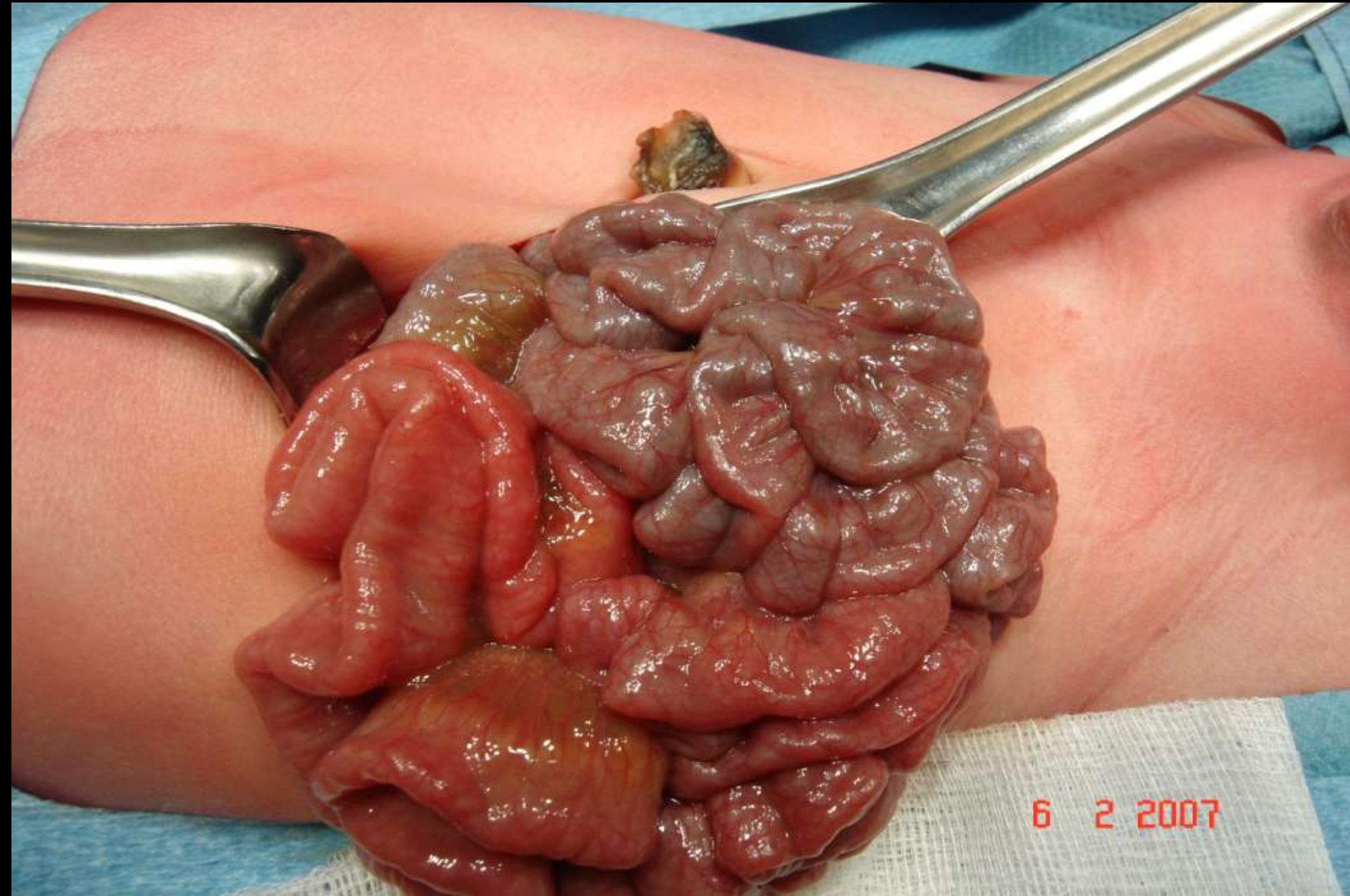
4400Hz

FP 197Hz

Moy

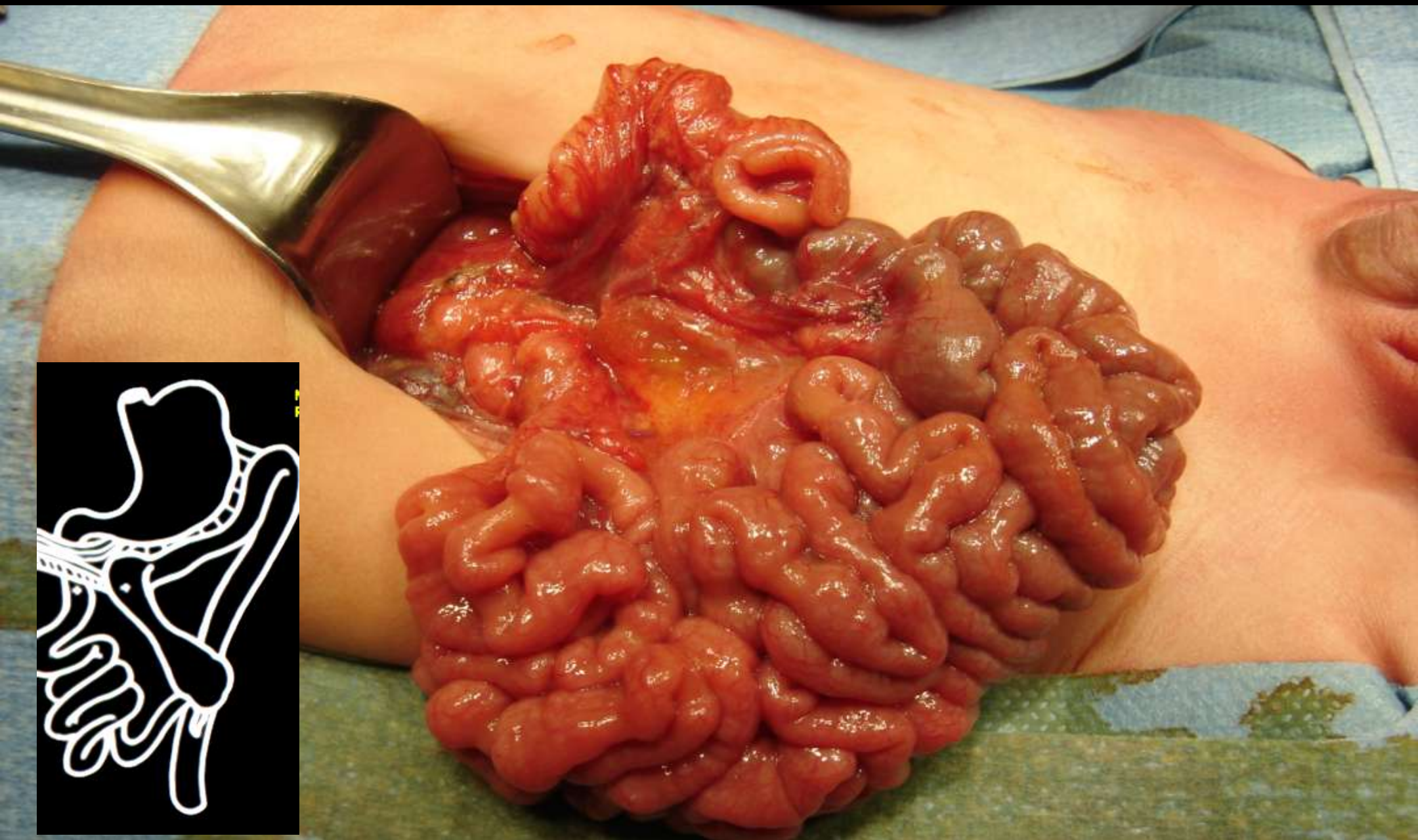




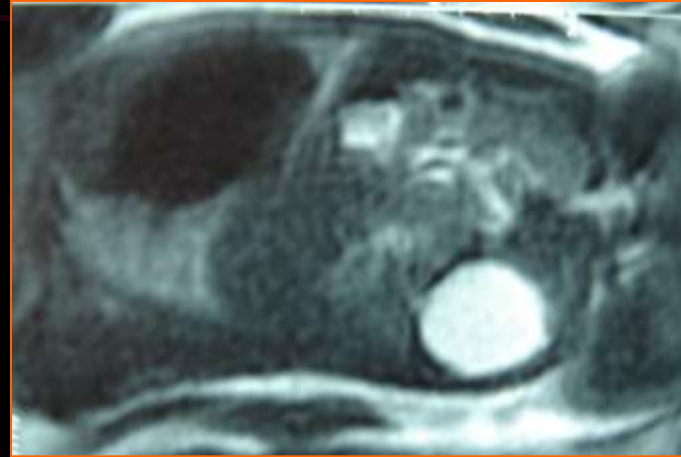


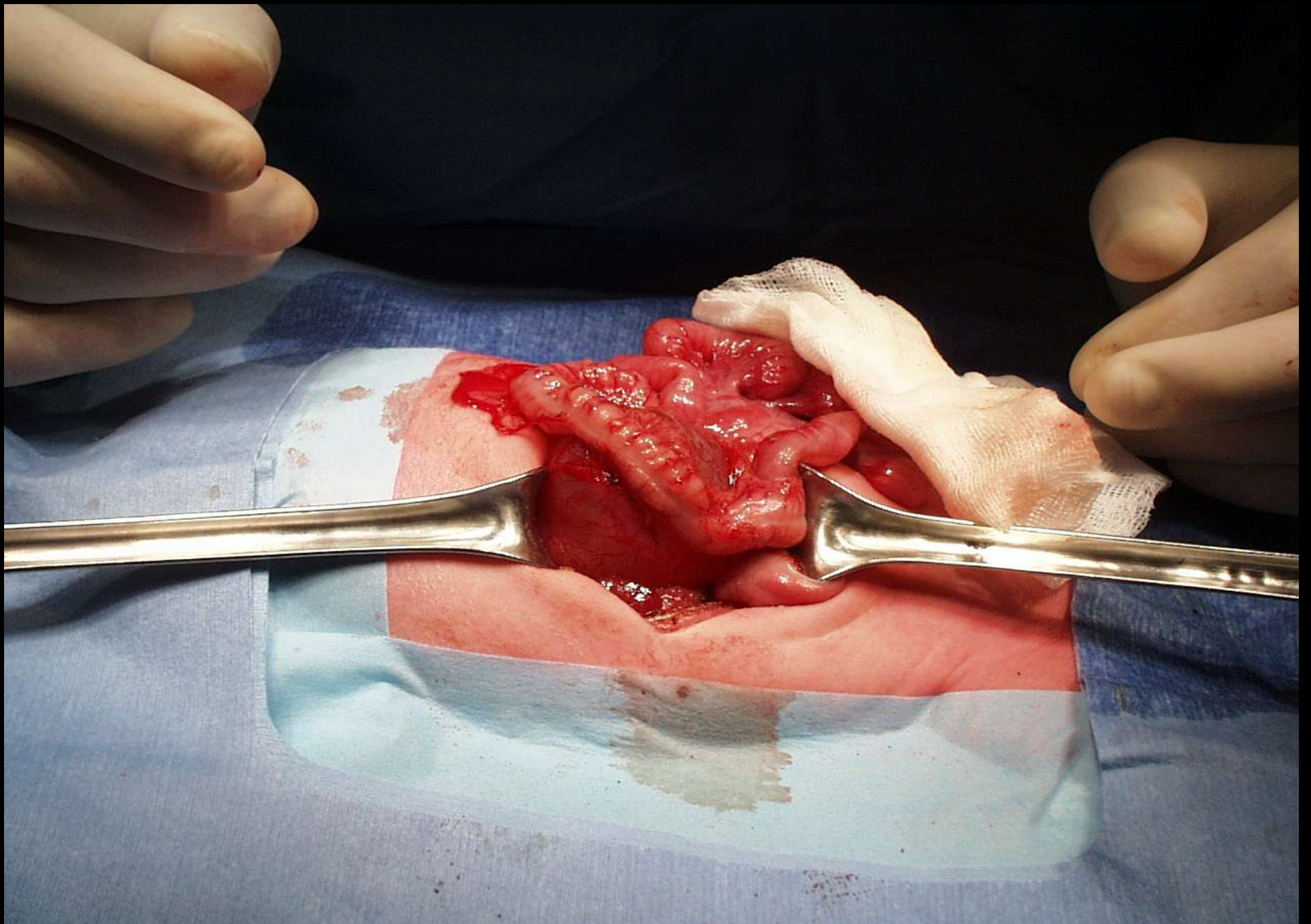
6 2 2007

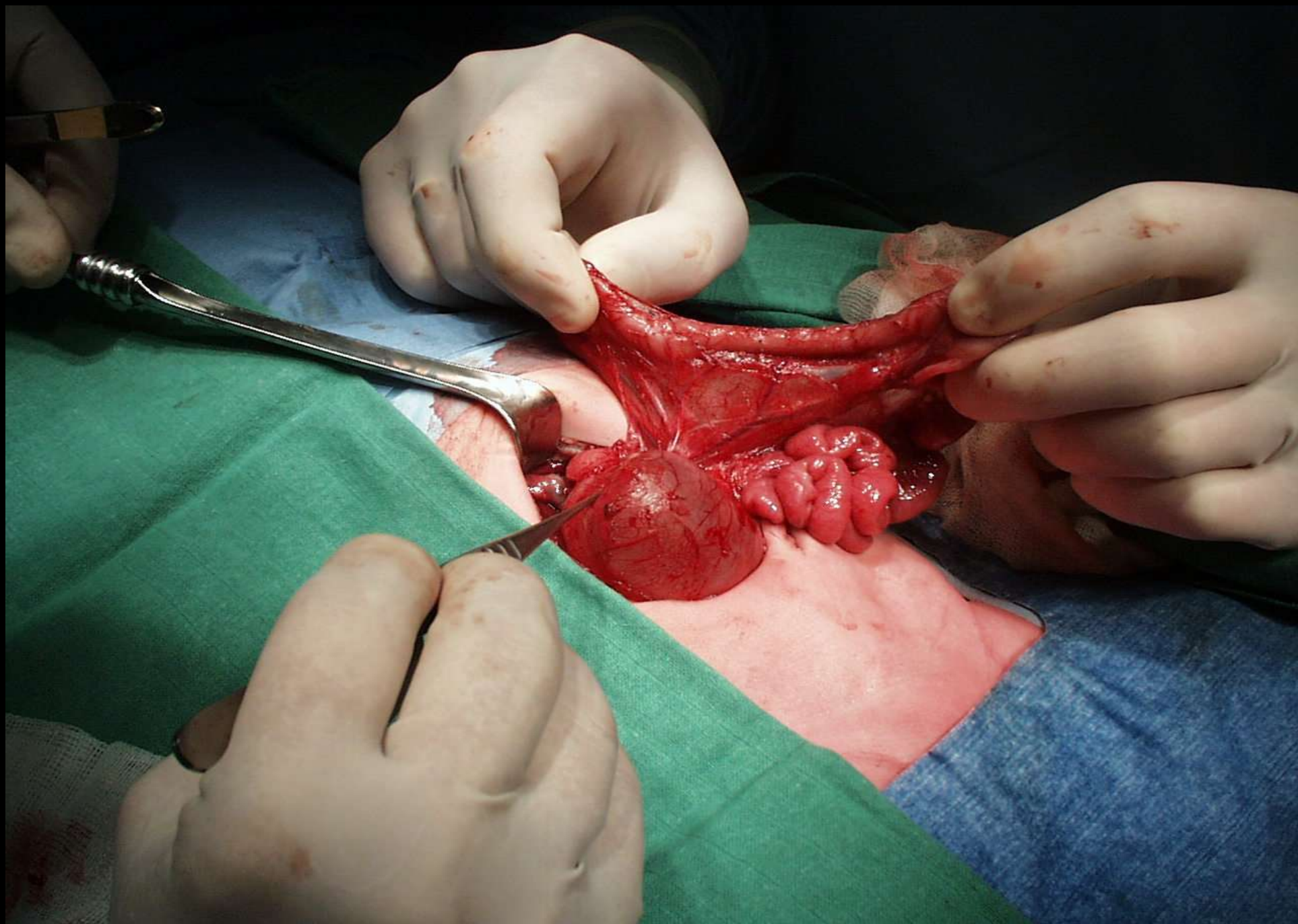




Duplication duodénale



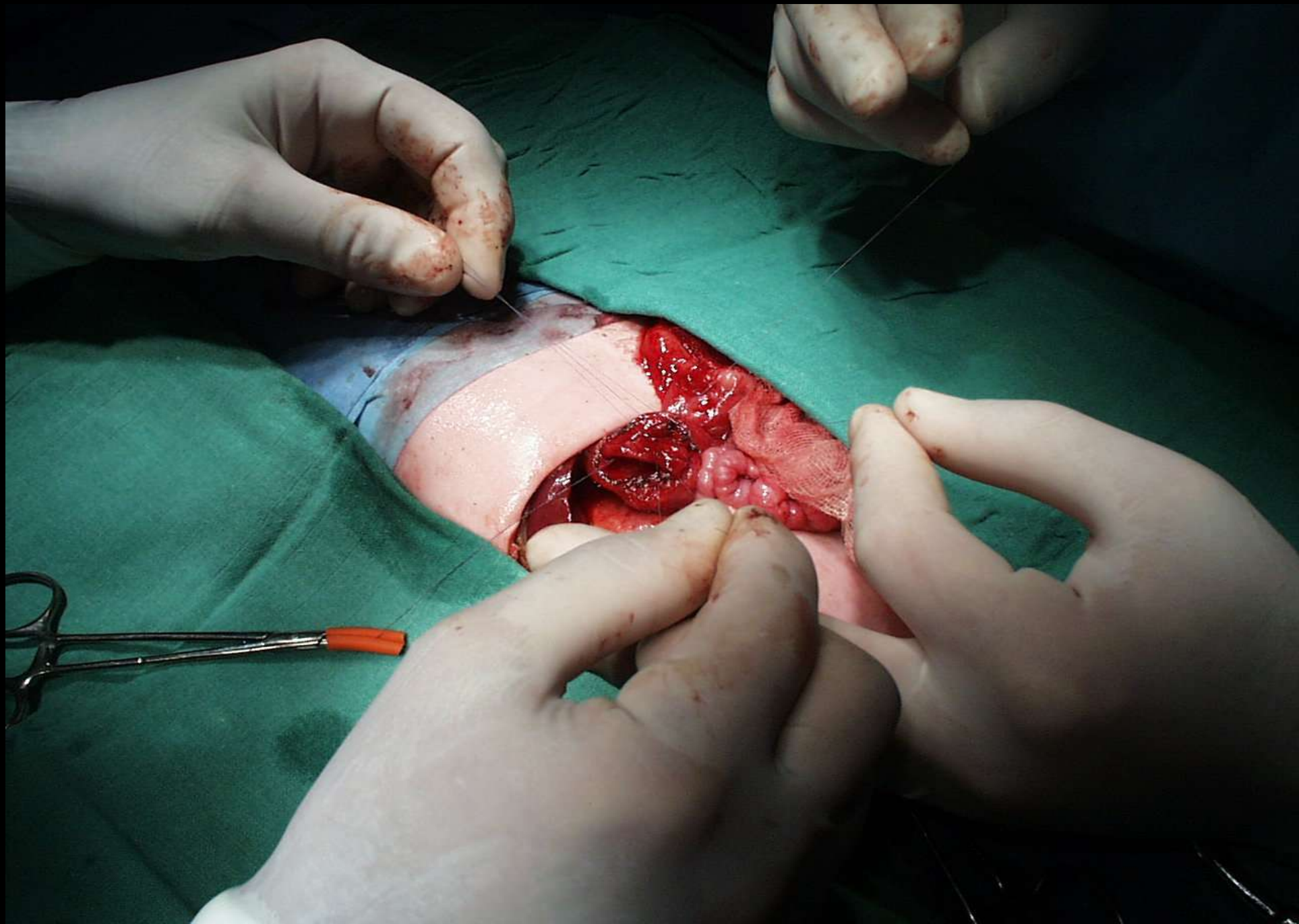




Duplications duodénales

- Résection +/- complète = danger convergence biliopancréatique





Résultats, sténose intrinsèque

- Taux de survie globale 95%
- Complications:
 - sténose anastomotique
 - défaillance cardiaque
 - adynamie intestinale
 - pneumopathie
- Occlusion intestinale dans 9%
- 4% de duodénoplastie si méga duodénum et adynamie
- 5% de RGO nécessitant un geste chirurgical
- Long terme: atonie

Résultats, sténose extrinsèque

- Adynamie intestinale
- Malabsorption
- Syndrome microcolon-mégavessie

Conclusion

- Malformations duodénales:
 - Pathologie rare
 - Dépistage prénatal => adulte
 - Danger potentiel = volvulus
- Démarche diagnostique :
 - Examen clinique
 - Explorations radiologiques et échographiques
- Chirurgie : expérience chirurgie pédiatrique