

UNIVERSITÉ ASSANE SECK DE ZIGUINCHOR

UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE DES SCIENCES DE LA SANTÉ



ANNÉE : 2024

N° 127

ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES DIAGNOSTIQUES ET PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE L'APPAREIL DIGESTIF DANS LA RÉGION DE ZIGUINCHOR : À PROPOS DE 50 CAS

THÈSE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE
(DIPLÔME D'ÉTAT)

Présentée et soutenue publiquement

Le 16 Août 2024

PAR

Sénéba Aïcha GAYE

Née le 1^{er} octobre 1997 à Dakar (SÉNÉGAL)

MEMBRES DU JURY

Président :	M. Gabriel	NGOM	Professeur Titulaire
Membres :	M. Lamine	THIAM	Professeur Assimilé
	M. Cheikh	DIOUF	Professeur Assimilé
Directeur de Thèse :	M. Cheikh	DIOUF	Professeur Assimilé
Co-directeur de Thèse :	M. Cheikh Tidiane	MBAYE	Praticien Hospitalier

RÉPUBLIQUE DU SÉNÉGAL
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR,
DE LA RECHERCHE ET DE L'INNOVATION



UNIVERSITÉ ASSANE SECK DE ZIGUINCHOR (UASZ)
UNITÉ DE FORMATION ET DE RECHERCHE
DES SCIENCES DE LA SANTE (UFR-2S)



DIRECTION ET ADMINISTRATION

Directeur	Mme. Evelyne Siga	DIOM
Vice-Directeur	M. Cheikh	DIOUF
Chef département de Biologie et Explorations fonctionnelles	M. Chérif M.	AIDARA
Chef du département de Chirurgie et Spécialités chirurgicales	M. Omar	SOW
Chef du département de Médecine et Spécialités médicales	M. Yaya	KANE
Chef du département des paramédicaux	M. Denis	BARBOZA
Cheffe des Services Administratifs	Mme Aïo Marie Anne Béty	MANGA

**I. LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT UFR SCIENCES DE LA
SANTÉ - UNIVERSITÉ ASSANE SECK DE ZIGUINCHOR**

ANNÉES UNIVERSITAIRES 2012-2022

PROFESSEURS TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
M. Alassane	DIATTA	Biochimie
M. Ansoumana	DIATTA	Pneumologie
Mme Evelyne Siga	DIOME	ORL
M. Boubacar	FALL	Urologie
M. Noël Magloire	MANGA	Maladies Infectieuses
M. Issa	WONE	Santé Publique
◆M. Serigne Modou	Kane GUEYE	Gynécologie-Obstétrique
† M. Fallou	CISSE	Physiologie
†M. Assane	NDIAYE	Anatomie

PROFESSEURS ASSIMILES

M. Chérif Mohamadou	AIDARA	Imagerie Médicale
◆ M. Denis	BARBOZA	Anesthésie-Réanimation
M. Yaya	KANE	Néphrologie
M. Simon Joël	MANGA	Cardiologie
M. Lamine	THIAM	Pédiatrie
M. Cheikh	DIOUF	Chirurgie Pédiatrique

MAÎTRES DE CONFÉRENCES TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
M. Kalilou	DIALLO	Maladies infectieuses
M. Abdoulaye	DIOP	Neurochirurgie
M. Habibou	SARR	Bactériologie virologie
M. Fabrice	SENGHOR	Anatomie pathologique
♦ M. Oumar	SOW	Chirurgie générale
Mme Mame Aïssé	THIOUBOU	Hépto-Gastro-entérologie
M. Abdoulaye	DIOP	Parasitologie-Mycologie
M. Adama	KOUNDOUL	Psychiatrie

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSIMILES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
Mme Mame Ngoné	COLY	Hématologie Biologique
M. Ange Lucien	DIATTA	Histologie Embryologie Cytogénétique
M. Alioune Badara	DIOUF	Orthopédie-traumatologie
M. Ibrahima	DIOUF	Physiologie
M. Niokhor Ndane	DIOUF	Biochimie

† In Memoriam

(1) UCAD : Université Cheikh Anta Diop Dakar

(2) UASZ : Université Assane SECK Ziguinchor

(3) UGB : Université Gaston Berger Saint-Louis

(4) BENIN

(5) MALI

(6) UADB : Université Amadou Diop Bambey

(7) EISMV

(8) UT : Université de Thiès

♦ Associé

**II. LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT VACATAIRE UNIVERSITAIRE
ANNÉES UNIVERSITAIRES 2012-2022**

PROFESSEURS TITULAIRES		
PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
¹ M. Abdoulaye	BA	Physiologie
¹ M. Codé	BA	Neurochirurgie
¹ M. Serigne Abdou	BA	Cardiologie
¹ M. Serigne Moussa	BADIANE	Biophysique
⁽⁷⁾ M. Serge	BAKOU	Biologie cellulaire
² M. Chérif	BALDE	Chimie
† ¹ M. Fallou	CISSE	Physiologie
¹ M. Moussa Fafa	CISSE	Bactériologie-Virologie
¹ M. Saïdou	DIALLO	Rhumatologie
² M. Alassane	DIEDHIOU	Mathématiques
¹ M. Tandakha Ndiaye	DIEYE	Immunologie
¹ M. Saliou	DIOP	Hématologie
¹ M. Seydou Nourou	DIOP	Médecine interne
³ Mme Sylvie Audrey	DIOP	Maladies Infectieuses
¹ M. Boucar	DIOUF	Néphrologie
² M. Kobor	DIOUMA	Physique
¹ M. Mamadou	FALL	Toxicologie
¹ M. Babacar	FAYE	Parasitologie-Mycologie
¹ M. Papa Lamine	FAYE	Psychiatrie
² M. Abdoulaye	GASSAMA	Chimie
³ M. Adama	KANE	Cardiologie
¹ M. Assane	KANE	Dermatologie-Vénérologie
¹ M. Modou Oumy	KANE	Physiologie
³ M. Ibrahima	KONATE	Chirurgie générale
⁴ M. Anatole	LALEYE	Histo-Embryologie et Biologie cellulaire
¹ M. Abdoulaye	LEYE	Endocrinologie
¹ M. Mamadou	MBODJ	Biophysique
¹ M. Abdoulaye	NDIAYE	Anatomie
¹ M. Fatou Samba	DIOGO NDIAYE	Hématologie clinique
¹ M. Mady	NDIAYE	Biologie cellulaire
¹ M. Mor	NDIAYE	Médecine du Travail
¹ M. Moustapha	NDIAYE	Neurologie Médicale

¹ M. Souhaïbou	NDONGO	Rhumatologie
¹ Mme Maïmouna	NDOUR	Médecine Interne
¹ M. Oumar	NDOYE	Biophysique
¹ M. Abdoulaye	POUYE	Médecine interne
¹ M. André Daniel	SANE	Orthopédie-Traumatologie
¹ Mme Anna	SARR	Médecine interne
¹ M. Moussa	SEYDI	Maladies infectieuses
¹ M. Guata Yoro	SY	Pharmacologie
¹ M. Roger Clément Kouly	TINE	Parasitologie-Mycologie
⁵ M. Amadou	TOURE	Histo-Embryologie

PROFESSEURS ASSIMILES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
⁷ M. Serge	BAKOU	Biologie cellulaire
¹ Mme Marie Louis	BASSENE	Hépto-Gastro-Entérologie
¹ M. Mamadou	COUME	Gériatrie-Gérontologie
¹ M. William	DIATTA	Botanique
¹ M. Chérif Mouhamed M.	DIAL	Anatomie pathologique
¹ M. Rokhaya NDIAYE	DIALLO	Génétique
¹ Mme Marie Joseph	DIEME	Anatomie pathologique
¹ M. Pape Adama	DIENG	Chirurgie cardio-vasculaire
¹ M. Papa Saloum	DIOP	Chirurgie Générale
⁸ Mme Pauline	DIOUSSE	Dermatologie-Vénérologie
¹ M. Amadou Lamine	FALL	Pédiatrie
¹ Mme Seynabou	FALL	Hématologie clinique
¹ M. Abdou Magib	GAYE	Anatomie pathologique
³ M. Philippe	MANYACKA	Anatomie
⁸ Mme Arame	MBENGUE	Physiologie
¹ M. Mady	NDIAYE	Biologie cellulaire
¹ M. Mohamed	SOUMAH	Médecine Légale
¹ M. Ibou	THIAM	Anatomie pathologique

MAÎTRES DE CONFÉRENCES TITULAIRES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
¹ M. Serigne Moussa	BADIANE	Biophysique
² M. Magatte	CAMARA	Chimie
² Mme Mame Kouna DIAW	DABO	Anglais
¹ M. Mouhamed	DAFFE	Ortho-Traumatologie

² M. Abel	DIATTA	Informatique
¹ Mme Armandine E. R.	DIATTA	Médecine du Travail
¹ M. Demba	DIEDHIOU	Maladies infectieuses
¹ M. Amadou	DIOP	Bactériologie-Virologie
² M. Babacar	DIOP	Anglais
¹ M. Jean Pascal Demba	DIOP	Génétique
¹ M. Lamine	DIOP	Bactériologie-Virologie
¹ M. Doudou	DIOUF	Oncologie
¹ Mme Absa LAM	FAYE	Toxicologie
¹ M. Atoumane	FAYE	Médecine Interne
² Mme Fatoumata	HANNE	Socio-Anthropologie médicale
¹ M. Aly Mbara	KA	Ophthalmologie
² M. Clément	MANGA	Mathématiques
² M. Mbaye Diagne	MBAYE	Chimie
⁶ M. Amadou	NDIADE	Histologie-Embryologie
² M. Lat Grand	NDIAYE	Physique
² M. Moustapha	NDIAYE	Informatique
² M. Abdoulaye	NDIOUCK	Epistémologie médicale
¹ Mme Sokhna	SECK	Psychologie
¹ M. Doudou	SOW	Parasitologie-Mycologie
¹ Mme Awa NDIAYE	SY	Pharmacologie
² M. Moustapha	THIAM	Physique
² M. Modou	TINE	Physique
¹ M. Aminata	TOURE	Toxicologie

† In Memoriam

(1) UCAD : Université Cheikh Anta Diop Dakar

(2) UASZ : Université Assane SECK Ziguinchor

(3) UGB : Université Gaston Berger Saint-Louis

(4) BENIN

(5) MALI

(6) UADB : Université Amadou Diop Bambey

(7) EISMV

(8) UT : Université de Thiès

◆ Associé

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSIMILES

PRÉNOM (S)	NOM	SPÉCIALITÉS
¹ Mme Fatimata	BA	Physiologie
¹ M. El H Amadou L	BATHILY	Biophysique
¹ M. Jean pierre	DIAGNE	Ophtalmologie
³ M. Amadou Cambel	DIENG	Management
¹ Mme Awa NDIAYE	SY	Pharmacologie

III. ENSEIGNANTS VACATAIRES

PRENOM (S)	NOM	SPECIALITES
Mme Mame Kouna DIAW	DABO	Anglais
M. Demba	DIAGNE	Secourisme
M. Malick	FAYE	Soins infirmiers
M. Karim	GUARBA	Anatomie
M. Abdoulaye	KEITA	Secourisme
M. Abbé Michel	MENDY	Santé publique
†M. Jacques	SENGHOR	Anatomie

† In Memoriam

(1) UCAD : Université Cheikh Anta Diop Dakar

(2) UASZ : Université Assane SECK Ziguinchor

(3) UGB : Université Gaston Berger Saint-Louis

(4) BENIN

(5) MALI

(6) UADB : Université Amadou Diop Bambey

(7) EISMV

(8) UT : Université de Thiès

◆ Associé

ALKHAMDOULILAH !!!

**LOUANGES À ALLAH, LE SEUL MAÎTRE, LE CRÉATEUR, LE
POURVOYEUR DE SUBSISTANCES, LE PROPRIÉTAIRE QUI
DISPOSE DE TOUT, LE TRÈS SAVANT, LE TRÈS SAGE, LE
CLÉMENT ET LE MISÉRICORDIEUX...**

**À DIEU, LE MISÉRICORDIEUX, QUI, DANS SA GRANDE
BIENVEILLANCE ET AVEC SES GRÂCES INFINIES, M'A PERMIS
DE CONCRÉTISER MON RÊVE D'ENFANCE MALGRÉ LES
OBSTACLES ET QUI NOUS A DONNÉ LA FORCE DE MENER À
BIEN CE PROJET ET DE VIVRE CE JOUR MÉMORABLE.**

**QUE LA PAIX ET LE SALUT SOIENT SUR NOTRE PROPHÈTE
MOHAMMED (PSL) AINSI QUE SUR SA FAMILLE, SES
COMPAGNONS (RADHIA ALLÂHOU 'ANHOUM) ET TOUS CEUX
QUI LE SUIVENT JUSQU'AU JOUR DE LA RÉSURRECTION.**

In memoriam

À mon regretté père, Feu Médoune GAYE, tu m'as légué tout ce qu'il y avait de plus précieux en toi. La gratitude que j'éprouve envers Dieu pour m'avoir accordé un père aussi exemplaire est infinie. Je suis convaincue que de là-haut, tu es fier de la personne que je suis devenue aujourd'hui. Bien que tu sois parti trop tôt et n'aies pas pu être présent pour témoigner de mes succès, je te promets que ce chemin est loin d'être terminé.

À mon oncle regretté, Feu Alexis JOHNSON, jamais je n'aurais envisagé que ce jour nous trouverait sans toi parmi nous. Je te suis reconnaissant pour ta gentillesse à mon égard et tes prières. Tu as été l'un des premiers à croire en mon rêve audacieux de devenir médecin. Que ton âme repose en paix.

À mon ami et camarade de promotion, Feu Cébastien MANGA, cher Cébo, c'est avec le cœur lourd que j'écris ces mots, mais mes souvenirs sont illuminés grâce à toi. Tu étais bien plus qu'un simple camarade : ta bonté, ta serviabilité et ta détermination resteront à jamais gravées dans nos mémoires. Merci pour les moments précieux que nous avons partagés ensemble. Repose en paix, cher ami.

À mon cher ami Feu Alamine NDOYE, aujourd'hui, je me remémore encore tes dernières paroles avant de nous quitter ; tu m'encourageais à croire en moi. Ta disparition me peine encore profondément et j'espère sincèrement que tu es fier de moi aujourd'hui.

DÉDICACES ET REMERCIEMENTS

Nous dédions ce travail,

À ma chère mère, Astou TOURÉ, tu as su incarner à la fois le rôle de mère et de père pour nous. Je ne pourrai jamais suffisamment te remercier d'avoir insufflé en nous des valeurs qui font notre fort aujourd'hui. Tes sacrifices consentis pour notre éducation resteront gravés à jamais. Ce succès te revient entièrement. Que le Tout-Puissant te préserve encore longtemps parmi nous, en bonne santé.

À ma grand-mère Marie Louise BOUSQUET, depuis mes souvenirs les plus anciens, tu as toujours été présente pour moi. Merci, Mamie, de m'avoir enseigné tout ce que je sais dans la vie. Quoi que je puisse dire, je ne peux exprimer mes sentiments d'amour et de respect à ton égard. Puisse Le Tout-Puissant te protéger et t'accorder une longue vie.

À mes tantes, Awa TOURÉ, Bineta TOURÉ, Adama TOURÉ : Si je devais choisir ma famille, vous seriez sans aucun doute mon premier choix. Vous m'avez d'abord accueillie comme une nièce, m'avez élevée comme une fille, et j'ai grandi pour devenir votre sœur. Je vous remercie pour tout le soutien, pour les moments de rires, et même pour tous ces dramas que vous apportez dans ma vie. Ce travail reste après tout le vôtre, avec tout mon amour.

À mes chers petits frères et sœurs, Pape Mouhamadou Lamine GAYE, Khadija Wade NDIAYE et Youssoupha NDIAYE,

Vous voir grandir a été pour moi une bénédiction inestimable. J'espère sincèrement avoir été un modèle pour vous et je nourris l'espoir de vous voir suivre le chemin de l'excellence. Ce travail, je le fais aussi pour vous, avec tout mon amour.

À mon grand frère Babacar GAYE et à sa famille, à toi que j'estime et respecte profondément, cette dédicace est un témoignage de mon admiration. Merci d'être toujours là pour nous. Que Dieu te protège, toi et ta famille.

À mes oncles Mouhamadou Mactar GAYE (Eumeu) et Souleymane GAYE, merci pour l'amour, la considération et le soutien dont vous faites preuve à mon égard depuis bien longtemps. Cette réussite est aussi la vôtre.

À mon oncle Malick NDIAYE, le seul businessman qui me reste. Merci de m'avoir aimée et accueillie sous ton aile comme ta propre fille. Je chéris chaque instant passé à tes côtés. Ta vision critique et ton esprit révolutionnaire sont une source d'inspiration constante pour moi.

À ma sœur de cœur Seynabou SARR, notre rencontre dès le premier jour de cours a marqué le début d'une amitié indissociable. Partager la même chambre à la résidence des sœurs en deuxième année et finir par se partager nos secrets et pensées les plus folles. Merci d'apporter ta sagesse et de maintenir cet équilibre précieux entre nous. Que Dieu te bénisse en t'accordant une bonne santé et un bonheur éternel, et qu'Il veille à ce que nous restions unies pour toujours sur le chemin de la droiture.

À ma seconde sœur de cœur, Ndella Ngoné DIOUF : Nous fréquentions le même lycée sans vraiment nous connaître. Jamais nous n'aurions imaginé que nos chemins se croiseraient à 600 km de chez nous, pour créer une belle amitié que je souhaite voir perdurer jusqu'à nos vieux jours. Merci d'être si unique, mon amie généreuse, toujours prête à vivre pleinement et à dépenser l'argent que nous n'avons pas. À toi également, je souhaite que Dieu te bénisse en t'accordant une bonne santé et un bonheur éternel, et qu'Il veille à ce que nous restions unies pour toujours sur le chemin de la droiture.

À mon ami et frère Djiby Diagne SAMBOU : À mon partenaire de crime, mon binôme et frère avec qui je partage une complicité unique. Celui qui transforme les situations les plus simples en aventures épiques. Merci d'ajouter tant de fun à nos jours, continue à briller et à faire autant de bêtises mon ami !

À mon amie Mame Diarra Bousso DIOUF, alias la Femme de l'ombre : Tu es l'une des femmes les plus fortes et intelligentes que j'ai rencontrées. J'ai appris la persévérance à tes côtés, durant cette incroyable aventure qu'est la Prosmed. Je suis honorée d'avoir partagé ce chemin avec toi.

À mes précieux partenaires, Cathy Aïcha BA, qui illumine nos journées par sa beauté, son intelligence et son humour contagieux, merci d'être toi. **A Bousso TOURÉ, Néné Claudia CISSOKHO, Basile TOUDJI, Djiby Diagne SAMBOU et Mame Diarra B. DIOUF, Lamine DIOP** chaque instant passé ensemble, entre rires et aventures folles, est précieux. Votre spontanéité et votre folie enrichissent nos vies. Merci d'être là pour les moments de joie et les souvenirs mémorables.

À Ramatoulaye FALL, mon alter ego : À toi, ma meilleure amie et conseillère pleine de folies. Merci pour tes conseils extravagants et ta présence toujours réconfortante.

Mon meilleur ami, Mohamed DEMBÉLÉ, tu m'as été d'un soutien infailible. Aucun mot ne pourrait exprimer ma gratitude. Merci d'avoir été à mes côtés toutes ces années et d'avoir éclairé mon chemin. Je te souhaite tout ce qu'il y'a de meilleur dans cette vie et dans l'au-delà.

À mes amis Ibrahima Khalil BA, Mouhamed SECK et Saliou Alpha SALL : À mes complices de toujours. Votre amitié est inestimable pour moi. Votre présence et vos conseils précieux sont une bénédiction dans ma vie.

À mes amis et frères depuis le collège : Babacar DIOP et Koffi Sergio ADELAN, j'aime raconter à tout le monde que nous avons été camarades de classe au collège. Pour moi, c'était une chance incroyable de vous retrouver à Ziguinchor. Vous m'avez guidée aussi bien que vous le pouviez durant mes premières années d'université. Je vous en serai toujours reconnaissante. Avec tout mon amour et ma considération.

À mes amis et frères : Massaer Diouf et Arfang Ndiaye, mes PATRIOTES de valeurs. Échanger avec vous est un véritable bonheur pour moi. Merci pour votre sagesse et votre humour qui enrichissent nos échanges.

À ces précieux camarades, Abdoul Aziz THIAM, dont la sagesse est aussi grande que sa stature est modeste, **Abdoul Wahab BALDÉ**, un homme d'une bonté et d'une disponibilité remarquables. Aux habitants de Radisson, **Maïmouna NDIAYE**, **Khady NDAO** (la femme la plus drôle et réfléchie que je connaisse), **Woly KEÏTA**, **Les NDIAYE** (Abdoulaye et Sala), **Oury DIALLO**, **Mamadou DIÉDHIOU**, **Djibi Diagne SAMBOU**, **Boubabar COLY**. Merci pour ces moments de qualité, pour votre soutien et votre amitié. Que Dieu vous protège.

Mes chers camarades de la 6^e promotion, « Promo bou Yallah Sutural », chacun de vous a enrichi mon parcours de manière unique. J'ai appris et évolué à vos côtés. Nous avons partagé des moments inoubliables, surmonté des défis et célébré des victoires. J'espère que nous nous retrouverons tous au sommet.

À mes colocataires, Dr Fatou Kiné TOURÉ, Dr Amy GUEYE, Mané DIAW, Dieynaba NDOUR, Déguène DIA, merci pour tous les moments de partages, ce travail est aussi le vôtre.

À mes chers amis d'enfance de la Sicap Liberté 4, Ami Colé SOW, Claire Anne Thérèse COLY, Joséphine Françoise COLY, Mame Diarra MBAYE, Khadidiatou Lo, Michou,

À mes amis de toujours, complices de mes souvenirs les plus chers. Près de 15 ans d'amitié, mon parcours universitaire m'a certes éloigné de vous, mais sachez que je vous chéris énormément. Ces années loin de vous n'ont en rien diminué mon affection sincère.

À ma deuxième Famille, les SOW : Tonton Adama, Tata Aisso Badji, Ami Colé, Salimata, Ndeye Khady, Mame Faye, Mariama et mon chéri Korka SOW : Cette famille de cœur avec qui j'ai partagé mon quotidien pendant si longtemps. Merci pour la chaleur et la proximité que vous m'avez offertes. Mes chers voisins de palier et de cœur. Vous êtes une partie essentielle de ma vie et vous êtes très précieux pour moi. Ce travail est également dédié à vous, en témoignage de ma gratitude et de mon amour.

À mon codirecteur de thèse, ami et grand frère : Dr Cheikh Tidiane MBAYE, celui qui m'a fait aimer la chirurgie pédiatrique depuis Albert Royer en 2019. Merci de partager avec moi le chemin du savoir et de m'inspirer dans ma carrière. Je suis reconnaissante de t'avoir à mes côtés et de m'avoir accompagné jusqu'au bout lors de la rédaction de ce document. Je te dédie entièrement ce travail.

Au Dr Mohamed DIENG, ami de longue date, aussi fou que talentueux, dévoué à son art. Merci d'être un exemple de passion et d'excellence. J'espère te rejoindre au sommet.

Au Dr Ndiaga DIAKHATÉ, le seul pédiatre qui nous reste, borom Pharmacie Baye Defal Yallah, vous êtes une incarnation de la passion. Je ne

trouve pas les mots appropriés pour exprimer pleinement mon admiration pour vous. Merci d'être une source d'inspiration pour moi et pour nous autres, « les gardiens du temple ». L'une des choses qui me manqueront le plus à Ziguinchor sera de prendre le thé dans votre bureau. Avec tout mon respect et reconnaissance.

À mes aînés de l'UFR Santé : Dr Abdoul BOMOU, Dr Khadim SENE, Dr Adiouma TINE, Dr Ndiouga BA, Dr Babacar DIOP, Dr Koffi Sérgio ADELAN, Dr Dama DIAWARA, Dr Moustapha SENE, Dr Mamadou WADJ, Dr Abdallah SY, Dr Bireum SOCE, Dr Mamadou Ndaw DIA, Dr Modou NGOM, Dr Daour TEUW, Dr Alioune GUEYE, Dr Abib GUEYE, Dr Aladji THIAM, Dr Sidy LEYE, Dr Atteib FALL, Dr Alioune TALL, Dr Sophie GOMIS, Dr Rokyatou Émilie DIOUF, Dr Soukeyna MBAYE, Dr Fatou Kiné TOURÉ, Dr Amy Gueye, Dr Dieynaba SY, Dr Ndeye Anta FALL, Dr Nicole DIOUF, Dr Hélène NDOYE, Dr Aïchatou TOUNKARA, Dr Binetou FALL, Dr Fatima LY, Dr Fatima SENE, Dr Amy NDIAYE, Dr Fatoumata DIOGO, Dr Diaraye DIABY, Dr Ndeye Khoudia DIAGNE, Dr Fama LO, Dr Janine KAYOUNGA,

À ceux qui ont tracé le chemin devant moi, qui ont partagé leur expérience et leur savoir-faire, merci de nous avoir guidés.

À Amy Henriette DIÈYE et Maïmouna NDOUR, mes sœurs de la résidence féminine, que votre gentillesse et votre lumière continuent de briller et d'inspirer ceux qui vous entourent. Avec toute mon affection.

À mon groupe d'amis, « Wa Xew Xew » : Dr Ndeye Fatou Y. SENE, Dr Sophie GOMIS, Dr Rokhayatou DIOUF, Dr Soukeyna MBAYE, Dr Ibrahima AW, Dr Amy NDIAYE, Dr Seynabou THIAM, Dr Mohamed BODIANG, Babacar DIOP, Djiby Diagne SAMBOU, Ndella Ngoné DIOUF, Seynabou SARR, Mame Diarra B. DIOUF, Cathy Aïcha BA, Néné Claudia CISSOKHO, Bousso TOURÉ, Basile TOUDJ, Ndeye YOUM, Ibrahima MBENGUE, Astou

DIOP, Lamine TOURÉ, Boure DIOUF, Bachir MBOW, Ismaïla SECK, Papa Nguissaly SECK.

Vous êtes des personnes d'une simplicité remarquable et d'une joie de vivre contagieuse. Ces huit années à Ziguinchor auraient été bien ennuyeuses sans vous. Nos soirées UNO sur mon balcon où je vous demandais de rire moins fort, nos escapades au Cap Skirring, tous ces moments de fous rires vont me manquer plus que tout. Que la paix vous accompagne toujours.

À mes cadets de l'UFR Santé : Dado TALL, Amy SENE, Diama DIOMBERA Lamine BA, Mouhamed DIONE, Ndiawar SOW, Aminata TOURÉ, Mame Cheikh NDIAYE, Fallou SAMB, Saliou GNIGUE, Nouhine, Pouye, Nouhélia, Ousseyni MOHAMED, Mor DIOUF, Mamadou YATTE, Malick Siga, Malick THIAW, Mathieu, Emmanuel, Adama TOUNKARA. Je vous souhaite tout le succès possible dans vos futures aventures académiques et professionnelles. Merci pour votre considération, avec toute mon affection.

À mes chers maîtres de stages : Il est difficile de nommer chacun compte tenu du nombre de personnes ayant contribué à ma formation. Cependant, je souhaite spécialement mentionner le Dr Cheikh Tidiane MBAYE, Dr Assane SARR, Dr Oumar MBAYE, Dr Ousmane DABO, Dr Alassane BARRO, Dr SANGARÉ, Dr Natacha SAMBOU, le Dr Abdoulaye DIOP, le Dr Omar SOW, le Dr Boubacar TRAORÉ, Dr Mamadou Diop NDIAYE, Dr Khady DIOUF, Dr Jules SAGNA, Dr Alioune Badara DIOUF, Dr Isabelle COLY, Dr Ndiaga DIAKHATÉ, Dr Ibrahima DIOP, Dr DIALLO.

Je vous remercie pour votre considération à mon égard. Chacun de vous a contribué, à un moment ou à un autre, à façonner le médecin que je suis aujourd'hui. C'est un honneur d'avoir appris auprès de brillants maîtres comme vous.

Au personnel du service de pédiatrie HPZ, sous la direction du Pr Lamine THIAM et avec le soutien précieux du Dr Isabelle COLY et du Dr Ndiaga DIAKHATÉ, ainsi qu'à tout le personnel paramédical, notamment Coly, Yacine, Mme Badji, Éléonore, Mme Sagna, Rama, Janette, Gnilane, mes partenaires de garde. Bien que les nuits mouvementées au sein du service ne me manqueront pas, je reste reconnaissante pour l'opportunité d'avoir appris et travaillé à vos côtés. Je vous remercie pour votre accueil chaleureux et pour votre dévouement envers les jeunes patients et leurs familles. Avec tout mon respect et ma reconnaissance.

Au personnel du service de chirurgie du CHR, sous la direction du Pr Cheikh DIOUF, accompagné des Dr SANGARÉ, Dr Cheikh Tidiane MBAYE, Dr Assane SARR, Dr Alassane BARRO, Dr Ousmane DABO, Dr Mérico, Dr DIENG ainsi que tout le personnel infirmier dirigé par Major Dieynaba DJIBA, je vous remercie infiniment pour votre générosité et votre dévouement. Vous m'avez accueillie comme l'un des vôtres et facilité grandement mon travail. Ce travail que je vous dédie est un témoignage de ma profonde gratitude. Je n'oublie pas mes deux secrétaires préférées, Nafi qui a toujours été aux petits soins avec moi, et Nathalie.

Au personnel du service de neurochirurgie, meilleur service du monde, dirigé par le Dr Abdoulaye DIOP, avec la participation du Dr Natacha SAMBOU, du Major MANÉ, d'une douceur remarquable, d'Anne Cécile, secrétaire dévouée, et des infirmiers, je vous dédie ce travail en signe de ma profonde affection pour vous.

À mes amis de l'hôpital régional de Sédhiou : Dr Aymard ABADASSI, Dr Mouhamed BADJI, Dr Bineta SAKHO alias NAYA, Dr Ndeye Fatou SENE et Kowry KA, mon séjour à Sédhiou aurait été bien morose sans vous. Merci pour tous ces moments de partage. J'espère que nos chemins se croiseront à nouveau.

À **personnel des services d'accueil des urgences de l'Hôpital régional Amadou Tidiane Ba de Sédhiou**, avec à sa tête Dr Baye Ndogo DOUF, au Dr Famara Niassy BADJI, Dr Sokhna Laye SALL, Dr Mouhamed Laye DIENG, Dr Serigne Mbaye FAYE, à Dr Hilaire NJEUTEN ainsi qu'à tous les infirmiers (es) et ma petite chérie Tim Tim. Je vous exprime ma profonde gratitude pour votre accueil chaleureux et votre ouverture. Mon séjour à Sédhiou fut une expérience professionnelle et sociale enrichissante pour moi. Un merci spécial à mon cher endocrinologue, le seul et unique Dr Mouhamed NIANG, pour sa bienveillance constante.

À Lamine Coly "boutique", je tiens à t'exprimer ma sincère gratitude pour ta générosité et ta disponibilité. Que Dieu te récompense au centuple pour ta bienveillance envers tous.

À notre cher RP, Diere DIÉDHIOU, alias Chef de Protocole, merci infiniment pour ton travail remarquable, ton dévouement envers tous les étudiants et la considération constante que tu m'as témoignée. Avec tout le respect et la reconnaissance que tu mérites.

À « Trash Fam », merci pour toutes les aventures, les rires et les souvenirs que nous avons créés ensemble. Je suis reconnaissante pour chaque moment partagé.

À tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

À tous ceux qui ont apporté leur contribution à la réalisation de ce travail de près ou de loin. Que cette thèse soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

À NOS MAÎTRES ET JUGES

À notre Maître, juge et Président de Jury, Professeur Gabriel Ngom,

C'est un immense honneur pour nous de vous voir présider ce jury. Nous sommes profondément touchés par votre spontanéité à accepter d'évaluer ce travail, malgré vos multiples occupations. Votre sens du travail bien accompli et votre pédagogie sont unanimement salués dans toute la sphère académique. Nous vous adressons ici notre respectueuse reconnaissance et nos sincères remerciements.

À notre Maître, juge et Directeur de thèse, Pr Cheikh Diouf,

Nous tenons à vous exprimer notre profonde gratitude pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de diriger ce travail, malgré vos nombreuses responsabilités. Notre décision de vous choisir pour cette tâche n'a pas été le fruit du hasard. Depuis notre troisième année, votre rigueur, votre expertise scientifique et votre passion pour la chirurgie nous ont fortement impressionnés et nous ont conduits à vous sélectionner pour ce moment important. Recevez, cher maître, l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre admiration sincère.

À notre Maître et juge, Pr Lamine Thiam,

Nous souhaitons vous adresser nos plus sincères remerciements pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Votre expertise, votre engagement et votre dévouement envers le bien-être des enfants ont été une source d'inspiration pour nous. Nous vous prions de recevoir l'expression de notre respect sincère et de nos plus chaleureux remerciements.

« Par délibération, l'UFR-2S a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation ».

LISTE DES ABRÉVIATIONS

AVB	: Atrésie des voies biliaires
CIA	: Communication inter auriculaire
CMV	: Cytomégalovirus
COM	: Canal Omphalomesenterique
CPN	: Consultation prénatal
DM	: Diverticule de Meckel
EVVIH	: Enfant vivant avec le VIH
FFI	: Faisant Fonction d'Interne
FOM	: Fistule Omphalomesenterique
HIV	: Virus immunodéficience acquise
HPZ	: Hôpital de la Paix de Ziguinchor
HRZ	: Hôpital Régional de Ziguinchor
IRM	: Imagerie à résonance magnétique
LB	: Lavement Baryté
MAR	: Malformation anorectale
MCD	: Malformation Congénitale Digestive
MH	: Maladie de Hirschsprung
OMS	: Organisation Mondiale de la Sante
PEC	: Prise en charge
RDC	: République Démocratique du Congo
RX	: Radiographie
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit oeso-gastro-duodéal

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Coupe longitudinale de l'intestin primitif à la 4 ^e semaine	7
Figure 2 : Coupe transversale du tube digestif chez un embryon de 35 jours.....	11
Figure 3 : Vue latérale du médiastin	14
Figure 4 : Rapports de l'estomac.....	16
Figure 5 : Vascularisation Artérielle de l'estomac.....	18
Figure 6 : Vascularisation veineuse de l'estomac	19
Figure 7 : Subdivision anatomique du Duodénum.....	20
Figure 8 : Subdivision anatomique du colon.....	23
Figure 9 : Vascularisation artérielle du colon	26
Figure 10 : Coupe frontale du rectum	27
Figure 11 : Face diaphragmatique du foie.....	29
Figure 12 : Face viscérale du foie	30
Figure 13 : Vascularisation artério-veineuse du foie	31
Figure 14 : Représentation des voies biliaires principales et accessoires	32
Figure 15 : Anatomie de la vésicule biliaire	33
Figure 16 : Anatomie du pancréas.....	34
Figure 17 : Classifications anatomiques des AO	41
Figure 18 : Rx Thoracique montrant une sonde qui bute dans le cul de sac œsophagien (Mbaye, CHRZ)	43
Figure 19 : Les anomalies de rotation de l'intestin.....	49
Figure 20 : Différents vestiges du canal omphalo-mésentérique.....	51
Figure 21 : Les atrésies des voies biliaires.....	59
Figure 22 : Classification anatomique des dilatations kystiques du cholédoque	61
Figure 23 : Classification du Pancréas divisum	62
Figure 24 : Découpage administratif de la région de Ziguinchor	65
Figure 25 : Répartition des enfants selon la tranche d'âge	73

Figure 26 : Répartition des patients selon le sexe	74
Figure 27 : Répartition des parents des patients selon le degré de consanguinité	75
Figure 28 : Répartition des mamans selon le suivi de grossesse	76
Figure 29 : Répartition en fonction des examens complémentaires réalisés	77
Figure 30 : Répartition des patients selon le délai de prise en charge	79

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification issue de la conférence de Krickenbeck (2005)	54
Tableau II : Classification de Wingspread	54
Tableau III : Répartition des patients selon l'origine géographique	74
Tableau IV : Répartition des patients selon les motifs d'hospitalisations	76
Tableau V : Répartition des malformations isolées retrouvées.....	78
Tableau VI : Relation entre le type de malformation et la mortalité	80
Tableau VII : Relation entre le nombre de malformation et la mortalité.....	81
Tableau VIII : Comparaison du ratio selon différents auteurs.....	84
Tableau IX : Répartition selon la fréquence des malformations.....	89
Tableau X : Répartition des taux de mortalité selon différentes études menées en Afrique.....	91

SOMMAIRE

Dédicaces et remerciements	iii
À nos maîtres et juges	xiii
Liste des abréviations	xvi
Liste des figures.....	xvii
Liste des tableaux	xix
Sommaire.....	xx
Introduction	1
Première partie : Rappels et revue de la littérature	4
I. Généralités.....	5
1. Définition.....	5
2. Rappels épidémiologiques.....	5
2.1. Prévalence	5
2.2. Mortalité	6
3. Rappels embryologiques	6
3.1. L'intestin primitif antérieur.....	8
3.1.1. L'œsophage	8
3.1.2. L'estomac	8
3.1.3. Duodénum supérieur	9
3.1.4. Foie	9
3.1.5. Vésicule biliaire.....	9
3.1.6. Pancréas.....	9
3.2. L'intestin primitif moyen	10
3.3. L'intestin primitif postérieur	10
4. Rappels sur la tératogenèse	12
4.1. À l'étage supérieur	12
4.2. À l'étage moyen	12
4.3. À l'étage inférieur	13
5. Rappels anatomiques.....	13
5.1. Tube digestif.....	13
5.1.1. L'œsophage	13
5.1.1.1. Anatomie descriptive.....	13
5.1.1.2. Rapports.....	13
5.1.1.3. Vascularisation et innervation.....	15
5.1.2. Estomac	15
5.1.2.1. Anatomie descriptive.....	15

5.1.2.2. Rapports.....	16
5.1.2.3. Vascularisation et innervation.....	17
5.1.3. Duodénum	20
5.1.3.1. Anatomie descriptive.....	20
5.1.3.2. Rapports.....	20
5.1.4. Intestin grêle	21
5.1.4.1. Anatomie descriptive.....	21
5.1.4.2. Rapports.....	21
5.1.4.3. Vascularisation et innervation.....	22
5.1.5. Côlon	22
5.1.5.1. Anatomie descriptive.....	22
5.1.5.2. Vascularisation et innervation.....	25
5.1.6.1. Anatomie descriptive.....	27
5.1.6.2. Rapports.....	27
5.1.6.3. Vascularisation et innervation.....	28
5.2. Annexes	28
5.2.1. Foie	28
5.2.1.1. Anatomie descriptive.....	28
5.2.1.2. Rapports.....	29
5.2.1.3. Vascularisation	31
5.2.1.4. Les voies biliaires	32
5.2.2. Vésicule biliaire.....	33
5.2.3. Pancréas	34
6. Rappels sur les facteurs étiologiques des malformations congénitales	35
6.1. Facteurs internes ou génétiques.....	35
6.1.1. Malformation d'origine génétique	35
6.1.2. Malformation d'origine chromosomique	36
6.2. Facteurs externes ou environnementaux	36
6.2.1. Les causes nutritionnelles.....	36
6.2.1.1. Carences vitaminiques.....	36
6.2.1.2. Excès vitaminiques (acides aminés).....	37
6.2.1.3. Cause hormonale (le diabète maternel).....	37
6.2.2. Les causes infectieuses	37
6.2.2.1. Bactériennes	37
6.2.2.2. Virales	37
6.2.2.3. Parasitaires.....	38
6.2.3. Les causes médicamenteuses	38

6.2.3.1. Thalidomide.....	38
6.2.3.2. Anticonvulsivants.....	38
6.2.3.3. Psychotropes.....	39
6.2.3.4. Hormones	39
6.2.3.5. Anticoagulants oraux.....	39
6.2.3.6. Antibiotiques	39
6.2.3.7. Antalgiques et anti-inflammatoires	39
6.2.4. Causes toxiques	39
6.2.4.1. Syndrome d'alcoolisme foetal.....	39
6.2.4.2. Métaux lourds.....	40
6.2.4.3. Drogues	40
6.2.5. Causes physiques.....	40
6.3. Facteurs inconnus ou multifactoriels	40
II. Formes cliniques.....	41
1. Malformations de l'œsophage.....	41
1.1. Atrésie de l'œsophage	41
1.1.1. Définition.....	41
1.1.2. Formes anatomiques.....	41
1.1.3. Clinique	42
1.2. Fistule trachéo-œsophagienne congénitale	43
1.2.1. Définition.....	43
1.2.2. Formes anatomiques.....	43
1.2.3. Diagnostic.....	44
1.3. Sténose congénitale de l'œsophage.....	44
1.4. Duplications œsophagiennes	44
1.4.1. Définition.....	44
1.4.2. Formes anatomiques.....	44
1.4.3. Diagnostic.....	45
1.4.3.1. Diagnostic anténatal	45
1.4.3.2. Diagnostic postnatal	45
1.5. Mégacœsophage idiopathique.....	45
2. Volvulus gastrique congénital.....	46
3. Malformations intestinales	46
3.1. Les atrésies	46
3.1.1. Définition.....	46
3.1.2. Formes anatomiques.....	46
3.1.3. Diagnostic.....	46

3.2. Les duplications digestives.....	47
3.2.1. Définition.....	47
3.2.2. Formes anatomiques.....	47
3.2.3. Diagnostic.....	47
3.3. Bride congénitale.....	48
3.4. Malrotations intestinales	48
3.4.1. Définition.....	48
3.4.2. Formes anatomiques.....	48
3.4.3. Diagnostic.....	49
4. Pathologies du canal omphalomésentérique	50
4.1. Définition.....	50
4.2. Formes anatomocliniques.....	51
4.2.1. Fistule omphalomésentérique.....	51
4.2.2. Kyste vitellin	52
4.2.3. Bride omphalomésentérique.....	52
4.2.4. Sinus omphalomésentérique.....	52
4.2.5. Diverticule de Meckel	52
4.2.5.1. Définition.....	52
4.2.5.2. Diagnostic.....	53
5. Malformations anorectales	53
5.1. Définition.....	53
5.2. Classification	53
5.3. Diagnostic.....	55
6. Maladie de Hirschsprung	57
6.1. Définition.....	57
6.2. Formes anatomiques.....	57
6.3. Diagnostic.....	57
7. Malformations des voies biliaires	58
7.1. Atrésie des voies biliaires.....	58
7.2. Dilatation kystique du cholédoque.....	60
7.2.1. Définition.....	60
7.2.2. Classification	60
7.2.3. Diagnostic.....	61
8. Malformations pancréatiques	62
8.1. Pancréas divisum.....	62
8.2. Autres malformations du pancréas : pancréas aberrant et pancréas annulaire	62

Deuxième partie : Notre étude	63
Patients Et Méthodes	64
I. Cadre d'étude	65
1. Description des lieux	65
1.1. Région de Ziguinchor	65
1.1.1. Centre Hospitalier Régional de Ziguinchor	66
1.1.2. Centre Hospitalier Régional de la Paix	66
1.2. Personnels.....	67
1.2.1. Service de Chirurgie Pédiatrique HRZ	67
1.2.2. Service de Pédiatrie HRZ.....	67
1.2.3. Service de Pédiatrie HPZ	67
1.3. Activités.....	68
1.3.1. Service de Chirurgie Pédiatrique HRZ	68
1.3.2. Service de Pédiatrie HRZ.....	68
1.3.3. Service de Pédiatrie HPZ	68
1.4. Configuration.....	69
1.4.1. Service de Chirurgie Pédiatrique HRZ	69
1.4.2. Service de Pédiatrie HRZ.....	69
1.4.3. Service de Pédiatrie HPZ	69
II. Patients.....	70
1. Critère d'inclusion.....	70
2. Critère de non-inclusion	70
3. Population d'étude.....	70
III. Méthode.....	70
1. Type d'étude.....	70
2. Outils de collecte des données	70
3. Paramètre de l'étude.....	70
4. Saisie et analyse des données	71
Résultats	72
I. Données sociodémographiques.....	73
1. Prévalence.....	73
2. Âge	73
3. Sexe	73
4. Origine géographique.....	74
II. Terrain.....	75
1. Consanguinité.....	75
2. Pathologies maternelles.....	75

3. Suivi de grossesses	75
III. Données cliniques et paracliniques	76
1. Motifs d'hospitalisation.....	76
2. Imagerie	77
3. Diagnostic positif	77
IV. Pronostic.....	78
1. Bilan polymalformatif	78
2. Délai de prise en charge	79
3. Mortalité	79
4. Étude analytique	79
Discussion.....	82
I. Données sociodémographiques.....	83
1. Prévalence.....	83
2. Âge	83
3. Sexe	84
4. Origine géographique	85
II. Terrain.....	85
1. Consanguinité.....	85
2. Tares maternelles et notion d'exposition	86
3. Suivi de grossesses	86
III. Données cliniques et paracliniques	87
1. Motifs d'hospitalisations	87
2. Imagerie	88
3. Diagnostic positif	88
IV. Pronostic.....	90
1. Bilan poly malformatif	90
2. Délai de prise en charge	90
3. Taux de mortalité.....	91
4. Étude analytique	92
Conclusion et recommandations	94
Références Bibliographiques.....	99
Annexes	116

INTRODUCTION

Les malformations congénitales ou anomalies congénitales sont des vices des structures anatomiques externes ou internes, isolés ou multiples, fixes ou évolutifs présents à la naissance [64]. Majoritairement, elles engagent le pronostic vital, nécessitant alors une intervention chirurgicale dans un délai court en raison de la gravité [16]. Les acteurs du domaine de la santé publique voient les anomalies congénitales comme étant un problème de santé périnatale important en raison des ressources de santé requises pour leur prise en charge, mais aussi de l'impact qu'elles ont au quotidien sur la santé et le bien-être des nouveau-nés, et de leur famille [50].

On estime que les malformations constituent la deuxième cause de décès chez l'enfant de moins de 1 an [6]. Leur fréquence est estimée en moyenne à 1/5000 naissances vivantes, et leur taux de mortalité est encore élevé dans les pays en voie de développement selon la littérature [18]. Son estimation à partir des statistiques de l'état civil est cependant limitée dans ces pays à cause de la sous-déclaration et de la non-spécification des causes de décès. Parmi les malformations congénitales, celles d'origine digestive arrivent en troisième position, après celles du tube neural et celles cardiaques [73].

Les malformations digestives constituent souvent des urgences à la naissance avec une gravité préoccupante dans les suites opératoires. Leur pronostic est généralement réservé du fait du recours tardif aux structures hospitalières [18].

La symptomatologie de ces malformations diffère en fonction du segment du tube digestif. À noter que tous les segments du tube digestif peuvent être concernés, l'estomac étant le moins touché [57].

Dans les pays non industrialisés, l'amélioration du plateau médical permet de plus en plus de déceler l'existence de ces anomalies en anténatal et d'améliorer ainsi la prise en charge. Pour les familles, un tel diagnostic peut engendrer un fardeau extrêmement lourd sur le plan psychologique, affectif et financier. La prise en charge d'un enfant présentant une malformation congénitale est difficile aussi bien pour les parents que pour les services sociaux sanitaires [64].

Au Sénégal, les données sur les malformations congénitales sont souvent manquantes et parcellaires. Certaines études ont rapporté la fréquence des malformations congénitales du tube digestif à Dakar entre 3 à 6 % [60,80].

C'est dans ce contexte que la présente étude a été initiée dans le cadre de la mise en place d'un registre de malformations digestives à Ziguinchor. Elle a pour objectif général d'évaluer la prise en charge des malformations congénitales digestives dans un pays en voie de développement comme le Sénégal.

Les objectifs spécifiques sont :

- déterminer la prévalence des malformations digestives congénitales ;
- décrire les caractéristiques sociodémographiques de ces patients ;
- identifier les différents types de malformations digestives rencontrés et évaluer leur pronostic.

Pour atteindre ces objectifs, nous allons évaluer :

- les aspects épidémiologiques ;
- les aspects diagnostiques ;
- les aspects pronostiques.

PREMIÈRE PARTIE : RAPPELS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

I. GÉNÉRALITÉS

1. DÉFINITION

Selon l'Organisation mondiale de la santé, les anomalies congénitales sont également appelées troubles congénitaux ou malformations congénitales. Elles peuvent être définies comme structurelles ou fonctionnelles (ex. : troubles métaboliques) qui surviennent durant la vie intra-utérine et peuvent être identifiées avant la naissance, à la naissance ou plus tard dans la vie [64].

Les malformations du tube digestif constituent une partie intégrante des anomalies congénitales [73].

L'appareil digestif ou système digestif comprend tout un ensemble d'organes destiné à la fonction digestive. On distingue le tube digestif composé successivement de la bouche, le pharynx, l'œsophage, l'estomac, l'intestin grêle, le gros intestin et l'anus. On a également les organes annexes situés hors du tube digestif : le pancréas, le foie et la vésicule biliaire [45].

2. RAPPELS ÉPIDÉMIOLOGIQUES

2.1. Prévalence

Chaque année plus de 7,9 millions d'enfants, soit 6 % du nombre total de naissances dans le monde, naissent avec un trouble congénital [64].

En 2021, une étude transversale rétrospective, menée par **Engbang et al.** [25] allant de décembre 2009 à 2019 à l'hôpital Laquintinie de Douala au service de gynéco-obstétrique et pédiatrique au Cameroun retrouvait 325 cas de malformations congénitales. Parmi les 7 grands groupes trouvés, les malformations congénitales digestives occupaient la première place avec 148 cas, soit une fréquence de 45,5 %.

Au Sénégal, une étude récente, publiée en 2022 par **Camara et al.** [12] avait retrouvé 405 nouveaux cas de malformation congénitale entre le 1^{er} janvier 2014 et le 31 décembre 2018 au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide

Le Dantec, dont 126 sont des malformations du tractus gastro-intestinal, soit une incidence de 25,2 cas par an.

2.2. Mortalité

D'après les estimations de l'OMS [64], chaque année, 303 000 nouveau-nés meurent avant l'âge de 28 jours à cause d'anomalies congénitales (soit environ 7 % de l'ensemble des décès néonataux). En 2002, l'Amérique retrouvait un taux de mortalité de 6,8 pour 1 000 naissances avec un sex-ratio de 1,17 [62].

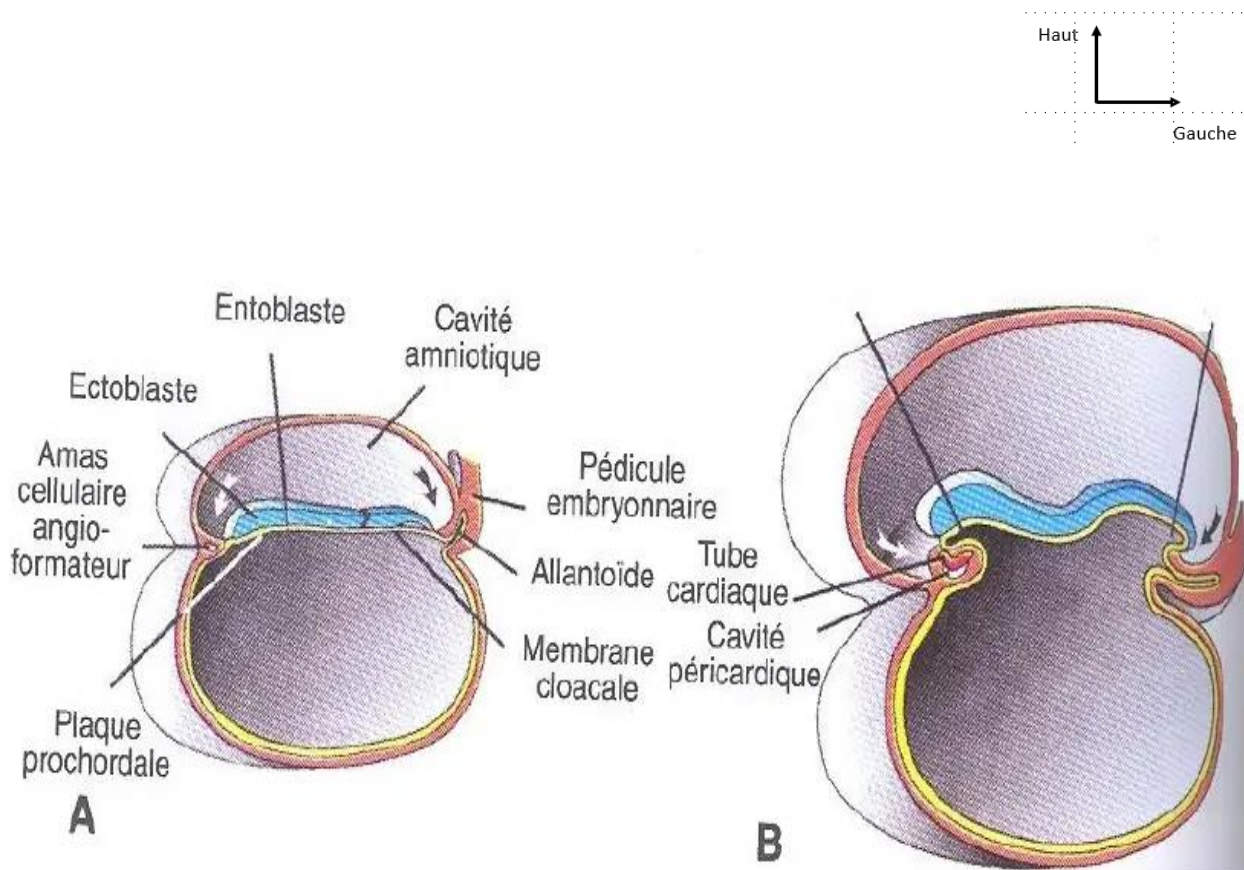
Dans les pays développés, le dépistage par le diagnostic anténatal et la prise en charge précoce de ces malformations du nouveau-né ont nettement amélioré le pronostic de ces urgences [1]. Cependant, dans nos pays, la mortalité reste encore élevée en raison du retard diagnostique dû à l'absence de diagnostic anténatal, à la méconnaissance de certaines affections, et au faible niveau socio-économique de la population, ainsi qu'à un manque de ressources humaines et de plateaux techniques [23]. Le constat était le même dans la majeure partie des pays africains à savoir une morbidité et une mortalité élevées. Au Nigeria, **Osifo** [69] a observé un taux de morbidité de 47,4 % et un taux de mortalité de 30,5 %. En comparaison, la RDC [37] avait un taux de 43,3 %, le Cotonou 50,6 % [35], la Guinée Conakry 33 % [43] et le Togo 41,6 % [3].

Dans l'étude menée par **Camara et al.** entre le 1^{er} janvier 2014 et le 31 décembre 2018 au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide Le Dantec, on retrouve un taux de mortalité de 38,9 % avant chirurgie et une mortalité globale de 69,8 % ($n = 88$) [12].

3. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES [92]

Le tube digestif se développe à partir de l'intestin primitif à la fin de la 4^e semaine (**Figure 1**) du développement de l'œuf et se termine au bout de la 12^e semaine. L'intestin primitif est une dérive de la partie dorsale de la vésicule vitelline secondaire. L'endoderme ou l'endoblaste, ou encore entoblaste est à l'origine des

épithéliums qui bordent la lumière des différents segments du tube digestif et des dérivés glandulaires. Le mésenchyme intra-embryonnaire situé autour de l'intestin primitif est à l'origine des constituants musculaires et conjonctifs des parois [92].



A : Vue de face ; **B** : Vue de profil.

Figure 1 : Coupe longitudinale de l'intestin primitif à la 4^e semaine [82]

L'intestin primitif se compose de trois parties que l'on distingue comme suit (**Figure 2**).

3.1. L'intestin primitif antérieur [10,85,93]

Dans sa partie céphalique appelée intestin pharyngien, il sera à l'origine de la cavité buccale et du pharynx avec leurs dérivés glandulaires et du diverticule respiratoire.

Dans sa partie caudale, l'intestin primitif est à l'origine de l'œsophage, de l'estomac, une partie du duodénum jusqu'à l'ampoule de Vater, du foie, des voies biliaires et du pancréas. Cette portion proximale est divisée par un septum (septum trachéo-œsophagien) ; l'œsophage se trouve en arrière et le bourgeon trachéo-bronchique en avant. Le pancréas provient d'un bourgeon ventral et d'un bourgeon dorsal qui se réunissent pour former le pancréas définitif.

3.1.1. L'œsophage

Initialement très court, il commence à l'extrémité caudale de la dernière poche pharyngienne embryonnaire, au contact du diverticule pulmonaire. Il garde une forme cylindrique autour d'un axe longitudinal et s'allonge du fait de la descente de l'ébauche gastrique.

3.1.2. L'estomac

Il apparaît dès la fin de la 4^e semaine par une dilatation fusiforme de la partie moyenne de l'intestin primitif antérieur. L'estomac prend de l'expansion dans la région abdominale avant de s'aplatir transversalement et ensuite de croître de manière asymétrique (bord postérieur ++). Il se crée ainsi une grande et une petite courbures. Par la suite, une double rotation va amener l'estomac dans sa position anatomique définitive. Une première rotation autour de l'axe longitudinal, dans le sens des aiguilles d'une montre, amène le bord postérieur (grande courbure) à gauche et le bord antérieur (petite courbure) à droite. Une seconde rotation s'effectue autour de l'axe dorso-ventral et entraîne un déplacement de la partie céphalique de l'ébauche (cardia et grosse tubérosité) en bas et à gauche tandis que la partie caudale (pylorique) se déplace en haut et à droite.

3.1.3. Duodénum supérieur

La transition entre l'intestin antérieur et moyen se fait au sommet de l'anse duodénale. Le duodénum est constitué de deux segments de part et d'autre de l'ébauche hépatique. La portion située en amont du bourgeon hépatique dérive du segment distal de l'intestin primitif antérieur. La portion située en aval dérive du segment proximal de l'intestin primitif moyen. L'anse duodénale repose dans son ensemble contre la paroi abdominale droite. Ses feuilletts péritonéaux fusionnent et se collent au feuillet péritonéal pariétal. Le duodénum devient ainsi un organe « rétro-péritonéal secondaire ».

3.1.4. Foie

Au début de la 4^e semaine apparaît un bourgeonnement à la face ventrale de l'extrémité distale de l'intestin antérieur qui donne naissance au diverticule hépatique.

3.1.5. Vésicule biliaire

À la fin de la 4^e semaine, un bourgeonnement apparaît à la face inférieure du canal cholédoque. Ce bourgeon s'allonge et se dilate pour donner la vésicule biliaire. Sa partie proximale s'amincit pour former le canal cystique qui relie la vésicule biliaire au cholédoque.

3.1.6. Pancréas

Il dérive du développement de deux bourgeons initiaux, provenant d'une prolifération de l'endoderme de l'extrémité distale de l'intestin antérieur. Le bourgeon dorsal apparaît au 26^e jour dans le méso-duodénum dorsal, suivi quelques jours plus tard du bourgeon ventral. La rotation par la droite, à la 5^e semaine du bourgeon ventral autour du duodénum, pour venir fusionner avec le bourgeon dorsal va former le pancréas définitif. Cette rotation entraîne une

modification du trajet du cholédoque dont le segment terminal va s'aboucher au duodénum sur sa paroi gauche pour former l'ampoule de Vater.

La fusion des bourgeons pancréatiques s'accompagne de la fusion des canaux excréteurs. Le canal excréteur du bourgeon ventral draine alors l'ensemble du pancréas et prend le nom de canal de Wirsung. Dans 10 % des cas, le canal excréteur du bourgeon dorsal persiste et donne une voie excrétrice accessoire : le canal de Santorini.

3.2. L'intestin primitif moyen [17,93]

Il est à l'origine de la partie terminale du duodénum, du jéjunum, de l'iléon, du cæcum, de l'appendice et d'une grande partie du côlon (segment ascendant et 2/3 du côlon transverse). À son sommet, l'anse intestinale primitive demeure temporairement en communication avec la vésicule ombilicale par le canal vitellin. À la 6^e semaine, l'anse se développe rapidement et fait hernie dans le cordon ombilical : c'est la hernie ombilicale physiologique. Vers la 10^e semaine, elle réintègre la cavité abdominale.

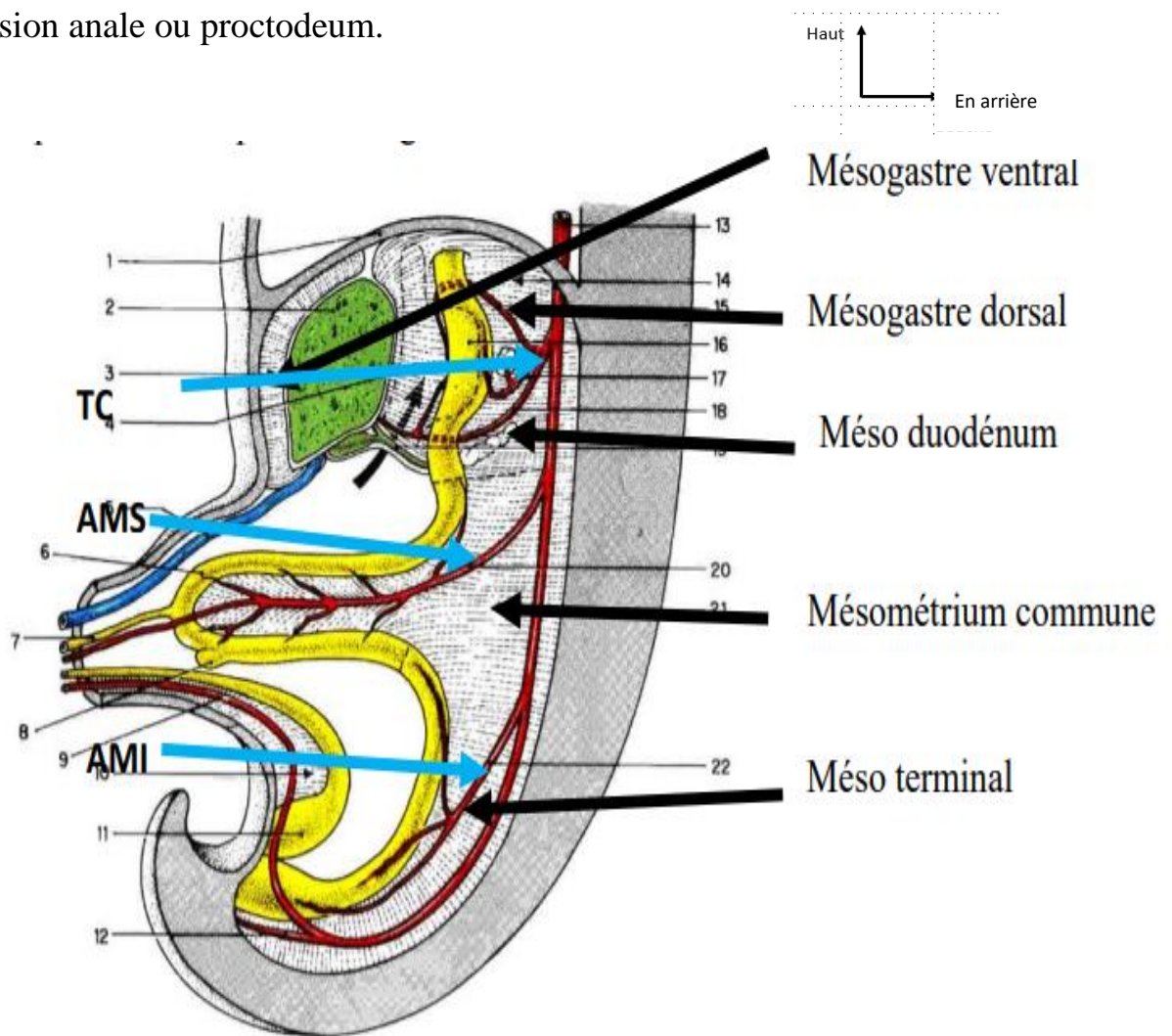
À la 6^e semaine, l'allongement rapide de l'intestin moyen détermine la formation de l'anse intestinale primitive en communication à son sommet avec le canal vitellin. L'abouchement de ce canal marque la limite entre la partie crâniale de l'anse intestinale primitive (qui donnera le tiers distal du duodénum et le jéjunum-iléon). La partie caudale de l'anse donnera le segment terminal de l'iléon, le côlon ascendant et le tiers proximal du côlon transverse. Deux rotations successives, dans le sens contraire de l'aiguille d'une montre, vont se produire au niveau de l'anse de l'intestin primitive. La première de 90° suivie d'une seconde de 180° faisant 270° au total.

3.3. L'intestin primitif postérieur [85,93]

Il est à l'origine du reste du côlon (1/3 distal du côlon transverse, côlon descendant et côlon sigmoïde) par allongement modéré de sa partie proximale, du rectum et

du canal anal par division de la région du cloaque à la 7^e semaine. Ce cloisonnement du cloaque résulte de l'apparition d'un septum uro-rectal qui va diviser le cloaque en sinus uro-génital en avant et en canal ano-rectale en arrière. La zone de jonction du septum uro-rectal et de la membrane cloacale sera à l'origine du périnée.

Dès l'individualisation de la membrane anale apparaît un bourrelet mésenchymateux qui l'entoure et entraîne la formation d'une dépression : la dépression anale ou proctodeum.



TC: Tronc Cœliaque ; AMS: Artère mésentérique Supérieure ; AMI: Artère Mésentérique Inférieure

Figure 2 : Coupe transversale du tube digestif chez un embryon de 35 jours [10]

4. RAPPELS SUR LA TÉRATOGENÈSE [53,93]

Les malformations peuvent concerner tous les étages de l'appareil digestif.

4.1. À l'étage supérieur

Elles sont secondaires à des anomalies de l'individualisation de l'ébauche respiratoire. Les plus fréquentes sont les atrésies de l'œsophage. D'autres malformations telles que les sténoses de l'œsophage sont le résultat d'une recanalisation incomplète.

Les autres malformations résultent d'une anomalie de formation des voies biliaires et de la fusion des bourgeons pancréatiques (atrésie des voies biliaires, pancréas annulaire...). Concernant les malformations hépatiques ou de la vésicule biliaire, il existe de nombreuses variantes morphologiques du foie et des voies biliaires ; la plupart de ces malformations n'ont d'ailleurs pas de signification fonctionnelle.

Les malformations du pancréas peuvent affecter sa morphologie ainsi que sa fonction.

4.2. À l'étage moyen

Dans la région de l'intestin grêle, des sténoses ainsi que des atrésies peuvent survenir. Elles résultent comme pour l'œsophage d'une recanalisation déficiente de la lumière intestinale. Il arrive, lors du retour des anses intestinales en provenance de la hernie ombilicale physiologique, que leur rotation normale soit incomplète ou fasse totalement défaut entraînant des malrotations d'organes.

Un défaut de régression du canal vitellin entraîne des pathologies du canal omphalomésentérique.

Un défaut de cellules nerveuses dans certains segments du gros intestin est responsable de la maladie de Hirschsprung.

4.3. À l'étage inférieur

Le développement de l'anus peut être perturbé de manière très variable. Il faut mettre à part les atrésies rectales pures avec canal anal normal, elles résultent probablement, comme toute atrésie intestinale, d'une ischémie intervenue après le développement normal.

D'autre part, les imperforations membraneuses sont dues à la persistance de la membrane anale. Les anus couverts sont dus à une fusion vers l'avant des bourrelets ano-génitaux. Les communications avec le système urogénital ou avec la peau sont dues à une fusion incomplète de la cloison uro-rectale.

À part les imperforations membraneuses et les anus couverts, tous les autres types de MAR sont regroupés par Duhamel dans le cadre d'une perturbation de la régression caudale. Il est donc important d'examiner la perméabilité de l'anus chez le nouveau-né [89].

5. RAPPELS ANATOMIQUES

5.1. TUBE DIGESTIF [45]

5.1.1. L'œsophage

5.1.1.1. Anatomie descriptive

Il s'agit d'un conduit musculo-membraneux du tube digestif contractile qui relie le pharynx à l'estomac mesurant 25 cm pour un diamètre allant de 20 à 25 mm. Seule la partie terminale de l'œsophage, la jonction œsogastrique, est contenue dans l'abdomen. Il présente trois segments :

- œsophage cervical ;
- œsophage thoracique ;
- œsophage abdominal.

5.1.1.2. Rapports

L'œsophage est situé dans le médiastin postérieur (**Figure 4**), il est entouré principalement d'éléments vasculaires.

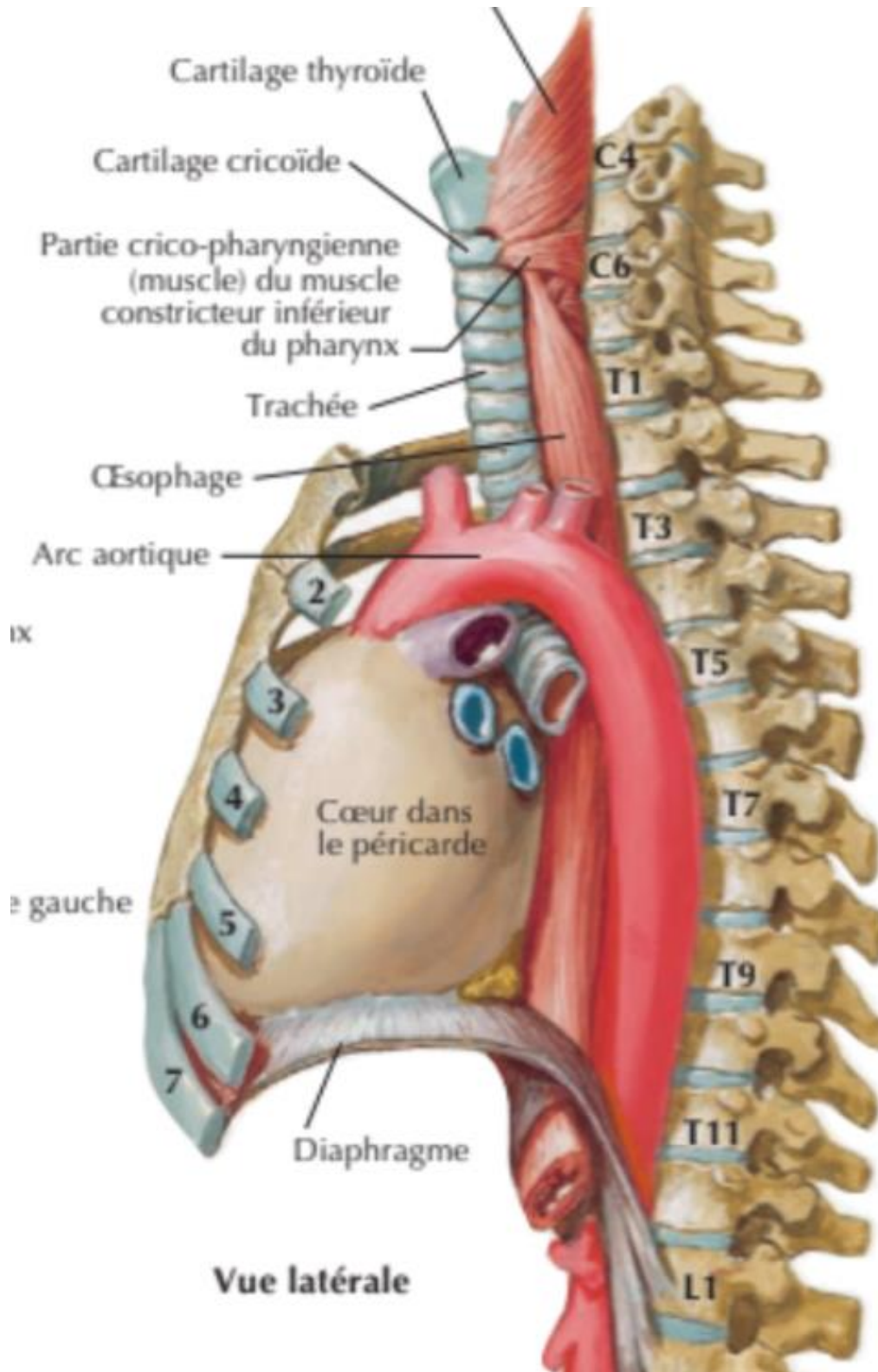
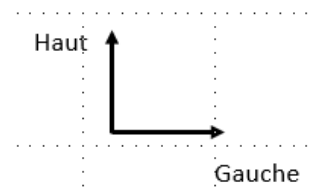


Figure 3 : Vue Latérale du médiastin [95]

5.1.1.3. Vascularisation et innervation

La vascularisation artérielle de l'œsophage est assurée par : l'artère thyroïdienne inférieure, les branches de l'aorte thoracique, les rameaux œsophagiens des artères phréniques inférieures. La jonction œsogastrique quant à elle reçoit une partie de sa vascularisation par des rameaux de l'artère gastrique gauche constitutive du tronc cœliaque que nous détaillerons ultérieurement.

Les veines forment tout au long de l'œsophage un réseau anastomotique : le plexus veineux sous-muqueux, qui se déverse dans le plexus péri-œsophagien. La confluence se fait en haut dans la veine cave supérieure par : la veine thyroïdienne inférieure, la veine azygos et la veine diaphragmatique.

La confluence se fait en bas, dans la veine porte par : la veine coronaire stomachique réalisant une anastomose porto-cave.

L'œsophage dispose d'un réseau lymphatique intramural ou muqueux dont les collecteurs se rendent aux ganglions les plus proches.

L'innervation sympathique et parasympathique provient des nerfs vagues et du sympathique.

5.1.2. Estomac

5.1.2.1. Anatomie descriptive

L'estomac est la portion dilatée du tube digestif. Il est placé dans un plan frontal sous l'épigastre, à l'étage sus-mésocolique et fait suite directement à l'œsophage abdominal et au cardia. Il s'étend de la 11^e vertèbre thoracique (T11) à la première vertèbre lombaire (L1). Il a deux faces et deux bords : la grande courbure gastrique à gauche (de l'incisure cardiale à la partie inférieure du pylore), la petite courbure gastrique à droite (du cardia à l'incisure angulaire et pylore). On lui décrit trois parties anatomiques, présentant des variations sur le plan histologique (de haut en bas) : fundus, corps et antre.

Il se termine par le pylore, zone d'épaississement de la musculature circulaire, qui forme le sphincter lisse de l'estomac.

5.1.2.2. Rapports

Elle contacte des rapports viscéraux et péritonéaux (**Figure 4**) :

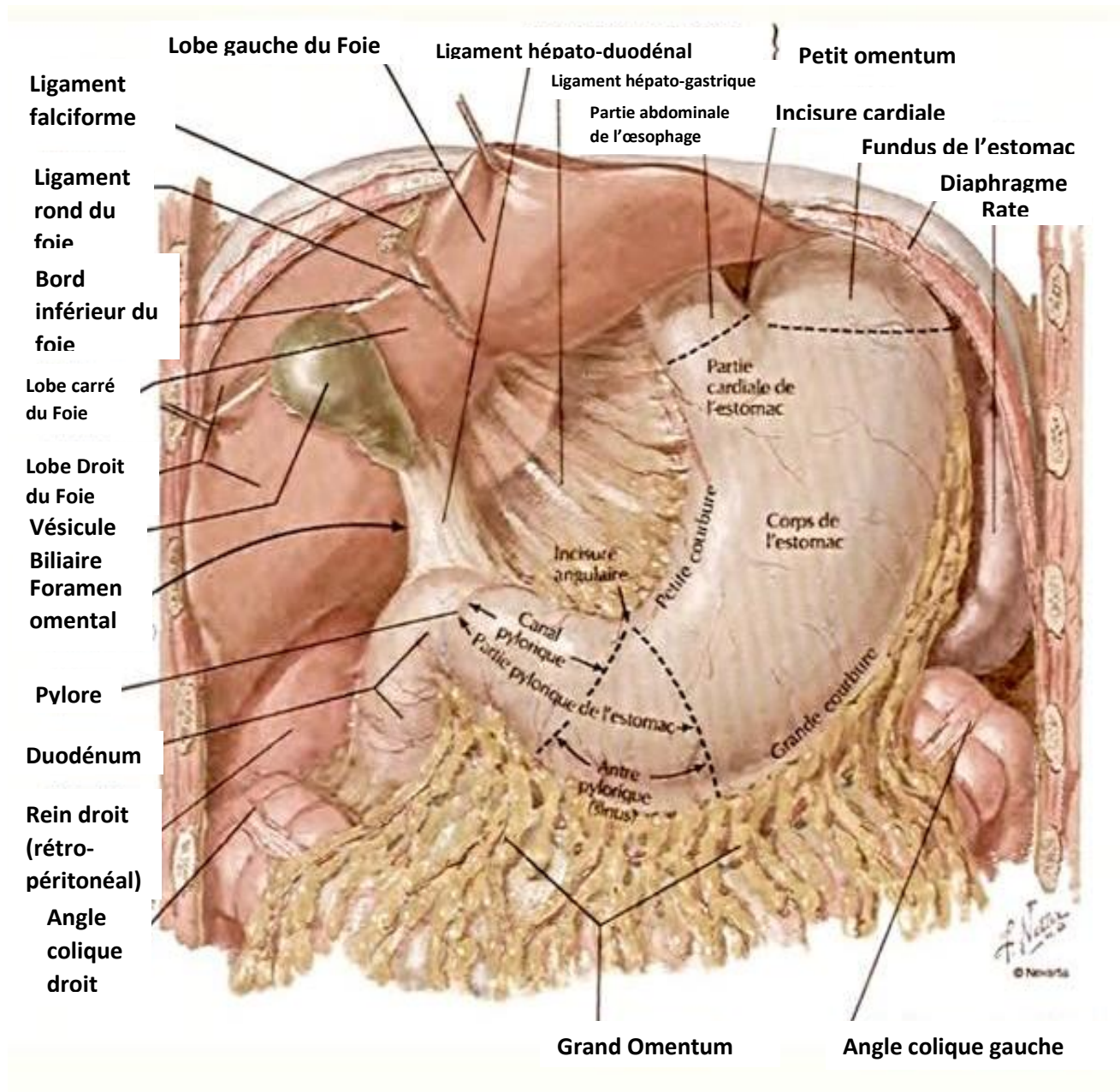
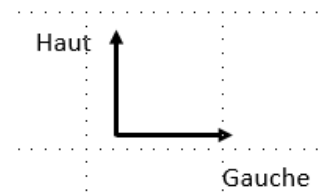


Figure 4 : Rapports de l'estomac [95]

5.1.2.3. Vascularisation et innervation

Le tronc cœliaque (naissant de l'aorte en regard de T12) est responsable de la vascularisation artérielle de l'ensemble de l'étage sus-mésocolique (**Figure 6**).

Le drainage veineux est symétrique à la vascularisation artérielle, mais sa terminaison est dans la veine porte. La veine principale étant la veine coronaire stomachique (**Figure 5**).

Le drainage lymphatique s'organise autour de trois grands axes : gastrique gauche, splénique et hépatique. Le drainage final s'effectue dans les lymphonœuds cœliaques autour du tronc cœliaque, suivant un trajet inverse à celui des artères.

L'innervation de l'estomac se fait par le système nerveux autonome. Les deux nerfs vagues X, pneumogastriques, innervent directement l'estomac. L'innervation sympathique vient du plexus solaire qui fournit des rameaux proches du tronc cœliaque.

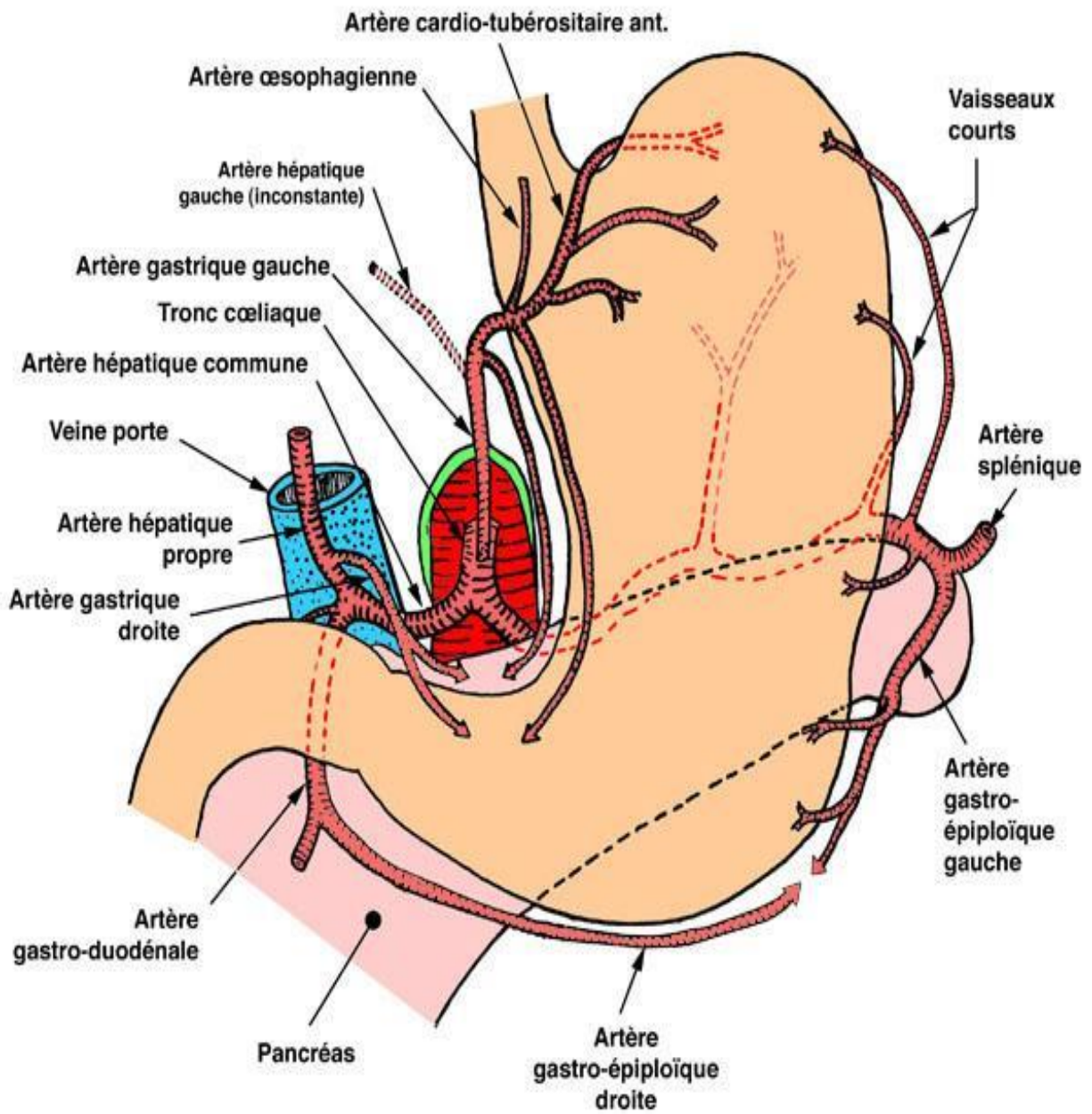
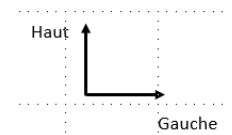
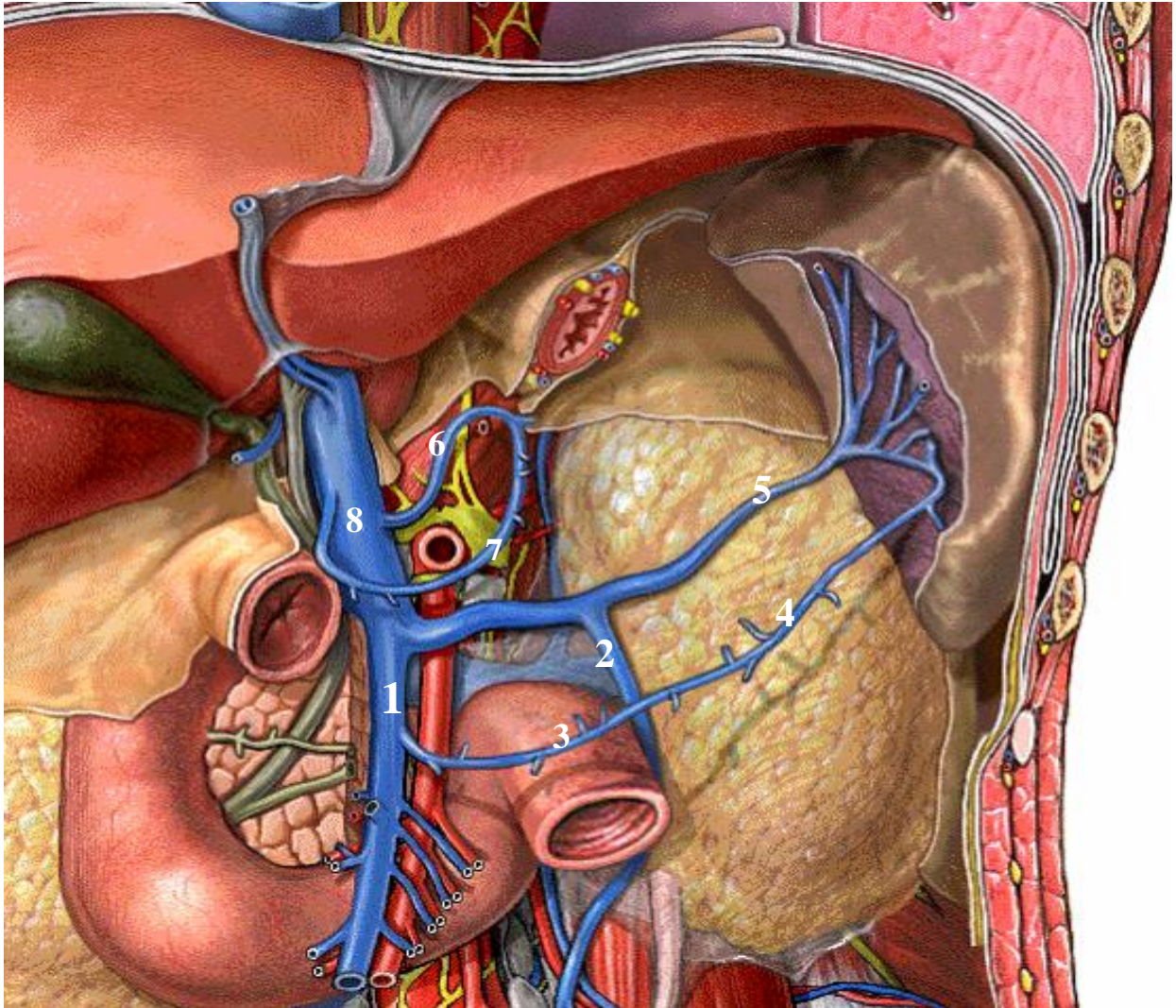
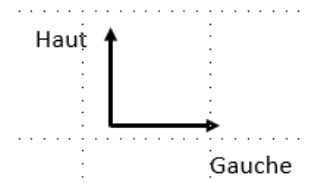


Figure 5 : Vascularisation artérielle de l'estomac [13]



1. VMS ; 2. VMI ; 3. Veine gastro-omentale droite ; 4. Veine gastro-omentale gauche ; 5. Veine splénique ; 6. Veine gastrique gauche ; 7. Veine gastrique droite ; 8. Tronc porte.

Figure 6 : Vascularisation veineuse de l'estomac [13]

5.1.3. Duodénum

5.1.3.1. Anatomie descriptive

Le duodénum, partie initiale de l'intestin grêle, forme un cadre autour du pancréas. On lui décrit donc quatre côtés (**Figure 7**) :

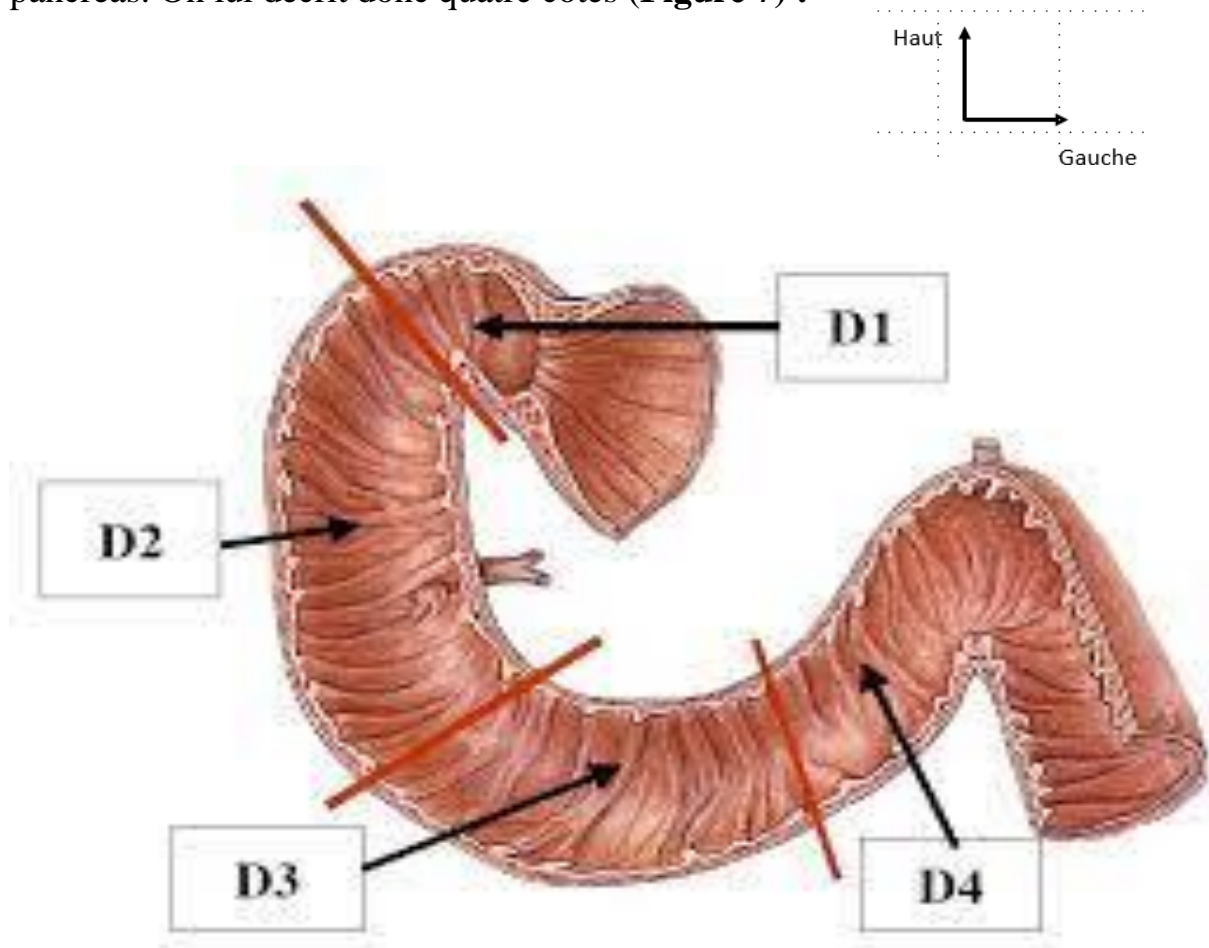


Figure 7 : Subdivision anatomique du duodénum [13]

5.1.3.2. Rapports

Le duodénum est fixé en arrière par le fascia de Treitz, accolé entre les péritoines viscéraux et pariétaux. Il est coupé en avant de D2 par la racine du mésocolon transverse, partageant le bloc duodéno-pancréatique en une partie sus-mésocolique et une partie sous-mésocolique.

Le pancréas et le duodénum sont indissociables au niveau de D2. En avant, à la partie supérieure, on retrouve le foie et les voies biliaires. En inférieure, on retrouve le mésocolon et le côlon transverse. Le processus incinatus (petit

pancréas) et D2 voient passer en avant d'eux, de droite à gauche, la veine mésentérique supérieure (qui constituera, avec la veine mésentérique inférieure et la veine splénique, le tronc porte en arrière de l'isthme et du corps du pancréas) et l'artère mésentérique supérieure. Le rapport principal, situé juste en arrière du corps du pancréas, est le confluent porte.

5.1.4. Intestin grêle

5.1.4.1. Anatomie descriptive

Il fait immédiatement suite au duodénum après l'angle duodéno-jéjunal. Il mesure 6 à 8 m entre cet angle et la valvule iléo-caecale de Bauhin dans la fosse iliaque droite. On lui distingue deux parties en fonction de l'orientation de ses anses : les premières anses, horizontales, forment le jéjunum et les anses terminales, verticales, forment l'iléon. Ces anses sont enveloppées dans du péritoine, constituant le mésentère. En arrière, entre l'angle duodéno-jéjunal et la valvule iléo-caecale, sur une quinzaine de centimètres, oblique en bas et à droite, s'étend la racine du mésentère, zone d'apport vasculaire. C'est autour de ce point d'attache que flotte dans l'abdomen l'ensemble de l'intestin grêle.

5.1.4.2. Rapports

En avant, le grand Omentum recouvre une partie du jéjunum en haut. Plus en avant et directement devant les anses iléales, on retrouve le péritoine pariétal, le fascia transversalis et la paroi musculaire abdominale.

En arrière, outre le mésentère et le pédicule vasculaire mésentérique supérieur, on retrouve l'aorte avant la bifurcation iliaque, et juste à droite et en arrière la veine cave inférieure. Plus latéralement cheminent les uretères.

En bas, on retrouve les organes génito-urinaires, le côlon pelvien et le rectum. À droite, le cæcum, le côlon ascendant et le côlon à gauche.

5.1.4.3. Vascularisation et innervation

La vascularisation artérielle est assurée par les branches gauches (intestinales) de l'artère mésentérique supérieure. Les veines, grossièrement satellites des artères, se drainent dans des troncs tributaires de la veine mésentérique supérieure et par là même du système porte. Les lymphatiques sont satellites des vaisseaux et se drainent en compagnie des deux troncs lymphatiques lombaires pour constituer le canal thoracique.

L'innervation, aussi satellite des vaisseaux, provient du plexus coélique.

5.1.5. Côlon

5.1.5.1. Anatomie descriptive

Il forme un cadre autour de l'abdomen et fait suite à la dernière anse iléale après la valvule iléo-cæcale (valvule de Bauhin) pour se terminer au niveau de la jonction recto-sigmoïdienne. Sa longueur totale est d'environ 1 m 50. On lui distingue cinq parties (**Figure 8**) : cæcum, côlon ascendant, côlon transverse, côlon descendant et iliaque, côlon sigmoïde.

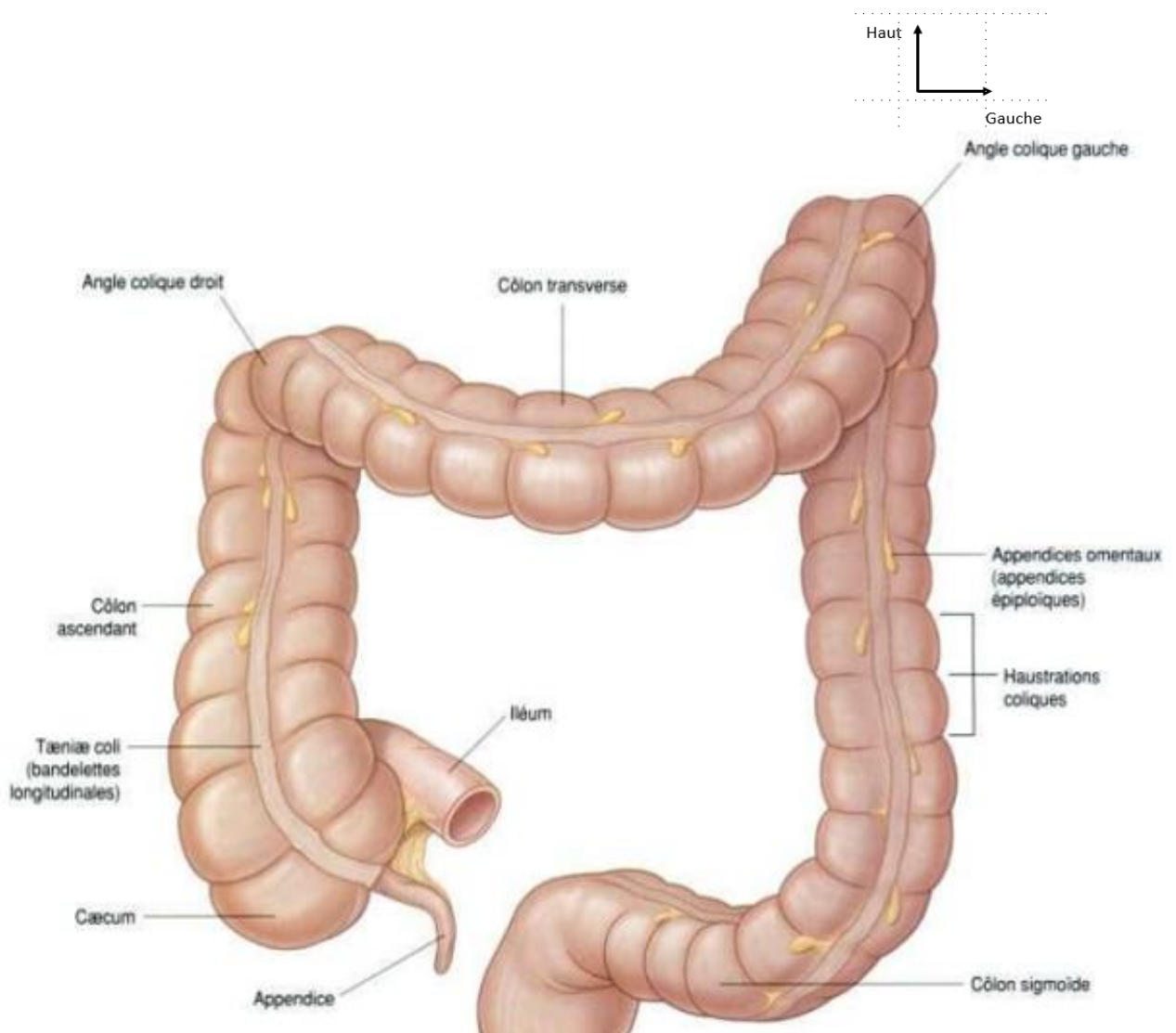


Figure 8 : Subdivision anatomique du côlon [13]

a. Cæcum

Il forme une « poche » sous l'abouchement de l'iléon. Il possède un prolongement de 2 cm sous cet abouchement : l'appendice iléo-cæcal (8 cm). Il est entouré par un péritoine viscéral, le cæcum ne possède pas de méso propre contrairement à l'appendice.

➤ Rapports

Ses rapports antérieurs sont la paroi abdominale. En arrière, il est au contact du muscle psoas, le nerf crural et fémoro-cutané via le péritoine pariétal. En dessous, il « repose » sur un « hamac » formé par le péritoine, juste au-dessus de la zone inguinale.

b. Côlon ascendant

C'est la partie située entre le cæcum et l'angle colique supérieur droit. Il est recouvert par le péritoine viscéral dont le feuillet antérieur est en continuité avec le mésentère et dont le feuillet postérieur est accolé au péritoine pariétal postérieur en regard, formant le fascia d'accolement de Toldt droit.

➤ **Rapports**

Concernant ses rapports antérieurs, il est sous la paroi abdominale antérieure droite jusqu'à l'angle colique droit où s'interposent la vésicule et les voies biliaires, le foie et son pédicule ainsi que l'hypocondre droit.

c. Côlon transverse

Il s'étend entre l'angle colique supérieur droit et gauche qui est plus haut que le droit. Autour de son méso, le côlon transverse est très mobile.

➤ **Rapports**

En avant, on retrouve le grand épiploon et la paroi abdominale. En arrière, il est pendant juste en avant des anses grêles ; plus profondément se trouvent le bloc duodéno-pancréatique, le péritoine pariétal et l'ensemble du rétropéritoine.

d. Côlon descendant et côlon iliaque

Le côlon descendant prend place de l'angle colique supérieur gauche jusqu'en regard de la crête iliaque, à partir de laquelle il est suivi par le côlon iliaque qui se poursuit jusqu'au détroit supérieur. Ils sont accolés en arrière au péritoine pariétal par l'intermédiaire du fascia d'accolement de Toldt gauche. L'angle colique supérieur gauche est particulièrement fixé grâce aux ligaments phréno-colique et spléno-colique.

➤ **Rapports**

Concernant leurs rapports anatomiques, ils sont principalement situés en avant de la masse musculaire postérieure constituée par (de haut en bas) le diaphragme, le muscle carré des lombes, le muscle psoas. En avant, on retrouve les anses grêles

jéjunales et enfin en dedans les anses grêles recouvrant plus postérieurement le rétro-péritoine et ses constituants : rein gauche et uretère gauche, vaisseaux spermatiques et utéro-ovariens, aorte.

e. Côlon sigmoïde

Il est compris entre le détroit supérieur et se médialise pour se terminer en regard de la troisième vertèbre sacrée (S3). Sa particularité tient au fait qu'il peut, en fonction de sa longueur, être très mobile autour du mésocôlon sigmoïde.

➤ Rapports

Les rapports anatomiques supérieurs concernent les anses iléales. Les rapports inférieurs sont représentés par la vessie, l'utérus et les annexes tubulo-ovariennes, le rectum et plus en arrière le cul-de-sac de Douglas. En arrière, on retrouve l'uretère gauche, les vaisseaux iliaques primitifs gauches et leur branche hypogastrique gauche et utéro-ovarienne.

5.1.5.2. Vascularisation et innervation

La vascularisation artérielle est sous la dépendance des deux artères mésentériques : supérieure et inférieure (**Figure 9**).

Le retour veineux est grossièrement satellite du réseau artériel et vient du plexus solaire par le plexus mésentérique supérieur et inférieur.

Pour le cæcum, le côlon ascendant et la partie gauche du côlon transverse, le drainage suit la chaîne lymphatique mésentérique supérieure puis se termine dans le canal thoracique.

Pour la partie droite du côlon transverse, le côlon descendant et sigmoïde (et le rectum), le drainage s'effectue dans la chaîne lymphatique mésentérique inférieure.

L'innervation provient du plexus solaire et des plexus mésentériques supérieur et inférieur en fonction de la zone vascularisée. Elle est satellite des vaisseaux.

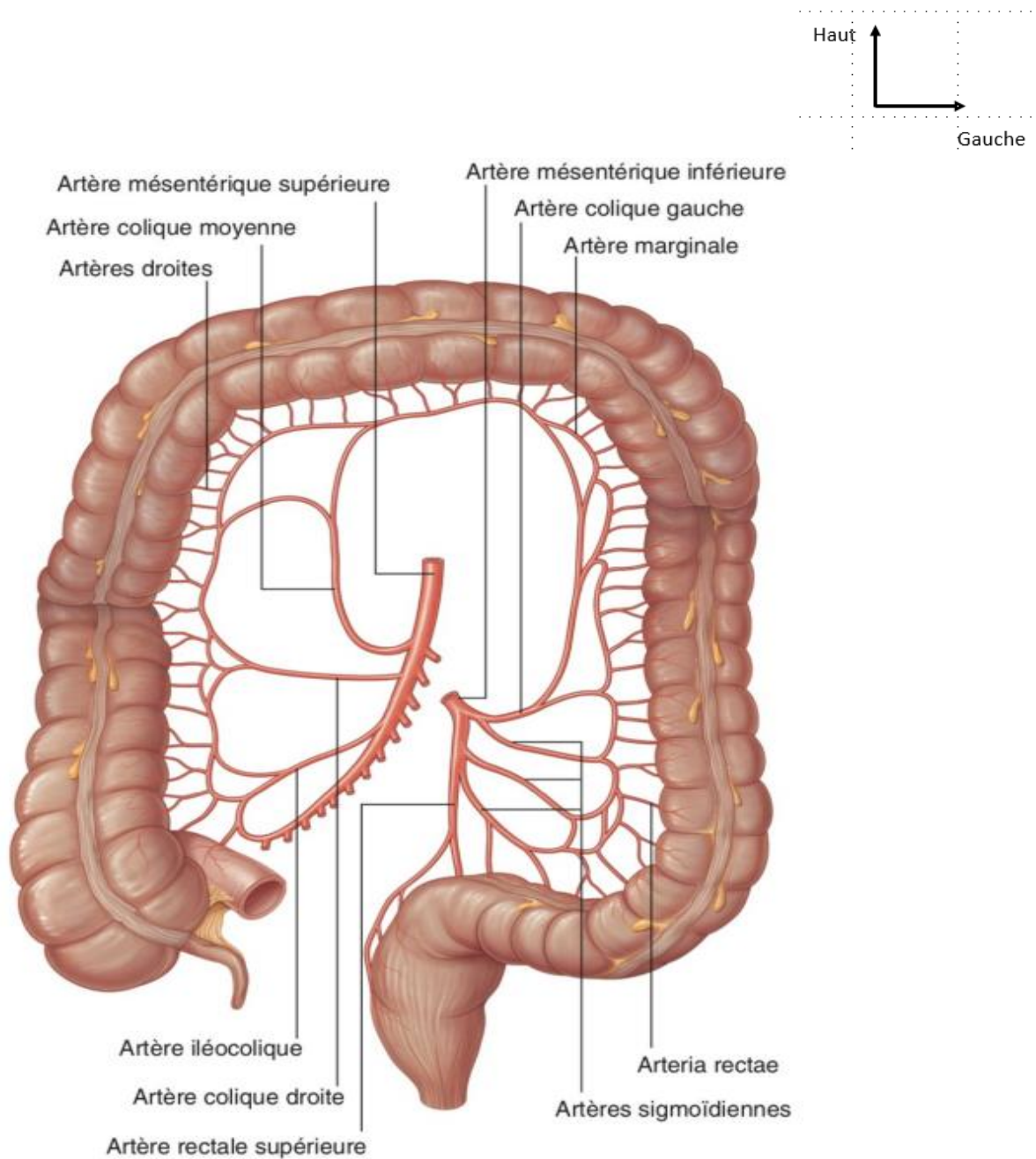


Figure 9 : Vascularisation artérielle du côlon [13]

5.1.6. Rectum et canal anal

5.1.6.1. Anatomie descriptive

Le rectum fait suite au côlon sigmoïde en regard de S3 (charnière recto-sigmoïdienne) au niveau de la partie la plus basse de la racine primaire du mésocôlon sigmoïde (**Figure 10**).

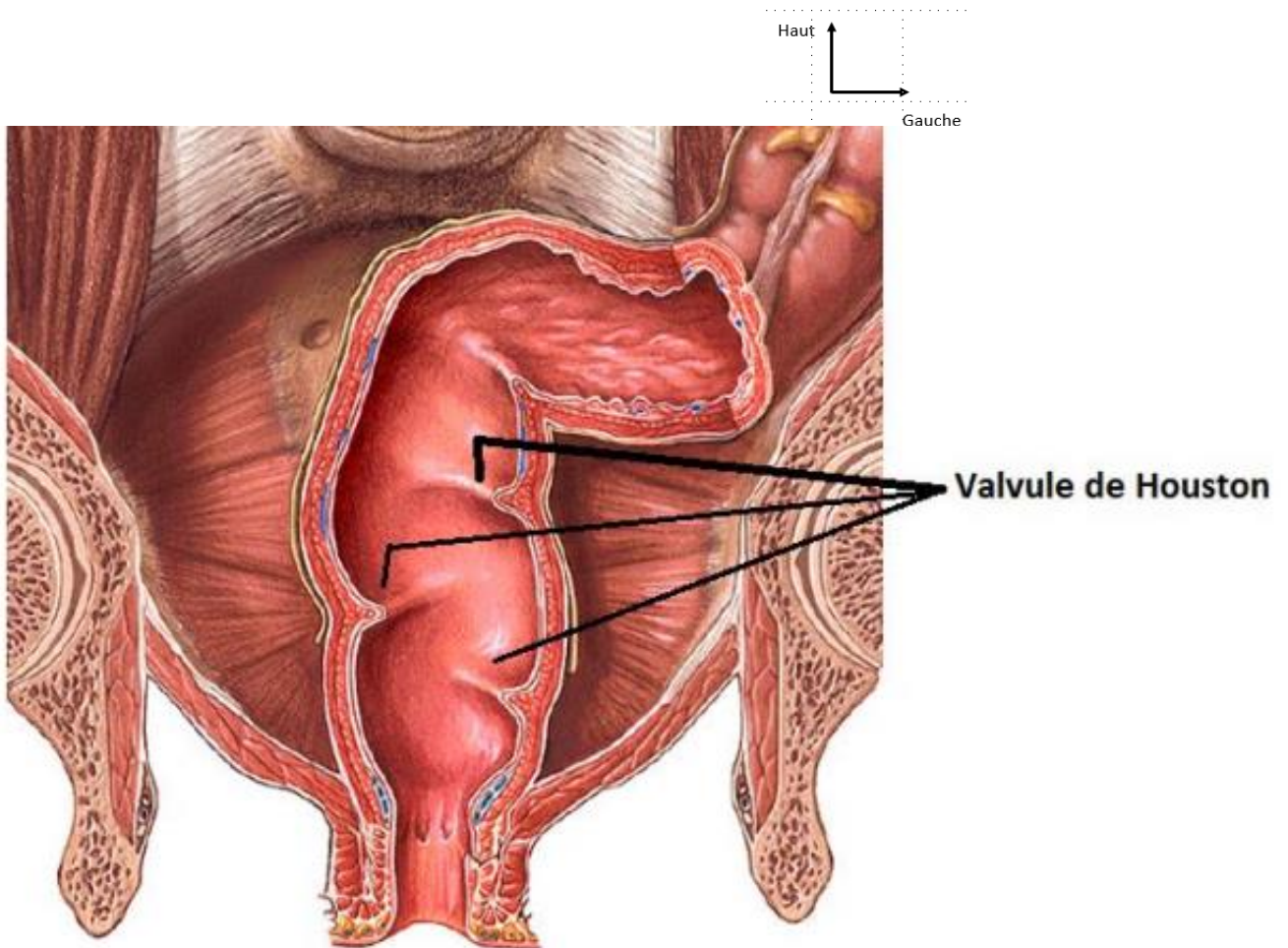


Figure 10 : Coupe frontale du rectum [14]

5.1.6.2. Rapports

Antérieurement, et de haut en bas, on retrouve les anses grêles, le cul-de-sac de Douglas, la face postérieure de l'utérus et le cul-de-sac postérieur du vagin (chez la femme) et la vessie, la terminaison des uretères, les vésicules séminales et la prostate (chez l'homme), le centre tendineux du périnée.

Postérieurement, de haut en bas, on retrouve S3, les dernières branches de l'artère rectale supérieure, l'artère sacrale médiane, le tronc sympathique sacral, les troncs sacraux S2, S3, S4, le ligament ano-coccygien.

Latéralement à droite, de haut en bas, on retrouve le cæcum, l'appendice, les vaisseaux rectaux moyens droits, l'uretère pelvien droit, la fosse ischio-rectale droite (vaisseaux rectaux inférieurs, nerf rectal inférieur). Et à gauche de haut en bas, on retrouve le sigmoïde, les vaisseaux rectaux moyens gauches, l'uretère pelvien gauche, la fosse ischio-rectale gauche.

5.1.6.3. Vascularisation et innervation

La vascularisation artérielle du rectum est sous la dépendance des artères : rectale crâniale, rectales moyennes, rectales caudales et sacrale médiane. Le canal anal est vascularisé par les artères rectales caudales. Le drainage veineux est complètement satellite des artères. Anastomosées dans la sous-muqueuse du bas rectum, elles forment le plexus hémorroïdal.

Le drainage lymphatique s'effectue dans trois collecteurs. Le collecteur supérieur, moyen et inférieur.

L'innervation est sous la dépendance du plexus nerveux hypogastrique. Le nerf pudendal (S2, S3) innerve, lui, le sphincter anal.

5.2. Annexes

5.2.1. Foie

5.2.1.1. Anatomie descriptive

Le foie est une glande annexe du tube digestif. Il est situé en sous-costal droit, en dessous du diaphragme. Il présente trois faces : crâniale, dorsale et caudale et quatre lobes anatomiques : le lobe droit, le lobe carré, le lobe gauche et le lobe caudé (**Figure 11**).

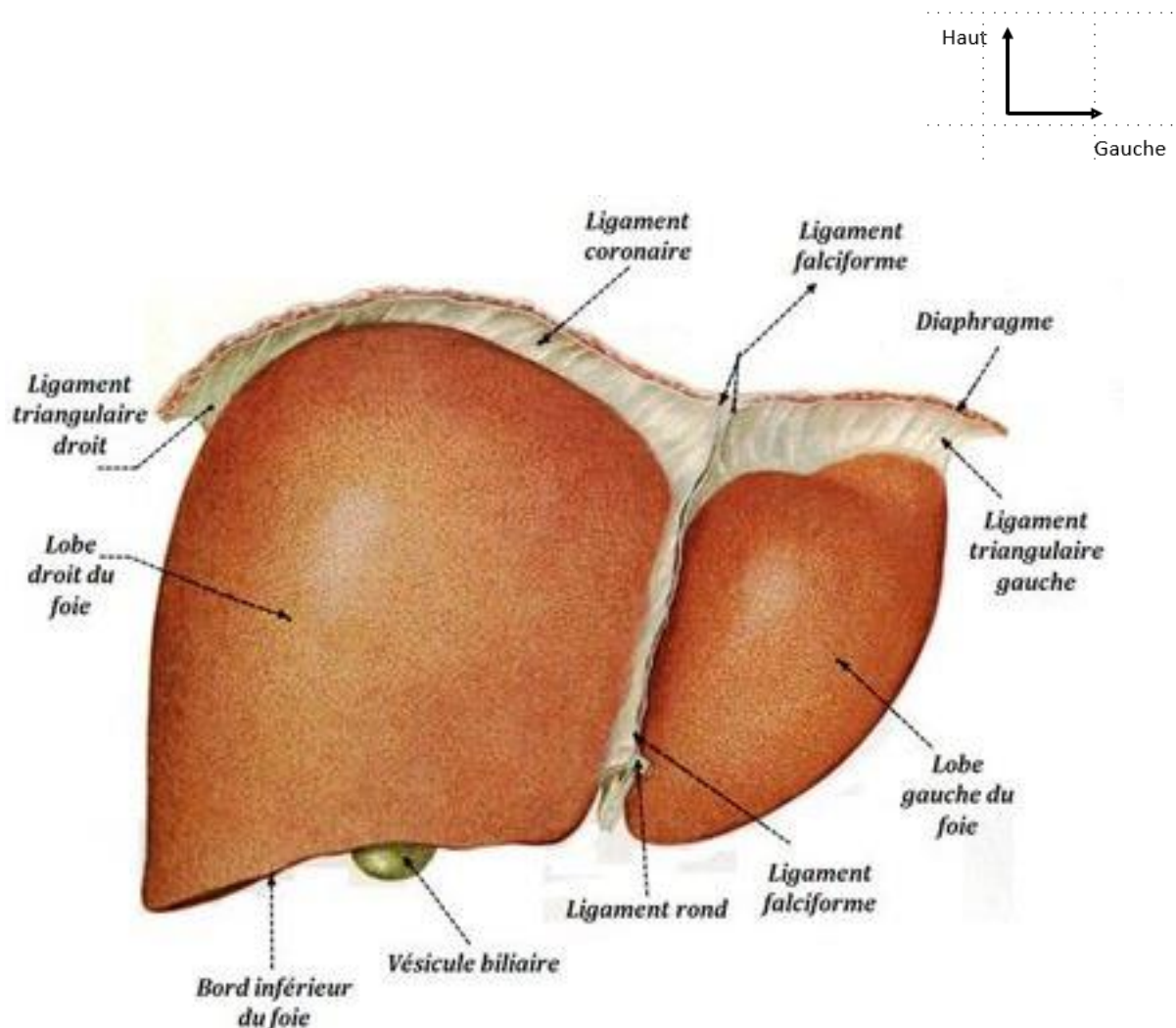


Figure 11 : Face diaphragmatique du foie [95]

5.2.1.2. Rapports

En regard de sa face crâniale, il est en contact avec le diaphragme puis avec le thorax via la plèvre et le poumon ; du côté dorsal, il est en relation avec le diaphragme, le rein supérieur et la surrénale droite, les gros vaisseaux médians (aorte et VCI) ainsi que l'œsophage abdominal. Sur sa face caudale (**Figure 13**), le foie recouvre une grande partie de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen, formant une vaste loge sous-hépatique. Les rapports se font avec presque la totalité des organes sus-mésocoliques.

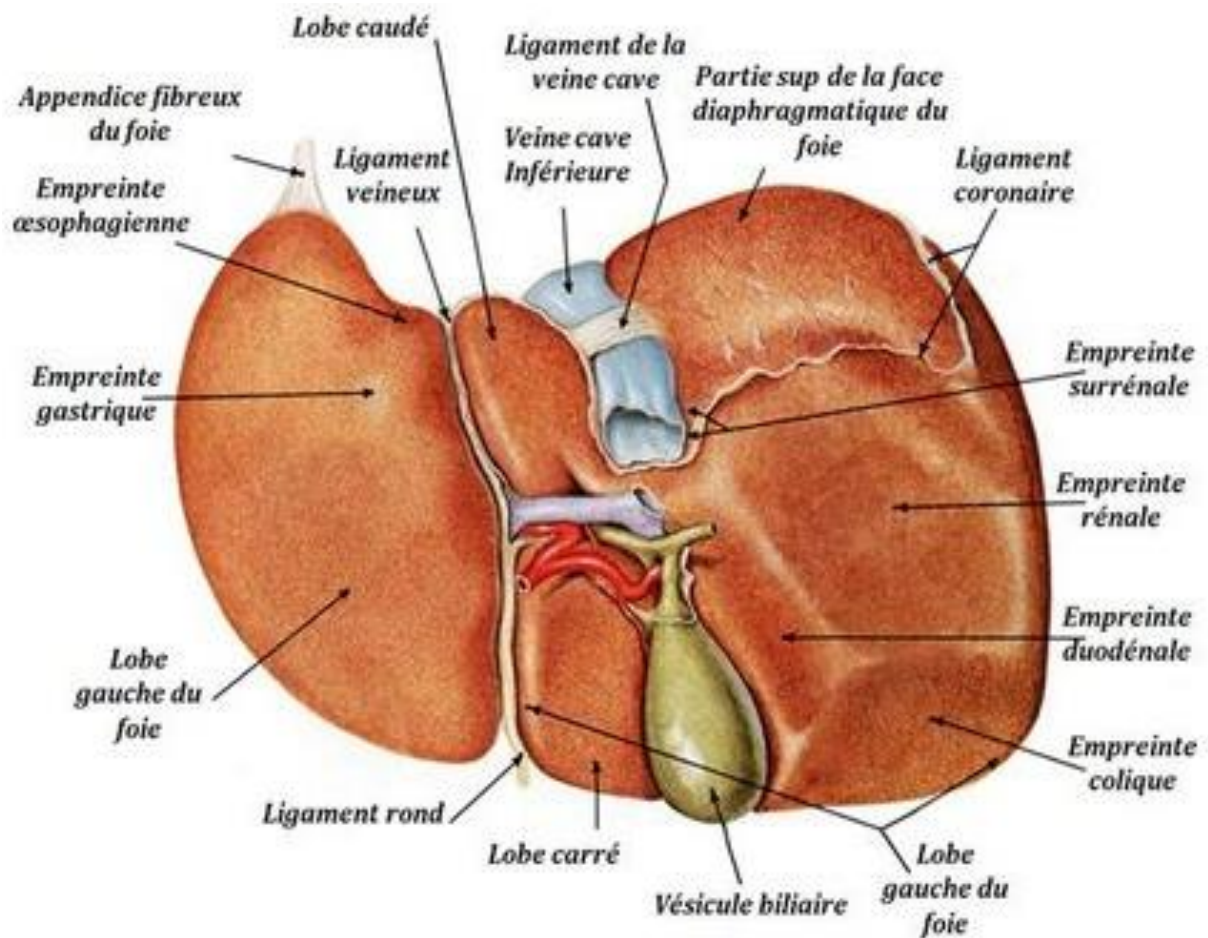


Figure 12 : Face viscérale du foie [95]

5.2.1.3. Vascularisation

La vascularisation du foie est portale et artérielle (**Figure 13**).

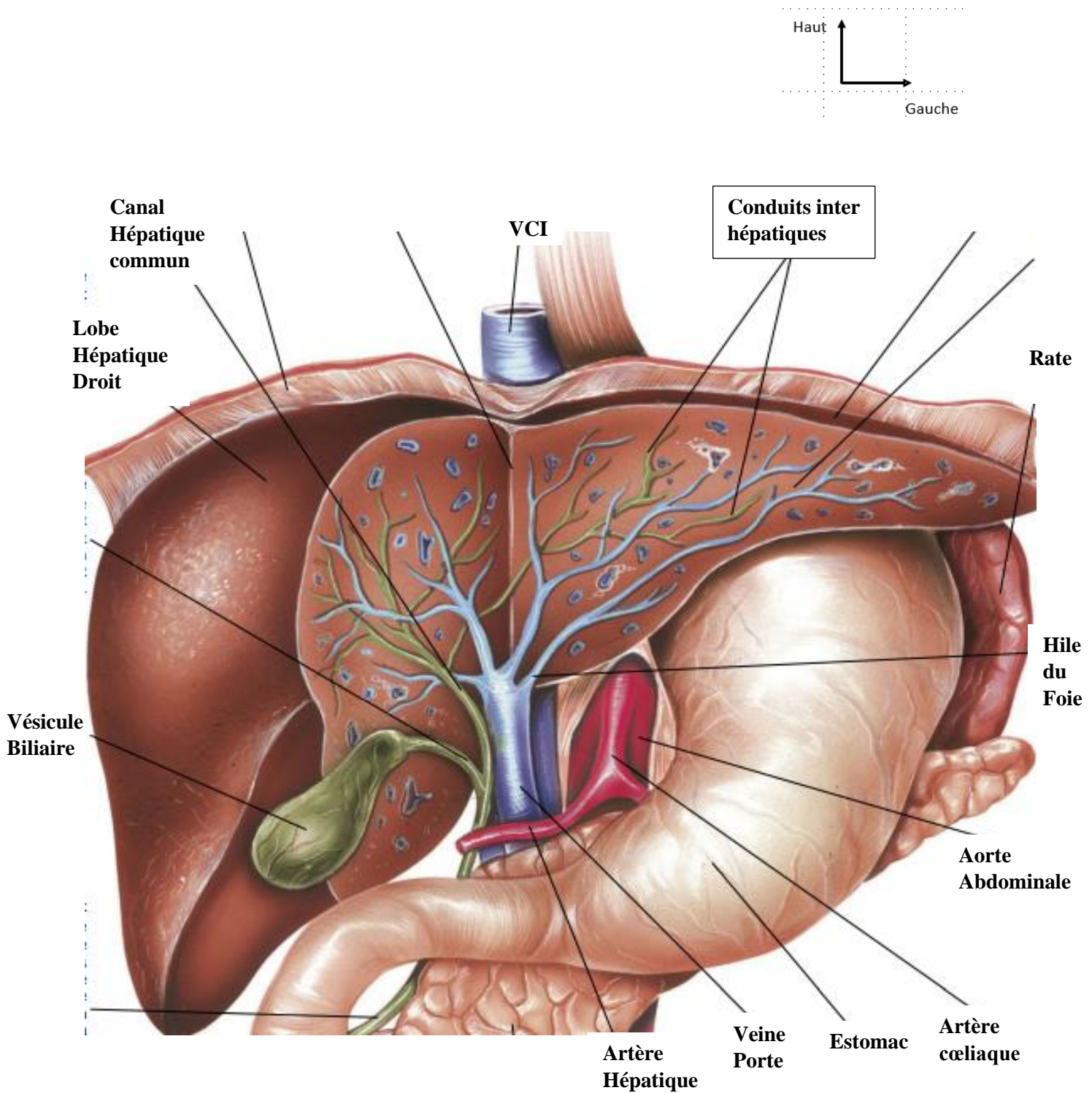


Figure 13 : Vascularisation artériovoineuse du foie [95]

5.2.1.4. Les voies biliaires

Les canaux hépatiques droit et gauche se réunissent pour former la voie biliaire principale. Celle-ci reçoit sur son bord droit le canal cystique et devient plus bas le cholédoque (**Figure 14**).

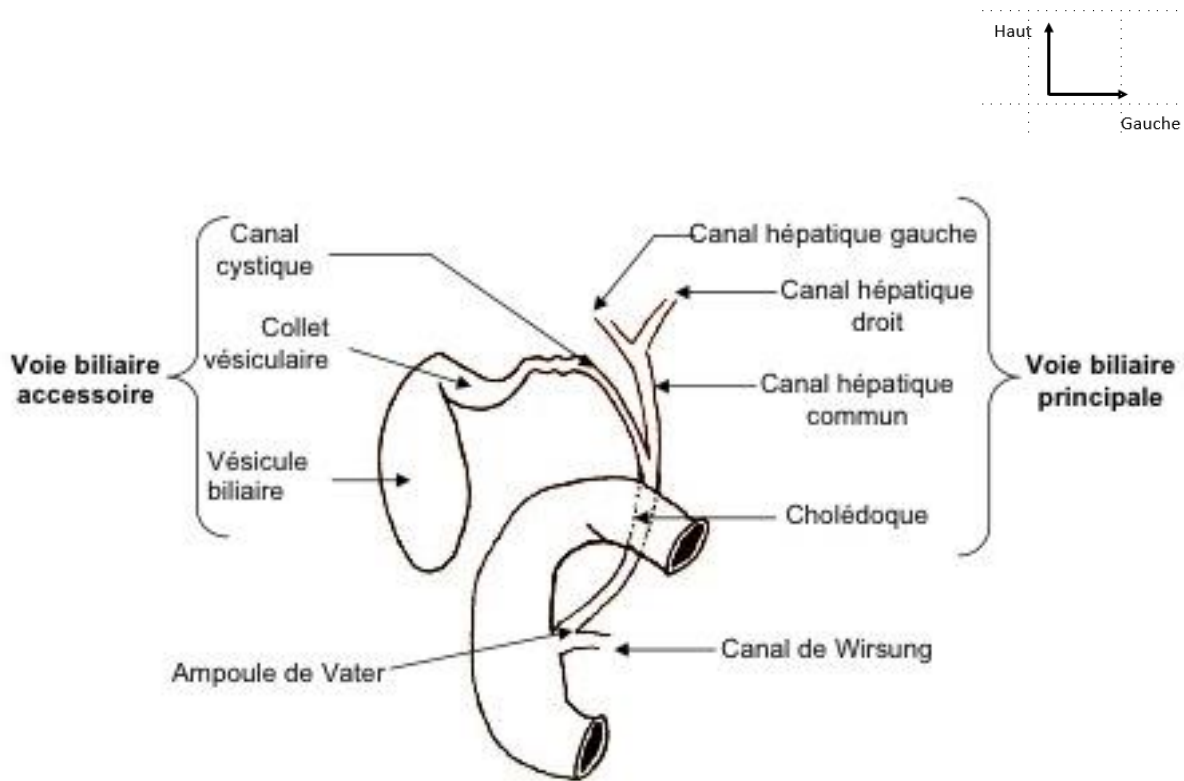


Figure 14 : Représentation des voies biliaires principales et accessoires [84]

5.2.2. Vésicule biliaire

La vésicule biliaire est un organe situé sous la partie droite du foie. Elle se continue par un canal appelé canal cystique qui s'abouche dans le canal biliaire principal : le canal hépatique commun (**Figure 15**).

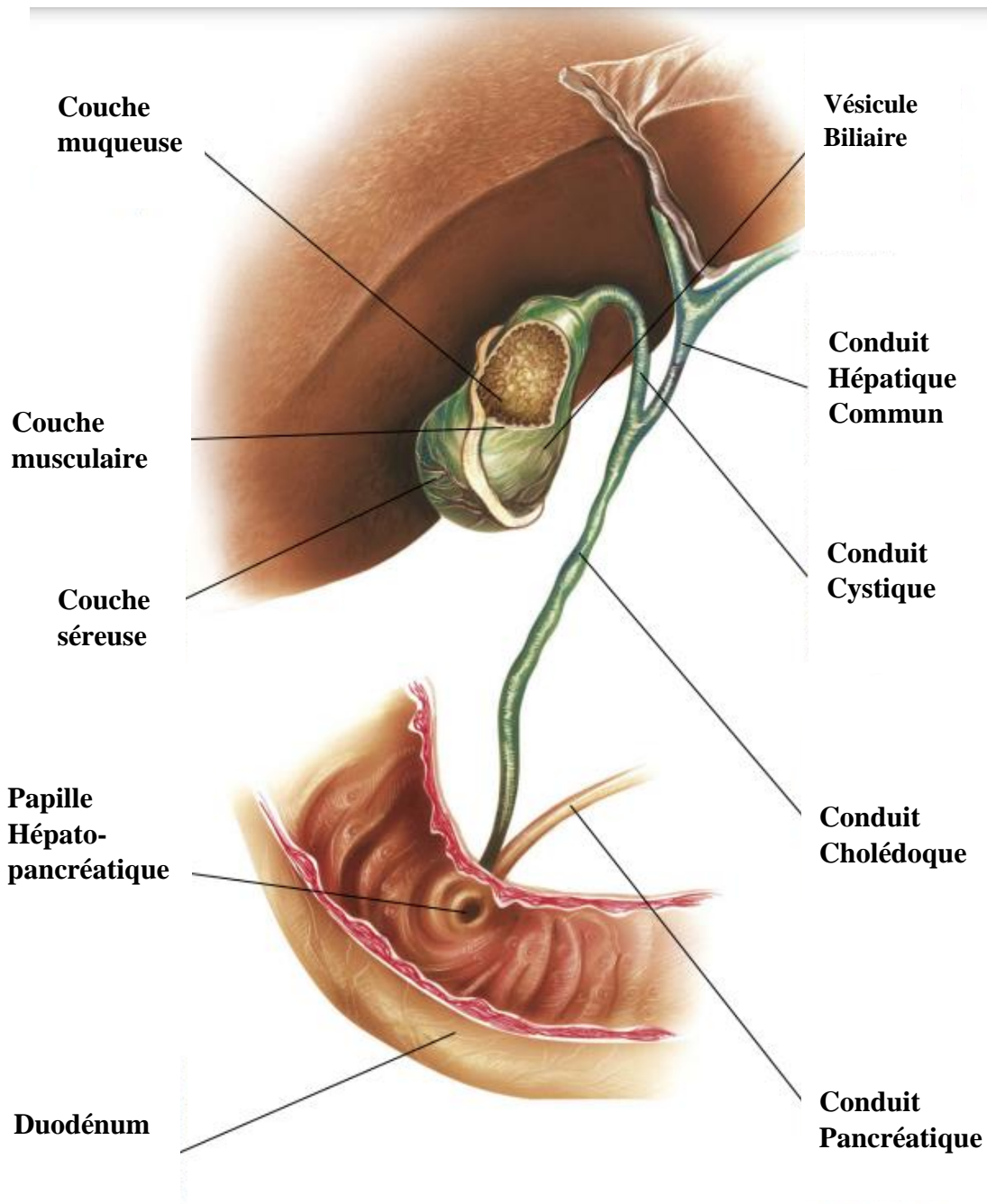
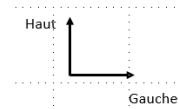


Figure 15 : Anatomie de la vésicule biliaire [95]

5.2.3. Pancréas

Le pancréas est une glande du système digestif profondément situé dans la région épigastrique. Elle comporte trois parties, appelées : la tête, le corps et la queue du pancréas

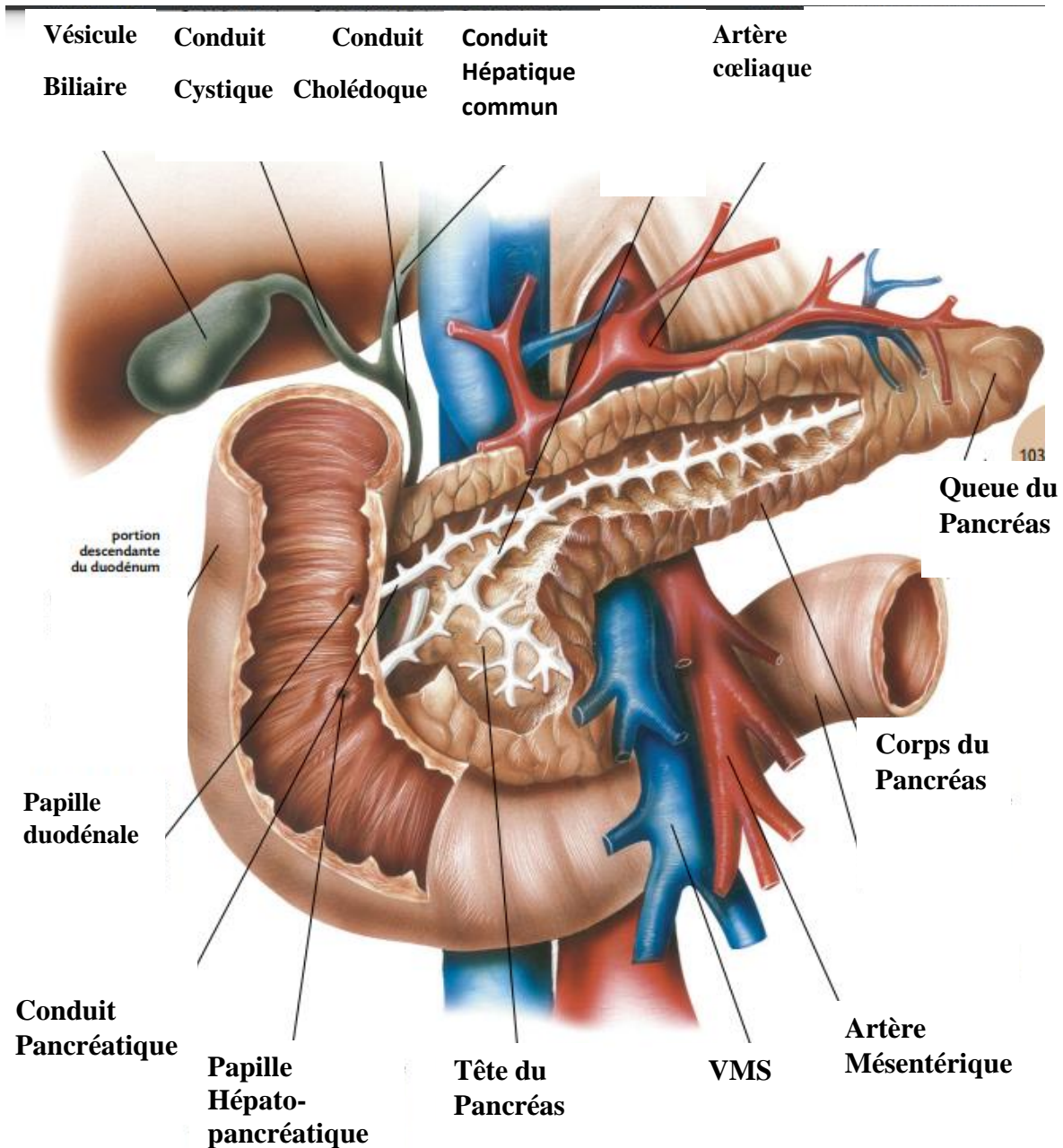
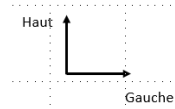


Figure 16 : Anatomie du pancréas [95]

6. RAPPELS SUR LES FACTEURS ÉTIOLOGIQUES DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES

Les malformations congénitales représentent l'une des principales causes de morbidité et de mortalité néonatale. Elles résultent de l'action délétère de facteurs tératogènes sur le développement de l'embryon ou du fœtus. Les étiologies des malformations congénitales peuvent être regroupées en trois groupes.

On distingue : les facteurs externes ou les causes environnementales (au sens large : facteurs nutritionnels, médicaments, agents infectieux, etc.). Ils sont responsables d'environ 12 % des anomalies de développement. Les facteurs internes ou les causes génétiques (géniques ou chromosomiques) sont ainsi retrouvés dans près de 20 % des cas de malformations. Dans 60 % des cas, la cause est ubiquitaire et, dans près de 20 % des cas, une cause multifactorielle peut être évoquée. Plus de la moitié des malformations ont ainsi une cause précise inconnue [78].

6.1. Facteurs internes ou génétiques

6.1.1. Malformation d'origine génétique [1,67]

Le mode de transmission d'une maladie génétique monofactorielle ou monogénique suit les lois de Mendel, ce qui explique l'usage du terme « maladie mendélienne ». Il s'agit d'un ensemble de maladies dont l'anomalie causale se transmet d'une génération à une autre. C'est une anomalie d'un gène (séquence d'ADN), parfois de plusieurs gènes, qui est responsable de la pathologie. Certaines variantes géniques sont à l'origine de troubles graves. Les malformations peuvent avoir une origine génétique mendélienne avec :

- une transmission autosomique dominante ou récessive ;
- une transmission récessive liée à l'X (syndrome de l'X fragile).

Dans la maladie de Hirschsprung, il existerait une mutation d'un gène autosomique dominant sur le chromosome 10, le proto-oncogène RET,

responsable de 50 % des formes familiales. Un deuxième gène a récemment été localisé sur le chromosome 13, le gène du récepteur bêta de l'endothéline (EDNRB). Des auteurs ont identifié une mutation du gène de l'endothéline 3 (EDN3), c'est donc le troisième gène responsable de la maladie de Hirschsprung [53].

6.1.2. Malformation d'origine chromosomique

Les chromosomes sont le support du matériel génétique : support de l'hérédité et de l'organisation de la vie cellulaire. Les anomalies chromosomiques sont le résultat de mutations qui changent soit le nombre de chromosomes (anomalies numériques, ex. : La trisomie 21 [syndrome de Down], soit la structure [anomalies de structures : délétion, translocation...]) [1].

Six (6) % à 10 % des SEA (atrésie œsophagienne syndromique) sont dus à des anomalies chromosomiques [86]. Des cas d'anomalies du système digestif ont également été décrits chez les malades trisomiques [40].

6.2. Facteurs externes ou environnementaux [53]

Encore appelées exogènes, ces causes extrinsèques peuvent être d'origine maternelle ou environnementale.

Lorsqu'une agression survient au cours de l'embryogenèse, elle pourra, selon sa gravité, entraîner un avortement précoce, des malformations gravissimes et létales ou isolées, ou un syndrome poly-malformatif.

6.2.1. Les causes nutritionnelles [4,53]

6.2.1.1. Carences vitaminiques

Les vitamines A, B9 et D sont incriminées dans la survenue de certaines malformations. La carence en vitamine A est le premier facteur tératogène externe démontré chez les mammifères au début des années 1930 par l'Américain Hale. La carence en acide folique ou vitamine B9 provoque des anomalies de la

fermeture du tube neural et des anomalies squelettiques chez l'animal. Chez la femme enceinte, la carence en vitamine D est responsable de retard de maturation des os du crâne, un retard d'ossification des os longs, une hypoplasie de la dentine.

6.2.1.2. Excès vitaminiques (acides aminés)

Les enfants de mères atteintes de phénylcétonurie présentent des malformations cardiaques dont la fréquence est directement proportionnelle aux taux sériques de phénylalanine chez la mère.

6.2.1.3. Cause hormonale (le diabète maternel)

L'incidence des malformations congénitales est multipliée par trois chez les fœtus de mères diabétiques, et cela est en rapport direct avec un mauvais contrôle du diabète pendant les premières semaines de la gestation. Il peut s'agir :

- d'anomalies cardiaques et des gros vaisseaux artériels ;
- d'anomalies majeures du développement du système nerveux notamment l'anencéphalie, le spina-bifida et l'hydrocéphalie.

6.2.2. Les causes infectieuses

6.2.2.1. Bactériennes

a. La syphilis

Elle est tératogène et peut provoquer un œdème généralisé, un condylome anal et une paralysie des membres. Le traitement par pénicilline G est très efficace et permet de traiter la mère et le fœtus.

b. Autres : streptocoque B, colibacille, listériose

6.2.2.2. Virales

La rubéole maternelle est responsable de l'embryofœtopathie la plus anciennement connue (syndrome de Gregg) associant atteinte cardiaque, auditive

et oculaire. On prévient la rubéole chez les femmes enceintes par une vaccination infantile généralisée [64].

Autres : CMV, Herpes Virus, varicelle, virus lymphotrope, HIV ou encore Parvovirus (induit une érythroblastopénie fœtale à l'origine d'une anasarque fœtoplacentaire).

6.2.2.3. Parasitaires

La toxoplasmose congénitale contractée au cours du premier trimestre peut provoquer un avortement ou la mort in utero. Elle est responsable d'une hydrocéphalie avec calcifications, atteinte oculaire et septicémie. Il existe aussi des formes pauci-symptomatiques. En Afrique, elle est impliquée en plus dans les avortements et les retards psychomoteurs.

6.2.3. Les causes médicamenteuses [53]

6.2.3.1. Thalidomide

Médicament anti-nauséeux et antalgique utilisé à la fin des années 1950, il est responsable d'un syndrome poly-malformatif chez 20 % des fœtus exposés en début de grossesse même après une prise unique.

6.2.3.2. Anticonvulsivants

Les femmes épileptiques mettent au monde trois fois plus d'enfants malformés que la population générale, et cela est lié principalement aux thérapeutiques utilisées. La triméthadione et la diphénylhydantoïne sont responsables d'anomalies faciales et cardiaques sévères. L'acide valproïque provoque des anomalies de fermeture du tube neural et l'anencéphalie. La carbamazépine, longtemps considérée comme l'antiépileptique de choix dans les grossesses, provoque des anomalies faciales.

6.2.3.3. Psychotropes

Les sels de lithium, régulateurs de l'humeur utilisés dans le traitement de la psychose maniaco-dépressive, entraînent des malformations cardiaques.

6.2.3.4. Hormones

L'exposition prénatale d'un fœtus de sexe féminin aux androgènes provoque un pseudo-hermaphrodisme féminin caractérisé par une masculinisation des organes génitaux internes et/ou externes [12].

6.2.3.5. Anticoagulants oraux

L'exposition durant la grossesse aux anti-vitamines K au cours du premier trimestre, comme les dérivés de la coumarine notamment la warfarine, entraînent une hypoplasie majeure de la cloison nasale, des anomalies de calcification des épiphyses et souvent des anomalies du système nerveux telles que l'hydrocéphalie, la microcéphalie, la microphthalmie, etc.

6.2.3.6. Antibiotiques

Les aminosides sont responsables d'ototoxicité. Le chloramphénicol est toxique chez le nouveau-né. Il semble donc prudent d'éviter sa prescription en fin de grossesse.

6.2.3.7. Antalgiques et anti-inflammatoires

Ils peuvent entraîner une fermeture partielle du canal artériel du fœtus d'où une hypertrophie des artères pulmonaires.

6.2.4. Causes toxiques

6.2.4.1. Syndrome d'alcoolisme fœtal

Il associe une hypotrophie fœtale, un retard mental, des anomalies faciales et cardiaques. Le syndrome complet apparaît à partir d'une consommation de 90 ml

d'alcool pur par jour. Dans le doute de détermination d'une dose seuil, il semble sage d'éviter toute prise d'alcool, même ponctuelle, lors de la grossesse.

6.2.4.2. Métaux lourds [18]

Entre 1953 et 1965, des femmes de pêcheurs dans la région de la baie de Minamata, au Japon, ont montré des problèmes neurologiques et ont donné naissance à des enfants avec des anomalies neurologiques en raison de leur régime riche en poissons contenant du mercure et du méthylmercure. Le saturnisme maternel qui est une intoxication chronique au plomb est responsable de cas d'arriération mentale et de malformations du système nerveux.

6.2.4.3. Drogues [38]

L'héroïne et la cocaïne ont de nombreux effets indésirables chez un fœtus en développement et entraînent des malformations congénitales neurologique, osseuse, digestive et cardiaque.

6.2.5. Causes physiques

L'action tératogène des radiations ionisantes après radiothérapie a été reconnue dès les années 1930 et confirmée par l'observation des enfants exposés in utero aux radiations des bombes d'Hiroshima et de Nagasaki ou plus récemment celles générées par l'exposition du réacteur de la centrale de Tchernobyl [53].

Une hyperthermie de plus de 38,5 °C durant 24 heures pendant les trois premiers mois de la gestation augmente de façon significative le risque d'anencéphalie et de spina bifida [30].

6.3. Facteurs inconnus ou multifactoriels

L'ensemble des mécanismes étiopathogéniques évoqués ci-dessus ne représente actuellement pas plus de la moitié des causes des malformations. Un grand nombre de malformations demeure de cause inconnue ou multifactorielle.

II. FORMES CLINIQUES

1. MALFORMATIONS DE L'ŒSOPHAGE

1.1. Atrésie de l'œsophage [29,34]

1.1.1. Définition

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation congénitale de l'œsophage qui réalise une solution de continuité entre les culs-de-sac œsophagiens supérieur et inférieur.

1.1.2. Formes anatomiques

Il existe cinq types d'atrésie de l'œsophage, associés ou non à une ou plusieurs fistules [34]. Les différents types sont classés en fonction de la localisation de la ou des fistule(s). Le type le plus courant est le type III (ou C).

Parmi les classifications proposées, celles de Ladd et de Gross sont les plus utilisées (**Figure 17**).

LADD	VOGHT	GROSS	Signification
	I	S	Œsophage absent
I	2	A	Atrésie isolée sans fistule œsotrachéale
II	3a	B	Atrésie plus fistule œsotrachéale du cul-de-sac supérieur
III	3b	C	Atrésie plus fistule œsotrachéale du cul-de-sac inférieur
IV			Atrésie plus fistule du cul-de-sac inférieur sur la bronche souche droite
V	3c	D	Atrésie plus double fistule des deux culs-de-sac
	4	E	Fistule en H sans atrésie

The diagram illustrates the anatomical classifications of esophageal atresia (AO). It shows five types (I, II, III, IV, V) with their corresponding fistula locations and esophageal pouches. Labels include 'Cul de sac supérieur', 'Fistule oeso trachéale', and 'Cul de sac inférieur'.

Type	Classification	Percentage
I, 2, A	II, 3a, B	5-7 %
III, 3b, C	V, 3c, D	85-90 %
4, E		1 %
		2-6 %

Figure 17 : Classifications anatomiques des AO [33]

1.1.3. Clinique

En anténatal

Un diagnostic anténatal est possible dans certains cas grâce à une échographie fœtale ainsi que sur une IRM. L'AO peut être suspectée devant des signes indirects et aspécifiques à l'échographie fœtale qui sont :

- un hydramnios présent dans 85 % des formes sans fistule et dans 32 % des formes avec fistule ;
- absence d'image gastrique ;
- dilatation du cul-de-sac supérieur lors des mouvements de déglutition.

En postnatal [34]

Dans la salle d'accouchement deux situations peuvent se poser :

- le nouveau-né présente un problème d'adaptation à la vie extra-utérine et la sonde servant à aspirer les sécrétions oropharyngées bute à une distance d'environ 10 cm de l'arcade dentaire supérieure au cours des manœuvres de réanimation ;
- le nouveau-né présente des signes cliniques évocateurs tels qu'une détresse respiratoire, une hyper-sialorrhée et cyanose.

La RX thoracique (F/P) confirme le diagnostic avec sonde d'aspiration radio-opaque en place et visualisation du cul-de-sac supérieur et le niveau de l'atrésie (**Figure 18**). L'insufflation d'air à travers la sonde permettra de visualiser le cul-de-sac.

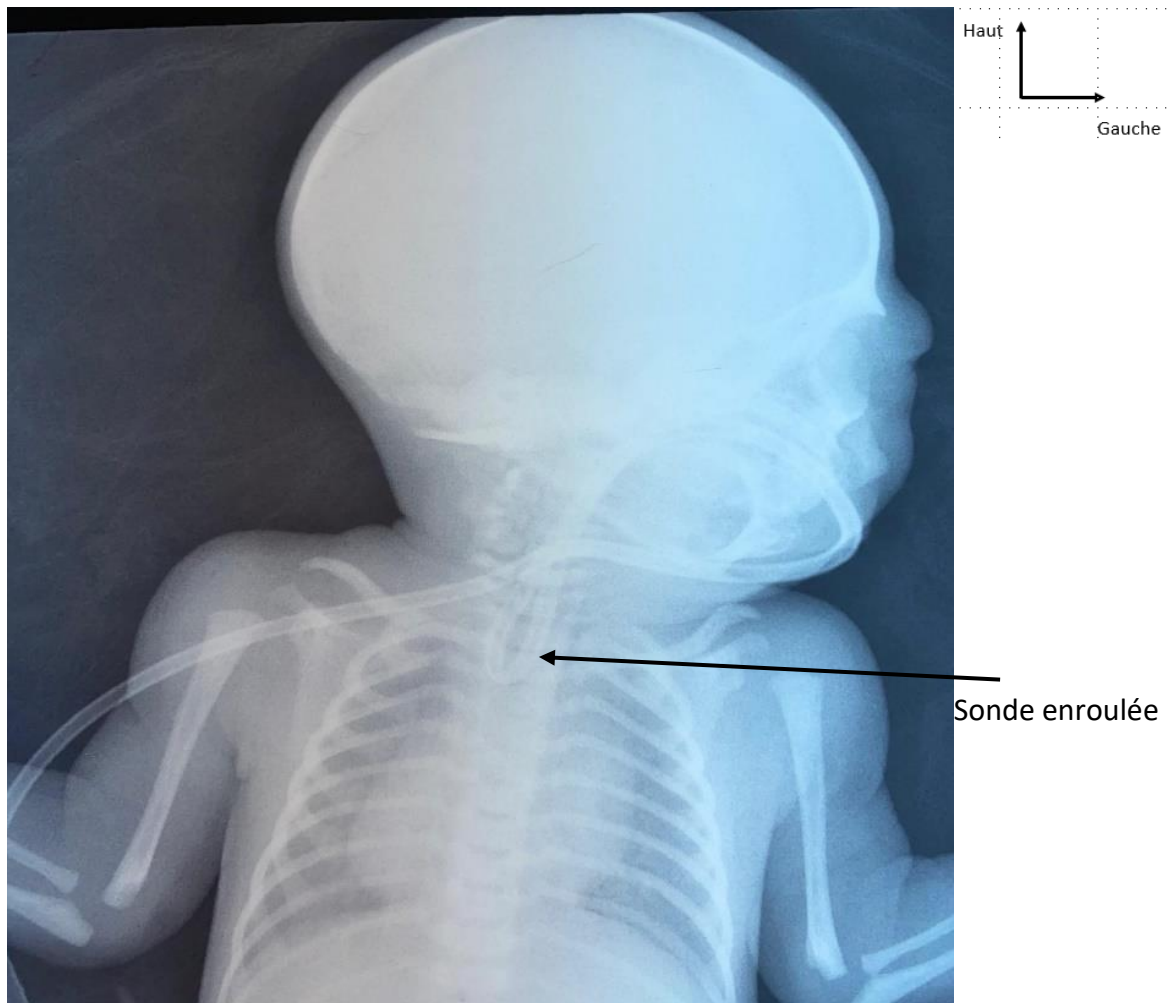


Figure 18 : Rx Thoracique montrant une sonde qui s'enroule dans le cul-de-sac œsophagien (Mbaye, CHRZ)

1.2. Fistule trachéo-œsophagienne congénitale [67]

1.2.1. Définition

Malformation congénitale rare de l'œsophage caractérisée par la présence d'une communication anormale entre l'œsophage et la trachée.

1.2.2. Formes anatomiques

Elles concernent généralement la région cervicale inférieure ou thoracique supérieure et empruntent une voie oblique vers le haut jusqu'à la trachée, sans atrésie œsophagienne concomitante. On distingue deux formes anatomiques :

- fistule trachéo-œsophagienne simple ;
- fistule trachéo-œsophagienne avec atrésie de l'œsophage.

1.2.3. Diagnostic

Les manifestations cliniques sont variables, selon la taille de la lumière, et peuvent apparaître dès les premières heures de la vie avec :

- étouffement et cyanose lors de la prise alimentaire ;
- respiration sifflante et infections respiratoires récurrentes ;
- RGO ;
- la TOGD montre une FOT. La radiographie pulmonaire visualise une opacité lobaire moyenne droite. La fibroscopie œsophagienne permet le diagnostic de certitude avec la sonde gastrique s'arrêtant au niveau de la fistule [10].

1.3. Sténose congénitale de l'œsophage [7]

La sténose congénitale de l'œsophage (SCO) est un rétrécissement plus ou moins serré, comportant des anomalies malformatives de la paroi œsophagienne.

À la clinique, le diagnostic peut se faire à tout âge à cause des épisodes spontanément résolutifs et transitoires. La dysphagie reste le signe principal.

À la paraclinique, le transit œsophagien (TO) montre un rétrécissement du tiers supérieur de l'œsophage.

1.4. Duplications œsophagiennes [65]

1.4.1. Définition

Malformation rare, non syndromique, congénitale de l'œsophage caractérisée par des masses kystiques tubulaires ou sphériques, entourées d'une double couche de muscles lisses et bordées d'un épithélium squameux ou entérique, situées dans le prolongement ou contiguës à l'œsophage.

1.4.2. Formes anatomiques

Les duplications sont le plus souvent uniques mais peuvent être multiples, habituellement sur le même segment de tube digestif, rarement sur des segments

différents. Les duplications sont le plus souvent kystiques, plus rarement tubulaires, communicantes ou non [57].

1.4.3. Diagnostic [39,56,79]

1.4.3.1. Diagnostic anténatal

L'échographie de dépistage anténatal permet la visualisation directe d'une image kystique de topographie variable (parfois précoce, dès 12 SA).

1.4.3.2. Diagnostic postnatal

Les présentations cliniques sont souvent variées. Les symptômes se chevauchent fréquemment avec d'autres anomalies gastro-intestinales.

La radiographie visualise un niveau hydro-aérique au sein de la duplication avec une empreinte sur la trachée. Le TOGD peut montrer une empreinte se raccordant à angle aigu sur la face latérale droite ou postérieure de l'œsophage, en rapport avec une opacité arrondie ou ovalaire, ne correspondant pas à une structure anatomique habituelle et une opacification si la lésion est non communicante.

1.5. Mégacœsophage idiopathique [16]

L'achalasia, encore appelée mégacœsophage idiopathique ou cardiospasme, est un trouble moteur primitif de l'œsophage caractérisé par un dysfonctionnement de la relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) et un apéristaltisme du corps œsophagien.

Le signe révélateur classique de l'achalasia est la dysphagie. Cette dernière, quasi constante, est habituellement basse, paradoxale intéressant les liquides, intermittente et capricieuse ; le second symptôme est représenté par les régurgitations.

La manométrie œsophagienne, examen clé du diagnostic de l'achalasia, s'impose devant toute dysphagie dès que la FOGD a éliminé un obstacle organique. Elle permet un diagnostic précoce de l'affection sur l'association de deux critères

majeurs : l'absence de péristaltisme œsophagien et la relaxation incomplète du SIO lors du passage des aliments.

2. VOLVULUS GASTRIQUE CONGÉNITAL [2]

Le volvulus gastrique est une rotation anormale d'une partie ou de tout l'estomac autour de son axe.

La clinique n'est pas spécifique et peut simuler un tableau d'occlusion. La triade de Borchardt est évocatrice, associant une douleur épigastrique majeure avec irradiations vers le dos et/ou l'hypocondre ou l'hémithorax gauche, efforts de vomissements inefficaces, intolérance alimentaire absolue avec difficultés ou impossibilité de mise en place d'une sonde nasogastrique.

La TOGD pose le diagnostic et précise l'axe du volvulus.

3. MALFORMATIONS INTESTINALES

3.1. Les atrésies [27,74]

3.1.1. Définition

Malformation congénitale caractérisée par une obstruction partielle ou complète de la lumière de l'intestin en aval du pylore.

3.1.2. Formes anatomiques

- Atrésie pylorique ;
- atrésie duodénale ;
- atrésie grêlique ;
- atrésie colique.

3.1.3. Diagnostic

À la clinique, la symptomatologie est peu spécifique et réalise un syndrome occlusif ou sub-occlusif avec des vomissements bilieux ou non, précoces ou tardifs, une émission méconiale absente ou anormale et en fonction du niveau de

l'atrésie, l'abdomen peut être plat ou distendu, avec un météorisme présent ou absent.

À l'ASP, selon le niveau de l'atrésie, on observe une image en double bulle devant l'atrésie duodénale. En cas d'atrésie du grêle, il y a une dilatation du grêle et des NHA centraux sans aération colique, tandis que pour l'atrésie colique, on remarque des NHA périphériques.

3.2. Les duplications digestives [57]

3.2.1. Définition

Les duplications intestinales sont des structures tubulaires appendues au tube digestif et partageant une vascularisation commune.

3.2.2. Formes anatomiques

- Duplication pylorique : elles sont rares, parfois isolées ;
- duplication gastrique : ce sont les plus rares ;
- duplication duodénale : elles sont un peu plus fréquentes (7 %) ;
- duplication grêlique : ce sont les plus fréquentes (57 %) ;
- duplication colique : elles représentent 10 à 15 % des localisations ;
- duplication rectale : elles représentent environ 5 % des localisations.

3.2.3. Diagnostic

Les signes révélateurs sont le plus souvent en rapport avec une complication, liée à l'effet de masse de la lésion, à une surinfection ou à la nature de la muqueuse propre de la duplication. Les symptômes révélateurs varient selon la localisation, mais certains caractères sont retrouvés quel que soit le niveau :

- à l'étage duodénal, les signes cliniques associent une masse palpable et un syndrome occlusif haut ;

- à l'étage grêlique, les symptômes surviennent dès les premiers mois de vie, révélés sur un mode chronique avec douleurs, nausées et épisodes sub-occlusifs ;
- à l'étage colique, elles peuvent simuler des symptômes d'une maladie de Hirschsprung ou être responsable d'un prolapsus ou d'hémorroïdes (côlon rectum).

À l'imagerie, les duplications ont des caractéristiques communes. La radiographie simple peut montrer une opacité de densité hydrique homogène, refoulant les structures adjacentes. L'opacification digestive décrit classiquement un « dédoublement » de l'image digestive normale, visible au mieux sur les clichés tardifs. L'ASP peut visualiser une image aérienne anormale et parfois un stercolithe.

3.3. Bride congénitale [38]

Une bride congénitale se forme lorsque les feuillets péritonéaux s'accrochent anormalement. Cette malformation rare est diagnostiquée le plus souvent pendant une intervention chirurgicale, lors de l'exploration d'une occlusion intestinale. À l'imagerie, l'ASP montre une importante distension digestive sans NHA. La TDM permet de visualiser la bride et de rechercher des signes de souffrances viscérales.

3.4. Malrotations intestinales [76,91]

3.4.1. Définition

Une anomalie congénitale de l'intestin due à un défaut de rotation de l'anse intestinale primitive lors du développement embryonnaire.

3.4.2. Formes anatomiques

Il existe trois formes anatomiques (**figure 19**) qui sont :

- le mésentère commun complet : arrêt de la rotation après une première rotation de 90° ;
- le mésentère commun incomplet : arrêt de la rotation après deux rotations de 90° (rotation globale de 180°). Cela entraîne un risque de volvulus du mésentère ;
- l'absence de rotation.

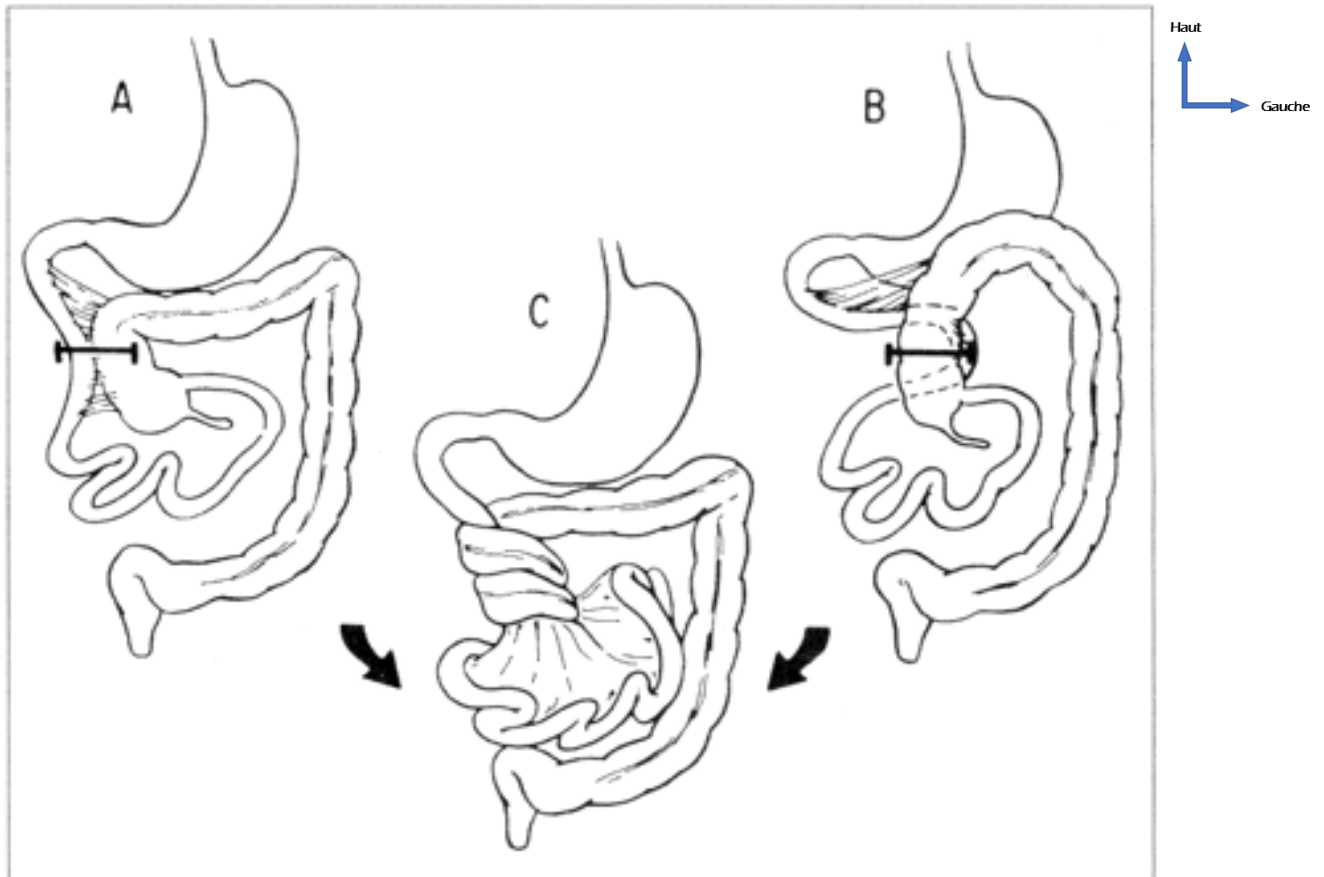


Figure 19 : Les anomalies de rotation de l'intestin [94]

3.4.3. Diagnostic

Le mésentère commun complet est asymptomatique et de découverte fortuite. Le mésentère commun incomplet donne un tableau de volvulus du mésentère et est la cause d'occlusion néonatale la plus fréquente (1/500 naissances). À l'ASP, on observe une anomalie de répartition des clartés aériques. L'échographie doppler permet de visualiser une inversion de la position

des vaisseaux mésentériques (veine gauche de l'artère), et selon la rotation complète ou incomplète :

- mésentère commun complet : cadre colique apparaît à gauche avec cœcum para-médian gauche et grêle à droite ;
- mésentère commun incomplet : FID paraît déshabillée avec cœcum en position médiane haute ou sous-hépatique. Présence d'une bride de Ladd.

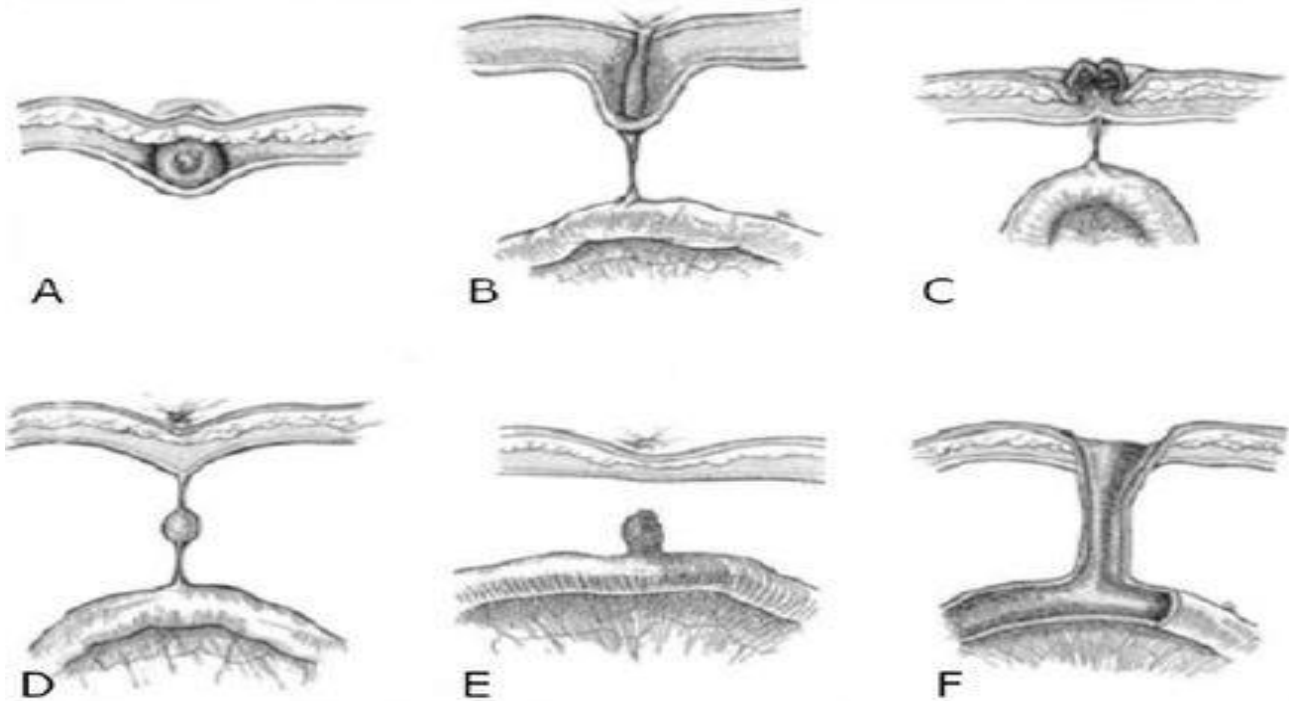
4. PATHOLOGIES DU CANAL OMPHALOMÉSENTÉRIQUE [69,87]

4.1. Définition

Les pathologies du canal omphalomésentérique sont des anomalies en rapport avec le défaut d'involution du canal vitellin.

4.2. Formes anatomocliniques

Il existe cinq (5) formes de pathologie du COM (**Figure 20**) :



(A) [[Merci de définir]] ; (B) Sinus omphalomésentérique ; (C) Bride omphalimésentérique ; (D) Kyste vitellin ; (E) Diverticule de Meckel avec bride ; (F) Fistule omphalomésentérique.

Figure 20 : Différents vestiges du canal omphalomésentérique [44]

4.2.1. Fistule omphalomésentérique

La fistule omphalomésentérique est une anomalie congénitale exceptionnelle en rapport avec la persistance complète du COM sur tout son trajet. Le tableau clinique typique est fait d'un simple bourgeon ombilical suintant.

La fistulographie pose le diagnostic en montrant une communication de l'orifice ombilical avec les anses intestinales qui se traduit par une opacification de ces dernières.

4.2.2. Kyste vitellin

Le kyste vitellin est la conséquence de la persistance de la partie intermédiaire du canal omphalomésentérique.

Le kyste vitellin est typiquement asymptomatique. Le diagnostic est souvent confirmé en per op, soit par une laparotomie ou laparoscopie.

L'échographie et la TDM peuvent être contributives en montrant une masse sous-jacente à l'ombilic.

4.2.3. Bride omphalomésentérique

La régression incomplète du canal vitellin peut aboutir à une bride fibreuse reliant la face postérieure de l'ombilic au bord anti-mésentérique d'une anse iléale.

Dans sa forme latente, elle est asymptomatique ou peut être responsable d'occlusion mécanique.

Elle peut être suspectée à l'échographie et à la TDM en montrant une structure linéaire d'allure tissulaire suspendue entre l'ombilic et l'iléon ou un volvulus de l'intestin autour de la bride.

4.2.4. Sinus omphalomésentérique

Le sinus omphalomésentérique résulte de la persistance de la portion distale du COM avec atrésie du segment proximal qui est relié à l'iléon.

La présentation clinique est celle d'un bourgeon ombilical centré par un petit orifice avec écoulement de mucus. Il peut rester asymptomatique. L'orifice est facilement cathétérisable. La fistulographie montre une opacification du sinus sans opacification de l'intestin.

4.2.5. Diverticule de Meckel [36,61]

4.2.5.1. Définition

Le diverticule de Meckel (DM) est la persistance partielle du canal omphalomésentérique, anomalie congénitale la plus fréquente du tube digestif.

4.2.5.2. Diagnostic

Le diverticule de Meckel reste le plus souvent asymptomatique et n'est diagnostiqué que fortuitement ou lors de la survenue des complications [42].

À l'échographie et au scanner, la visualisation dans la région péri-ombilicale (ou le quadrant inférieur) droite d'une structure tubulaire, borgne, à paroi épaissie, possiblement reliée au grêle est suggestive du diverticule de Meckel.

À la TOGD, le DM apparaît comme une image d'addition diverticulaire, allongée, oblongue, en doigt de gant, implantée perpendiculairement sur le bord anté-mésentérique de l'iléon.

5. MALFORMATIONS ANORECTALES

5.1. Définition

Les malformations anorectales (MAR) représentent un ensemble de malformations très vastes allant du simple défaut de résorption de la membrane anale à des agénésies anorectales avec fistule dans les voies urinaires ou génitales et anomalie sacrée.

5.2. Classification

Différentes classifications ont accompagné les progrès de la compréhension des MAR et l'évolution des stratégies chirurgicales. Celle de Krickenberg (**Tableau I**) retenue conventionnellement en 2005 à l'international repose essentiellement sur l'existence ou non d'une fistule et sur son niveau, en séparant les formes fréquentes des formes exceptionnelles [19]. Celle de Wingspread se basait sur la hauteur des malformations (**Tableau II**).

Tableau I : Classification issue de la conférence de Krickenbeck (2005) [19]

Classification de Krickenbeck

Formes Classiques	Formes Exceptionnelles
Fistule Périnéale (cutanée) -- 35-40%	Poche Colique Congénitale
Fistule Rectourétrale ----- 20-25%	Atrésie (sténose) Rectale
- Bulbaire	Fistule Rectovaginale
- Prostatique	Fistule en H
Fistule Vestibulaire ----- 15%	Autres (cloaque postérieur, exstrophie cloacale, exstrophie cloacale couverte)
Fistule Rectovésicale ----- 5%	
Cloaque ----- 5%	
Absence de fistule ----- 5%	
Sténose Anale	

Tableau II : Classification de Wingspread [8]

Classification de Wingspread

	Filles	Garçons
Hautes	Agénésie Anorectale avec fistule rectovaginale Agénésie Anorectale sans fistule Atrésie Rectale	Agénésie Anorectale avec fistule rectourétrale Agénésie Anorectale sans fistule Atrésie Rectale
Intermédiaires	Fistule rectovestibulaire Fistule rectovaginale Atrésie anale sans fistule	Fistule rectourétrobulbaire Atrésie anale sans fistule
Basses	Fistule Anovestibulaire Fistule Anocutanée Sténose Anale	Fistule Anocutanée Sténose Anale
Autres	Cloaques, canal périnéal	Fistule rectovésicale, Fistule en H, Sténose Anorectale, Imperforation Membrane anale

5.3. Diagnostic

En anténatal, l'échographie anténatale réalisée au-delà de la 23 SA visualise une dilatation intestinale associée à des calcifications intraluminales. L'IRM anténatale réalisée après 20 SA recherche les malformations associées : sacrées, médullaires, urogénitales, vertébrales et cardiaques [19].

En postnatal, l'examen du périnée, geste systématique chez tout nouveau-né, porte sur le sillon interfessier, de la pointe du coccyx à la racine de la verge chez le garçon où à la fourchette vulvaire chez la fille. Deux éventualités se présentent [32] :

a. Si l'anus est d'aspect normal

L'anus a un aspect normal, mais il existe un tableau d'occlusion intestinale basse. On pourra ainsi évoquer l'existence :

- d'une imperforation membraneuse parfois visible lorsque, mince et bleutée, elle bombe sous l'effet de la poussée abdominale ;
- ou d'une atrésie rectale.

b. Si l'anus est absent ou d'aspect anormal

L'anus est absent ou anormal par son aspect ou sa situation, en fonction du sexe, on aura :

❖ Chez le garçon

Ou bien il n'y a pas d'orifice sur le périnée, ou bien il y a un orifice périnéal, même minuscule, qui donne issue à du méconium.

✓ En présence d'orifice périnéal :

- anus ectopique antérieur, dont le diagnostic est évident ;
- ou d'un anus couvert incomplet avec fistule ano-cutanée ;

✓ **En absence d'orifice périnéal :**

La présence de méconium dans les urines permet d'affirmer l'existence d'une fistule recto-vésicale ou recto-urétrale. En l'absence de méconium dans les urines, on est en présence d'une anomalie non communicante de type variable :

- forme haute : agénésie anorectale ;
- forme intermédiaire : agénésie anale pure ;
- forme basse : anus couvert complet.

❖ **Chez la fille**

L'étude du périnée est encore plus précise que chez le garçon. Il suffit, comme le souligne Stephens, de dénombrer les orifices :

- un seul orifice à la vulve signe l'existence d'une agénésie anorectale avec fistule recto-cloacale ;
- deux orifices à la vulve signent l'existence d'une anomalie haute ou intermédiaire à type de fistule recto-vaginale ;
- trois orifices : l'un urétral, l'autre vestibulaire et un troisième qui donne issue à du méconium. On pourra reconnaître aisément l'anus ectopique antérieur périnéal ou vulvaire, normaux mis à part leur situation ectopique.

D'après Pena, l'examen clinique permet dans 80 à 90 % des cas de définir le type de MAR [80].

À l'imagerie, l'ASP réalisé, de profil strict, cuisses fléchies après mise en place d'un repère métallique sur la fossette anale permet de localiser le bord inférieur du cul-de-sac rectal par rapport au plan des muscles releveurs de l'anus et du muscle pubo-rectal. L'échographie permet de repérer le sacrum, le cul-de-sac rectal (facilement reconnaissable grâce à son contenu méconial hétérogène, d'échogénicité intermédiaire). L'IRM permet d'avoir un excellent repérage du cul-de-sac mais également des anomalies pelviennes associées qui orientent également sur le type de malformation [19,32].

6. MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

6.1. Définition

Maladie de Hirschsprung (MH) ou également connue sous le nom de mégacôlon aganglionnaire congénital. C'est une anomalie congénitale du système nerveux entérique caractérisée par une absence de cellules ganglionnaires dans le plexus myentériques d'Auerbach et des sous-muqueux de Meissner [54].

6.2. Formes anatomiques

Le segment aganglionnaire s'étend de manière rétrograde depuis l'anus sur une longueur variable avec une transition progressive vers le côlon innervé. Le niveau de transition peut être :

- rectosigmoïde : segment court HD (70–80 %) ;
- proximal au rectosigmoïde : segment long HD (15–25 %) ;
- côlon entier : HD colique totale (4–13 %) ;
- côlon et intestin grêle (SB) : HD intestinale totale (très rare) ;
- juste au-dessus de la marge anorectale : MH ultracourte (très rare).

6.3. Diagnostic

L'examen clinique est normal à la naissance. L'histoire débute à la naissance avec un retard d'évacuation du premier méconium dans les 48 heures et une occlusion néonatale.

Pour les enfants dont le diagnostic n'est pas fait pendant la période néonatale, on pensera à la MH chez un enfant plus âgé qui a des antécédents de constipation chronique, depuis la naissance et avec notion de manœuvres pour l'obtention des selles (thermomètre, lavements, massages abdominaux).

La débâcle de selles explosives, liquides ou de gaz au toucher rectal ou à la mise en place d'une sonde rectale est très évocatrice d'une MH.

À l'imagerie, l'ASP montre une distension colique associée à une absence d'aération rectale. L'opacification colique (lavement baryté) permet de montrer

la disparité de diamètre entre la partie aganglionnaire rétrécie et le segment normal dilaté. À la manométrie anorectale, l'absence de réflexe inhibiteur recto-anal est le principal signe pour le diagnostic de maladie de Hirschsprung. La biopsie rectale est un examen histologique permettant le diagnostic définitif et est donc capitale. Elle met en évidence l'association d'absence de cellules ganglionnaires et l'hypertrophie des filets nerveux [54,72,81].

7. MALFORMATIONS DES VOIES BILIAIRES

7.1. Atrésie des voies biliaires

Obstruction fibreuse, progressive des voies biliaires intra- et extrahépatiques.

Quatre (4) formes anatomiques sont rapportées (**Figure 21**) [31].

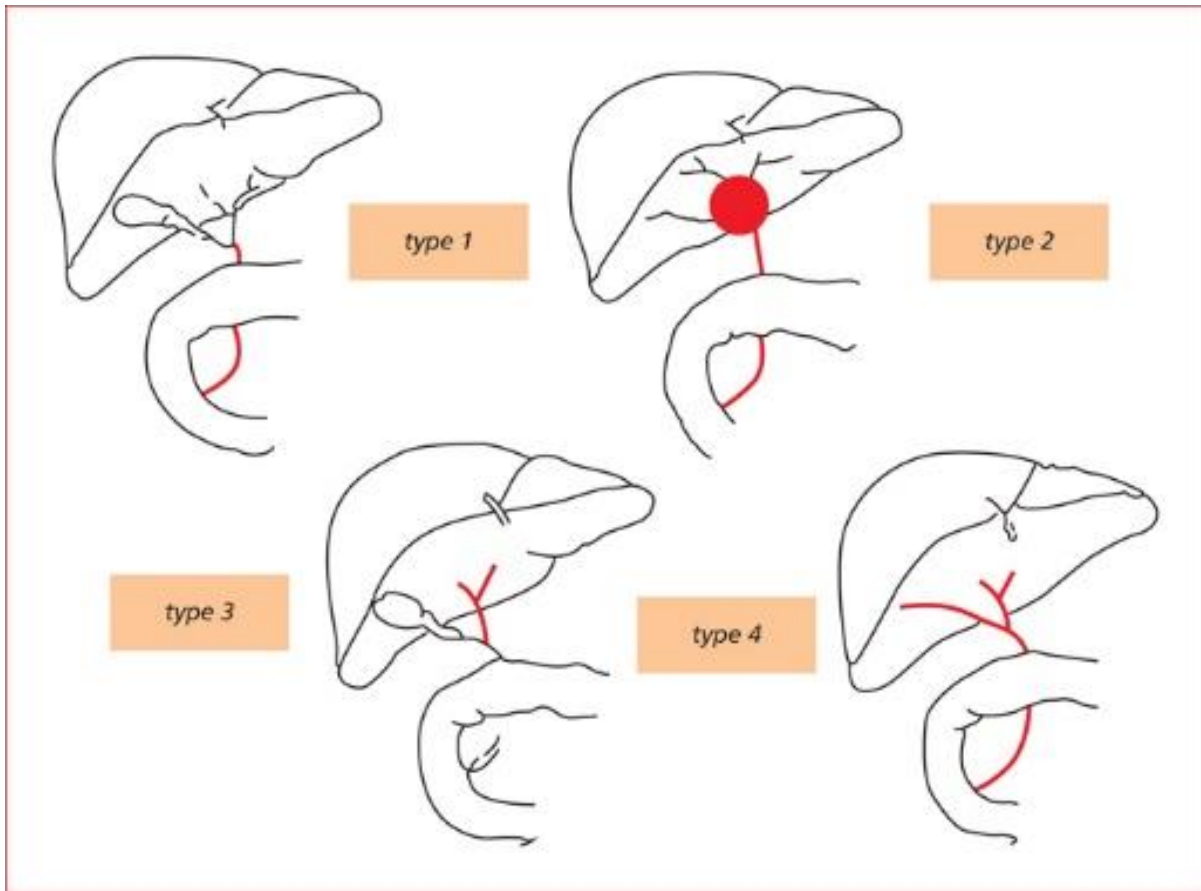
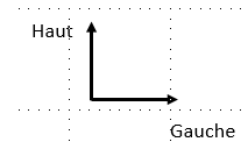


Figure 21 : Les atrésies des voies biliaires [52]

En anténatal, le diagnostic est exceptionnel et se fait pour moins de 5 % des patients. Il existe trois signes d'appel à l'échographie : une absence de visualisation de la vésicule biliaire, un kyste de la région hépatique et le syndrome de poly-splénie.

En postnatal, l'atrésie des voies biliaires se manifeste par un syndrome de cholestase clinique (ictère, selles décolorées, urines foncées) ou biologique (hyper-bilirubinémie avec taux de bilirubine conjuguée > à 10% du taux de bilirubine totale) [31].

À la paraclinique, on recherchera que des signes d'orientation échographique :

- pour la vésicule biliaire, elle peut être de petite taille, voire non visualisée à paroi irrégulière avec une lumière interrompue et absence de vidange après la tétée ;
- présence d'un kyste dans le pédicule hépatique sans dilatation des voies biliaires intrahépatiques alors que l'enfant est cholestatique.

Cependant, une échographie normale ne permet en aucun cas d'éliminer une AVB. La cholangio-IRM n'a pas montré d'intérêt pour le diagnostic de l'AVB en raison de son manque de résolution spatiale. Dans les cas douteux, l'opacification des voies biliaires permet de confirmer le diagnostic en vérifiant l'absence de reflux dans les voies biliaires intrahépatiques. Seules la dilatation ou la visibilité des voies biliaires intrahépatiques permettent d'éliminer le diagnostic [30].

7.2. Dilatation kystique du cholédoque

7.2.1. Définition

La dilatation kystique congénitale des voies biliaires correspond à une ectasie congénitale pseudo-anévrysmale des VB intra- et/ou extrahépatique [60].

Le kyste du cholédoque correspond à une dilatation sacculaire ou fusiforme de la voie biliaire principale [83].

7.2.2. Classification

La classification de ces kystes la plus utilisée actuellement est celle en cinq types de Todani (**Figure 22**) qui reprend un travail initial d'Alonso-Lej [75] :

- ✓ Type I : dilatation kystique de la voie biliaire principale (la plus fréquente) :
 - *Ia* : dilatation d'une partie ou de toute la VB extrahépatique avec un canal cystique prenant naissance à partir du kyste,
 - *Ib* : dilatation segmentaire de la VBP,
 - *Ic* : dilatation fusiforme du canal biliaire commun et du canal hépatique commun ;

- ✓ Type II : diverticule de la VBP ;
- ✓ Type III : cholédococèle (dilatation intra-muros de la partie distale du cholédoque qui fait saillie dans la 2^e partie du duodénum) ;
- ✓ Type IV : dilatations kystiques multiples :
 - *IVa* : dilatations intrahépatiques et extrahépatiques,
 - *IVb* : kystes multiples extrahépatiques ;
- ✓ Type V : maladie de Carolie.

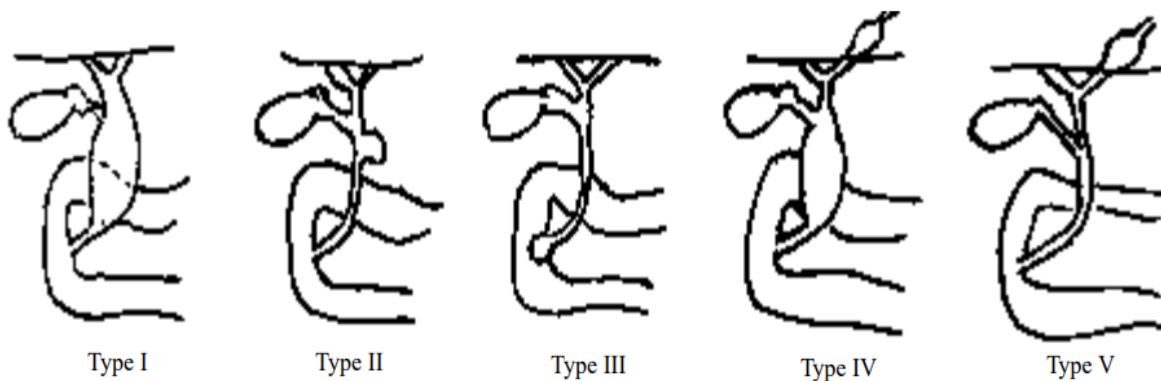


Figure 22 : Classification anatomique des dilatations kystiques du cholédoque [28]

7.2.3. Diagnostic [75]

Le diagnostic clinique est fait de la classique triade douleur, ictère et masse du quadrant supérieur droit de l'abdomen. Concernant l'imagerie, l'échographie permet avec l'IRM la détection d'un kyste du hile hépatique.

À l'échographie, on aura une formation kystique ou fusiforme bien limitée à parois fines, contenant un matériel échogène correspondant au sludge biliaire siégeant près du tronc porte séparée du hile pouvant communiquer avec un canal commun hépatique dilaté ou un tronc biliaire intrahépatique.

La TDM permet une bonne caractérisation. Elle visualise une masse du hile hépatique au-dessus de la tête du pancréas iso-hypodense à paroi fine, non modifiée après contraste. Elle contient du sludge.

8. MALFORMATIONS PANCRÉATIQUES

8.1. Pancréas divisum [24]

Correspond à l'absence de fusion embryologique des bourgeons pancréatique ventral et dorsal qui conservent ainsi une autonomie de drainage.

Seuls trois types de pancréas (**Figure 23**) divisum sont considérés comme potentiellement à l'origine de manifestations cliniques :

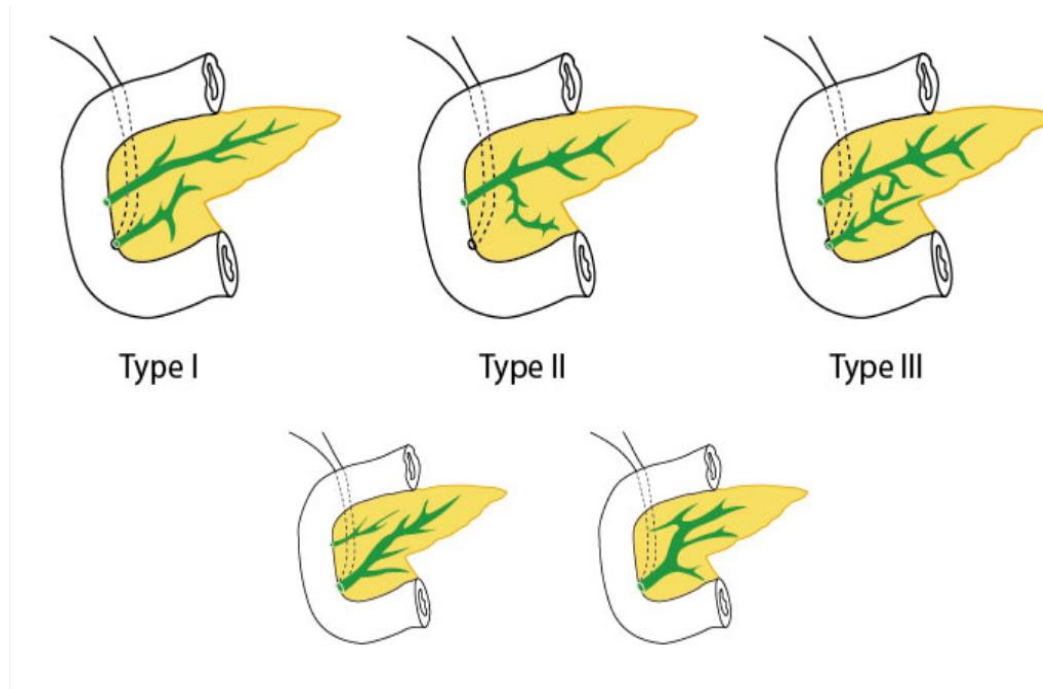


Figure 23 : Classification du pancréas divisum [70]

8.2. Autres malformations du pancréas : pancréas aberrant et pancréas annulaire [24]

DEUXIÈME PARTIE : NOTRE ÉTUDE

PATIENTS ET MÉTHODES

I. CADRE D'ÉTUDE

1. Description des lieux

1.1. Région de Ziguinchor

Notre étude a été réalisée dans la région de Ziguinchor, plus précisément au sein des services de Chirurgie Générale et de Pédiatrie de l'Hôpital Régional de Ziguinchor, ainsi que du service de Pédiatrie de l'Hôpital de la Paix de Ziguinchor. Ziguinchor se trouve au sud du Sénégal, entourée par la Gambie au nord, l'océan Atlantique à l'ouest, la Guinée-Bissau au sud et les régions de Sédhiou et Kolda à l'est. Elle est divisée en 3 départements : Ziguinchor, Bignona et Oussouye (**Figure 24**). La ville abrite 2 hôpitaux de niveau 2, l'Hôpital Régional et l'Hôpital de la Paix, distants d'environ 2 km, et accueillant des patients de Ziguinchor, Kolda, Tambacounda, Sédhiou ainsi que des pays limitrophes comme la Gambie et la Guinée-Bissau.



Figure 24 : Découpage administratif de la région de Ziguinchor [6]

1.1.1. Centre Hospitalier Régional de Ziguinchor

Le Centre Hospitalier Régional de Ziguinchor a été construit en 1970 au temps de la guerre de libération de la Guinée Bissau pour servir d'antenne chirurgicale aux blessés de guerre. Il comporte les services administratifs, médicotechniques et cliniques dont le service de Chirurgie générale et le service de Pédiatrie.

Le service de Chirurgie est doté de 15 lits d'hospitalisations. Il abrite en son sein la chirurgie générale, pédiatrique et urologique.

Le service de Pédiatrie quant à lui est constitué d'une unité de néonatalogie accueillant les enfants de 0 à 1 mois avec une capacité de 25 lits ; une unité de soins intensifs accueillant les enfants de 2 mois à 15 ans avec une capacité de 10 lits ; une salle mère-enfant ou salle de convalescence avec une capacité de 10 lits.

Les autres services médicaux et chirurgicaux comportent le service de neurologie, le service d'accueil des urgences, le service de réanimation , le service d'imagerie médicale, le bloc opératoire, le service de pédiatrie, le service de médecine interne, le centre de diabétologie, le service de cardiologie, le service d'orthopédie-traumatologie, le service de neurochirurgie, le service d'ophtalmologie, le service d'oto-rhino-laryngologie, le service d'odontologie, le service de dermatologie, le service de kinésithérapie, le service social, la pharmacie, le laboratoire d'analyses, le centre de dialyse.

1.1.2. Centre Hospitalier Régional de la Paix

L'hôpital de la Paix de Ziguinchor, inauguré en février 2015, est un établissement public de santé de niveau II.

Situé au sud de la ville, l'hôpital de la Paix s'étend sur une superficie de 4 000m² (4 hectares) et est l'un des hôpitaux de référence de l'axe sud du Sénégal.

Son service de pédiatrie comprend deux compartiments : l'unité de néonatalogie constituée de 8 tables, 3 couveuses, 3 berceaux et 2 salles mère-enfant d'une

capacité de 7 lits et l'hospitalisation pédiatrique avec une capacité d'accueil de 16 lits.

Il dispose aussi de plusieurs services médicaux et chirurgicaux, tels que la neurologie, les urgences, la réanimation, l'imagerie médicale, la pédiatrie, la médecine interne, la diabétologie, la cardiologie, l'orthopédie-traumatologie, la chirurgie viscérale et urologie, l'ophtalmologie, l'oto-rhino-laryngologie, l'odontologie, la dermatologie, l'hépatogastrologie, la kinésithérapie, le service social, la pharmacie et le laboratoire d'analyses. Ces services permettent d'offrir une gamme complète de soins aux patients.

1.2. Personnels

1.2.1. Service de Chirurgie Pédiatrique HRZ

Le personnel médical comprend un professeur assimilé, deux chirurgiens pédiatre, un chirurgien urologue, un ancien interne ainsi que des docteurs en médecine inscrits au Diplôme d'Étude Spécialisées de chirurgie pédiatrique. Le personnel paramédical est composé de 5 infirmier(e)s diplômées d'État, de 5 assistant(e)s infirmiers d'État et d'un infirmier breveté.

Le personnel administratif de soutien est constitué de deux secrétaires.

1.2.2. Service de Pédiatrie HRZ

Concernant les ressources humaines, le personnel soignant du service est composé d'un pédiatre, d'un ancien interne et d'un médecin généraliste aidé par un major de service, 7 infirmiers diplômés d'État, 5 assistantes infirmières, 2 aides-soignantes et 1 secrétaire.

1.2.3. Service de Pédiatrie HPZ

Le personnel médical est composé d'un professeur chef de service, de deux pédiatres et parfois des DES et Internes en formation. Les pédiatres veillent à la formation des étudiants en médecine et autres apprenants.

Le personnel paramédical et technique est composé : d'infirmiers d'État qui sont au nombre de six (6), d'aides infirmiers qui sont au nombre de sept (7), deux (2) filles de salles ; une (1) secrétaire et un (1) agent de sécurité.

1.3. Activités

1.3.1. Service de Chirurgie Pédiatrique HRZ

Les activités principales du service comprennent les consultations médicales, les chirurgies, les soins en ambulatoire et en hospitalisation, l'enseignement et la recherche. L'équipe chirurgicale a un programme opératoire fixe de 2 jours par semaine. Les consultations ont lieu également deux jours par semaine, et le vendredi est dédié à la prise en charge des pieds bots et au STAF.

1.3.2. Service de Pédiatrie HRZ

Le service prend en charge la plupart des soins médicaux pour les enfants de 0 à 16 ans. Il est structuré de la manière suivante : 3 jours de consultations externes, une journée dédiée au suivi des patients diabétiques, une journée pour le suivi des EVVIH et des patients drépanocytaires. Il assure également la gestion des patients hospitalisés, qu'ils soient des grands enfants ou des nouveau-nés.

1.3.3. Service de Pédiatrie HPZ

Il assure la majorité des soins médicaux pour les enfants de 0 à 16 ans et joue un rôle clé dans la recherche et la formation du personnel médical et paramédical. Le service fonctionne de la manière suivante : pendant la journée, il y a des consultations, la gestion des urgences, l'hospitalisation, le suivi des patients en ambulatoire (EVVIH, drépanocytaire et patient souffrant d'atteinte neurologique compris), la formation et l'encadrement des étudiants en 5^e et 7^e année de médecine. En outre, il y a une garde médicale assurée par les FFI sous la supervision des seniors, pour la gestion des urgences et la surveillance des patients hospitalisés 7/7.

Dans tous ces services, le personnel veille à la formation des étudiants en médecine et autres apprenants. C'est dans ce cadre qu'ils organisent les activités pédagogiques comme les présentations des malades, les CAT et les thèses.

1.4 Configuration

1.4.1. Service de Chirurgie Pédiatrique HRZ

Le service comprend 15 lits d'hospitalisation répartis entre des salles communes et des cabines individuelles.

1.4.2. Service de Pédiatrie HRZ

Le service comprend une unité de néonatalogie accueillant les enfants de 0 à 1 mois, avec une capacité de 25 lits répartis comme suit :

- huit tables chauffantes de réanimation ou incubateurs ouverts ;
- huit couveuses ou incubateurs fermés ;
- neuf lits ou berceaux d'hospitalisation.

L'unité d'hospitalisation comprend une unité de soin intensif accueillant les enfants de 02 mois à 15 ans avec une capacité de 10 lits, et trois cabines individuelles.

1.4.3. Service de Pédiatrie HPZ

Le service se divise en deux sections principales : une unité de néonatalogie et une hospitalisation pédiatrique. L'unité de néonatalogie comprend

- 13 tables chauffantes de réanimation ou incubateurs ouverts ;
- 4 couveuses ou incubateurs fermés.

L'unité d'hospitalisation comprend 23 lits répartis comme suit : deux (2) salles communes, chacune avec 4 lits. Une (1) salle d'urgence avec 4 lits, équipée d'oxygène mural, de systèmes de vide, d'aspirateurs et de scopes pour les patients nécessitant une surveillance étroite. Trois (2) cabines de 2 lits chacune. Deux (2) salles post-natales, avec au total 7 lits.

II. PATIENTS

1. Critère d'inclusion

Les patients inclus dans notre étude répondaient aux critères suivants :

- être âgé de 0 à 15 ans ;
- enfant présentant une malformation congénitale de l'appareil digestif reçu à l'HRZ ou l'HPZ durant la période d'étude ;

2. Critère de non-inclusion

- Patients dont les dossiers n'étaient pas exploitables. Aucun patient n'était exclu dans notre étude.

3. Population d'étude

La population d'étude était constituée d'enfants âgés de 0 à 15 ans ayant été hospitalisés ou ayant consulté le service de chirurgie pédiatrique ou de pédiatrie de l'HRZ, ou le service de pédiatrie de l'HPZ à Ziguinchor.

III. MÉTHODE

1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique sur les malformations congénitales de l'appareil digestif rencontrées chez des enfants du 1^{er} janvier 2022 au 31 mai 2024.

2. Outils de collecte des données

Une fiche d'enquête a été faite, nous permettant de recueillir les données des registres de consultations et d'hospitalisations.

3. Paramètre de l'étude

Les variables étudiées étaient :

- la prévalence ;
- les données sociodémographiques : l'âge, le sexe des patients, l'origine géographique ;
- le terrain : la consanguinité, les tares maternelles, le suivi de grossesses avec le nombre de CPN et d'échographies obstétricales ;
- les données cliniques et paracliniques : les motifs de consultation, les examens paracliniques réalisés, les malformations retrouvées ;
- le délai de prise en charge ;
- la mortalité ;
- les éléments pronostiques.

L'étude analytique a permis d'étudier les relations suivantes à travers le test statistique du χ^2 de Pearson :

- La mortalité et le type de malformation
- La mortalité et le nombre de malformations associées.

4. Saisie et analyse des données

L'analyse des données et l'étude des paramètres statistiques ont été effectuées sur le logiciel **SPSS (Statistical Packages for sciences sociales) version 21** et les données ont été saisies sur Microsoft Office 2013 (**Word et Excel**).

RÉSULTATS

I. DONNÉES SOCIO-DÉMOGRAPHIQUES

1. Prévalence

Durant la période d'étude, six mille huit cent trente (6 830) enfants ont été admis à l'hôpital dans les services de chirurgie pédiatrique et de pédiatrie, parmi lesquels 50 étaient atteints d'une malformation congénitale de l'appareil digestif. La prévalence globale était de 0,73 %.

2. Âge

L'âge moyen d'admission était de 258,12 jours avec des extrêmes de 1 jour et 13 ans. Le diagnostic était principalement établi durant la période néonatale, soit 60 % des cas et chez ces nouveau-nés, le diagnostic a été posé dans les 24 premières heures de vie dans 56 % des cas (**Figure 25**).

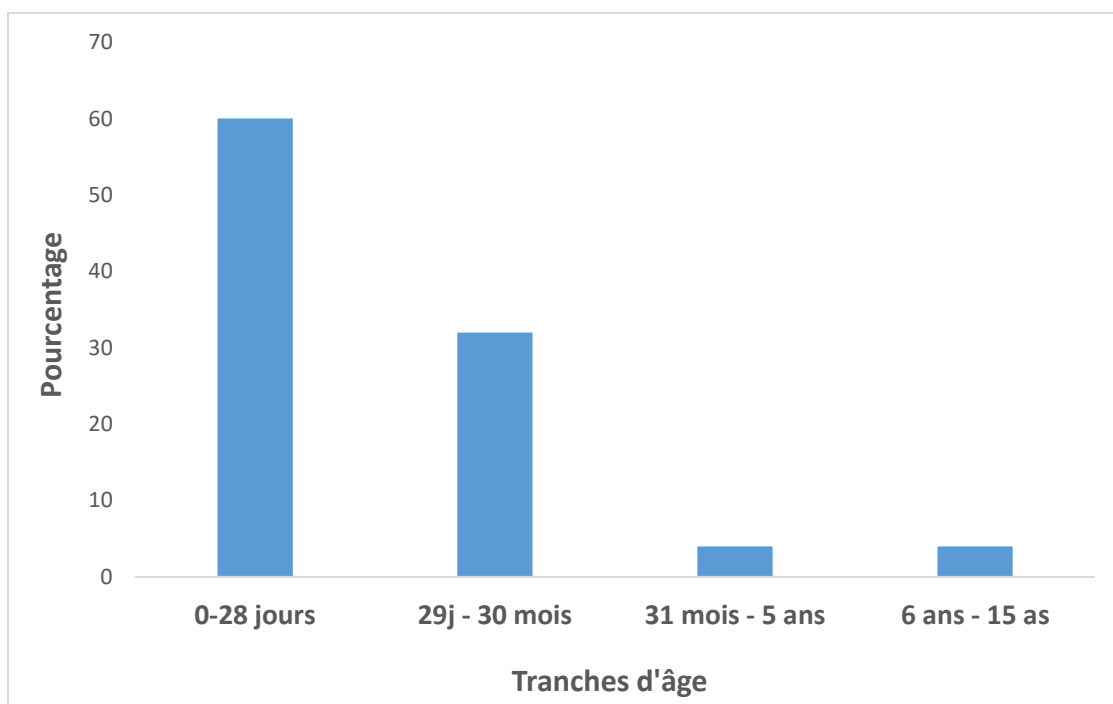


Figure 25 : Répartition des enfants selon la tranche d'âge

3. Sexe

Le sexe masculin représentait 62 % avec un ratio de 1,6 (**Figure 26**).

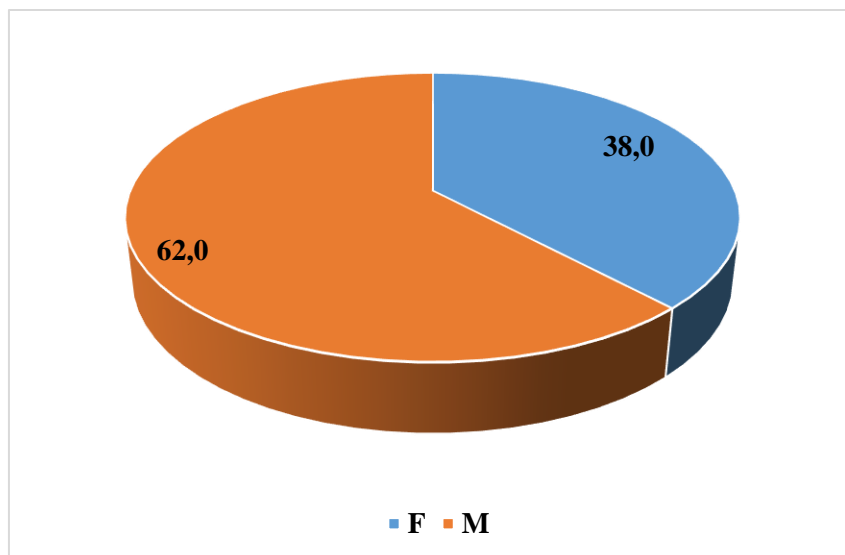


Figure 26 : Répartition des patients selon le sexe

4. Origine géographique

La majorité de nos patients provenait de la région de Ziguinchor, soit 54 % des cas. Les autres patients venaient des zones avoisinantes (**Tableau III**).

Tableau III : Répartition des patients selon l'origine géographique

Origine géographique	Effectifs	Pourcentage
Ziguinchor	27	54,0
Sédhiou	9	18,0
Kolda	7	14,0
Guinée-Bissau	3	6,0
Tambacounda	2	4,0
Guinée Conakry	1	2,0
Thiès	1	2,0
Total	50	100,0

II. TERRAIN

1. Consanguinité

Une notion de consanguinité a été retrouvée chez 28% des couples. Parmi eux, 71 % étaient consanguins au 1^{er} degré. (**Figure 27**).

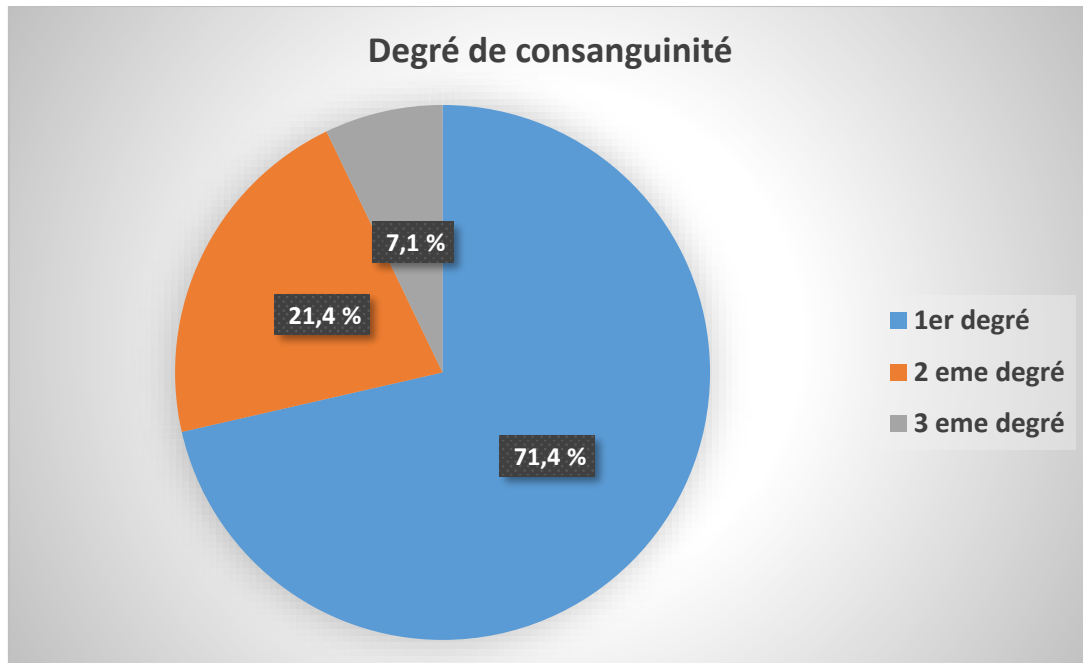


Figure 27 : Répartition des parents des patients selon le degré de consanguinité

2. Pathologies maternelles

Cinq (5) cas de pathologies chroniques associées à la grossesse ont été découverts. Trois cas d'hépatite B, un cas d'HTA, un cas de VIH, et un cas de drépanocytose.

3. Suivi de grossesses

Quarante (40) % des grossesses ont été suivies avec au moins 4 CPN, comme l'indique la **figure 28**. Par ailleurs 42 % de ces grossesses ont été suivies sans aucune échographie. Aucune échographie n'est revenue suspecte, aucun diagnostic anténatal n'a été posé.

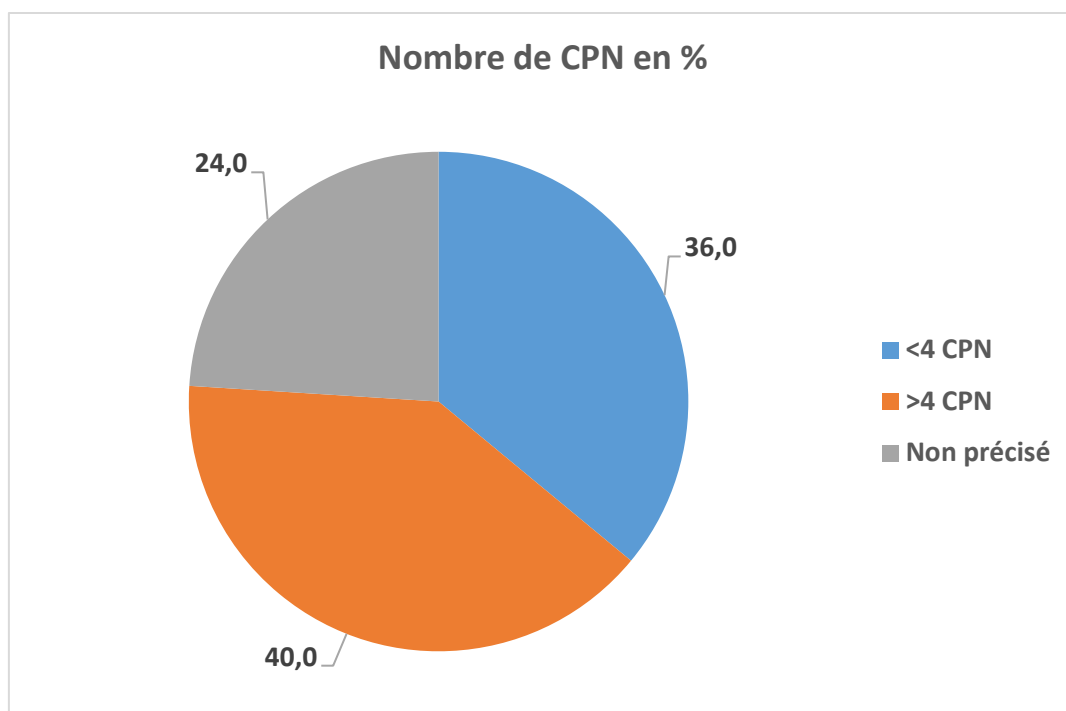


Figure 28 : Répartition des mamans selon le suivi de grossesse

III. DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

1. Motifs d'hospitalisation

Le syndrome occlusif à ventre ballonné était le principal motif d'hospitalisation avec 32 % des patients (**Tableau IV**).

Tableau IV : Répartition des patients selon les motifs d'hospitalisations

Motifs d'hospitalisations	Effectifs	Pourcentage
Syndrome occlusif à ventre ballonné	16	32,0
Ictère cholestatique	10	20,0
Hyper salivation et détresse respiratoire	6	12,0
Syndrome occlusif à ventre plat	5	10,0
Constipation	4	8,0
RGO	2	4,0
Autres	7	14,0
Total	50	100,0

2. Imagerie

Tous nos patients ont bénéficié d'examens complémentaires. L'ASP a été le plus réalisé avec 30 cas, suivi de l'échographie cardiaque et abdominale (**Figure 29**).

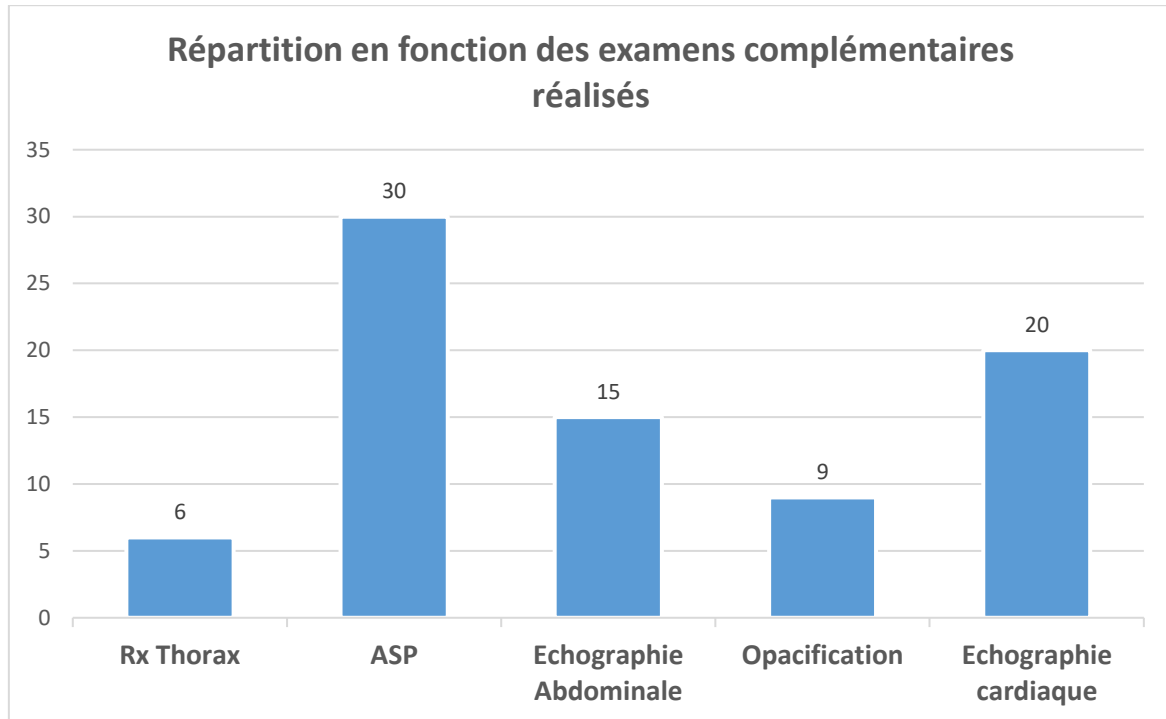


Figure 29 : Répartition en fonction des examens complémentaires réalisés

3. Diagnostic positif

Dix types de malformations ont été retrouvés, avec une prédominance de la MAR et de la MH qui représentaient chacun 24 % des cas, suivies des atrésies de l'œsophage, des atrésies intestinales et des atrésies des voies biliaires (**Tableau V**).

Tableau V : Répartition des malformations isolées retrouvées

Diagnostic	Effectifs	Pourcentage
Maladie de Hirschsprung	12	24,0
MAR	12	24,0
Atrésie de l'œsophage	6	12,0
Atrésie des voies biliaires	6	12,0
Atrésie intestinale	6	12,0
Dilatation kystique du cholédoque	3	6,0
Pathologie du canal omphalo-mésentérique	2	4,0
Achalasie	1	2,0
Hernie hiatale	1	2,0
Malrotation intestinale	1	2,0
Total	50	100,0

IV. PRONOSTIC

1. Bilan polymalformatif

L'échographie cardiaque a été demandée chez 20 patients, soit à 40 %.

Huit patients (16 %) présentaient une anomalie associée, incluant :

- 1 cas de MAR associant une polydactylie et une dysmorphie faciale ;
- 1 cas d'atrésie du grêle associée à une atrésie des choanes et une dysmorphie faciale ;
- 1 cas d'atrésie des voies biliaires associée à une dysmorphie faciale ;
- 1 cas d'atrésie de l'œsophage associée à une CIA ;
- 1 cas d'atrésie des voies biliaires associée à une pathologie du canal péritonéo-vaginal ;
- 1 cas de sténose anale associée à une pathologie du canal péritonéo-vaginal ;
- 1 cas d'atrésie de l'œsophage associée à une hypoplasie de l'oreille ;

- 1 cas de pathologie du canal omphalomésentérique associée à une malformation de la paroi abdominale.

2. Délai de prise en charge

Le délai moyen de PEC était de 47,3 jours. Chez 38 % des patients, la PEC a été initiée dans les 48 heures suivant le diagnostic (**Figure 30**).

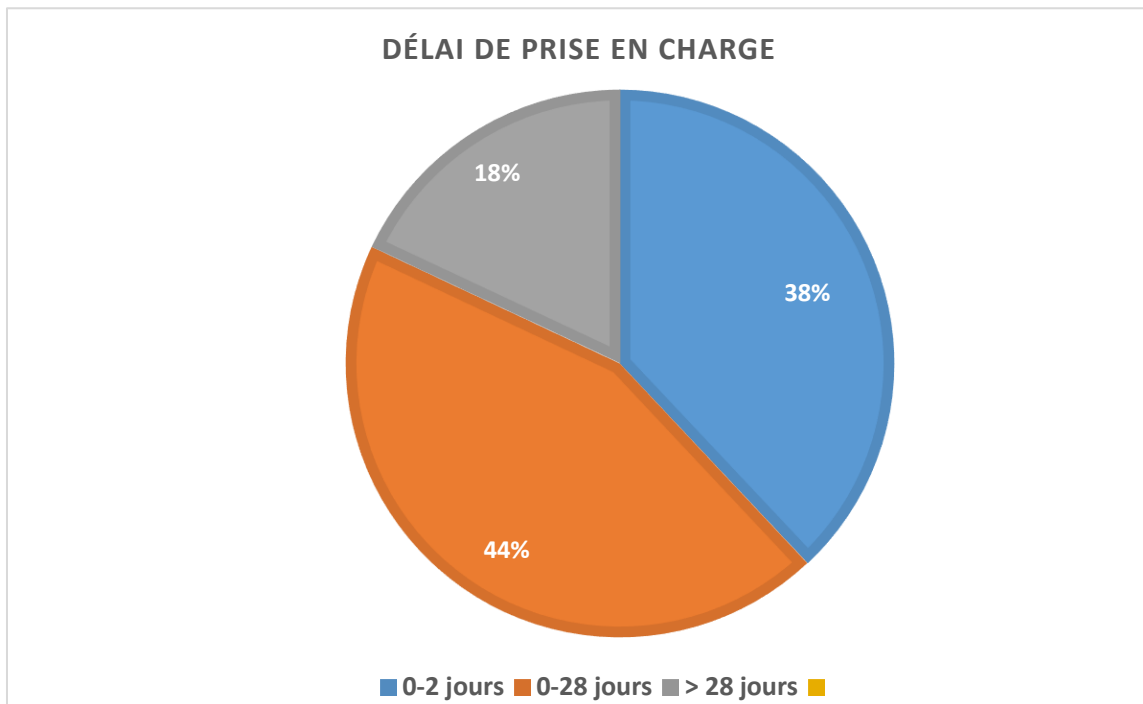


Figure 30 : Répartition des patients selon le délai de prise en charge

3. Mortalité

Nous avons enregistré une mortalité de 40 %, soit 20 décès. Parmi ces décès, 60% sont survenus en préopératoire.

4. Étude analytique

Les pathologies avec le plus fort taux de mortalité retrouvées dans notre étude étaient l'atrésie de l'œsophage avec 100 % de décès suivi de près par l'atrésie des voies biliaires avec 83 % de décès avec respectivement des *p values* de 0,002 et 0,032. Test statistique

Tableau VI : Relation entre le type de malformation et la mortalité

Malformation		Évolution		Total	P
		Favorable	Défavorable		
Achalasie	Effectif	1	0	1	0,600
	%	100,0 %	0,0 %	100,0 %	
Atrésie de l'œsophage	Effectif	0	6	6	0,002
	%	0,0 %	100,0 %	100,0 %	
Atrésie des voies biliaires	Effectif	1	5	6	0,032
	%	16,7 %	83,3 %	100,0 %	
Atrésie intestinale	Effectif	4	2	6	0,544
	%	66,7 %	33,3 %	100,0 %	
Dilatation kystique du cholédoque	Effectif	3	0	3	0,207
	%	100,0 %	0,0 %	100,0 %	
Hernie hiatale	Effectif	1	0	1	0,600
	%	100,0 %	0,0 %	100,0 %	
Maladie de Hirschsprung	Effectif	9	3	12	0,191
	%	75,0 %	25,0 %	100,0 %	
Malrotation intestinale	Effectif	0	1	1	0,400
	%	0,0 %	100,0 %	100,0 %	
MAR basse	Effectif	6	3	9	0,477
	%	66,7 %	33,3 %	100,0 %	
MAR intermédiaire	Effectif	3	0	3	0,207
	%	100,0 %	0,0 %	100,0 %	
Pathologie du canal omphalo-mésentérique	Effectif	2	0	2	0,355

Parmi les 20 décès enregistrés, 04 présentaient une ou deux malformations associées.

Tableau VII : Relation entre le nombre de malformation et la mortalité

Autres malformations		Évolution		Total	<i>P</i>
		Favorable	Défavorable		
Non	Effectif	26	15	41	0,247
	%	63,4 %	36,6 %	100,0 %	
Oui	Effectif	4	5	9	100,0 %
	%	44,4 %	55,6 %	100,0 %	
Total	Effectif	30	20	50	100,0 %
	%	60,0 %	40,0 %	100,0 %	

DISCUSSION

I. DONNÉES SOCIODÉMOGRAPHIQUES

1. Prévalence

L'analyse des données sur la prévalence des malformations congénitales du système digestif en République de Biélorussie pour la période 2015-2016 a révélé en moyenne 58 cas avec une prévalence de 4,06 ‰ [86].

Entre 2007 et 2010, à Madagascar, Radriamzo [77] observait une prévalence de 5,56 % des maladies congéniales digestives. En 2021, Niang [61] constatait une prévalence supérieure à 5 % des admissions au CHNEAR. La faible prévalence observée dans notre étude pourrait s'expliquer de diverses manières : certains malades vus dans les centres hospitaliers périphériques ne sont pas dirigés vers notre service en raison de divers facteurs tels que le manque de moyens, ou encore, les parents abandonnent le traitement pour rentrer chez eux, ou optent pour des traitements traditionnels, etc. D'autres malades ont pu être méconnus à la naissance et n'ont pas eu à bénéficier d'un transfert en chirurgie pédiatrique. Les accouchements à domicile, estimés à 12 % sont toujours une réalité dans cette zone et les nouveau-nés avec une malformation ont peu de chances de survie du fait de certaines croyances qui perdurent. Tous ces éléments pris en compte expliqueraient la différence observée entre nos chiffres [51].

2. Âge

Dans les pays développés, l'âge à l'admission est en moyenne d'un (1) jour pour une malformation congénitale, car soit le diagnostic a été fait en anténatal, soit dans les 24 premières heures de vie [41]. Dans notre étude, la moyenne d'âge était de 8,6 mois. Le diagnostic était souvent posé en période néonatale, et parmi ces nouveau-nés, 30 % ont été diagnostiqués à un (1) jour de vie. En effet, en Afrique, dans les pays subsahariens comme le Sénégal, l'admission se fait tardivement, entraînant des moyennes d'âge élevées. Niang [61] retrouvait une moyenne d'âge de 1,9 an. L'âge avancé des patients à leur admission peut être attribué à diverses raisons. Notre étude porte sur une population plus étendue, couvrant les enfants

dès la naissance jusqu'à l'âge de 15 ans, par opposition à d'autres études se limitant à la période néonatale de 28 jours comme celle de **Sarr [80]**, qui retrouvait ainsi une moyenne d'âge à l'admission de 19 jours. De plus, certaines malformations congénitales ne se manifestent pas d'emblée à la naissance [4] ; celles qui sont compatibles à la vie peuvent se manifester plus tard dans l'enfance. Comme dans le cas du kyste cholédoque dont le diagnostic n'est posé avant 10 ans que dans 50 % des cas [58].

3. Sexe

La prédominance masculine dans notre étude est comparable à celle d'autres travaux (Tableau VIII) en accord avec les données de la littérature.

Tableau VIII : Comparaison du ratio selon différents auteurs

Auteurs	Ratio (%)
Randriamizao et al. [77] (Madagascar) 2007-2010	1,65
Sarr [80] (Dakar) 2011	1,8
Camara et al. [12] (Dakar) 2018	1,42
Niang [61] (Dakar) 2021	1,47
Notre Étude (Ziguinchor)	1,6

Les malformations congénitales digestives sont beaucoup plus fréquentes chez le garçon que chez la fille. Le phénomène de l'empreinte parentale des gènes a permis d'expliquer pourquoi le sexe masculin était plus entrain à développer des malformations congénitales [20]. Lorsqu'une femme transmet à ses enfants un gène à empreinte maternelle, ce dernier ne s'exprime chez aucun de ses enfants quel que soit leur sexe. Si ce gène est ensuite transmis par sa fille, il ne s'exprimera pas chez les descendants de cette dernière, alors que s'il est transmis par son fils, il s'exprimera chez tous les descendants de ce dernier. Cette prédominance n'est

pas universelle par contre, elle peut varier d'une population à une autre en fonction des conditions socio-démographique, comme au Cameroun où **Engbang et al. [25]** ont retrouvé une prédominance féminine dans leur cohorte.

4. Origine géographique

En ce qui concerne la provenance des patients, la majorité résidait dans la région de Ziguinchor. Cependant, une bonne partie provenait des régions voisines et pays limitrophes. En effet, Ziguinchor abrite le seul service de chirurgie pédiatrique dans le sud du pays.

II. TERRAIN

1. Consanguinité

Les rares études d'épidémiologie génétique auprès de populations consanguines confirment l'existence d'un lien significatif entre la consanguinité et l'apparition de malformations congénitales [89]. De nombreux auteurs ont signalé des cas de mariages consanguins parmi les parents d'enfants présentant des malformations ; **Demirel [22]** en Turquie et **Camara et al. [12]** à Dakar trouvaient respectivement un taux de 23,2 % et de 41 % de consanguinité parmi les parents d'enfants porteurs de malformation. Selon la loi de la transmission mendélienne, les époux apparentés peuvent partager des gènes identiques venant de son ou de ces ancêtres, ce qui favorise l'homozygotie chez leurs enfants et l'apparition de maladie récessive, si le ou les ancêtres communs étaient porteurs d'une mutation délétère récessive. Statistiquement, plus deux individus sont apparentés, plus ils auront de gènes en commun, et plus leurs enfants seront consanguins, augmentant la probabilité d'exprimer une maladie ou anomalie [59].

Nos données semblent confirmer l'observation faite dans la littérature. La consanguinité est un facteur prédisposant aux malformations congénitales.

2. Tares maternelles et notion d'exposition

Quant à l'exposition médicamenteuse, toxique ou chimique, elle a difficilement été appréciée. Pour la plupart des enfants, les mères étaient femmes au foyer ou ménagères venant de zone rurale, habitant dans des environnements, où l'évaluation du risque tératogène est difficilement appréciable. Sur nos 50 patients, seuls 5 sont issus d'une mère atteinte d'une pathologie chronique. Notre étude n'a pas révélé de corrélation entre ces maladies (HTA, hépatite B, VIH, drépanocytose) et le développement de malformations congénitales de l'appareil digestif.

3. Suivi de grossesses

En zones rurales, le suivi régulier des grossesses n'est pas systématiquement respecté. En effet, seules 40 % des mères ont fait au moins les 4 consultations prénatales comme recommandé par la législation sénégalaise [55]. Ceci n'est pas dû à un défaut de structure de santé, mais plutôt à l'environnement socio-culturel (grossesse inattendue, voire non désirée, l'ignorance des risques, la pauvreté, et le recours à la médecine traditionnelle).

Ces CPN permettent de faire le diagnostic de pathologies pouvant entraîner des embryofetopathies telles que la toxoplasmose, la rubéole ou la syphilis [62].

En France, le taux de diagnostic prénatal de toutes les malformations congénitales a progressé de 16,2 % en 1983 à 69,1 % en 2000 [21]. Concernant les anomalies du tube digestif, jusqu'en 2007, 85,3 % des atrésies du grêle étaient dépistées en anténatal, suivies de l'atrésie de l'œsophage avec 30,8 % et des atrésies-sténoses anales [48].

Entre 2009 et 2019 à Douala, **Engbang et al.** [25] a identifié seulement 7 cas de diagnostic anténatal par échographie obstétricale. À Dakar, en 2011 au CHR Albert Royer, **Sarr** n'a observé que deux échographies suspectes d'atrésie de l'œsophage, puis **Niang** en 2021 n'en a trouvé qu'un de MAR [60,80].

L'absence de diagnostic anténatal par l'échographie obstétricale dans notre étude peut s'expliquer par plusieurs raisons. En effet, seulement 58 % de nos patients ont bénéficié d'au moins 1 échographie anténatale, rendant le suivi des grossesses incomplet. L'échographie obstétricale est parfois inaccessible à certaines populations habitant nos zones. Après la confirmation échographique du 1^{er} trimestre, rares sont celles qui font le suivi échographique du 2^e et du 3^e trimestre. En outre, en milieu rural, les échographies de suivi sont réalisées le plus souvent par les sages-femmes non formées pour rechercher des malformations. Même réalisées par des radiologues et gynécologues, les malformations digestives congénitales ne sont pas toujours détectées. Tout ceci constitue autant de facteurs pouvant compromettre le diagnostic anténatal.

La différence entre les pays développés et ceux en développement peut s'expliquer aussi par le fait que le diagnostic précoce est possible grâce aux avancées en imagerie fœtale surtout avec l'IRM prénatale.

III. DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

1. Motifs d'hospitalisations

La plupart des malformations congénitales de l'appareil digestif est révélée par des symptômes digestifs tels que les vomissements, le retard ou l'absence d'émission du méconium, le ballonnement abdominal, l'hypersalivation. Nos résultats rejoignent ceux de plusieurs auteurs, qui ont observé une prédominance de syndrome occlusif parmi les motifs d'hospitalisation [11,60,77].

L'ictère cholestatique se classait en deuxième position en termes de fréquence. Peu spécifique et courant chez le nouveau-né, elle renvoyait aux malformations des voies biliaires.

On note que les manifestations digestives sont parfois peu spécifiques à une maladie.

2. Imagerie

Une imagerie a été réalisée chez tous nos patients pour confirmer le diagnostic, typer la malformation, apprécier le retentissement ou rechercher des malformations associées. Donc tous nos patients ont bénéficié d'au moins une imagerie complémentaire.

L'ASP a été l'examen le plus souvent effectué, plus accessible au Sénégal du fait de son faible coût. Il reste l'examen de 1^{re} intention devant le syndrome occlusif [23]. Ensuite, on retrouve l'échographie abdominale, souvent demandée dans les cas de syndrome occlusif à ventre plat ou les suspicions d'anomalies des voies biliaires et en dernier les opacifications avec le lavement baryté demandé devant les MAR, ou les suspicions de MH.

3. Diagnostic positif

Dans la littérature, trois types de malformations congénitales de l'appareil digestifs sont les plus fréquentes : l'atrésie de l'œsophage, la malformation anorectale et la maladie de Hirschsprung [77]. Selon **Bach-Segura et Droulle [5]**, les malformations du TD les plus fréquentes sont l'Atrésie de l'œsophage et les MAR. Nos résultats sont similaires à ceux d'autres auteurs (**Tableau IX**).

Tableau IX : Répartition selon la fréquence des malformations

Auteurs	Malformations			
	Maladie de Hirschsprung (%)	MAR (%)	Atrésiede l'œsophage (%)	Atrésie Intestinale (%)
Randriamizao et al.				
[77] (Madagascar) 2007-2010	31,17	16,88	24,67	5,2
Sarr [80] (Dakar)				
2011	30,43	4,34	26,08	17,39
Camara et al. [12]				
(Dakar) 2018	14,28	28,57	34,1	15,87
Niang [61] (Dakar)				
2021	30,56	30,09	14,82	9,72
Notre étude				
(Ziguinchor) 2024	24,0	24,0	12,0	12

Par ailleurs, au Cameroun, **Tchenté et al.** en 2013 [90] ont identifié les atrésies de l'œsophage et les atrésies jéjunales comme les malformations congénitales digestives les plus courantes.

Dans notre étude, les formes basses de MAR représentaient 75 % des cas, tandis que les formes intermédiaires étaient présentes dans 25 % des cas. Ces résultats se superposent à ceux de **Kasanga et al.** au CU de Lubumbababa [40], qui ont observé une prédominance de formes basses à 46 %.

Concernant les malformations des annexes au tube digestif, les pathologies des voies biliaires sont plus fréquentes, plus précisément les atrésies des voies biliaires qui représentent la première cause de cholestase néonatale [71].

IV. PRONOSTIC

1. Bilan poly malformatif

Un bilan polymalformatif avec l'échographie cardiaque a été demandé dans 40 % des cas ne retrouvant qu'une malformation cardiaque associée. Les 07 autres malformations associées ont été détectées à l'examen physique du nouveau-né, il s'agit de : trois (3) cas de dysmorphie faciale, une (1) malformation de la paroi abdominale, deux (2) PCPV, une (1) atrésie des choanes, une (1) polydactylie. Au total, 16 % de nos patients avaient une malformation associée.

Niang [61] a identifié quatorze (14) cas de polymalformations dans son étude en 2021, représentant 6,08 % des cas, tandis que notre étude en a trouvé 16 %. Cette différence pourrait être due aux tailles variées des échantillons étudiés.

2. Délai de prise en charge

Dans les pays développés, le délai de PEC d'une malformation congénitale dépasse rarement les 24 premières heures de vie [41,47]. Plusieurs raisons peuvent être avancées : le diagnostic est souvent porté en anténatal rendant la prise en charge postnatal plus précoce ; l'existence d'une couverture sociale, ainsi que des infrastructures médicales aux ressources suffisantes concourent à accélérer l'accès des patients aux soins.

Le délai moyen de prise en charge dans notre étude est de 47,83 jours. Ce délai est assez relatif, car certaines malformations ne nécessitent pas une prise en charge chirurgicale d'emblée. Certaines pathologies ne sont pas opérées d'emblée, par exemple, des pathologies comme la MH ou certaines MAR peuvent être opérées après l'âge de 6 mois.

Dans ce retard de prise en charge, la provenance géographique peut y jouer un rôle, les patients venant des régions voisines et pays frontaliers mettent souvent 24 à 48 h pour arriver à Ziguinchor. Étant souvent de conditions modestes, les coûts médicaux, notamment l'ordonnance pour une intervention chirurgicale, peuvent retarder le transfert.

En Afrique, à Douala en 2019, **Engbang et al. [25]** ont observé une prise en charge de 64 % dans les 24 heures de vie. En 2011, lors de l'étude menée par **Sarr [80]** à Dakar, seulement 2 patients sur 23 avaient bénéficié d'une intervention chirurgicale dans les 24 heures.

3. Taux de mortalité

La mortalité globale des pathologies chirurgicales digestives néonatales reste élevée en Afrique (**Tableau X**)

Tableau X : Répartition des taux de mortalité selon différentes études menées en Afrique

Auteurs (pays)	Taux de mortalité (%)
Randriamizao et al. (Madagascar) 2007-2010	31,17
Engbang et al. (Cameroun) 2019	52,6
Sarr (Dakar) 2011	21,74
Camara et al. (Dakar) 2018	69,8
Niang (Dakar) 2021	27,83
Notre étude (Ziguinchor) 2024	40

En France, les indications d'une interruption médicale de grossesse sont posées en fonction de la sévérité de la pathologie fœtale et en fonction du type d'anomalie que chaque équipe obstétricale ou néonatale apprécie selon les circonstances après diagnostic anténatal. Ce paramètre à lui seul a permis de réduire drastiquement le taux de mortalité néonatal, en réduisant le taux de naissance d'enfants malformés [28]. L'avènement de la thérapie fœtale, qui permet le traitement *in utero*, contribuera à réduire encore plus la mortalité [52]. De plus, les avancées en réanimation et en soins intensifs néonatales ont amélioré le pronostic de ces nouveau-nés dans les pays développés.

La mortalité préopératoire dans notre étude était de 60 %. Dans notre contexte, cette mortalité pourrait s'expliquer par l'absence de plateau technique performant, et le bas niveau socioéconomique de nos populations ainsi que le type de malformation et le retard à la prise en charge.

Dans notre étude, 32 % de nos patients ont bénéficié d'une PEC chirurgicale dans les 48 heures suivant la naissance.

4. Étude analytique

L'étude analytique a révélé que l'atrésie de l'œsophage et l'atrésie des voies biliaires étaient les malformations les plus pourvoyeuses de décès. La relation entre le type de malformation et la mortalité était statistiquement significative pour l'AO avec $p = 0,002$ et l'AVB $p = 0,032$.

L'atrésie de l'œsophage est la principale cause de décès, avec 100 % de mortalité, dont 2 décès par complications respiratoires avant même l'opération et cela malgré la précocité du diagnostic. Autrefois incompatible avec la vie, son pronostic est désormais favorable dans les pays développés grâce aux progrès de la réanimation néonatale [14].

La deuxième cause de décès était l'atrésie des voies biliaires, non traitée, l'AVB évolue vers une cirrhose biliaire en quelques mois et conduit au décès de l'enfant dans les premières années de vie. Le traitement de l'AVB étant séquentiel, en période néonatale, l'intervention de Kasai (hépato-porto-entérostomie) doit être réalisée rapidement, afin de tenter de restaurer le flux biliaire vers l'intestin idéalement dans les 3 premiers mois de vie. Même lorsque l'intervention fonctionne, près de la moitié des nourrissons continue à présenter une insuffisance hépatique progressive et finissent par nécessiter une transplantation hépatique, qui n'est pas réalisable dans notre pays [49].

Dans notre étude, 5/6 des patients atteints sont décédés avant la PEC opératoire à cause du diagnostic tardif fait devant les complications, à type de cirrhose.

La relation entre le nombre de malformations associées et la mortalité n'était pas statistiquement significative avec $p = 0,247$. Cependant, notre recherche de malformation associée n'était pas exhaustive. Le bilan polymalformatif complet comprend une radiographie thoraco-abdominale de face, une échographie cardiaque, une échographie abdomino-rénale et pelvienne, un caryotype.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Le terme d'anomalie congénitale recouvre l'ensemble des anomalies morphologiques et fonctionnelles présentes à la naissance et qui trouvent leur origine dans la constitution génétique de l'embryon ou dans un défaut extrinsèque de son développement *in utero* induit par des causes infectieuses, métaboliques, médicamenteuses, les radiations ionisantes et les toxiques.

Les malformations congénitales digestives (MCD) sont des anomalies liées au développement incomplet ou à une malposition d'un organe digestif provoquant des obstructions, ou des anomalies des muscles ou des nerfs du tube digestif, nécessitant le plus souvent une intervention chirurgicale. Les malformations de l'appareil digestif peuvent toucher n'importe quelle partie du tube digestif et organes annexes à l'appareil digestif.

À notre connaissance, quelques études en Afrique ont été menées pour évaluer la prise en charge globale de ces malformations. Au Sénégal, à ce jour, seul 3 études ont été menées sur les malformations congénitales digestives respectivement en 2011, en 2021 et en 2023 se limitant à la Région de Dakar. Ces recherches portaient uniquement sur les malformations du tube digestif, en laissant de côté les organes associés au système digestif.

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive et analytique sur les malformations congénitales de l'appareil digestif dans la région de Ziguinchor, au Centre hospitalier régional de Ziguinchor et au Centre hospitalier de la Paix sur une période de 2 ans et 06 mois, du 1^{er} janvier 2022 au 31 mai 2024. L'objectif principal était de faire l'état des lieux dans la région de Ziguinchor sur la prise en charge des malformations congénitales de l'appareil digestif. Les objectifs spécifiques étaient d'évaluer la prévalence des malformations congénitales de l'appareil digestif à Ziguinchor, déterminer les facteurs de survenue et de mortalité et faire ressortir les difficultés de prise en charge. Le recueil des informations a été réalisé à l'aide d'une fiche d'enquête. Les données ont été saisies à l'aide du logiciel **SPSS (Statistical Packages for sciences sociales) version 21** et Microsoft Office 2013 (**Word et Excel**).

Durant la période d'étude, six mille huit cent trente (6830) enfants ont été admis à l'hôpital dans les services de chirurgie pédiatrique et de pédiatrie, parmi lesquels 50 étaient atteints d'une malformation congénitale de l'appareil digestif. La prévalence globale était de 0,73 %. L'âge moyen d'admission était de 258,12 jours avec des extrêmes de 01 jour et 13 ans. Le diagnostic était posé le plus souvent pendant la période néonatale, soit 60 % des cas et chez ces nouveau-nés, le diagnostic a été posé dans les 24 premières heures de vie dans 56 % des cas. Le sexe masculin était prédominant, représentant 62 % avec un ratio de 1,6.

Les patients originaires de Ziguinchor représentaient 54 % de notre échantillon. Les autres patients venaient des zones avoisinantes. Une notion de consanguinité a été retrouvée chez 28 % de nos patients, dont 71 % de parenté au 1^{er} degré. Cinq (5) cas de pathologies chroniques associées à la grossesse ont été découverts. Ces maladies retrouvées étaient l'HTA, le VIH, l'hépatite B, la drépanocytose. Chez 36 % des mamans, le suivi de grossesse était incomplet avec moins de quatre (4) consultations prénatales. Seules 58 % des mères ont bénéficié d'au moins une (1) échographie anténatale ; aucune de ces échographies anténatales n'était revenue suspecte d'une malformation congénitale de l'appareil digestif.

Les motifs d'hospitalisations retrouvés dans les dossiers étaient le syndrome occlusif à 42 % avec une prédominance à ventre ballonné. Les autres motifs d'hospitalisation étaient l'ictère cholestatique (20 %), l'hyper salivation associée à une détresse respiratoire (12 %), la constipation (8 %), le RGO (4 %) entre autres.

Tous nos patients ont bénéficié d'une imagerie complémentaire. L'ASP a été l'examen le plus réalisé, avec 30 cas, suivi de l'échographie abdominale.

Dix types de malformations ont été retrouvés, avec une prédominance de la MAR et de la MH qui représentaient chacune 24 % des cas, suivies des atrésies de l'œsophage, des atrésies intestinales et des atrésies des voies biliaires. Il semblerait que les segments supérieurs et inférieurs du système digestif soient

plus susceptibles de développer des anomalies de formation. L'estomac est plus rarement impliqué dans la pathologie malformative.

Un bilan polymalformatif a pu être demandé avec une échographie cardiaque chez 20 de nos patients à la recherche de cofacteur de morbidité. Huit patients présentaient une anomalie associée.

Le délai moyen de PEC était de 47,3 jours. Chez 38 % des patients, la PEC a été initiée dans les 48 heures suivant le diagnostic. La mortalité globale de notre étude était de 40 %, avec une mortalité pré opératoire de 60 %.

Notre étude, nous a permis de démontrer que la mortalité est liée au type de malformation pour 2 pathologies avec une valeur de p inférieure à 0,05. Ces deux malformations congénitales de l'appareil digestif sont l'atrésie de l'œsophage et l'atrésie des voies biliaires. La corrélation entre le nombre de malformations associées et le taux de mortalité n'a pas été établie.

À partir de ces différentes observations, nous formulons les recommandations suivantes en vue d'améliorer le diagnostic et la prise en charge des malformations congénitales de l'appareil digestif :

➤ **À l'endroit des autorités politiques et sanitaires**

- Créer un registre national des malformations congénitales du nouveau-né.
- Créer un système de surveillance adaptée pour les malformations congénitales.
- Rechercher les groupes de population exposés et mener des études sur les effets tératogènes des facteurs d'exposition rencontrés dans le pays.
- Doter les structures sanitaires de plateau médical adapté à accueillir les nouveau-nés présentant des malformations congénitales, par la création d'unité de réanimation néonatale et soin intensif de niveau III.
- Sensibiliser la population des milieux ruraux sur l'importance du suivi de la grossesse.

- Équiper les hôpitaux avec des équipements d'imagerie de pointe extrêmement sensibles.
- Recruter un personnel qualifié et diplômé, notamment des pédiatres, des chirurgiens pédiatres, dans tous les hôpitaux régionaux.

➤ **À l'endroit de l'administration et du personnel de santé**

- Faciliter l'éducation et la formation des agents de santé, plus particulièrement les sages-femmes, les pédiatres, les radiologues et gynécologues sur le dépistage anténatal des malformations congénitales de l'appareil digestif.
- Rendre multidisciplinaire la prise en charge et le suivi des malformations de l'appareil digestif.

➤ **À l'endroit des mères des patients**

- S'inscrire dans les mutuelles de santé pour éviter des problèmes de solvabilité.
- Réaliser un bilan prénuptial.
- Suivre correctement les grossesses et éviter les accouchements à domicile.
- Consulter les services de santé dès l'apparition de symptômes inhabituels chez le nouveau-né.
- Ne pas pratiquer l'automédication pendant la grossesse.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Abdeldjelil MC.

Anomalies chromosomiques.

Université Frères Mentouri, Constantine-I, Cours Cytogénétique, 2022 ; 11 p.

2. Abdelilah M, Jihad A, Rachid B.

Le volvulus gastrique idiopathique aigu : à propos d'une nouvelle observation.

Pan Afr Med J. 2013;14:31.

3. Agbere AD, Balaka B, Baeta S, Douiti Y, Atakouma DY, Kessie K, et al.

Mortalité néonatale dans le service de pédiatrie du centre hospitalier régional de Sokodé (Togo) en 1984-1985 et 1994-1995.

Méd Afr Noire. 1998;45(5):333-334.

4. Amar E.

Malformations et facteurs environnementaux.

Rev Méd. Périnat. 2017;9:73-80.

5. Bach-Segura P, Droulle P.

Imagerie du tube digestif fœtal.

Gynécol Obstét Fertil. 2008;36:950-968.

6. Bchir A, Soltani MS, Mtiraoui A.

Étude des causes de la mortalité en bas-âge dans le gouvernorat de Monastir.

In: Conception, naissance et petite enfance au Maghreb. Institut de recherches et d'études sur les mondes arabes et musulmans, 2014 ; pp. 43-48.

7. Benyoucef N, Zerhouni H, Alkadi H, Kaddouri N, Abdelhak M, Benhmamouch MN, et al.

Sténose congénitale de l'œsophage chez l'enfant : à propos de trois cas.

J Pediatr Pueric. 2005;18:294-297.

8. Bhatnagar S.

Anorectal malformations (Part 1).

J Neonatal Surg. 2015; 4(1):7.

9. Biache IE, Lechqar M, Rami M, Bouabdallah Y.

Les fistules œsotrachéales congénitales isolées à propos de 2 cas.

Pan Afr Med J. 2014;17:304.

10. Boukabache L.

Embryologie du tube digestif et du péritoine [Internet].

Université-III Constantine, Cours de deuxième année de médecine. [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://facmed.univ-constantine3.dz/wp-content/uploads/2021/11/EMBRYOLOGIE-DU-TUBE-DIGESTIF-ET-DU-PEROTOINE-Pr-BOUKABACHE2021-22.pdf>

11. Camara S, Fall M, Mbaye PA, Wese SF, Lo FB, Oumar N.

Congenital malformations of the gastrointestinal tract in neonates at Aristide le Dantec university hospital in Dakar: Concerning 126 cases.

Afr J Paediatr Surg. 2022;19:133-136.

12. Cassinotto C.

Anatomie artérielle utile du tube digestif.

Everand : Ebooks & Audiobooks, 31 p.

13. Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage.

Atrésie de L'œsophage en 10 ans.

2016 Dec 17 ; France. Disponible sur : <https://www.fimatho.fr/images/site-cracmo/cracmo-fg.pdf>

14. Chenafa H.

Anatomie du rectum [Internet].

Service d'anatomie normale CHU Oran [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :
https://facmed-univ-oran.dz/ressources/fichiers_produits/fichier_produit_2053.pdf

15. Chtourou L, Rejab H, Rachek R, Kallel R, Boudabous M, Gdoura H, et al.

Actualités diagnostiques et thérapeutiques de l'achalasie.

J Inf Med Sfax. 2021;37:1-9.

16. Cikomola Gulimwentuga F, Namugusha Kabakuli A, Bedha Ndechu A, Kuyigwa Toha G, Lufungulo Bahati Y, Kabinda Maotela J.

Les urgences chirurgicales néonatales à l'hôpital provincial général de référence de Bukavu en République démocratique du Congo.

Pan Afr Med J. 2016;24:219.

17. Collège universitaire et hospitalier des histologistes, embryologistes, cytologistes et cytogénéticiens (CHEC).

Développement de l'appareil digestif [Internet].

Évolution de l'intestin primitif moyen [Consulté le 28/06/2024]

Disponible sur : https://archives.uness.fr/sites/campus-unf3s-2015/UNF3Smiroir/campus-numeriques/histologie-et-embryologie-medicales/enseignement/embryo_11/site/html/3.html

18. Coulibaly AM.

Les urgences chirurgicales néonatales dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

USTTB, Thèse méd., Bamako, 2009 ; n°22, 163 p.

19. Cretolle C, Rousseau V, Lottmann H, Irtan S, Lortat-Jacob S, Alova I, et al.

Malformations anorectales.

Arch Pediatr. 2013;20:S19-S27.

20. De Bohan H.

Qu'est-ce que l'empreinte parentale des gènes.

École normale supérieure, Thèse méd., Rennes, 1999.

21. De Vigan C, Khoshnood B, Lhomme A, Vodovar V, Goujard J, Goffinet F.

Prévalence et diagnostic prénatal des malformations en population parisienne :

Vingt ans de surveillance par le Registre des malformations congénitales de Paris.

J Gynecol Obstet Biol Reprod. 2005;34:8-16.

22. Demirel S.

Consanguinity in Kahramanmaras city, Turkey, and its medical impact. Saudi

Med J. 2004 Dec;25(12):1991-4.

23. Diallo O, Dosseur P, Avni EF, Dacher JN.

Imagerie de l'occlusion digestive chez l'enfant.

Feuill Radiol. 2003;43(3):241-254.

24. Dumont F, Yzet T, Vibert E, Poirier J, Bartoli E, Delcenserie R, et al.

Pancréas divisum et syndrome du canal pancréatique dorsal dominant.

Ann Chir. 2005;130(1):5-14.

25. Engbang JP, Mantho P, Fosso AD.

Diagnostic et prise en charge des malformations congénitales digestives dans trois hôpitaux de la ville de Douala.

Health Sci. 2021;22:17-21.

26. Engelmann P.

Les interruptions médicales de grossesse.

Laennec. 2002;50:16-26.

27. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW.

Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years.

J Pediatr Surg. 2004;39:867-71.

28. Faïk M, Halhal A, Oudanane M, Housni K, Ahalat M, Baroudi S, et al.

Dilatation kystique du choledoque (à propos de 8 cas).

Med Maghreb. 1999;75:24-27.

29. Fasquelle C.

L'atrésie de l'œsophage.

Université de Picardie Jules Verne, Thèse pharm., Amiens, 2017 ; 72 p.

30. Franchi-Abella S, Cellier C.

Les pathologies des voies biliaires en pédiatrie [Internet].

Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : https://sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2019/01/FRANCHI-ABELLA_S_Les_pathologies_des_voies_biliaires.pdf

31. Franchi-Abella S, Fouquet V, Senat MV, Ackermann O.

Diagnostic anténatal de l'atrésie des voies biliaires [Internet].

Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : https://www.filfoie.com/wp-content/uploads/2016/09/3_Fouquet-Franchi-Filfoie-2016-DAN-AVB-final.pdf

32. Garel C, Audry G.

Imperforation anale et diagnostic périnatal [Internet].

Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : https://www.sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2018/07/garel_bruxelles2010-1.pdf

33. Gottrand F, Michaud, Guimber D.

Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : atrésie de l'œsophage.
Perfectionnement en Pédiatrie. 2019;2(2):98-115.

34. Gottrand PF.

Atrésie de l'œsophage.

In: Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2008 ; 13 p.

35. Goudote E, Hounnou GM, Koura A, Voyeme AKA.

Mortalité a la Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique du CNHU de Cotonou du 1^{er} juillet 1989 au 31 décembre 1993.

Med Afr Noire. 1995;42(8/9): 460-465.

36. Grapin C, Helardot G.

Chirurgie du diverticule de Meckel.

EM-Consulte – Techniques chirurgicales – Appareil digestif. 2005;[40-480], 6 p.

37. Gulimwentuga FC, Kabakuli AN, Ndechu AB, Toha GK, Bahati YL, Maotela JK.

Neonatal surgical emergencies at the Bukavu Provincial General Reference Hospital in Democratic Republic of Congo.

Pan Afr Med J. 2016;24:219.

38. Habib E.

Occlusion de l'intestin grêle sur bride congénitale chez 16 adultes.

Ann Chir. 2003;128(2):94-97.

39. Jeziorczak PM, Warner BW.

Enteric Duplication.

Clin Colon Rectal Surg. 2018;31:127-131.

40. Kasanga TK, Mujinga DT, Zeng FT, Banza MI, Mukakala AK, Musapudi EM, et al.

Malformations anorectales : revue de 6 ans aux Cliniques Universitaires de Lubumbashi.

Pan Afr Med J. 2021;38:64.

41. Kato K, Fujiki K.

Incidence of congenital malformations in Tokyo Metropolitan Hospitals, 1979-1993.

Brain Dev. 1996;18:230-233.

42. Kawamoto S, Raman SP, Blackford A, Hruban RH, Fishman EK.

CT Detection of Symptomatic and Asymptomatic Meckel Diverticulum.

Am J Roentgenol. 2015;205(2):281-91.

43. Keïta M, Diallo MSA, Keïta AK, Diallo AF, Baldé I.

Newborn emergencies in the Pediatric Surgery Service of CHU Donka.

Mali Med. 2006;21:16-20.

44. Kuru S, Kismet K.

Meckel's diverticulum: clinical features, diagnosis and management.

Rev Esp Enferm Dig. 2018;110(11):726-732.

45. Laboratoire d'anatomie (FMPPM).

Tube digestif [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://anatomie-fmpm.uca.ma/tube-digestif/>

46. Lam S, Brindle M.

Contexte de l'atrésie des voies biliaires [Internet].

Canadian biliary atresia registry. [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://cbar.ca/biliary-atresia-background/?lang=fr>

47. Lawn JE, Cousens S, Zupan J.

Lancet Neonatal Survival Steering Team. 4 million neonatal deaths: when? Where? Why?

Lancet Lond Engl. 2005;365:891-900.

48. Lelong N, Thioulin AC, Vodovar V, Goffinet F, Khoshnood B.

Epidemiological surveillance and prenatal diagnosis of congenital anomalies in the Parisian population, 1981-2007.

Arch Pediatr. 2012;19(10):1030-8.

49. Lepigeon K, Baud D.

Thérapie fœtale : la chirurgie avant la naissance ?

Rev Med Suisse. 2013;403:1959-1964.

50. Lowry RB, Evans JA, Kohut R.

Les anomalies congénitales au Canada 2013 : Rapport de surveillance sur la santé périnatale.

Agence de la santé publique du Canada. Ottawa : Rapport de surveillance sur la santé périnatale, 2013 ; 133 p.

51. Mbaye CT.

Profil épidémiologique et pronostic des urgences chirurgicales néonatales dans un pays à faible revenu : expérience du service de chirurgie pédiatrique du CHR de Ziguinchor.

Université de Paris Diderot, Mémoire DIU, 2023.

52. Mercier C, Pioche M, Chabot C.

Cholangiopancreatographie rétrograde endoscopique chez l'enfant.

John Libbey Eurotext, 2020 ; 27 p.

53. Meriane DJ.

Anomalies et facteurs tératogènes [Internet].

1^{re} année Médecine Dentaire (2019-2020) [Consulté le 28/06/2024] Disponible

sur : <https://facmed-univ->

[oran.dz/ressources/fichiers_produits/fichier_produit_2053.pdf](https://facmed-univ-oran.dz/ressources/fichiers_produits/fichier_produit_2053.pdf)

54. Merrow AC, Hariharan S.

Hirschsprung Disease.

Imaging in Pediatrics, Elsevier, 2018 ; pp. 126-127.

55. Ministère de la santé et de l'action sociale.

La stratégie des SAFI (Sage-Femme Itinérante) [Internet].

PSNSC. [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

<https://www.sante.gouv.sn/sites/default/files/sfstragitinerante.pdf>

56. Missonnier S, Menut F, Cherier L, Chateil J.

Duplications digestives : du classique au plus rare [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible : [https://sfip-radiopediatrie.org/wp-](https://sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2019/01/MISSONNIER_S_Duplications_digestives_du_classique)

[content/uploads/2019/01/MISSONNIER_S_Duplications_digestives_du_classique_au_plus_rare.pdf](https://sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2019/01/MISSONNIER_S_Duplications_digestives_du_classique_au_plus_rare.pdf)

57. Mouterde O, Dumant-Forest C.

Dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Filfoie : tout savoir sur les maladies rares du foie, recherche, enseignement.

Abécédaire d'hépatologie, de gastro-entérologie et de nutrition pédiatrique, Sauramps Medical, 2015.

58. Nadya P.

Hérédité mendélienne mono génique [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://aramccogermany.com/wp-content/uploads/formcraft3/12/3e25c98d479241f945d67c53c3ff75ff-2>

59. Nawal EK, Imane B, Rajae A.

Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires, à propos de 14 cas [Internet].

JFHOD SNFGEorg Société Savante Médicale Fr Hépatogastroentérologie D'oncologie Dig. [Consulté le 28/06/2024]

Disponible sur : https://www.snfge.org/recherche-documents?f%5B0%5D=categorie_string%3A54

60. Niang R.

Les malformations congénitales du tube digestif au service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer : à propos de 230 cas.

Ucad, Thèse méd., Dakar, 2021 ; 404, 112 p.

61. Omole PW, Mujinga DT, Lubosha NA, Mujinga Wa Mujinga I, Ilunga Ntanga D.

Occlusion intestinale sur diverticule de Meckel : à propos d'un cas.

Pan Afr Med J. 2019;32:117.

62. OMS.

Malformations congénitales.

Report n° A63/10, 2010 ; 10 p.

63. OMS.

Malformations congénitales.

Report n° EB125/7, 2009 ; 7 p.

64. OMS.

Principaux repères sur les anomalies congénitales [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects>

65. Orphanet.

Duplication tubulaire de l'œsophage [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

<https://www.orpha.net/fr/disease/detail/100048>

66. Orphanet.

Fistule trachéo oesophagienne isolée [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

[https://www.orpha.net/fr/disease/detail/454750#:~:text=Malformation%20cong%C3%A9nitale%20rare%20de%20la%20trach%C3%A9e\)%2C%20sans%20atr%C3%A9sie%20oesophagienne](https://www.orpha.net/fr/disease/detail/454750#:~:text=Malformation%20cong%C3%A9nitale%20rare%20de%20la%20trach%C3%A9e)%2C%20sans%20atr%C3%A9sie%20oesophagienne)

67. Orphanet.

Transmission des maladies génétiques [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

<http://www.orpha.net/orphaschool/elearn1.htm> 1

68. Osifo DO, Oriaifo IA.

Factors affecting the management and outcome of neonatal surgery in Benin City, Nigeria.

Eur J Pediatr Surg. 2008;18:107-110.

69. Ouassissou H.

Pathologies du canal omphalo-mésentérique (à propos de 4 cas).

Université de Fès, Thèse méd., Fès, 2009 ; n° 02.

70. Parent N.

Pancreas divisum [Internet].

Imagerie du pancréas. [Consulté le

28/06/2024] Disponible sur : [http://memoires.scd.univ-](http://memoires.scd.univ-tours.fr/Medecine/Theses/2012_Medecine_ParentNicolas/web/html/index45e4.html?option=com_content&view=article&id=32&Itemid=56)

[tours.fr/Medecine/Theses/2012_Medecine_ParentNicolas/web/html/index45e4.html?option=com_content&view=article&id=32&Itemid=56](http://memoires.scd.univ-tours.fr/Medecine/Theses/2012_Medecine_ParentNicolas/web/html/index45e4.html?option=com_content&view=article&id=32&Itemid=56)

71. Pariente D, Franchi-Abella S.

Malformations des voies biliaires, rôle de l'imagerie.

J Imag Diagn Interv. 2018;1:183-194.

72. Philippe-Chomette P.

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge.

EM-Consulte – Gastro-entérologie. 2008 ; [9-078-B-10], 10 p.

73. Powell-Hamilton NN.

Présentation des malformations congénitales [Internet].

Problèmes de santé infantiles. Manuels MSD pour le grand public.

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

https://www.msdmanuals.com/fr/accueil/probl%C3%A8mes-de-sant%C3%A9-infantiles/pr%C3%A9sentation-des-malformations-cong%C3%A9nitales/pr%C3%A9sentation-des-malformations-cong%C3%A9nitales#Causes-et-facteurs-de-risque-des-malformations-cong%C3%A9nitales_v30016577_fr

74. Prasad TR, Bajpai M.

Intestinal atresia.

Indian J Pediatr. 2000;67:671-678.

75. Radeos.

Kyste cholédocien [Internet]. [Consulté le 28/06/2024]

Disponible sur : https://www.radeos.org/maladie/fiche-kyste-choledocien_1086.html#:~:text=Les%20dilatations%20kystiques%20du%20chole%20doque,le%20plus%20souvent%20extra%20Dh%C3%A9patiques.

76. Radeos.

Malrotation intestinale – Mésentère commun [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : https://www.radeos.org/maladie/fiche-malrotation-intestinale-mesentere-commun_1266.html

77. Randriamizao HMR, Rakotondrainibe A, Athanase V, Andrianimaro FM, Randrianantenaina NA, Rajaonera AT, et al.

Les malformations digestives néonatales vues au service de Réanimation Chirurgicale du CHU d'Antananarivo.

Rev. Anesth.-Réanim. Med. Urg. Toxicol. 2015;7(2):27-33.

78. Sabiri N, Kabiri M, Razine R, Kharbach A, Berrada R, Barkat A.

Facteurs de risque des malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc.

J. Pédiatrie Pueric. 2013;26:198-203.

79. Sangüesa C, Llorens R, Carazo E, Pico Aliaga S, Ibañez Pradas V.

Enteric duplication cysts in children: varied presentations, varied imaging findings.

Insights Imaging. 2018;9:1097-1106.

80. Sarr AKS.

Épidémiologie des Malformations Congénitales Digestives diagnostiquées en période néonatale.

Ucad, Thèse méd., Dakar, 2011 ; n° 177, 111 p.

81. Sauvat F.

Diagnostic de la constipation chez l'enfant.

Ann Nestlé Ed Fr. 2007;65:63-71.

82. Scribd.

Embryologie de l'appareil digestif [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

<https://www.scribd.com/document/463670381/digestif-Embryologie-de-l-appareil-digestif>

83. Serradj NB, Tabeti B, Tidjane A, Benmaarouf N.

Le cholédococèle : une variété rare de dilatation kystique congénitale des voies biliaires.

Pan Afr Med J. 2018;29:156.

84. Service de chirurgie générale et digestive hôpital Saint-Antoine.

La lithiase biliaire [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://chirurgie-digestive-sat.aphp.fr/pathologies/la-lithiase-biliaire/>

85. Sissoko DSB.

Développement de l'appareil digestif [Internet].

Module histologie, 2^e année médecine. [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://medecine.univ-batna2.dz/sites/default/files/medecine/files/generalites.pdf>

86. Skorodenok Y, Kokorina N.

Congenital malformations of the digestive system [Internet].

Belarusian State Univ. [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :
https://elib.bsu.by/bitstream/123456789/211336/1/ilovepdf_com-80-81.pdf

87. Somia DM.

Centre hospitalo-universitaire d'Oran [Internet].

Service d'anatomie générale. [Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :
<https://anmnl.org/wp-content/uploads/2020/11/pathologie-du-canal-omphalo-mesenterique.pdf>

88. Stockmann PT, Philippart AI.

The Duhamel Procedure for Hirschsprung's Disease.

Semin Pediatr Surg. 1998;7:89-95.

89. Taleb M.

SFAP – La consanguinité : risque d'anomalies génétiques.

Eur Psychiatry. 2015;30:S84-S85.

90. Tchente Nguéfack C, Nzesseu Djomo A, Brulet C, Barla E, Belley Priso E.

Prenatal Diagnosis of Congenital Malformations in Douala General Hospital.

Open J Obstet Gynecol. 2015;5:839-848.

91. Traoré AA, Mvumbi Kutubisa F, Ly S, Alaoui Lamrany Y, Boubbou M, Maaroufi M, et al.

Découverte tomodensitométrique d'un mésentère commun complet par perforation d'une appendicite aiguë.

Pan Afr Med J. 2017;27(3):2-4.

92. Université Paris Descartes.

Embryologie [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur : <https://fr.u-paris.fr/tags/embryologie>

93. Universités de Fribourg, Lausanne et Berne.

Période embryonnaire [Internet].

[Consulté le 28/06/2024] Disponible sur :

[https://embryology.ch/fr/embryogenese/periode-foetale/stades-developpement/periode-](https://embryology.ch/fr/embryogenese/periode-foetale/stades-developpement/periode-embryonnaire.html#:~:text=La%20p%C3%A9riode%20embryonnaire%20dure%2056,exclusivement%20sur%20des%20crit%C3%A8res%20morphologiques.)

[embryonnaire.html#:~:text=La%20p%C3%A9riode%20embryonnaire%20dure%2056,exclusivement%20sur%20des%20crit%C3%A8res%20morphologiques.](https://embryology.ch/fr/embryogenese/periode-foetale/stades-developpement/periode-embryonnaire.html#:~:text=La%20p%C3%A9riode%20embryonnaire%20dure%2056,exclusivement%20sur%20des%20crit%C3%A8res%20morphologiques.)

94. Vidal E, Abarca F, Andrade T, Andrade Y, Viteri M, Campos J, et al.

Intestinal malrotation in patients undergoing bariatric surgery.

Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva. 2016;29:24-26.

95. Vigué M.

Atlas D'Anatomie Humaine.

2004, 164 p.

ANNEXES

ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES DIAGNOSTIQUES ET PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS CONGENITALES DE L'APPAREIL DIGESTIF DANS LA REGION DE ZIGUINCHOR

FICHE D'ENQUETE

A. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

1. ETAT CIVIL

- Numéro dossier :
- Nom :
- Prénom :
- Genre :
- Age :
- Date de Naissance :
- Numéro de Téléphone :
- Adresse :
- Ethnie :
- Origine géographique :
- Niveau Socioéconomique :
- Type d'admission : Reference Volontaire
- Délai de Prise en Charge :

2. ANTECEDENTS

2.1 PERSONNELS ANTENATAUX

SUIVI DE GROSSESSE

- Grossesse à terme : OUI NON
- Grossesse gémellaire : OUI NON
- Nombre de CPN :
- Nombre d'échographie :
- Suivi Vaccination : A JOUR NON A JOUR

INFORMATION LIE A LA MERE

- Age :
- Gestité :
- Parité
- Notion d'exposition :
- Notion de Consanguinité : OUI NON
- Tares ou pathologies connues : OUI NON
 - Si Oui : HTA Diabète VIH Drépanocytose
 - Autres (à préciser) :

2-2 PERSONNELS PERINATAUX
INFORMATION DE NAISSANCE

- Score d'APGAR :
- Poids naissance :
- Prématurité : OUI NON
 - Terme de la grossesse : SA

B. ASPECTS DIAGNOSTIQUE

1- CLINIQUES

- Hyper Salivation : OUI NON
- Régurgitation : OUI NON
- Fausse Route : OUI NON
- Détresse Respiratoire : OUI NON
- Vomissement : OUI NON
 - Si OUI : Alimentaire Bilieux
- Ballonnement Abdominal : OUI NON
- Arrêt des matières et des gaz : OUI NON
- Retard d'émission du Méconium : OUI NON
- Absence d'émission du Méconium : OUI NON
- Ictère : OUI NON
- Coloration des selles OUI NON
- Autres malformations : OUI NON
 - Anomalie de la paroi OUI NON
 - Anomalie des M.I (Membres Inferieurs) OUI NON
 - Autres à préciser :

2- PARACLINIQUES

A l'imagerie

- ASP : OUI NON
 - Si OUI, Niveaux Hydro-Aérique présent : OUI NON
- Invertogramme : OUI NON
- FOGD : OUI NON
- TOGD : OUI NON
- Autres opacifications : OUI NON
- ECHOGRAPHIE ABDOMINALE : OUI NON
- TDM : OUI NON
- ECHOGRAPHIE CARDIAQUE : OUI NON

A la Biologie

- Hémogramme : Hb : g/dl GB : $10^9/l$ Plq : $10^9/l$
- Groupage sanguin :

3- DIAGNOSTIQUE

Malformation Œsophagienne : OUI NON

- Atrésie de l'œsophage OUI NON
- Sténose congénital de l'œsophage OUI NON
- Méga Œsophage OUI NON
- Autres (à préciser) :

Malformation Gastrique : OUI NON

- Volvulus Gastrique OUI NON
- Autres à préciser :

Malformation Intestinale : OUI NON

- Atrésie duodénale : OUI NON
- Atrésie du grêle : OUI NON
- Bride congénitale : OUI NON
- Malrotation Intestinale : OUI NON
- Pathologie du canal Omphalo-Mésentérique : OUI NON
- Autres à préciser :

Malformation Recto-Anale : OUI NON

- Maladie de Hirschsprung OUI NON
- Autres à préciser :

Malformations Voies biliaires : OUI NON

- Atrésie des voies Biliaire : OUI NON
- Dilatation Kystique de cholédoque : OUI NON

Autres malformations : OUI NON

- A préciser :

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité, dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admise dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me sont confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque !

PERMIS D'IMPRIMER

Vu :

Vu :

Le Président de jury

Le Doyen

Vu et permis d'imprimer

Pour le Recteur, de l'Université Assane Seck de Ziguinchor et par Délégation

RÉSUMÉ

ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES DIAGNOSTIQUES ET PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE L'APPAREIL DIGESTIF DANS LA RÉGION DE ZIGUINCHOR : À PROPOS DE 50 CAS

But : L'objectif principal était de faire l'état des lieux dans la région de Ziguinchor sur la prise en charge des malformations congénitales de l'appareil digestif.

Patients et méthodes : Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive et analytique sur une période de 2 ans et 6 mois, impliquant 50 patients dans la région de Ziguinchor, au Centre hospitalier régional de Ziguinchor et au Centre hospitalier de la Paix.

Résultats : La prévalence globale était de 0,73 %. L'âge moyen d'admission était de 8,6 mois, avec des extrêmes allant de 1 jour à 13 ans. Le diagnostic a été posé principalement pendant la période néonatale (60 % des cas), souvent dans les 24 premières heures de vie (56 %). Les garçons représentaient 62 % des cas, avec un ratio de 1,6. Une consanguinité a été observée chez 28 % des patients, dont 71 % au 1er degré. Parmi les mères, 36 % avaient un suivi de grossesse incomplet (moins de 4 consultations prénatales), et 58 % ont eu au moins 1 échographie anténatale, sans détection de malformation congénitale. Les motifs d'hospitalisation les plus fréquents étaient le syndrome occlusif (42 %, souvent avec ventre ballonné), l'ictère cholestatique (20 %), l'hyper salivation avec détresse respiratoire (12 %), la constipation (8 %), et le RGO (4 %). Dix types de malformations ont été identifiés. Un bilan poly malformatif, incluant une échographie cardiaque, a été réalisé chez 20 patients, révélant des anomalies associées chez 8 d'entre eux. Le délai moyen de prise en charge était de 47,3 jours, et 38 % des patients ont été pris en charge dans les 48 heures suivant le diagnostic. La mortalité globale était de 40 %, avec une mortalité préopératoire de 60 %.

Conclusion : La MAR et la MH sont les malformations congénitales les plus fréquentes de l'appareil digestif, suivies par les atrésies de l'œsophage, des intestins et des voies biliaires. Les segments supérieurs et inférieurs du système digestif semblent plus susceptibles de développer des anomalies. Notre étude a montré que la mortalité est significativement liée au type de malformation pour l'atrésie de l'œsophage et l'atrésie des voies biliaires. En revanche, aucune corrélation n'a été observée entre le nombre de malformations associées et le taux de mortalité.

Mots-clés : Malformations congénitales, appareil digestif, atrésie, maladie de Hirschsprung, malformations anorectales, atrésie, Ziguinchor.