

République Algérienne Démocratique et Populaire.
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique.
Université Constantine 3. Faculté de Médecine.



Thèse de Doctorat en Sciences Médicales

LA MORBI-MORTALITÉ DES URGENCES CHIRURGICALES NÉONATALES

Mohamed Ouidir BELALOU

Maître-assistant hospitalo-universitaire en chirurgie pédiatrique

Soutenue publiquement le mercredi 17 juillet 2019

Jury

Président du jury : Pr Azeddine Salem – Faculté de médecine d'Alger

Directrice de thèse : Pr Souhem Laldja Touabti – Faculté de médecine de Sétif

Membres du jury :

Pr Noria Mellah – Faculté de médecine d'Oran

Pr Habiba Boumaraf – Faculté de médecine de Constantine

Pr Zoubir Atrih – Faculté de médecine de Constantine

Remerciements

J'adresse mes vifs remerciements à ma directrice de thèse, la Professeur Souhem Touabti de la faculté de médecine de Sétif pour sa disponibilité sans failles et ses constants encouragements.

Je remercie également le président du jury le Professeur Azeddine Salem et les membres du jury les Professeurs Noria Mellah, Habiba Boumaraf, et Zoubir Atrih pour avoir accepté d'évaluer mon travail.

Je remercie également mes collègues du service de chirurgie pédiatrique de Constantine, chirurgiens, réanimateurs, résidents et infirmiers pour leur soutien et leur précieuse aide.

J'adresse un grand merci à mon collègue et ami, le Docteur Abdelhak Lekehal, maître-assistant en épidémiologie pour ses précieuses orientations et conseils et lui souhaite bon courage pour sa thèse.

Dédicaces

Je dédie ce travail à ma famille, mon épouse, mes parents, mes beaux parents et mes enfants. Leur présence, leur soutien et leurs encouragements n'ont jamais manqué même dans les moments les plus durs.

Je souhaite à mon épouse, le Docteur Imene Rebai Belaloui, maître-assistante en toxicologie, plein succès dans son travail de thèse.

Je dédie également mon travail à tous mes amis pour leur soutien.

Hommage



À mon défunt maître, le Professeur Mohamed Salah Boussof.

Table des matières

1	Introduction générale	1
1.1	Intérêt de la question	1
1.2	Objectifs	2
1.3	Objectifs lointains	2
2	Revue de la littérature	3
2.1	Généralités sur la chirurgie néonatale	4
2.1.1	Cadre nosologique	5
2.1.1.1	Le nouveau-né	5
2.1.1.2	L'enfant né avant terme	5
2.1.1.3	Le faible poids de naissance	5
2.1.1.4	Définition de la malformation	6
2.1.1.5	Les urgences chirurgicales néonatales	6
2.1.2	Histoire de la chirurgie néonatale	7
2.1.2.1	Atrésie de l'œsophage et la fistule trachéoœsophagienne	7
2.1.2.2	Omphalocèle et laparoschisis	7
2.1.2.3	Hernie de la coupole diaphragmatique	8
2.1.2.4	Atrésie et sténose duodénale	8
2.1.2.5	Atrésie intestinale	8
2.1.2.6	Endoscopie	8
2.1.2.7	Chirurgie fœtale	8
2.1.3	Diagnostic prénatal des malformations	9
2.1.3.1.1	Méthodes diagnostiques	9
2.1.3.1.2	L'échographie	9
2.1.3.1.3	L'imagerie par résonance magnétique	9
2.1.3.1.4	Amniocentèse	9
2.1.3.1.5	Choriocentèse	10
2.1.3.1.6	Marqueurs biochimiques	10
2.1.3.1.7	Prélèvement percutané de sang veineux ombilical	10
2.1.3.1.8	Recherche de cellules fœtales dans la circulation maternelle	10
2.1.4	Transport des nouveau-nés	11
2.1.4.1	Le transfert prénatal	11
2.1.4.2	Mise en condition avant le transfert	11
2.1.4.3	Contrôle des voies aériennes	11
2.1.4.4	Contrôle de la température	11
2.1.4.5	Contrôle circulatoire	11
2.1.4.6	L'équipe de transport	12
2.1.4.7	Le véhicule de transport	12
2.1.4.8	Procédure du transport	12
2.1.4.9	Le centre receveur	12
2.1.4.10	Conditions particulières	12
2.1.4.10.1	Atrésie de l'œsophage	12
2.1.4.10.2	Laparoschisis	13
2.1.4.10.3	Omphalocèles	13
2.1.4.10.4	Hernie diaphragmatique congénitale	13
2.1.4.10.5	Occlusions néonatales	14
2.1.4.10.6	Entérocolite nécrosante	14
2.2	Pathologies chirurgicales néonatales et facteurs pronostiques	15
2.2.1	Atrésie de l'œsophage	16

2.2.1.1	Introduction :	16
2.2.1.2	Classification :	16
2.2.1.3	Anomalies associées :	16
2.2.1.4	Diagnostic anténatal :	16
2.2.1.5	Diagnostic et mise en condition préopératoire :	17
2.2.1.6	Prise en charge chirurgicale :	17
2.2.1.6.1	Atrésie de l'œsophage avec fistule inférieure :	17
2.2.1.6.2	Atrésie de l'œsophage « pures » sans fistule inférieure :	18
2.2.1.7	Facteurs pronostic :	18
2.2.1.7.1	Facteurs prénataux :	18
2.2.1.7.2	Classifications pronostic :	18
2.2.1.7.2.1	Classification Waterston	19
2.2.1.7.2.2	Classification de Montréal	19
2.2.1.7.2.3	Classification de Spitz	19
2.2.1.7.2.4	Modification de Sinha	19
2.2.2	Omphalocèle et laparoschisis :	20
2.2.2.1	Introduction :	20
2.2.2.2	Anomalies associées :	20
2.2.2.3	Diagnostic et prise en charge anténatale :	20
2.2.2.4	Prise en charge du nouveau-né :	21
2.2.2.5	Prise en charge chirurgicale :	21
2.2.2.6	Pronostic :	22
2.2.2.7	Résultats à long terme :	23
2.2.3	Obstructions duodénales congénitales :	24
2.2.3.1	Introduction :	24
2.2.3.2	Malformations associées :	24
2.2.3.3	Diagnostic :	25
2.2.3.4	Traitement :	25
2.2.3.5	Résultats et pronostic :	26
2.2.4	Atrésies et sténoses de l'intestin grêle :	27
2.2.4.1	Introduction :	27
2.2.4.2	Diagnostic :	27
2.2.4.3	Traitement :	27
2.2.4.4	Résultats :	28
2.2.5	Maladie de Hirschsprung :	29
2.2.5.1	Introduction :	29
2.2.5.2	Anatomie pathologique :	29
2.2.5.3	Diagnostic :	29
2.2.5.4	Traitement :	30
2.2.6	Hernies diaphragmatiques congénitales :	31
2.2.6.1	Introduction :	31
2.2.6.2	Physiopathologie :	31
2.2.6.3	Diagnostic :	32
2.2.6.4	Traitement :	32
2.2.6.4.1	Traitement préopératoire :	32
2.2.6.4.2	Traitement chirurgical :	33
2.2.6.4.3	Traitement prénatal :	34
2.2.6.5	Pronostic :	34
2.2.6.5.1	Facteurs prénataux :	34
2.2.6.5.2	Facteurs postnataux :	34
2.2.6.6	Résultats à long terme :	35
2.2.7	Malformations ano-rectales :	36

2.2.7.1	Introduction :	36
2.2.7.2	Classification :	36
2.2.7.3	Indications et Prise en charge :	36
2.2.7.4	Résultats :	37
3	Partie pratique	39
3.1	Patients et méthodes :	40
3.1.1	Type d'étude :	41
3.1.2	Population :	41
3.1.3	Critères d'inclusion :	41
3.1.4	Effectif :	41
3.1.5	Protocole d'étude :	41
3.1.5.1	Questionnaire :	41
3.1.5.2	Recueil et analyse des données :	41
3.1.5.3	Statistiques :	42
3.1.5.3.1	Analyses univariées (étude descriptive) :	42
3.1.5.3.2	Analyses bivariée :	42
3.1.6	Éthique et conflits d'intérêts :	42
3.2	Résultats :	43
3.2.1	Étude descriptive générale :	44
3.2.1.1	Généralités :	44
3.2.1.2	Origine géographique :	44
3.2.1.3	Les parents :	45
3.2.1.4	Antécédents obstétricaux :	45
3.2.1.5	Accouchement :	45
3.2.1.6	À la maternité :	46
3.2.1.7	Conditions de transport :	46
3.2.1.8	À l'arrivée en chirurgie pédiatrique :	46
3.2.1.9	Mise en condition :	47
3.2.1.10	Paramètres biologiques :	47
3.2.1.11	Bilan radiologique :	47
3.2.1.12	Traitement chirurgical :	47
3.2.1.13	Suites opératoires :	49
3.2.1.14	Suites opératoires tardives :	50
3.2.1.15	Paramètres de temps :	50
3.2.1.16	Diagnostics :	52
3.2.2	Facteurs de mortalité :	53
3.2.2.1	Généralités :	53
3.2.2.2	Antécédents :	53
3.2.2.3	Accouchement :	54
3.2.2.4	À la maternité :	55
3.2.2.5	Conditions de transport :	56
3.2.2.6	Paramètres cliniques :	56
3.2.2.7	Paramètres biologiques :	57
3.2.2.8	Traitement chirurgical :	59
3.2.2.9	Drogues anesthésiques :	59
3.2.2.10	Déroulement de l'intervention :	60
3.2.2.11	En postopératoire :	60
3.2.2.12	Paramètres de temps :	61
3.2.2.13	Diagnostic :	61
3.2.2.14	Comorbidité chirurgicale :	62
3.2.3	Morbidité périopératoire :	63

3.2.3.1	Sortie postopératoire :.....	63
3.2.3.2	Mortalité après la première hospitalisation :	63
3.2.3.3	Patients mis sortants :.....	63
3.2.3.4	Traitement secondaire :.....	64
3.2.3.5	Âge du traitement secondaire :	64
3.2.3.6	Délais de prise en charge :	65
3.2.3.7	Rehospitalisations :	65
3.2.3.8	Pathologies :.....	65
3.2.3.8.1	Survie par pathologies :.....	65
3.2.3.8.2	Hospitalisation postopératoire/Post-hospitalisation par pathologies :	66
3.2.3.8.3	Complications postopératoires :	66
3.2.4	Atrésie de l'œsophage :	67
3.2.4.1	Étude descriptive	67
3.2.4.1.1	Type d'atrésie de l'œsophage :	67
3.2.4.1.2	Fistule oeso-tracheale inférieur :	67
3.2.4.1.3	Épidémiologie générale :.....	67
3.2.4.1.4	Origine géographique :.....	67
3.2.4.1.5	Transport du nouveau-né :.....	68
3.2.4.1.6	Antécédents :	68
3.2.4.1.7	Accouchement :.....	68
3.2.4.1.8	En postnatal :.....	69
3.2.4.1.9	À la réception du nouveau-né :	69
3.2.4.1.10	Biologie :.....	69
3.2.4.1.11	Bilan radiologique :	69
3.2.4.1.12	Intervention chirurgicale :.....	70
3.2.4.1.13	En post opératoire :	70
3.2.4.1.14	Paramètre de temps :	70
3.2.4.2	Facteurs de mortalité :.....	72
3.2.4.2.1	Facteurs généraux :.....	72
3.2.4.2.2	Transport du nouveau-né :.....	72
3.2.4.2.3	Accouchement :.....	72
3.2.4.2.4	En post natal :.....	73
3.2.4.2.5	À la réception du nouveau-né :	73
3.2.4.2.6	Intervention chirurgicale :.....	73
3.2.4.2.7	En post opératoire :.....	73
3.2.4.2.8	Paramètres de temps :	74
3.2.4.2.9	Classifications pronostiques :.....	74
3.2.4.2.9.1	Classification de Waterston :	74
3.2.4.2.9.2	Classification de Montréal :	74
3.2.4.2.9.3	Classification de Spitz :	74
3.2.4.2.9.4	Classification de Sinha :	74
3.2.4.2.10	Impact sur la mortalité :.....	75
3.2.5	Omphalocèle et laparoschisis :	76
3.2.5.1	Étude descriptive	76
3.2.5.1.1	Diagnostics :	76
3.2.5.1.2	Épidémiologie générale :.....	76
3.2.5.1.3	Origine géographique :.....	76
3.2.5.1.4	Transport du nouveau-né :.....	76
3.2.5.1.5	Antécédents :	76
3.2.5.1.6	Accouchement :.....	77
3.2.5.1.7	En postnatal :.....	77
3.2.5.1.8	À la réception du nouveau-né :	77

3.2.5.1.9	Biologie :.....	78
3.2.5.1.10	Bilan radiologique :	78
3.2.5.1.11	Traitement :	78
3.2.5.1.12	En post opératoire :	78
3.2.5.1.13	Paramètre de temps :	79
3.2.5.2	Facteurs de mortalité :.....	80
3.2.5.2.1	Facteurs généraux :.....	80
3.2.5.2.2	Transport du nouveau-né :.....	80
3.2.5.2.3	Accouchement :	80
3.2.5.2.4	En post natal :.....	81
3.2.5.2.5	À la réception du nouveau-né :	81
3.2.5.2.6	Intervention chirurgicale :	81
3.2.5.2.7	En post opératoire :.....	81
3.2.5.2.8	Paramètres de temps :	82
3.2.6	Atrésies et sténoses intestinales :	83
3.2.6.1	Étude descriptive	83
3.2.6.1.1	Siège de l'atrésie :	83
3.2.6.1.2	Épidémiologie générale :	83
3.2.6.1.3	Origine géographique :	83
3.2.6.1.4	Transport du nouveau-né :.....	84
3.2.6.1.5	Antécédents :	84
3.2.6.1.6	Accouchement :	84
3.2.6.1.7	En postnatal :.....	84
3.2.6.1.8	À la réception du nouveau-né :	85
3.2.6.1.9	Biologie :.....	85
3.2.6.1.10	Bilan radiologique :	85
3.2.6.1.11	Intervention chirurgicale :	85
3.2.6.1.12	En post opératoire :	85
3.2.6.1.13	Paramètre de temps :	86
3.2.6.2	Facteurs de mortalité :.....	87
3.2.6.2.1	Facteurs généraux :.....	87
3.2.6.2.2	Transport du nouveau-né :.....	87
3.2.6.2.3	Accouchement :	87
3.2.6.2.4	En post natal :.....	88
3.2.6.2.5	À la réception du nouveau-né :	88
3.2.6.2.6	Intervention chirurgicale :	88
3.2.6.2.7	En post opératoire :.....	88
3.2.6.2.8	Paramètres de temps :	88
3.2.7	Occlusions néonatales fonctionnelles :	89
3.2.7.1	Étude descriptive	89
3.2.7.1.1	Pathologies :.....	89
3.2.7.1.2	Épidémiologie générale :	89
3.2.7.1.3	Origine géographique :	89
3.2.7.1.4	Transport du nouveau-né :	90
3.2.7.1.5	Antécédents :	90
3.2.7.1.6	Accouchement :	90
3.2.7.1.7	En postnatal :.....	90
3.2.7.1.8	À la réception du nouveau-né :	90
3.2.7.1.9	Biologie :.....	91
3.2.7.1.10	Bilan radiologique :	91
3.2.7.1.11	Intervention chirurgicale :	91
3.2.7.1.12	En post opératoire :	92

3.2.7.1.13	Paramètre de temps :	92
3.2.7.2	Facteurs de mortalité :	93
3.2.7.2.1	Facteurs généraux :	93
3.2.7.2.2	Transport du nouveau-né :	93
3.2.7.2.3	Accouchement :	94
3.2.7.2.4	En post natal :	94
3.2.7.2.5	À la réception du nouveau-né :	94
3.2.7.2.6	Intervention chirurgicale :	94
3.2.7.2.7	En post opératoire :	94
3.2.7.2.8	Paramètres de temps :	95
3.2.8	Hernie diaphragmatique congénitale :	96
3.2.8.1	Étude descriptive :	96
3.2.8.1.1	Diagnostic :	96
3.2.8.1.2	Épidémiologie générale :	96
3.2.8.1.3	Origine géographique :	96
3.2.8.1.4	Transport du nouveau-né :	96
3.2.8.1.5	Antécédents :	96
3.2.8.1.6	Accouchement :	96
3.2.8.1.7	En postnatal :	97
3.2.8.1.8	À la réception du nouveau-né :	97
3.2.8.1.9	Biologie :	97
3.2.8.1.10	Intervention chirurgicale :	97
3.2.8.1.11	En post opératoire :	98
3.2.8.1.12	Paramètre de temps :	98
3.2.8.2	Facteurs de mortalité :	99
3.2.8.2.1	Facteurs généraux :	99
3.2.8.2.2	Transport du nouveau-né :	99
3.2.8.2.3	Accouchement :	99
3.2.8.2.4	En post natal :	99
3.2.8.2.5	À la réception du nouveau-né :	100
3.2.8.2.6	Intervention chirurgicale :	100
3.2.8.2.7	En post opératoire :	100
3.2.8.2.8	Paramètres de temps :	100
3.2.9	Malformations ano-rectales :	101
3.2.9.1	Étude descriptive :	101
3.2.9.1.1	Diagnostic :	101
3.2.9.1.2	Épidémiologie générale :	101
3.2.9.1.3	Origine géographique :	101
3.2.9.1.4	Transport du nouveau-né :	101
3.2.9.1.5	Antécédents :	101
3.2.9.1.6	Accouchement :	102
3.2.9.1.7	En postnatal :	102
3.2.9.1.8	À la réception du nouveau-né :	102
3.2.9.1.9	Biologie :	102
3.2.9.1.10	Intervention chirurgicale :	103
3.2.9.1.11	En post opératoire :	103
3.2.9.1.12	Paramètre de temps :	103
3.2.9.2	Facteurs de mortalité :	104
3.2.9.2.1	Facteurs généraux :	104
3.2.9.2.2	Transport du nouveau-né :	104
3.2.9.2.3	Accouchement :	104
3.2.9.2.4	En post natal :	105

3.2.9.2.5	À la réception du nouveau-né :	105
3.2.9.2.6	Intervention chirurgicale :	105
3.2.9.2.7	En post opératoire :	105
3.2.9.2.8	Paramètres de temps :	105
3.2.9.2.9	Classification :	106
3.3	Discussion	107
3.3.1	Limites de l'étude :	108
3.3.2	Étude générale :	109
3.3.2.1	Étude descriptive :	109
3.3.2.2	Facteurs de mortalité générale :	117
3.3.2.3	Morbidité peropératoire :	123
3.3.3	Étude de pathologies :	125
3.3.3.1	Atrésie de l'œsophage :	125
3.3.3.2	Omphalocèle et laparoschisis :	131
3.3.3.3	Atrésies et sténoses intestinales :	135
3.3.3.4	Les occlusions néonatales fonctionnelles :	137
3.3.3.5	Hernie diaphragmatique congénitale :	139
3.3.3.6	Les malformations ano-rectales :	142
3.4	Recommandations	144
3.4.1	Prévention :	144
3.4.2	Développement du diagnostic anténatal :	144
3.4.3	Formation aux urgences chirurgicales néonatales :	144
3.4.4	Amélioration des modalités de transfert :	145
3.4.5	Des centres de référence :	145
3.4.6	Promotion de l'allaitement maternel :	146
3.4.7	Limitation des examens invasifs :	146
3.4.8	Échocardiographie :	146
3.4.9	Prise en charge rapide :	146
3.4.10	Réanimation néonatale :	146
3.4.11	Nutrition parentérale :	147
4	Conclusion générale	148
5	Résumés :	151
5.1	Résumé en français :	151
5.1.1	Objectifs :	151
5.1.2	Patients & méthodes :	151
5.1.3	Résultats :	151
5.1.4	Conclusion :	151
5.1.5	Mots clés :	152
5.2	Abstract in English :	152
5.2.1	Background:	152
5.2.2	Patients & methods:	152
5.2.3	Results:	152
5.2.4	Conclusion:	153
5.2.5	Key words:	153
5.3	ملخص باللغة العربية:	153
5.3.1	الأهداف:	153
5.3.2	المرضى والطرق:	153
5.3.3	النتائج:	153
5.3.4	استنتاج:	153
5.3.5	الكلمات المفتاحية:	153

Liste des tableaux

Tableau 1 classification des MAR selon la classification de Pena.....	36
Tableau 2 Classification pronostique de MAR de Chalapathi.....	38
Tableau 3 Étude générale ; (a) Niveau d'instruction de la mère. (b) Niveau d'instruction du père.	45
Tableau 4 Etude generale ; répartition selon le lieu d'accouchement.	
Tableau 5 Etude generale ; répartition selon l'âge gestationnel a la naissance.....	45
Tableau 6 Etude generale ; paramètres biologiques.....	47
Tableau 7 Etude generale ; drogues anesthésiques utilisées ; (a) narcotiques anesthésiques (b) analgésiques (c) drogues inhalatoires utilisées.	48
Tableau 8 Etude generale ; type d'intervention chirurgicale pratiquée.....	48
Tableau 9 Etude generale ; types de complications postopératoires selon la classification de Calvin.	49
Tableau 10 Etude generale ; Nombre de rehospitalisations	50
Tableau 11 Etude generale ; répartition par année d'hospitalisation.....	50
Tableau 12 Etude generale ; répartition par groupes de pathologies.....	52
Tableau 13 Etude generale ; tableau croisé ; sexe du patient et mortalité.....	53
Tableau 14 Etude generale ; tableau croisé ; (a) existence d'un hydramnios et mortalité (b) établissement du diagnostic anténatal et mortalité.	54
Tableau 15 Etude generale ; tableau croisé ; âge gestationnel et mortalité.....	54
Tableau 16 Etude generale ; tableau croisé ; poids de naissance et mortalité.	55
Tableau 17 Etude generale ; tableau croisé ; examen du nouveau-né à la maternité et mortalité.	55
Tableau 18 Etude generale ; tableau croisé ; types de pathologies et mortalité	62
Tableau 19 Etude generale ; nombre de rehospitalisations.....	65
Tableau 20 Etude generale ; répartition par pathologies chez les survivants.....	65
Tableau 21 Étude générale, durée d'hospitalisation en postopératoire/post-hospitalisation par pathologies chez les survivants.	66
Tableau 22 Etude generale ; répartition par complications chez les survivants selon la classification de Calvin.....	66
Tableau 23 AO, répartition selon le type d'AO selon la classification de Ladd & Gross.....	67
Tableau 24 AO, répartition selon l'existence ou non d'une FOT inférieure.	67
Tableau 25 AO, répartition selon l'âge gestationnel (par tranches).	68
Tableau 26 AO, paramètres biologiques a la réception du nouveau-né.....	69
Tableau 27 AO, Tableau croisé ; poids de naissance (par tranches) et mortalité.	73
Tableau 28 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Waterston et mortalité	74
Tableau 29 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Motreal et mortalité	74
Tableau 30 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Spitz et mortalité	74
Tableau 31 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Sinha et mortalité	74
Tableau 32 AO, évaluation des différents systèmes de classification par la courbe ROC.	75
Tableau 33 Omphalocèles & laparoschisis ; répartition selon les wilayas d'origine.	76
Tableau 34 Omphalocèles & laparoschisis ; répartition par groupes d'âge gestationnel.	77
Tableau 35 Omphalocèles & laparoschisis ; paramètres biologiques à l'hospitalisation du nouveau-né.	78
Tableau 36 Omphalocèles & laparoschisis ; tableau croisé ; types de pathologies et mortalité.....	80
Tableau 37 Omphalocèles & laparoschisis ; tableau croisé ; types de traitement réalisé et mortalité.	81
Tableau 38 Atresies & sténoses intestinales ; répartition selon le siège de la lésion.	83
Tableau 39 Atresies & sténoses intestinales ; paramètres biologiques du nouveau-né lors de l'hospitalisation.	85
Tableau 40 Atresies & sténoses intestinales ; tableau croisé ; siège de l'atrésie et mortalité.....	87

Tableau 41 répartitions des ONN fonctionnelles par pathologies	89
Tableau 42 ONN fonctionnelles. Âge gestationnel à la naissance et pathologies.....	90
Tableau 43 ONN fonctionnelles. Poids de naissance et pathologies.....	91
Tableau 44 ONN fonctionnelles. Paramètres biologiques à l'hospitalisation.	91
Tableau 45 ONN fonctionnelles. Mortalité par types de pathologies	93
Tableau 46 hernies diaphragmatiques congénitales, paramètres biologiques à l'hospitalisation du nouveau-né.....	97
Tableau 47 MAR ; Paramètres biologiques à l'hospitalisation du nouveau-né	102
Tableau 48 MAR, tableau croisé ; type de MAR et mortalité.	104
Tableau 49 MAR, tableau croisé, groupes de la classification de Chalapathi et mortalité	106
Tableau 50 Discussion ; comparaison entre des groupes sanguins ABO ET rhésus chez les patients avec la population générale algérienne.....	111
Tableau 51 Discussion ; comparaison entre les différentes séries en termes de mortalité par type de traitement réalisé.....	115
Tableau 52 Discussion ; comparaison entre les différentes séries en termes de mortalité par pathologies.	122
Tableau 53 Discussion ; comparaison entre les différentes séries en termes de complications survenues en post opératoire ; * nombre de complications survenues, ** nombre total de patients.....	123
Tableau 54 Discussion ; évolution du Taux de mortalité des AO dans le monde.	125
Tableau 55 Discussion ; tableau croisé ; Poids de naissance (2 groupes supérieurs ou inférieurs à 2500 g) et mortalité chez les AO.....	129
Tableau 56 Discussion ; tableau croisé ; état général lors de l'hospitalisation des AO et mortalité. ...	129
Tableau 57 Discussion ; tableau croisé ; nouvelle classification proposée et mortalité des AO.	129
Tableau 58 Discussion ; surfaces sous la zone des différentes courbes ROC des classifications évaluées (y compris la nouvelle classification proposée).	130
Tableau 59 Discussion ; évolution de la mortalité des omphalocèle et laraoschisis dans le monde. .	132
Tableau 60 Discussion ; évolution de la mortalité des atrésies et sténoses intestinales dans le monde.	135
Tableau 61 Discussion ONN fonctionnelles. Mortalité de la MH dans le monde.....	137
Tableau 62 Discussion, HDC, mortalité des HDC dans le temps.....	140
Tableau 63 Discussion, aperçu de la mortalité des MAR dans le monde.....	142

Liste des figures

Figure 1 Classification de Gross ; type A AO sans FOT ; type B AO avec FOT supérieure sans fistule inférieure ; type C AO avec FOT inférieure sans FOT supérieure ; type D AO avec FOT supérieure et inférieure ; type E FOT sans atrésie.....	16
Figure 2 Différents Types d'atrésie duodénale (par Grays et Skandalakis). (a) type I : Diaphragme muqueux de avec paroi musculaire intacte. (b) type II : atrésie cordonale (c) Type III : atrésie complète avec un défaut méésentérique.....	24
Figure 3 Différents types de défauts phréniques selon « Diaphragmatic Hernia Study Group (Groupe d'étude HDC) » vue de l'abdomen.....	31
Figure 4 Étude générale ; histogramme ; répartition selon l'âge du patient.....	44
Figure 5 Étude générale ; histogramme ; répartition selon l'origine géographique des patients (a) répartition par communes (b) répartition par wilayas	44
Figure 6 Étude générale ; histogrammes ; poids de naissance.....	46
Figure 7 Étude générale ; histogramme ; suites opératoires ; délai d'extubation, délai de transfert avec la maman, délai d'alimentation, délai de reprise du transit, délai d'ablation du drainage..	49
Figure 8 Étude générale ; histogramme ; (a) répartition par jour d'hospitalisation (b) répartition par mois d'hospitalisation.....	50
Figure 9 Étude générale ; histogramme ; délai de prise en charge chirurgicale.....	51
Figure 10 Étude générale ; (a) heures d'hospitalisation ; (b) Heure du décès.....	51
Figure 11 Étude générale ; Histogramme, jour du décès	51
Figure 12 Étude générale ; graphique à barres ; (a) souffrance fœtale et mortalité (b) détresse respiratoire et mortalité (c) réanimation en salle d'accouchement et mortalité.....	55
Figure 13 Étude générale ; graphique à barres ; (a) moyen de transport utilisé et mortalité (b) grade et qualité de l'accompagnateur durant le transport et mortalité.	56
Figure 14 Étude générale ; graphique à barres ; (a) état général du nouveau-né et mortalité (b) état thermique du nouveau-né et mortalité.....	57
Figure 15 Étude générale ; graphique à barres ; (a) Examen cardiovasculaire du nouveau-né et mortalité (b) examen respiratoire du nouveau-né et mortalité.....	57
Figure 16 Étude générale ; graphique à barres ; résultats des bilans biologiques et mortalité ; (a) natrémie et mortalité (b) kaliémie et mortalité (c) urémie et mortalité (d) taux de prothrombine et mortalité (e) taux de leucocytes et mortalité	58
Figure 17 Étude générale ; graphique à barres ; traitement chirurgical et mortalité.	59
Figure 18 Étude générale ; graphique à barres ; drogues anesthésiques utilisées ; (a) Narcotiques et mortalité (b) analgésiques et mortalité (c) inhalatoires et mortalité.....	59
Figure 19 Étude générale ; graphique à barres ; (a) survenue d'incidents en peropératoire et mortalité (b) sortie intubé ou non du bloc opératoire et mortalité.....	60
Figure 20 Étude générale ; graphique à barres ; type de lait utilisé pour l'allaitement en post opératoire et mortalité.....	60
Figure 21 Étude générale ; graphique à barres ; heure de l'intervention chirurgicale (tranches horaires) et mortalité	61
Figure 22 Étude générale ; histogramme ; délai de sortie en postopératoire/post-hospitalisation.	63
Figure 23 Étude générale ; graphique ; mortalité après la première hospitalisation.....	63
Figure 24 Étude générale ; graphique patients opérés ou non parmi les survivants.	64
Figure 25 Étude générale ; graphique, variances des durées d'hospitalisation des patients opérés et non opérés.....	64
Figure 26 Étude générale ; histogramme, âge du traitement secondaire.....	64
Figure 27 AO, Histogramme ; répartition selon la wilaya d'origine.	67
Figure 28 AO, Histogramme ; répartition selon la commune d'origine.	68
Figure 29 AO, Graphiques ; paramètres temporeux ; (a) répartition par heures d'hospitalisation (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisations (d) répartition par années (e) répartition par heures de début du traitement chirurgical.....	71

Figure 30 AO, Histogrammes ; (a) répartition par heures de survenue du décès (b) répartition par jours de survenue du décès.	72
Figure 31 Omphaloceles & laparoschisis ; graphique à barres ; paramètres temporaux ; (a) répartition par heures d'hospitalisation (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation.	79
Figure 32 Omphaloceles & laparoschisis ; graphiques à barres ; (a) répartition par heures de chirurgie (b) répartition par heures de décès.	80
Figure 33 Atresies & stenoses intestinales; graphique à barres ; répartition par wilayas d'origine.	83
Figure 34 Atresies & stenoses intestinales; graphique à barres ; répartition par communes d'origine.	84
Figure 35 Atresies & stenoses intestinales; graphique à barres ; paramètres temporaux ; (a) répartition par heures d'hospitalisation (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation.	86
Figure 36 Atresies & stenoses intestinales; graphiques à barres ; (a) répartition par heures de chirurgie (b) répartition par heures de décès.	87
Figure 37 ONN fonctionnelles. Répartition par wilayas	89
Figure 38 ONN fonctionnelles. Graphiques ; (a) répartition par heures d'hospitalisations (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation (e) répartition par heure de la chirurgie.	92
Figure 39 ONN fonctionnelles. Graphiques ; (a) répartition par heures du décès (b) répartition par jour du décès.	93
Figure 40 Hernies diaphragmatiques congénitale, graphique, répartition par wilayas	96
Figure 41 Hernies diaphragmatiques congénitales, graphiques ; (a) répartition par heures d'hospitalisations (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation (d) répartition par heures de la chirurgie.	98
Figure 42 Hernies diaphragmatiques congénitale, graphique (a) répartition par heures du décès (b) répartition par jours du décès.	99
Figure 43 MAR ; répartition par wilayas	101
Figure 44 MAR ; graphiques ; (a) répartition par heures d'hospitalisations (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation (e) répartition par heures du début de l'intervention chirurgicale.	103
Figure 45 MAR ; graphique (a) répartition par heures du décès (b) répartition par jours du décès.	104
Figure 46 MAR, courbe ROC, classification de Chalapathi.	106
Figure 47 Discussion ; courbe ROC (poids de naissance/mortalité) pour les AO ayant servi à déterminer le point de césure de 2500 g.	129
Figure 48 Discussion ; courbes ROC des classifications évaluées (y compris la nouvelle classification proposée).	130
Figure 49 Discussion ; graphique ; taux de mortalité estimé des laparoschisis des pays à haut, moyen et bas revenus.	132
Figure 50 Discussion ; graphique ; méthodes de traitement utilisées pour les ompahloceles et laparoschisis dans les pays à bas, moyens et hauts revenus.	134

Liste des annexes :

Annexe 1 : Questionnaire general chirurgie neonatale.....	172
Annexe 2 : Questionnaire sie de l'œsophage.....	174
Annexe 3 : Questionnaire atresies et stenses intestinales.....	178

Liste des acronymes & abreviations :

	°	LHR. lung-head ratio	
°C. <i>Degrés Celcius</i>			M
	A	MAR. malformations ano-rectales mg. <i>Milligramme</i> MH. maladie de Hirschsprung min. <i>Minutes</i> ml. <i>Millilitres</i> mOsm. <i>Milli Osmol</i>	
AChE. <i>Acethyl choline estherase</i> ADN. <i>Acide desoxyribonucleique</i> AMM. <i>Autorisation de mise sur le marché</i> AO. <i>Atresie de l'oesophage</i>			N
	C	N. Effectif NO. <i>Monoxyde d'azote</i>	
cm. <i>Centimetre</i> cmH2O. <i>Centimetres d'eau</i> CRP. <i>Proteine C reactive</i>			O
	D	OD. <i>Obstructions duodenales congenitales</i> ONN. <i>Occlusion neonatale</i>	
DAN. <i>Diagnostic anténatal</i>			P
	E	PCO2. <i>Pression partielle en dioxyde de carbone dans le sang</i> pH. <i>Potentiel d'hydrogene</i> PLUG. <i>plug the lung until it growth</i> PO2. <i>Pression partielle en oxygene dans le sang</i>	
ECMO. <i>oxygénation extracorporelle membranaire</i> ECN. <i>Enterocolite necrosante</i> EHS. <i>Etablissement hospitalier spécialisé</i> EXIT. <i>ex-utero intrapartum treatment</i>			R
	F	ROC. <i>receiver operating characteristic curve</i>	
FETO. <i>occlusion trachéale endoluminale fetoscopique</i> FOT. <i>Fistule oeso-tracheale</i>			S
	G	SA. <i>Semaines d'amenorrhée</i> SHP. <i>Stenose hypertrophique du pylore</i>	
g. <i>Grammes</i>			T
	H	TDM. <i>Tomodensitometrie</i> TP. <i>Taux de prothrombine</i>	
h. <i>Heures</i> HDC. <i>Hernie diaphragmatique congénitale</i> Hz. <i>Hertz</i>			U
	I	USA. <i>États-Unis d'Amérique</i>	
IRM. <i>Imagerie par raisonance magnetique</i>			V
	K	VACTERL. <i>Association malformative type VACTERL</i>	
kcal. <i>Kilocalories</i> kg. <i>Kilogramme</i>			W
	L	WR. <i>radiographie de Wengstein-Ries</i>	
L. <i>Littres</i>			

1 Introduction générale

La chirurgie néonatale est arrivée à un très haut niveau de sophistication et est désormais reconnue comme une discipline indépendante dans la chirurgie pédiatrique. Une meilleure compréhension de la physiopathologie des différentes pathologies chirurgicales néonatales, les avancées dans le domaine de l'anesthésie néonatale et des soins intensifs ainsi que l'introduction de nouvelles techniques chirurgicales notamment la chirurgie mini-invasive ont considérablement diminué la mortalité de ces nouveau-nés.

La période néonatale qui s'étend de 0 à 28 jours est une phase très particulière dans la vie d'un être humain. Durant cette période d'adaptation à la vie extra-utérine, le nouveau-né achève la maturation de son organisme ce qui fait de lui un être vulnérable et très sensible à toute agression, et particulièrement à la chirurgie.

La chirurgie néonatale s'est considérablement développée dans le monde durant ces dernières décennies principalement grâce au développement du diagnostic anténatal, de la prise en charge multidisciplinaire et des avancées techniques. Le pronostic des urgences chirurgicales néonatales est très certainement multifactoriel.

1.1 Intérêt de la question :

L'Algérie est entrée, depuis plus d'une décennie, dans une dynamique démographique marquée par une augmentation soutenue de la natalité. Le volume annuel des naissances vivantes, après avoir baissé de près de la moitié entre 1985 et 2000, passant respectivement de 885 000 à 589 000, ne cesse d'augmenter, dépassant le cap du million en 2014 pour atteindre 1 067 000 naissances vivantes en 2016, suivies d'un léger recul en 2017 avec 1 060 000 naissances vivantes [1]. Cette évolution est décrite comme un « réel nouveau baby-boom ». La fécondité a également enregistré une augmentation entre 2000 et 2017, passant de 2,40 enfants à 3,1 enfants par femme ce qui est l'un des taux les plus élevés au monde [2]. La fécondité a toute fois baissé en 2018 de 0,1 point [3].

Les étiologies précises des urgences chirurgicales néonatales sont loin d'être totalement élucidées. Le facteur génétique y est prépondérant soutenu par un taux très élevé de mariages consanguins. Ce taux était de 38 % en moyenne en 2007 et pouvait atteindre les 88 % dans certaines communes [4]. Le deuxième facteur étiologique de ces malformations est le facteur environnemental. La vie moderne implique une exposition à certains toxiques qui sont susceptibles d'avoir un effet tératogène et induire des malformations. Ceci implique une très large gamme allant du toxique médicamenteux jusqu'aux rayonnements ionisants passant par les additifs alimentaires.

En somme, une très forte natalité avec un risque élevé de malformations aboutit forcément à une très grande fréquence des urgences chirurgicales néonatales. Un diagnostic anténatal de ces pathologies presque inexistant et une législation algérienne conservatrice qui interdit tout avortement en cas de pathologie grave du fœtus expliquent également cette grande fréquence.

Les urgences chirurgicales néonatales doivent être prises en charge dans des centres de référence. Ces centres doivent être équipés de moyens logistiques et humains de très haut niveau. En Algérie, les urgences chirurgicales néonatales sont quasi exclusivement prises en charge dans les services universitaires de chirurgie pédiatrique. Le centre de Constantine, où a été menée notre étude est l'un des plus grands du pays en termes de recrutement de nouveau-nés. Il draine une très grande population qui peut s'étendre jusqu'aux régions du sud.

Même si la chirurgie du nouveau-né s'est très considérablement développée ces dernières décennies dans les pays développés, jusqu'à obtenir des taux de mortalité nuls pour certaines pathologies,

le taux de mortalité reste cependant très élevé en Algérie. Les résultats de cette chirurgie sont très décevants et le chirurgien pédiatre, qui est l'un des principaux maillons de cette prise en charge se trouve parfois sans réponses pour expliquer le décès de son patient.

Toutes ces raisons nous ont motivé pour nous intéresser à ce sujet, nous fixer des objectifs précis et d'essayer de les atteindre.

1.2 Objectifs :

L'objectif principal de notre étude est de déterminer les facteurs de risques globaux de la mortalité et de la morbidité périopératoire des urgences chirurgicales néonatales. Beaucoup de facteurs sont pointés du doigt sans pour autant avoir la moindre preuve de leur influence sur le résultat. Facteurs liés au patient, à l'environnement, à la prise en charge diagnostique et thérapeutique en pré ou en postnatal seront méthodiquement étudiés pour déterminer leur impact réel sur la morbi-mortalité des urgences chirurgicales néonatales.

Des objectifs secondaires de notre travail sont également tracés, ils auront pour cible une étude plus ciblée et plus spécifique. Ces objectifs secondaires sont les suivants :

- Déterminer les facteurs de risques spécifiques de mortalité de certaines urgences chirurgicales néonatales, l'atrésie de l'œsophage qui domine par sa grande fréquence, les deux principales malformations de la paroi abdominale antérieure à savoir l'omphalocèle et le laparoschisis, les atrésies et sténose intestinale qui intéressent le duodénum, l'intestin grêle et le colon, les hernies diaphragmatiques congénitales et les malformations ano-rectales.

- Évaluations des classifications et scores pronostics actuellement utilisés pour certaines pathologies.

- Propositions de nouveaux systèmes pronostics plus adaptés à notre population. Ces propositions sont basées sur les résultats des facteurs influençant la mortalité qui ressortent des objectifs précédents.

- enfin, Propositions de recommandations afin d'améliorer les résultats actuels. Elles intéresseront différents domaines et niveaux d'action pour « sauver » ces nouveau-nés.

1.3 Objectifs lointains :

En atteignant les objectifs sus-cités, et en faisant un diagnostic précis de la chirurgie néonatale, nous pourrions aspirer au développement de cette discipline de la chirurgie pédiatrique de diverses manières :

- le développement de la chirurgie mini-invasive du nouveau-né. Avec la miniaturisation des instruments de chirurgie, la grande majorité des interventions chirurgicales peut être réalisée par des techniques beaucoup moins agressives pour le nouveau-né. Ceci ne peut qu'améliorer la prise en charge et les résultats.

- Contribuer au développement du diagnostic anténatal des malformations. Une meilleure connaissance de ces pathologies et de leur prise en charge post-natale par les obstétriciens qui s'occupent de poser le diagnostic en prénatal est nécessaire pour éviter le retard diagnostique qui bien souvent peut être fatal pour le nouveau-né malformé, ceci passe obligatoirement par la construction d'un lien de continuité entre la phase anténatale et la phase postnatale.

- Perspective de collaboration multidisciplinaire pour la chirurgie fœtale. Objectif ultime au vu de l'état de l'art actuel dans la prise en charge de certaines urgences chirurgicales néonatales. Cette dénomination peut d'ailleurs évoluer, car ces pathologies deviendront des « urgences prénatales ».

2 Revue de la littérature :

2.1 Généralités sur la chirurgie néonatale

2.1.1 Cadre nosologique

2.1.1.1 Le nouveau-né :

Le nouveau — né (du latin, *neonatus*, nouveau-né) fait référence à un nouveau — né dans les 28 premiers jours après la naissance ;

Ces 28 premiers jours de vie sont pour l'enfant ceux où le risque de décès est le plus élevé à cause de l'immaturation de tous ses organes. Il est par conséquent crucial qu'une alimentation et des soins appropriés soient dispensés au cours de cette période, à la fois pour améliorer les chances de survie de l'enfant et pour poser les fondations d'une vie en bonne santé.

2.1.1.2 L'enfant né avant terme : [4]

On considère comme prématuré un bébé né vivant avant 37 semaines d'aménorrhée. Cette notion recouvre 3 sous-catégories :

La prématurité extrême (moins de 28 semaines) ;

La grande prématurité (entre la 28^e et la 32^e semaine) ;

La prématurité moyenne, voire tardive (entre la 32^e et la 37^e semaine).

L'âge corrigé réfère à l'âge que l'enfant aurait s'il était né à terme ou date prévue d'accouchement

Le déclenchement du travail ou l'accouchement par césarienne ne devrait pas être prévu avant 39 semaines achevées sauf indications médicales.

On estime à 15 millions le nombre de bébés prématurés chaque année, ce qui représente plus d'un bébé sur 10. Or près d'un million d'enfants décèdent chaque année en raison de complications liées à la prématurité. Bon nombre de survivants souffrent d'une incapacité à vie, notamment en matière d'apprentissage, et de troubles visuels et auditifs.

À l'échelle mondiale, la prématurité est la première cause de mortalité chez les enfants de moins de 5 ans. Dans presque tous les pays disposant de données fiables, les taux de naissances prématurées sont en hausse.

Les taux de survie présentent des inégalités frappantes d'un pays à l'autre. Dans les pays à faible revenu, la moitié des bébés nés à 32 semaines (2 mois trop tôt) décèdent en raison d'un manque de soins réalisables et abordables comme le maintien au chaud, l'allaitement et les soins de base pour traiter les infections et les problèmes respiratoires. Dans les pays à revenu élevé, la quasi-totalité de ces bébés survit. L'utilisation insuffisante de la technologie dans les milieux à revenu intermédiaire entraîne un plus grand nombre d'incapacités chez les bébés prématurés qui survivent à la période néonatale.

Plus des trois quarts des bébés prématurés peuvent être sauvés si on leur prodigue des soins efficaces et peu onéreux — par exemple des injections de stéroïdes anténatales (pour les mères qui ont des contractions prématurées dans le but de renforcer le développement pulmonaire du fœtus), la « méthode kangourou » (lorsque l'enfant bénéficie d'un contact peau à peau sur la poitrine de sa mère qui l'allaité fréquemment) et des antibiotiques pour combattre les infections du nouveau-né.

La prévention des décès et des complications dus aux naissances prématurées commence par une grossesse en bonne santé. Des soins de qualité avant, entre et pendant les grossesses garantissent à toutes les femmes une expérience positive de la grossesse.

2.1.1.3 Le faible poids de naissance :

Les nouveau-nés dont le poids est inférieur à 2500 grammes sont considérés de **faible poids**. Les bébés nés avec un poids entre 1000-1499 g sont considérés de **très faible poids**. Ceux dont le poids se situe entre 500-999 g sont considérés comme **extrêmement de faible poids**.

Le faible poids à la naissance peut résulter d'une naissance prématurée, d'un retard de croissance intra-utérin ou d'une combinaison des deux. Un nouveau-né ayant un retard de croissance intra-utérin (RCIU) est un nouveau-né dont le poids est au-dessous du 10^e percentile de poids standard

à la naissance pour l'âge gestationnel. Une autre définition est aussi acceptée pour le RCIU : un nouveau-né ayant un retard de croissance intra-utérine est un bébé né à terme ≥ 37 semaines, mais avec un faible poids (< 2500 g).

Dans les pays industrialisés, la prématurité serait la cause principale des naissances de faible poids. Environ deux tiers des naissances de faible poids sont aussi prématurés. La naissance de faible poids est relativement plus fréquente chez les femmes vivant dans des conditions défavorisées. Chez les groupes vulnérables, le faible poids est entre autres attribuable à des facteurs intermédiaires tels qu'une alimentation déficiente, la prévalence élevée d'infections, des complications de grossesse et des conditions de travail défavorables.

2.1.1.4 Définition de la malformation : [5]

Après la naissance, les nouveau-nés peuvent présenter un large spectre d'écarts par rapport à la morphologie normale. Cela va des variations mineures de la morphologie normale sans aucune signification clinique aux anomalies au niveau des organes vitaux avec des déficits fonctionnels extrêmes des organes malformés ou de l'organisme entier.

L'évaluation du degré de désordre fonctionnel est essentielle lorsqu'il s'agit de savoir si une variation de la morphologie normale doit être considérée comme une malformation dangereuse nécessitant une correction chirurgicale. Cela signifie que la perturbation fonctionnelle est à la base de l'usage du terme « malformation ». Les variations peuvent être préjudiciables, neutres ou même bénéfiques. Un exemple d'écart bénéfique est le syndrome de longévité des personnes ayant des taux de cholestérol sériques anormalement bas. Les anomalies avec peu ou pas de perturbation fonctionnelle pourraient nécessiter une correction chirurgicale lorsque les patients risquent une stigmatisation sociale.

2.1.1.5 Les urgences chirurgicales néonatales :

Les urgences chirurgicales néonatales regroupent un ensemble de pathologies nécessitant une prise en charge chirurgicale survenant avant le 28^e jour de la vie. Voici les urgences néonatales viscérales étudiées dans ce travail :

- Atrésie de l'œsophage.
- Malformations pariétales :
 - Omphalocèles.
 - Laparoschisis.
- Atrésies et sténoses intestinales.
- Hernies diaphragmatiques congénitales.
- Les occlusions néonatales fonctionnelles.
- Malformations ano-rectales.

2.1.2 Histoire de la chirurgie néonatale :

Le premier service de soins intensifs chirurgical néonatal a été créé par Rickham à Liverpool en 1953 [7]. Il drainait tous les nouveau-nés opérés de l'ouest de l'Angleterre et du nord du Pays de Galles. Le premier traité d'anesthésie de pédiatrie a été écrit par Leigh et Belton [8] et publié en 1948. Demming à Philadelphie a introduit l'intubation endotrachéale chez les enfants, et dans les années 1940.

Une autre avancée majeure a été le développement d'une nutrition parentérale. Dudrick [9] a prouvé que les chiots se développaient normalement si la quantité adéquate de calories était fournie par voie parentérale.

Chaque malformation congénitale a intrigué nombre de chirurgiens pédiatres pour les encourager à apporter une contribution majeure au diagnostic et à la prise en charge, ainsi qu'à clarifier l'embryologie et la physiopathologie de ces malformations. Certains de ces contributeurs majeurs seront mis en évidence ci-dessous ; cependant, une telle liste ne peut pas être complète.

2.1.2.1 *Atrésie de l'œsophage et la fistule trachéoœsophagienne :*

La ligature par thoracotomie de Richter d'une fistule trachéoœsophagienne en 1913 [10] a préparé le terrain pour les premières réparations directes ou en plusieurs étapes tentées par Lanman [11] et par Shaw [12] à la fin des années 1930. Les premiers survivants de cette lésion ont été opérés en 1939 à 24 heures d'intervalle, l'un de l'autre par Leven [13] et Ladd [14] dans deux centres distincts. Haight, en 1941, fut le premier à réussir une anastomose en un temps. Waterston et al [15] suggéré une classification pronostique basée sur le poids du bébé et la présence d'anomalies associées. Les bébés du groupe de mauvais pronostic ont été traités par une ligature de la fistule et une œsophagostomie cervicale et œsophagoplastie ultérieure par transplant colique. Howard et Myers [16] ont introduit un nouveau concept de prise en charge par la fermeture de la fistule (mais pas d'œsophagostomie cervicale) et anastomose œsophagienne retardée chez les bébés présentant une atrésie œsophagienne « long gap ». Cette anastomose retardée a ensuite été étendue aux bébés des groupes B et C de Waterston. En 1953, Berman et Berman [17] ont introduit une anastomose termino-latérale avec ligature de la fistule trachéoœsophagienne distale. Cette approche a été popularisée par Duhamel [18] en France et par Beardmore [19] en Amérique du Nord, mais n'a toujours pas été acceptée par tous. Livaditis [20] a introduit la myotomie circulaire en 1969, permettant l'anastomose primaire chez de nombreux bébés présentant une atrésie « long gap ».

2.1.2.2 *Omphalocèle et laparoschisis :*

Initialement, aucune distinction n'a été faite dans la littérature entre ces deux malformations. Même au début du XXe siècle, les deux lésions n'étaient pas souvent discutées séparément, et toutes deux étaient habituellement appelées « gastroschisis ». En 1953, Moore et Stokes [21] n'ont trouvé que cinq cas de laparoschisis dans la littérature. À ce moment, le laparoschisis a été redéfini et cette définition exclut désormais tous les cas d'omphalocèles et d'omphalocèles rompues. L'embryologie des deux lésions continue d'être débattue dans la littérature.

Le mauvais pronostic des patients atteints d'omphalocèle a d'abord été souligné par Ambroise Pare. [22]. La première fermeture chirurgicale réussie est attribuée à Hey [23] en 1803. Le premier traitement réussi en aspergeant le sac d'une omphalocèle avec l'alcool a été rapporté par Ahlfeld [24] en 1899.

En 1930, Williams [25] a suggéré la fermeture par étapes des grosses omphalocèles. Gross [26] en 1948 a mis au point une technique par laquelle le sac omphalocèle intact était couvert par des lambeaux cutanés largement mobilisés. Bien que cette technique permette la survie de nombreux enfants qui, sans doute, seraient morts s'ils étaient traités par une fermeture primitive, la réparation ultérieure de l'énorme éventration abdominale était extrêmement fastidieuse et très risquée. Ce n'est qu'en 1967 que Schuster [27] publia sa technique en utilisant des matériaux prothétiques pour réaliser la fermeture primitive ou différée du défaut. Différentes modifications de cette technique sont maintenant largement utilisées chez les patients présentant de grandes

omphalocèles, bien que Firor [28] ait montré que la prise en charge non opératoire des grosses omphalocèles (surtout en présence de malformations majeures associées) donne de meilleurs résultats.

2.1.2.3 Hernie de la coupole diaphragmatique :

La première réparation réussie de cette lésion a été réalisée par Heidenhain ou Aue en 1902 et rapportée par Heidenhain en 1905 [29] et par Aue en 1920 [30]. En 1940 Ladd et Gross [31] préconisaient la réparation de routine sur le diagnostic. Ils ont rapporté 9 survivants chez 16 patients pédiatriques, dont au moins 5 étaient des nouveau-nés. Cependant, ce n'est qu'en 1946 que Gross [32] a rapporté la réparation réussie d'une hernie diaphragmatique chez un nouveau-né le premier jour de la vie. La mortalité rapportée dans la hernie diaphragmatique a atteint un minimum en 1953 lorsque Gross a rapporté huit décès dans 72 cas, tous les décès ont été parmi les 63 cas de hernie diaphragmatique de type Bochdaleck, en 1853 Harrison et al [33] démontre que la principale cause de mortalité était l'hypoplasie pulmonaire.

2.1.2.4 Atrésie et sténose duodénale :

La première description de cas d'atrésie duodénale est attribuée à Calder [34] en 1733. Ernst [35] a rapporté la première opération réussie en 1916. Au cours des 36 années suivantes, seulement 57 survivants ont été signalés.

2.1.2.5 Atrésie intestinale :

En 1912, Spriggs [36] fut l'un des premiers à suggérer que l'atrésie pouvait résulter d'un accident vasculaire in utero. Webb et Wangenstein [37] en 1931, ont passé en revue les théories sur l'étiologie de cette lésion, mais ce n'est qu'en 1955 que Louw et Barnard [38] ont pu prouver que certaines atrésies intestinales étaient le résultat d'un tel accident vasculaire. Louw [39] Nixon [40] Benson [41] et Thomas [42] ont tous apporté une contribution exceptionnelle à la chirurgie de l'atrésie intestinale.

2.1.2.6 Endoscopie :

Le défi de regarder à travers un orifice naturel d'un nouveau-né implique une miniaturisation du matériel. Stortz présente les versions réduites d'un télescope à tige de verre pour une bronchoscopie chez un nouveau-né conçu par Hopkins. Ce même système a été utilisé pour développer un cystoscope qui peut être passé en toute sécurité chez les nouveau-nés garçons.

2.1.2.7 Chirurgie fœtale :

Malgré les premières observations du fœtus par Vesalius au XVI^e siècle, il a fallu attendre le XIX^e siècle pour que des animaux de laboratoire soient utilisés pour faire les premières observations sur le de mammifères vivants. La première manipulation expérimentale du fœtus a eu lieu en 1946 lorsque Jost démontra que le retrait des testicules de lapins du fœtus a eu une profonde influence sur le développement sexuel ultérieur. [43] Dans les années 1950, Louw et Barnard reproduisent une atrésie intestinale chez l'animal. Dans les années 1960 et 1970, la chirurgie fœtale expérimentale a été utilisée pour simuler diverses anomalies congénitales humaines : hernie diaphragmatique congénitale chez l'agneau [44] hydronéphrose chez le lapin. À la fin des années 1970, divers modèles expérimentaux du fœtus ont été largement utilisés dans l'étude du développement et de la physiopathologie de plusieurs malformations congénitales. La première pathologie à intéresser les chirurgiens est l'anasarque par immunisation fœto-maternelle ou le fœtus a été transfusé en 1961 [45]. Depuis cette date plusieurs techniques ont été développées, le fœtus est devenu le centre d'intérêt de beaucoup de chercheurs, mais n'a toujours pas acquis le statut de patient jusqu'à ce qu'il naisse.

2.1.3 Diagnostic prénatal des malformations :

Le diagnostic prénatal a connu une évolution fulgurante au cours de la dernière décennie, et ce grâce à la généralisation de l'échographie prénatale. La plupart des malformations corrigibles qui peuvent être diagnostiquées in utero sont mieux gérées par une thérapie médicale et chirurgicale appropriée après l'accouchement planifié à terme. Le diagnostic prénatal peut influencer le moment ou le mode de l'accouchement et, dans certains cas, peut entraîner l'interruption volontaire de la grossesse dans certains pays en fonction de la législation en vigueur. Dans certains cas, diverses formes de thérapie in utero peuvent être possibles.

Le diagnostic prénatal a défini un taux « mortalité cachée » pour certaines lésions telles qu'une hernie diaphragmatique congénitale, une hydronéphrose bilatérale, un tératome sacro-coccygien et un lymphangiome kystique. Ces lésions, lorsqu'elles sont évaluées et traitées en postnatal, démontrent un biais de sélection favorable. Les fœtus les plus gravement atteints meurent souvent in utero ou immédiatement après la naissance, avant qu'un diagnostic précis n'ait été établi. Par conséquent, une telle affection détectée avant la naissance peut avoir un pronostic plus mauvais que la même affection diagnostiquée après l'accouchement [33]. La prise en charge périnatale des patients implique de nombreuses disciplines médicales : obstétriciens, échographistes, néonatalogistes, généticiens, chirurgiens pédiatriques et pédiatres.

2.1.3.1.1 Méthodes diagnostiques

2.1.3.1.2 L'échographie :

Les examens échographiques sont devenus systématiques pour toutes les grossesses. Il est particulièrement important d'effectuer une échographie pour des grossesses avec des facteurs de risque maternels (par exemple, âgés de plus de 35 ans, diabète, enfant précédent présentant une anomalie anatomique ou chromosomique) et en cas d'élévation de l'alphafétoprotéine sérique maternelle. La plupart des anomalies peuvent être diagnostiquées de manière fiable à la fin du premier ou au début du deuxième trimestre par un échographiste qualifié. Les mesures de clarté nucale sont un marqueur indépendant des anomalies chromosomiques, avec une sensibilité d'environ 60 % [46]. Cette anomalie peut être détectée à l'échographie transvaginale à 10-15 semaines de gestation, fournissant ainsi un test précoce pour les grossesses à haut risque. L'épaississement du cordon peut également être un marqueur de cardiopathie congénitale [47] et peut constituer un dépistage initial utile pour dépister les fœtus à risque élevé à des fins d'aiguillage vers l'échocardiographie fœtale. Il est important de se rappeler que l'échographie dépend de l'opérateur, l'étendue et la fiabilité de l'information obtenue sont directement proportionnelles à la compétence et à l'expérience de l'échographiste.

2.1.3.1.3 L'imagerie par résonance magnétique :

Jusqu'à récemment, le temps prolongé nécessaire à l'acquisition de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'était pas adaptée à l'imagerie fœtale, car les mouvements du fœtus aboutissent à des flous cinétiques et par conséquent à des images de mauvaise qualité. L'obtention d'images acceptables avec les techniques traditionnelles nécessitait une sédation ou une paralysie fœtale [48] avec le développement de techniques de balayage ultrarapide, les artefacts causés par les mouvements fœtaux ont presque été éliminés. Cette technique est maintenant un élément important du diagnostic prénatal de certaines pathologies.

2.1.3.1.4 Amniocentèse :

Steele et Breg ont publié le premier papier sur la culture et le caryotypage des cellules fœtales par amniocentèse [49]. Depuis lors, elle est devenue le gold-standard pour la détection des anomalies chromosomiques fœtales par caryotypage. Elle est habituellement pratiquée à 15 semaines de gestation les tentatives d'amniocentèse précoce (11-12 semaines de gestation) présentent un risque d'avortement plus élevé, un risque important de malformations fœtales iatrogènes et une

augmentation du taux de fuite postamniocentèse [50], pour cela, la méthode la plus fiable pour le diagnostic au premier trimestre reste la choriocentèse.

2.1.3.1.5 Choriocentèse,

La choriocentèse peut être réalisée à 10 semaines de gestation et implique la biopsie du chorion frondosum, le précurseur du placenta. Une approche transabdominale peut être utilisée sous guidage échographique. Les cellules obtenues peuvent être soumises à divers tests notamment un caryotype, des tests génétiques ou une analyse enzymatique. En raison de l'index mitotique élevé des cellules villositaires choriales, les résultats pour le caryotypage peuvent être obtenus en moins de 24 heures. Lorsque préformé par des opérateurs expérimentés, le taux d'avortements est équivalent à celui de l'amniocentèse du deuxième trimestre.

2.1.3.1.6 Marqueurs biochimiques :

Le sang maternel et le liquide amniotique peuvent être analysés pour rechercher divers marqueurs biochimiques qui indiquent une fœtopathie. Environ deux tiers des femmes aux États-Unis subissent actuellement un dépistage du syndrome de Down et d'autres anomalies chromosomiques avec le « triple test » qui comprend la mesure de l'alpha-foetoprotéine sérique avec la gonadotrophine chorionique humaine (bêta-HCG) et l'œstradiol non conjugué [51]. Au cours du deuxième trimestre, le taux de détection du syndrome de Down est de 69 %, avec un taux de faux positifs de 5 % [52]. Un résultat positif au test sérique implique une confirmation par amniocentèse.

2.1.3.1.7 Prélèvement percutané de sang veineux ombilical :

L'obtention du sang veineux ombilical peut également être utilisée pour déterminer le caryotype et diagnostiquer divers troubles métaboliques et hématologiques. Le prélèvement est réalisé à environ 18 semaines de gestation sous guidage échographique. Les résultats du caryotype peuvent être obtenus dans les 24 à 48 heures. Dans diverses grandes séries, la mortalité due à cette technique est estimée à 1 %, avec une mortalité croissante avec la durée de l'examen et le nombre de ponctions [53].

2.1.3.1.8 Recherche de cellules fœtales dans la circulation maternelle :

Depuis l'avènement du tri cellulaire activé par fluorescence, on note des progrès dans la détection des cellules fœtales circulantes ou des acides nucléiques acellulaires dans le sang maternel à des fins diagnostiques[54] l'amplification de l'ADN fœtal peut être détectée de manière fiable à 9 semaines et augmente avec l'âge gestationnel[55] cette méthode peut être utilisée pour la détermination du sexe au cours du premier trimestre (recherche séquences du chromosome Y) et peut donc être utile pour détecter les anomalies liées au chromosome X. La détermination du facteur rhésus est également précise et peut éviter un traitement inutile de la mère rhésus négatif si le fœtus est également négatif.

Bien qu'il s'agisse d'un domaine de recherche extrêmement prometteur, il existe actuellement des limites importantes à la distinction entre l'ADN fœtal et l'ADN maternel. Par conséquent, les tests invasifs demeurent la norme pour le diagnostic prénatal.

2.1.4 Transport des nouveau-nés :

Le succès d'une opération réalisée sur un nouveau-né porteur d'anomalies congénitales dépend non seulement de la compétence du chirurgien pédiatrique, mais aussi de celle d'une grande équipe. L'équipe de transport pédiatrique est un prolongement naturel de l'unité de soins intensifs pédiatriques et devrait être en mesure de fournir une gestion avancée des soins intensifs pendant le transport vers un centre spécialisé [56].

2.1.4.1 *Le transfert prénatal :*

Le transport prénatal de fœtus à terme présentant des anomalies chirurgicales diagnostiquées en anténatal dans de bonnes conditions n'améliore pas le résultat [57]. Tout comme la distance n'influence pas le résultat. Cependant, plusieurs autres études soutiennent que le transport in utero du fœtus à haut risque, particulièrement les bébés de très faible poids à la naissance et ceux qui ont des anomalies chirurgicales a un impact direct sur le résultat [58] [59]. L'hypothermie demeure un problème majeur chez ces bébés et affecte négativement les résultats. Par conséquent, chaque fois que cela est possible, le transfert prénatal in utero reste la méthode de choix pour les femmes avec une menace d'accouchement prématuré avant la 28^e semaine de gestation [60].

2.1.4.2 *Mise en condition avant le transfert :*

Le transfert d'un nouveau-né sans stabilisation appropriée est associé à une augmentation de la morbidité et de la mortalité. La règle d'or est qu'aucun nouveau-né ne doit être transporté à moins que son état ne soit suffisamment stabilisé pour la durée prévue du voyage [59]. L'environnement durant le transport est généralement bruyant et l'accès au patient est restreint [57]. Tous les bébés doivent être réanimés correctement avant le voyage [59]. Tous les médicaments, liquides, et le matériel nécessaire au transfert doivent être transportés par l'équipe de transport [61].

2.1.4.3 *Contrôle des voies aériennes :*

Il faut s'assurer de la liberté des voies respiratoires et que le bébé est bien oxygénée, et que la ventilation peut être maintenue pendant le transport. En cas de risque de détérioration de la respiration spontanée, l'enfant doit être intubé avant le départ [57], car l'intubation d'urgence au cours du voyage est souvent difficile et dangereuse. Ces bébés doivent être intubés préférentiellement par voie naso-trachéale [61]. Tous les patients intubés doivent être aspirés régulièrement.

2.1.4.4 *Contrôle de la température :*

La thermorégulation nécessite une attention particulière. L'hypothermie entraîne une augmentation du métabolisme du nouveau-né avec une augmentation de la consommation du glucose et de l'oxygène entraînant une acidose et, si elle n'est pas corrigée, une hypertension pulmonaire de la circulation fœtale se développe [62]. Une température corporelle inférieure à 36,4 °C est chez les nouveau-nés est corrélée à une croissance cérébrale et somatique médiocre et à une augmentation de la mortalité [63]. Cela peut être évité en chauffant le bébé à une température centrale d'au moins 35 °C et en utilisant une couveuse de transport préchauffée dans une ambulance préchauffée [64]. L'hyperthermie au-dessus de 37 °C doit également être évitée [65].

2.1.4.5 *Contrôle circulatoire :*

Deux voies veineuses solides devraient être en place. Les perfusions intraveineuses doivent être amorcées immédiatement et parfois l'administration de vasopresseurs tels que la dopamine ou la dobutamine peut être justifiée [57]. Chaque nouveau-né devant être transporté doit disposer d'une sonde naso-gastrique pour éviter les vomissements. Elle doit être fixée solidement en position et maintenue ouverte ou en aspiration à faible pression [57]. La glycémie doit être surveillée avec un dosage capillaire régulier et corrigée si nécessaire [62].

2.1.4.6 L'équipe de transport :

Une formation spécifique au transport est requise pour le personnel qui sera appelé à transférer des nouveau-nés [66]. La composition de l'équipe peut varier d'une institution à l'autre. L'équipe devrait idéalement être composée d'un médecin/pédiatre spécialisé dans les transports et d'une infirmière néonatale expérimentée [62]. Ils devraient être familiarisés avec tout l'équipement et son fonctionnement. Une option plus récente est le recours aux infirmières néonatales, qui prodiguaient des soins comparables aux pédiatres en formation [66]. Il est important de bien délimiter les responsabilités de chaque membre de l'équipe de transport.

2.1.4.7 Le véhicule de transport :

Le choix d'un véhicule de transport dépend de la distance parcourue, de la géographie, des conditions météorologiques, et de la nature de la pathologie du nouveau-né [67]. Divers moyens de transport sont utilisés, notamment des ambulances terrestres, des hélicoptères et des avions à réaction. Le transport par ambulance est généralement préférable à celui par hélicoptère, mais il est plus lent.

Le transport aérien présente plusieurs inconvénients. Les vibrations ne sont généralement pas nuisibles au nourrisson, mais peuvent déplacer les sondes et gêner l'équipement de surveillance [68]. La couveuse de transport doit être solidement attachée et le bébé dans la couveuse doit être bien fixé. Les effets négatifs de l'altitude sur le corps du nouveau-né peuvent être préjudiciables [69]. Avec l'augmentation de l'altitude, la pression partielle de l'oxygène diminue. Pour maintenir le même niveau d'oxygénation, un pourcentage plus élevé d'oxygène administré peut être nécessaire. En raison de la nature très différente du transport aérien par rapport aux voyages au sol, il est impératif que le personnel reçoive une formation spécifique à l'environnement et aux problèmes spécifiques qu'ils peuvent rencontrer dans chaque situation [66].

2.1.4.8 Procédure du transport :

Un bon transfert implique une communication précoce et efficace entre le centre d'origine et le centre spécialisé [57]. Trop souvent, le transport est organisé hâtivement et conduit à un défaut de communication. Les événements indésirables découlent de mauvaise planification et préparation. Idéalement, la transmission des informations se fait par une conversation téléphonique entre un pédiatre dans le centre d'origine et un chirurgien pédiatre dans le centre de réception [70]. Un formulaire est rempli lors de la conversation initiale avec le centre d'origine. Il contient tous les détails médicaux et pratiques nécessaires concernant le transfert et la prise en charge spécifique du nouveau-né. Un bref compte rendu est également envoyé par le pédiatre du centre d'origine avec une copie de tous les examens réalisés chez le nouveau-né.

2.1.4.9 Le centre receveur :

À l'arrivée au centre tertiaire, l'infirmière de transport doit remettre à l'infirmière en soins intensifs un bref rapport sur l'anamnèse prénatale, le travail et l'accouchement, ainsi que les détails de la réanimation du nouveau-né et les problèmes rencontrés pendant le transfert [62]. Elle doit examiner le bébé et tous les documents avec le chirurgien et l'anesthésiste. Les parents devraient être présentés à tout le personnel. Chaque acte doit être expliqué dans un langage clair et complet pour éviter la confusion et la peur des parents. Le formulaire de consentement éclairé est signé par ces derniers.

2.1.4.10 Conditions particulières :

2.1.4.10.1 Atrésie de l'œsophage :

La plupart des bébés atteints d'atrésie œsophagienne deviennent symptomatiques peu après la naissance. Une fois que le diagnostic d'atrésie de l'œsophage est suspecté, le bébé doit être

transféré dans un centre de référence pour un examen plus approfondi et une intervention chirurgicale. Certains bébés auront besoin d'intubation endotrachéale et de ventilation. Ces nouveau-nés sont particulièrement à risque, car la ventilation mécanique est relativement inefficace à cause de la fistule oeso-trachéale. Par conséquent, l'extrémité de la sonde endotrachéale doit être placée à proximité de la carène distale par rapport à la fistule. En général, le nouveau-né doit être manipulé avec soin pour éviter les pleurs et les risques d'hypoxie [58], de plus, le bébé doit être bien oxygéné en tout temps et conservé dans un environnement chaud. Le reflux du contenu gastrique à travers la fistule pendant le transport peut être évité en gardant le bébé en position proclive, diminuant ainsi le travail respiratoire et améliorant l'oxygénation [58]. Le cul-de-sac supérieur doit être aspiré en continu. Les orifices situés le long de la sonde d'aspiration doivent être seulement près de la pointe de celle-ci, cela permet de minimiser la possibilité d'aspiration de l'air oxygéné loin du larynx [71]. L'antibiothérapie est également systématique. L'infection devrait être évitée et toute.

2.1.4.10.2 Laparoschisis:

Le bébé souffrant de laparoschisis présente un risque plus élevé d'hypothermie, de perte excessive de liquide, de choc et d'infection en raison de l'absence de membrane péritonéo-amniotique qui recouvre les viscères. Par conséquent, un chauffage radiant doit être disponible dans la couveuse. Une strangulation intestinale, une nécrose et une obstruction peuvent également se produire en raison de la petite taille du défaut. Le traitement commence immédiatement après l'accouchement afin de prévenir la perte de liquide et l'hypothermie. L'intubation et la ventilation sont effectuées si nécessaire, et des apports hydro-électrolytiques [120 ml/kg/24 heures] pour suppléer aux pertes hydriques, d'électrolytes et de protéines.

Une sonde naso-gastrique est passée pour la décompression intestinale et la prévention des fausses routes. Une sonde urinaire est également passée pour décompresser la vessie et pour surveillance de la diurèse. Dans de nombreux cas, les viscères sont enveloppés dans une compresse stérile qui est trempée dans une solution saline stérile chaude. Ceci peut cependant induire une hypothermie lorsque la compresse refroidit [72]. Idéalement, l'intestin doit être placé dans un sac ou un silo en plastique transparent stérile. Ces mesures minimisent la perte de chaleur et les traumatismes des viscères exposés [73]. La position du nouveau-né est très importante pour prévenir l'ischémie intestinale. Si le bébé est en décubitus et l'intestin tombe sur un côté, il y a un risque d'ischémie si l'artère mésentérique supérieure est comprimée. Par conséquent, la meilleure position est de garder les intestins directement au-dessus du défaut de sorte que l'artère mésentérique supérieure ne soit pas coulée.

2.1.4.10.3 Omphaloceles:

Le premier souci du neonatalogiste est de pouvoir accéder aux voies respiratoires tout en protégeant le sac contre les risques de rupture et d'infection [75]. Une sonde gastrique est mise en place pour décompresser l'estomac. Des antibiotiques à large spectre sont prescrits. Le sac doit être inspecté pour s'assurer qu'il est intact [76]. Le sac doit être stabilisé au milieu de l'abdomen pour éviter la plicature des vaisseaux et recouvert d'un pansement stérile, sec et non adhérent pour prévenir les traumatismes et les pertes de chaleur. Si le sac est rompu, l'intestin exposé est traité comme s'il s'agissait de gastroschisis [76].

2.1.4.10.4 Hernie diaphragmatique congénitale :

L'objectif initial est de stabiliser le nouveau-né avant le transport vers le centre de. Une sonde naso-gastrique doit être passée immédiatement après le diagnostic pour décompresser le tube digestif et prévenir une compression supplémentaire du poumon. L'intubation endotrachéale doit être effectuée rapidement chez un bébé présentant des difficultés respiratoires. Une sédation complète et une ventilation à bas volume et haute pression réduiront le risque de barotraumatismes dans le contexte de poumons hypoplasiques. La ventilation du masque doit être évitée, car elle distend

l'estomac et compromet davantage l'état respiratoire. L'hyperventilation, utilisant de faibles pressions et une teneur élevée en oxygène, la correction de l'acidose et la prévention du stress thermique et métabolique sont recommandées pour lutter contre l'hypertension pulmonaire [62]. Certains bébés ont besoin d'une oscillation haute fréquence lorsque la ventilation conventionnelle s'avère inefficace [77]. Une attention particulière est donnée à l'équilibre hydroélectrolytique pour maintenir une perfusion périphérique adéquate sans provoquer de surcharge pulmonaire [77]. L'antibioprophylaxie doit être commencée et la vitamine K doit être administrée. L'accès veineux à travers l'ombilic est utile. Le bébé aura également besoin d'une voie artérielle droite pour mesurer les gaz DU sang. Un pH de 7,5 avec une saturation en oxygène de 85-90 % sont acceptables [77]. L'oxygénation membranaire extracorporelle [ECMO] est utilisée comme procédure de sauvetage avec un taux de survie de 80 % chez les nouveau-nés à haut risque présentant une hernie diaphragmatique congénitale qui ne répondent pas à la ventilation mécanique [78]. Les équipes de transport doivent être familiarisées avec l'insuffisance cardiaque et respiratoire et être équipées pour poursuivre la surveillance et le traitement commencés au centre d'origine [79]. Il existe des systèmes ECMO transportables qui peuvent efficacement stabiliser les nouveau-nés à haut risque vers un centre ECMO-compétent [80]. L'utilisation de monoxyde d'azote inhalé (NO) entraîne une réduction de la production endogène de NO [77].

2.1.4.10.5 Occlusions néonatales :

Les principes de soins sont les mêmes, quel que soit le type de l'occlusion [58]. Les principaux objectifs sont de décompresser l'intestin et d'éviter les vomissements et le risque d'inhalation, d'estimer avec précision et de corriger le 3e secteur et de minimiser la perte de chaleur. Une sonde naso-gastrique doit être passée. Le bilan entrées-sorties doit être revu et ajusté toutes les 6 heures. Les antibiotiques à large spectre doivent être débutés.

2.1.4.10.6 Entérocologie nécrosante :

Habituellement, les nouveau-nés atteints d'entérocologie nécrosante sont souvent en état de choc septique. Le transfert est effectué de préférence pendant que l'état du bébé est encore stable. Une réanimation rapide avec des cristalloïdes, des colloïdes ou du sang pour corriger l'acidose est commencée avant le départ. Une ventilation avec une pression positive intermittente et des agents inotropes sont souvent nécessaires [58]. La pression artérielle et la glycémie doivent être étroitement surveillées chez ces patients. Une sonde naso-gastrique en aspiration continue est passée et aspirée régulièrement avant et pendant le transport. Des antibiotiques à large spectre couvrant les germes à Gram positif, Gram négatif et anaérobies sont mis en place [72].

2.2 Pathologies chirurgicales néonatales et facteurs pronostiques

2.2.1 Atrésie de l'œsophage :

2.2.1.1 Introduction :

La chirurgie pour l'atrésie de l'œsophage (AO) est largement considérée comme l'un des plus grands jalons de la chirurgie chez le nouveau-né. Les progrès significatifs ont maintenant conduit à plus de 95 % de survie dans les pays développés, mais ces pathologies restent grevées d'un fort taux de mortalité en Algérie et dans les autres pays en voie de développement. L'incidence de l'AO varie considérablement à travers le monde de 1/2440 en Finlande à 1/4500 en Australie et aux États-Unis [81].

2.2.1.2 Classification :

La classification la plus fréquemment employée étant attribuée à Gross [82] (figure 1). La classification la plus détaillée, cependant, est attribuée à Kluth [83] et intègre toutes les variantes anatomiques. D'un point de vue pratique, un travail classification basée sur la fréquence de chaque anomalie est la plus grande valeur pour le chirurgien néonatal.

Classification de Gross [82]

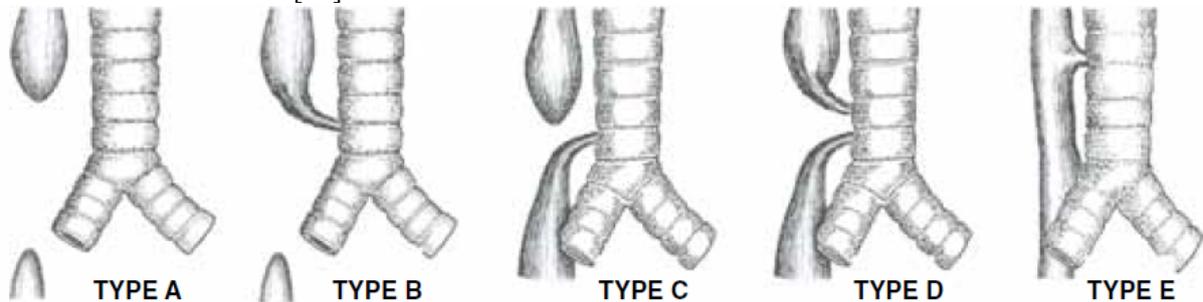


Figure 1 Classification de Gross ; type A AO sans FOT ; type B AO avec FOT supérieure sans fistule inférieure ; type C AO avec FOT inférieure sans FOT supérieure ; type D AO avec FOT supérieure et inférieure ; type E FOT sans atrésie.

2.2.1.3 Anomalies associées :

Des anomalies associées sont observées chez plus de 50 % des nouveau-nés présentant avec une AO. [84][85][86]. Une forte proportion met en jeu le pronostic vital et contribué directement à la morbidité et la mortalité. L'incidence de telles anomalies semble être plus élevée chez les bébés avec AO sans fistule [87]. Les patients nés avec une AO ont une incidence de prématurité plus élevée que celle vue dans la population générale. La cardiopathie congénitale (27 %) est l'affection la plus fréquente et qui a le plus grand impact sur la survie. Les Anomalies de l'arc aortique se produisent fréquemment avec les « long-gap ». D'autres malformations ; urogénitales (18 %), squelettique (12 %), ano-rectale (12 %) et gastro-intestinale (9 %), notamment l'atrésie duodénale.

L'association VATER [87] maintenant mieux appelée séquence VACTERL, est définie par la présence de trois anomalies ou plus est retrouvée dans 19 % des cas. L'association CHARGE se réfère à colobome, cardiopathie, atrésie choanale, retard de développement, hypoplasie génitale et déformations de l'oreille avec surdité. L'AO apparaît également dans la séquence SCHISIS ; omphalocèle, anomalies du tube neural, fente palatine, et hypoplasie génitale [88]. La Trachéomalacie de gravité de variable est présente. Les anomalies anatomiques trachéobronchiques significatives peuvent être vues dans 47 % des enfants subissant une bronchoscopie [89].

2.2.1.4 Diagnostic anténatal :

Le diagnostic foetal est désormais possible dans les cas d'AO [90]. Cela peut être clairement avantageux, car l'accouchement peut être programmé à ou près d'un centre spécialisé. Le diagnostic anténatal de l'AO devrait théoriquement réduire la probabilité de l'alimentation du nouveau-né et de la pneumopathie par inhalation.

Malgré les avantages potentiels du diagnostic prénatal, l'échographie permet de sélectionner un groupe de nouveau-nés « à risque » dont le pronostic est nettement plus défavorable [91]. Les caractéristiques échographiques classiques de l'AO dans le fœtus sont l'absence de la bulle de l'estomac et associée à un polyhydramnios. Les taux de détection prénatale varient centres de médecine fœtale (9 % -50 %).

Toute suspicion d'AO à l'échographie doit conduire à la réalisation d'une IRM fœtale. Le diagnostic d'AO est posé en cas de non-visualisation de la partie intrathoracique de l'œsophage en séquence pondérée T2 (100 % de sensibilité, 80 % de spécificité [92]).

Un indice d'AO a été élaboré (alphafoetoprotéine X gammaglutamyl transpeptidase) [274]. En utilisant un seuil de 3, cet index permet le diagnostic de l'AO avec 98 % de sensibilité et 100 % de spécificité, quel que soit le type anatomique. Ces résultats sont extrêmement intéressants dans la mesure où une amniocentèse est souvent réalisée en cas de suspicion d'AO pour vérifier l'absence d'anomalie chromosomique.

2.2.1.5 Diagnostic et mise en condition préopératoire :

Les nouveau-nés avec une AO ont de la difficulté à éliminer la salive, cela se traduit par une hypersialorrhée. Les épisodes de la toux, de l'étouffement et de la cyanose transitoire observés peu de temps après l'accouchement. Ceux-ci peuvent passer inaperçus, et les premières tentatives pour nourrir le nouveau-né induisent une détresse respiratoire immédiate. Le diagnostic est facilement confirmé par l'échec du passage d'une sonde naso-gastrique qui doit être assez rigide pour ne pas s'enrouler. Une résistance est ressentie par l'examineur quand cette sonde bute dans le cul-de-sac supérieur de l'œsophage à quelques centimètres de son introduction. Une radiographie simple montre la sonde qui s'enroule.

Une fistule oeso-trachéale inférieure associée est confirmée par la distension de l'abdomen qui est tympanique et la présence d'une hyperaération digestive sous le diaphragme. Dans l'AO sans fistule oeso-trachéale inférieure, l'abdomen est plat, mat, et sans aération digestive à la radiographie.

Un examen approfondi à la recherche des anomalies associées est obligatoire. Vérifier spécifiquement la perméabilité de l'anus. L'appareil cardiovasculaire est examiné soigneusement et une échocardiographie est systématique et devra notamment préciser le côté de la crosse de l'aorte. Le cul-de-sac supérieur et l'oropharynx doivent être aspirés. Le nouveau-né est mis en position proclive, l'antibiothérapie à large spectre est débutée ainsi qu'une perfusion et le bébé est très rapidement transféré à un centre de chirurgie néonatale. La chirurgie est idéalement réalisée dans le premier 24 heures après la naissance.

D'autres investigations, notamment radiographies de la colonne entière et l'échographie rénale et transfontanellaire, peuvent être différées après la chirurgie. Les opacifications du cul-de-sac supérieur pour identifier une fistule supérieure rare ont été remplacées par bronchoscopie préopératoire.

2.2.1.6 Prise en charge chirurgicale :

La chirurgie de l'AO doit être réalisée après stabilisation et mise en condition du bébé [94] l'intervention devient plus urgente en cas de détresse respiratoire sévère ou de distension gastrique importante avec risque de perforation.

La bronchoscopie permet une confirmation précise du diagnostic, elle permet de visualiser la fistule oesotrachéale supérieure et inférieure et leurs niveaux. Elle permet également d'éliminer une fente laryngo — trachéoœsophagienne.

2.2.1.6.1 Atrésie de l'œsophage avec fistule inférieure :

Le traitement classique de l'AO est une anastomose oeso-œsophagienne termino-terminale. La fistule oesotrachéale inférieure maintient, dans la plupart des cas, les deux culs-de-sac rapprochés ce qui permet la réalisation d'une anastomose. La voie d'abord est une thoracotomie postéro latérale

droite au 4^e espace intercostal. L'abord extrapleurale est privilégié et permet de circonscrire une éventuelle fuite anastomotique ou infection.

L'anastomose est faite sur une sonde tutrice 6-8 CH qui permettra une alimentation des les premiers jours postopératoires. Celle-ci est enlevée au 10^e jour et une alimentation orale est autorisée après opacification de l'œsophage.

L'approche thoracoscopique s'est beaucoup développée ces dernières années. En dehors de l'avantage esthétique indéniable ainsi que l'absence de séquelles orthopédiques. Les deux approches ont des taux de fistules anastomotiques et de sténoses similaires, cependant la voie thoracoscopique prend l'avantage pour ce qui est du délai de l'extubation et de l'alimentation, ainsi que la durée du séjour [95]. La préférence du chirurgien pour l'une des deux approches reste largement débattue.

2.2.1.6.2 Atrésie de l'œsophage « pures » sans fistule inférieure :

L'absence de fistule inférieure n'exclut pas, bien que rare, la présence d'une fistule proximale. La prise en charge chirurgicale de ces nouveau-nés est tout aussi difficile et controversée. De nombreux chirurgiens pédiatriques considèrent que l'anastomose primaire retardée de l'œsophage natif est l'approche optimale. Cette stratégie exige des efforts importants en soins infirmiers avec aspiration continue du cul-de-sac supérieure de l'œsophage, la physiothérapie thoracique et l'alimentation par gastrostomie. Une période d'hospitalisation prolongée (6 à 12 semaines) est requise pour atteindre cet objectif. Cette méthode est également associée à sa propre morbidité [96]. Le désir de préserver le l'œsophage doit être contrebalancé par l'humilité de savoir quand accepter le recours à une procédure de remplacement.

Une attention particulière doit être donnée au choix le site de la gastrostomie, celle-ci doit être mise préférentiellement au centre de l'estomac pour laisser la grande et la petite courbure intacte pour d'éventuels gestes ultérieurs sur l'estomac.

Une évaluation de la distance par opacification est réalisée après 3 semaines et peut être répétée toutes les 2-3 semaines. Une distance de moins de deux corps vertébraux est l'idéal. Cependant, il y a peu à gagner en retardant la chirurgie réparatrice au-delà de l'âge de 12 semaines. Spitz recommande d'évaluer la longueur de l'écart lorsque la gastrostomie est initialement effectuée[97].

2.2.1.7 Facteurs pronostic :

2.2.1.7.1 Facteurs prénataux :

L'impact du diagnostic anténatal a été peu étudié. Après exclusion des malformations létales associées, Bantberg et al. retrouvaient un taux de survie supérieur dans le groupe diagnostique anténatal (100 % vs 71 %) [98]. Toutefois, d'autres auteurs ont montré des durées d'hospitalisation plus longues en néonatalogie et un taux de mortalité plus élevé [91].

Les taux de survie sont similaires pour les AO type III que l'on ait fait le diagnostic anténatal ou pas[99]. Deux raisons principales peuvent expliquer ces résultats. Tout d'abord, l'atrésie de l'œsophage ne nécessite pas une intervention « en urgence » à l'inverse de certaines malformations. Une tendance à un délai plus court de l'intervention est toute foi notée pour les patients diagnostiqués en anténatal [99] la deuxième explication et que les cas diagnostiqués avant la naissance auraient un long defect entre les deux culs-de-sac [100].

Tous ces résultats sont sous réserve d'un diagnostic postnatal et un dépistage efficace ce qui n'est pas le cas en Algérie.

2.2.1.7.2 Classifications pronostic :

Waterston et al [101] en 1962 décrivent l'influence de la pneumopathie, du poids à la naissance et des anomalies congénitales associées sur les résultats et fourni une contribution importante pour le développement du pronostic systèmes de notation.

Rokitansky et al [102] ont identifié en 1993, 5 facteurs pouvant avoir un impact sur la mortalité avec le développement d'un score jugé trop complexe et basé sur la survenue de complications postopératoires. Ce score a été très peu utile.

Spitz et al [103] ont fourni en 2014 un nouveau système de classement des risques fondé sur la naissance, le poids et la présence ou absence de cardiopathie congénitale cela est maintenant largement accepté comme applicable à l'ère moderne. Cette classification a été modifiée par Sinha et al [104] en 2007 avec la création de seulement deux groupes.

La classification de Montréal [105] met l'accent sur la dépendance préopératoire aux respirateurs et les anomalies majeures en tant que déterminants de la survie. Des études enregistrent l'influence négative du syndrome de détresse respiratoire et la pneumopathie sur les résultats ainsi que les événements d'inhalation contribuant à la morbidité et la mort tardive après la chirurgie réparatrice[106][107].

Les variantes de l'anatomie sont également considérées comme facteurs de risque [106][107][108]. L'écart entre les deux culs-de-sac est le principal facteur anatomique [109][110].

Même si la classification de Spitz est actuellement très largement utilisée dans les pays développés, celle de Waterston reste encore utilisée dans de nombreux pays en voie de développement. La classification de Montréal offre un moyen très simple pour prédire le pronostic surtout dans les centres où la réalisation d'une échocardiographie préopératoire est difficile.

2.2.1.7.2.1 Classification Waterston [101]

- A. Poids de naissance > 2,5 kg sans pneumopathie ni autre anomalie congénitale
- B. Poids de naissance de 1,8 à 2,5 kg et/ou > 2,5 kg, avec pneumopathie modérée et autre anomalie congénitale
- C. Poids de naissance < 1,8 kg ou > 1,8 kg avec pneumopathie grave et anomalie congénitale grave

2.2.1.7.2.2 Classification de Montréal [105]

- I. Aucune dépendance à la ventilation ; aucune anomalie mineure ou majeure ou dépendance à la ventilation ; aucune dépendance ou anomalies mineures ;
- II. Dépendance à la ventilation, anomalies majeures ou anomalies potentiellement mortelles indépendamment de l'état pulmonaire

2.2.1.7.2.3 Classification de Spitz [103]

- I. Poids de naissance > 1,5 kg sans anomalie cardiaque
- II. Poids de naissance < 1,5 kg ou une anomalie cardiaque majeure
- III. Poids de naissance < 1,5 kg et une anomalies cardiaques majeures

2.2.1.7.2.4 Modification de Sinha [104]

- A. Poids à la naissance < 1,5 kg avec anomalie cardiaque majeure ou poids > 1,5 kg sans anomalie cardiaque majeure ou aucun autre facteur de risque (c'est à dire non B)
- B. Poids à la naissance < 1,5 kg avec anomalie cardiaque majeure

2.2.2 Omphalocèle et laparoschisis :

2.2.2.1 *Introduction :*

L'omphalocèle un défaut centrale de la paroi abdominale qui permet la hernie des viscères abdominaux dans un sac constitué d'une membrane à trois couches ; le péritoine, la gelée de Wharton et de la membrane « amniotique ».

Le laparoschisis est un défaut de la paroi abdominale souvent plus petite que l'omphalocèle, situé à droite du cordon ombilical normalement inséré, qui permet une hernie de l'intestin, ainsi que, plus rarement, le foie, le testicule ou l'ovaire. Il n'y a jamais de sac associé, et mis à part la non-rotation et l'atrésie intestinale, il y a peu d'anomalies congénitales associées.

La réparation chirurgicale des anomalies congénitales de la paroi abdominale antérieure a évolué au fil des ans, avec des progrès dans les moyens diagnostiques, les soins intensifs néonataux et les techniques d'anesthésie. Bien que Gross ait popularisé la fermeture cutanée des grandes omphalocèles en 1948, c'est Olshausen qui décrit cette technique en 1887.

Deux progrès dans la prise en charge médicale de ces nouveau-nés ont eu un impact important au cours des 30 dernières années. Raffensperger et Jona [111] ont été les premiers à utiliser la sédation postopératoire et le soutien ventilatoire dans l'unité de soins intensifs néonatale pour raccourcir le délai de la fermeture de la paroi abdominale, primaire ou après un silo [111]. Filler a introduit l'alimentation parentérale totale à la population néonatale, qui est devenue une composante importante du taux élevé de survie des nouveau-nés atteints de malformations de la paroi abdominale [112].

2.2.2.2 *Anomalies associées :*

En règle générale, il est rare que le laparoschisis soit associé à d'autres anomalies, mais il est très fréquent pour l'omphalocèle. Seulement 14 % des nouveaux — nés avec une omphalocèle n'ont pas d'autres anomalies. Il est intéressant de constater que les petites omphalocèle de moins de 4 cm de diamètre présentent une incidence plus élevée d'anomalies associées (55 %) que les omphalocèle géantes (36 %). Ces anomalies comprennent des anomalies chromosomiques (trisomie 13, 18 et 21 étant les plus fréquentes) chez 30 % à 40 %, des anomalies cardiaques chez 14 % -47 %, des anomalies du système nerveux central chez 3 % -33 %, et des syndromes associés notaient l'exstrophie cloacale, la pentalogie de Cantrell, le syndrome de Donnai-Barrow et le syndrome de Beckwith-Wiedemann jusqu'à 12 % des cas [113]. Les omphalocèle géantes développent des anomalies de la paroi thoracique et des côtes, induisant un thorax allongé et étroit avec des côtes inclinées vers le bas, l'hypoplasie pulmonaire entraîne une insuffisance respiratoire [114].

L'hypertension pulmonaire est présente dans près de 37 % des omphalocèle géantes et ces problèmes pulmonaires peuvent persister même plus tardivement [115].

D'autre part, le laparoschisis est habituellement une lésion isolée. 14,1 % des cas sont identifiés comme non isolés [116]. La majorité des anomalies associées prennent la forme d'une atrésie intestinale 9,1 % ; cardiaques 2,8 %, génito-urinaire 2,4 %, musculo-squelettique 1,2 % et système nerveux central 0,6 % les anomalies chromosomiques sont rares. [117]. Les fœtus atteints de laparoschisis avec décès in utero ont 10 fois plus d'anomalies associées par rapport aux nouveaux — nés vivants qui ont survécu plus de 24 heures [117].

2.2.2.3 *Diagnostic et prise en charge anténatale :*

Les caractéristiques anatomiques uniques de l'omphalocèle et du laparoschisis leur permettent d'être facilement identifiés et différenciés en utilisant l'échographie prénatale. Le diagnostic d'omphalocèle ne peut être établi avant la dixième semaine de gestation, car les intestins sont normalement situés dans le cordon ombilical à cette date. Bien qu'il soit généralement possible de différencier échographiquement l'omphalocèle du laparoschisis, la rupture prénatale d'une omphalocèle peut rendre cette situation plus difficile. Une anomalie de la paroi abdominale est suspectée lors du dépistage de routine devant l'élévation de l'alpha-fœtoprotéine sérique maternelle, qui est élevée chez 90 % des mères porteuses de fœtus atteints d'omphalocèle et 100 %

de celles atteintes de laparoschisis [118]. La sensibilité et la spécificité du diagnostic prénatal des anomalies de la paroi abdominale s'approchent de 100 % avec ces 2 moyens [119].

Une fois qu'un défaut de la paroi abdominale est identifié, une recherche d'anomalies associées doit être effectuée. Devant la certitude du diagnostic de laparoschisis, on peut se limiter à des échographies répétées en évaluant les changements de l'intestin. De rares cas de laparoschisis disparaissent lorsque le défaut abdominal se referme. Les bébés naissent avec une paroi abdominale intacte et une atrésie intestinale avec une perte significative de la longueur des intestins.

Mécaniquement, on ne sait pas si c'est le défaut abdominal qui se referme ou si c'est la perte intestinale se produit d'abord.

Pour les fœtus atteints d'omphalocèle, des problèmes structuraux et chromosomiques doivent être recherchés. L'analyse du caryotype par amniocentèse ou choriocentèse et une échographie anatomique doit compléter le bilan.

Le mode d'accouchement demeure controversé. Les nouveau-nés atteints d'omphalocèle doivent naître à terme. Il est généralement admis que les très grandes omphalocèles doivent être accouchées par césarienne afin de prévenir les lésions du foie ; les nouveau-nés avec des défauts plus petits doivent probablement être accouchés par voie vaginale à moins qu'il y ait des indications obstétricales de césarienne [120]. D'autre part, les laparoschisis peuvent bénéficier d'un accouchement prématuré pour minimiser les dommages causés par l'exposition au liquide amniotique. Cependant, cette attitude n'a montré aucune différence de survie des bébés nés avec accouchement provoqué à 36 semaines d'âge gestationnel comparé à un accouchement à terme [121]. Il n'y a donc pas d'avantages majeurs d'un accouchement prématuré [122]. Un accouchement entre 36 et 38 semaines pourrait dans une autre étude réduire la morbidité intestinale liée au laparoschisis tout en évitant les risques liés à la prématurité [123]. La césarienne systématique n'a montré aucun avantage par rapport à l'accouchement par voie basse.

2.2.2.4 Prise en charge du nouveau-né :

Le traitement initial d'un nouveau-né présentant une anomalie de la paroi abdominale consiste en une réanimation, notamment l'évaluation des voies respiratoires et de l'état pulmonaire ; ceci est particulièrement important pour les bébés avec une omphalocèle géante, qui peut être associée à une hypoplasie pulmonaire. Chez les nouveau-nés atteints de laparoschisis, l'intestin doit être inspecté pour s'assurer que sa perfusion sanguine n'est pas compromise par une torsion du mésentère ou une constriction au niveau de la paroi abdominale. Si le défaut exerce une compression vasculaire, celui-ci doit être élargi immédiatement. L'intestin doit être enveloppé dans un champ chaud imbibé de solution saline et recouvert d'un pansement imperméable. Ces bébés doivent être transportés et alités sur le côté droit afin d'éviter la torsion ou la plicature des vaisseaux mésentériques. Chez les nouveau-nés atteints d'omphalocèle, le sac doit être inspecté à la recherche de perforations avant de placer le pansement.

Les nouveau-nés présentant des anomalies de la paroi abdominale doivent être placés dans un environnement à température contrôlée, pour éviter la perte de chaleur à travers l'intestin exposé. Les bébés souffrant de laparoschisis ont besoin d'un volume de perfusion deux à trois fois plus élevé qu'un nouveau-né à terme. Malgré une membrane intacte, les bébés présentant une omphalocèle auront des pertes de liquides et de température supérieures à celles d'un nourrisson normal, mais moins que celles observées dans le laparoschisis [124]. La nutrition parentérale, de préférence par un cathéter veineux central, doit être instaurée.

2.2.2.5 Prise en charge chirurgicale :

Le but de la prise en charge chirurgicale des anomalies de la paroi abdominale est de replacer les viscères herniés dans la cavité abdominale et d'obtenir une fermeture de la peau et des fascias avec un résultat cosmétique acceptable. Divers problèmes se posent et rendent la stratégie de fermeture différente pour le laparoschisis et l'omphalocèle.

L'exposition de l'intestin dans le laparoschisis nécessite une intervention immédiate. Historiquement, la fermeture primaire était la première méthode réussie introduite par Watkins en 1943. La réparation par silo étagé a été introduite par Schuster [27] en 1967 et a permis la survie de beaucoup plus de bébés.

Fischer a décrit le premier silo préformé en 1995 [125] (figure 5). Un silo peut être placé dans la salle d'accouchement, l'unité de soins intensifs néonatale ou au bloc opératoire sans avoir besoin d'intubation ou de sédation importante [126]. Sandler a décrit la fermeture sans suture pour la laparoschisis en 2004 [127]. Après la réduction intestinale, le cordon ombilical est utilisé comme bouchon et fixé en place par un pansement adhésif transparent. Ceci permet à l'anneau ombilical de se refermer naturellement, formant un ombilic d'apparence normale. Cette technique fonctionne même pour les gros défauts tant que l'anneau ombilical n'est pas ouvert [128].

L'approche des 10 % des bébés atteints d'atrésie intestinale associée au laparoschisis varie en fonction de l'aspect de l'intestin. Si l'atrésie est identifiée au moment de la fermeture et que l'inflammation est minime, une anastomose primaire est privilégiée. Si l'inflammation de l'intestin rend la fermeture primaire impossible, les extrémités de l'atrésie doivent être réduites et l'abdomen fermé avec une reprise dans 4-6 semaines pour la réparation de l'atrésie. Si l'atrésie n'est pas objectivée au moment de la fermeture, le bébé n'aura pas de reprise du transit, l'opacification digestive, haute et basse révélera l'atrésie. Une stomie peut être effectuée, et le meilleur site est dans l'ombilic.

Le sac qui recouvre les viscères d'une omphalocèle rend inutile l'intervention chirurgicale immédiate, à moins qu'il n'y ait une rupture. La stratégie chirurgicale actuelle est déterminée par la taille du défaut et l'état physiologique du nouveau-né. En cas de petit, défaut, une fermeture primitive est la règle. En cas de défaut plus important, il existe plusieurs options. La première consiste à enlever le sac et à placer un silo, habituellement suturé sur l'aponévrose, car les silos préformés ne durent pas longtemps dans les grands défauts. Le contenu est ensuite progressivement réduit dans la cavité abdominale. Le silo est ensuite retiré, et le fascia et la peau sont fermés. Parfois, l'aponévrose doit être laissée ouverte avec une fermeture cutanée seulement. Chez les nouveau-nés présentant une omphalocèle géante, définie comme un défaut de plus de 5 cm de diamètre, avec au moins la moitié du foie présente dans le sac, ou chez les nouveau-nés en mauvais état général qui ne toléreraient pas une augmentation de la pression intra-abdominale, la deuxième option est la stratégie « peindre et attendre ». Il s'agit d'habiller la membrane de l'omphalocèle avec une substance antimicrobienne, généralement de la sulfadiazine d'argent, afin de provoquer une épidermisation assurant une couverture pseudo-cutanée sur le sac. L'utilisation d'une thérapie par pression négative « vac-therapy » appliquée dans les 48 premières heures suivant la naissance du sac omphalocèle peut permettre une épithélialisation précoce (2 mois versus 6 mois) [129]. Si, après épithélialisation, il n'y a pas assez de volume abdominal pour permettre une réduction complète des viscères dans les omphalocèles géantes, des expandeurs tissulaires peuvent être utilisés pour augmenter l'espace dans la cavité abdominale, permettant la réduction des viscères et la fermeture finale [130]. La fermeture finale peut être obtenue principalement par une suture aponévrotique, en utilisant un matériel prothétique, soit permanent ou biologique, ou en utilisant la technique multicouche [131].

2.2.2.6 Pronostic :

De nombreuses études ont examiné les facteurs pronostiques laparoschisis. Des facteurs périnataux ont été déterminés. En anténatal, la dilatation intestinale, le retard de croissance intra-utérin et l'oligoamnios ne semblent pas être associée à des résultats défavorables. La prématurité et le faible poids de naissance ont par contre, un impact sur le pronostic [132].

Cowan a établi un score pronostique du laparoschisis en se basant sur le recouvrement extérieur de l'intestin (aucun 0, léger 1, sévère 4) ; l'atrésie (absente 0, suspectée 1, présente 2) ; la perforation (absente 0, présente 2) ; et la nécrose (absent 0, présent 4). Un score de 2 ou plus est associé à des

complications élevées et à une hospitalisation prolongée, et un score de 4 ou plus augmente le risque de mortalité [133].

Molik et al [134] ont classé les patients en 2 groupes ; simple et complexe, en fonction de la présence ou non d'atrésie intestinale, de sténose, de perforation ou d'ischémie.

Les cas complexes nécessitent une durée plus longue de ventilation mécanique, avoir une période prolongée de l'iléus, et un délai plus long pour l'alimentation entérale complète, avec 3 fois plus de risque de mortalité.

Les patients chez qui la fermeture primaire initiale a échoué ont eu plus d'infections du site opératoire, une plus longue durée de nutrition parentérale et plus de temps de ventilation mécanique [135].

Le pronostic des omphalocèles dépend essentiellement des malformations associées. Plusieurs indices prénataux peuvent aider à prédire les résultats chez les fœtus présentant une omphalocèle, le volume du poumon fœtal observé sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [136] et le rapport entre le diamètre de l'omphalocèle et la circonférence abdominale [137] ont été utilisés pour prédire des résultats tels que la fermeture primitive, le temps de dépendance au respirateur, le temps nécessaire pour la première alimentation entérale et la durée du séjour néonatal.

2.2.2.7 Résultats à long terme :

Pour les laparoschisis le résultat dépend de l'état de l'intestin. Dans les cas non compliqués, la survie globale est supérieure à 90 % dans les pays développés [138]. Cependant, les nourrissons qui nécessitent une alimentation parentérale totale à cause du syndrome de la grêle court ou de leur incapacité à tolérer l'alimentation entérale ont un taux de mortalité de 50 % durant les deux premières années de la vie [138]. Un nombre important de ces patients nécessitent une intervention chirurgicale complémentaire, habituellement pour une occlusion sur brides [139]. Le laparoschisis est l'indication la plus fréquente de transplantation intestinale pédiatrique [140].

Les résultats chez les nourrissons atteints d'omphalocèle dépendent davantage de la présence et de la sévérité des malformations associées. En l'absence d'anomalies chromosomiques ou d'anomalies pulmonaires ou cardiaques graves, la majorité de ces enfants survivent pour mener une vie normale [141]. La qualité de vie globale est satisfaisante pour ces enfants après un suivi à long terme. Les résultats neurodéveloppementaux à long terme des enfants d'âge scolaire et des adolescents nés avec laparoschisis ont révélé une intelligence générale normale avec une diminution faible, mais significative de l'indice de mémoire par rapport aux enfants normaux [142].

2.2.3 Obstructions duodénales congénitales :

2.2.3.1 Introduction :

L'obstruction duodénale (OD) congénitale est la cause la plus fréquente d'obstruction intestinale chez le nouveau-né, survenant chez 1 pour 5 000 à 10 000 naissances vivantes [143]. Elle est le résultat d'une lésion intrinsèque, d'une lésion extrinsèque ou d'une combinaison des deux.

Ces lésions pathologiques peuvent provoquer une obstruction complète ou incomplète. L'OD intrinsèque peut être causée par une atrésie duodénale, une sténose, un diaphragme, ou un diaphragme perforé. L'OD extrinsèque peut être causée par un pancréas annulaire, une malrotation ou une veine porte préduodénale. Bien que le pancréas annulaire forme un anneau de rétrécissement autour du deuxième duodénum, on ne croit pas qu'il soit la cause de l'OD [144] et il y a habituellement une atrésie ou une sténose chez les patients atteints de pancréas annulaire. De même, on a rarement signalé que la veine porte préduodénale était la cause de l'OD et qu'elle était associée à d'autres causes d'obstruction intestinale, telles que la malrotation ou l'atrésie duodénale. Les atrésies duodénales ont été traditionnellement classées par Gray et Skandalakis [145] en trois types (figure 2). L'anomalie de type I, la plus fréquente, est représentée par une membrane diaphragmatique muqueuse et sous-muqueuse avec une paroi musculaire intacte. L'atrésie de type II a un court cordon qui relie les deux extrémités atrétiques du duodénum ; dans le type III, il y a une séparation complète des extrémités atrétiques avec un défaut mésentérique. La prévalence rapportée du type I est d'environ 92 %, le type II est de 1 % et le type III est de 7 %. La sténose duodénale est environ moitié moins fréquente que l'atrésie.

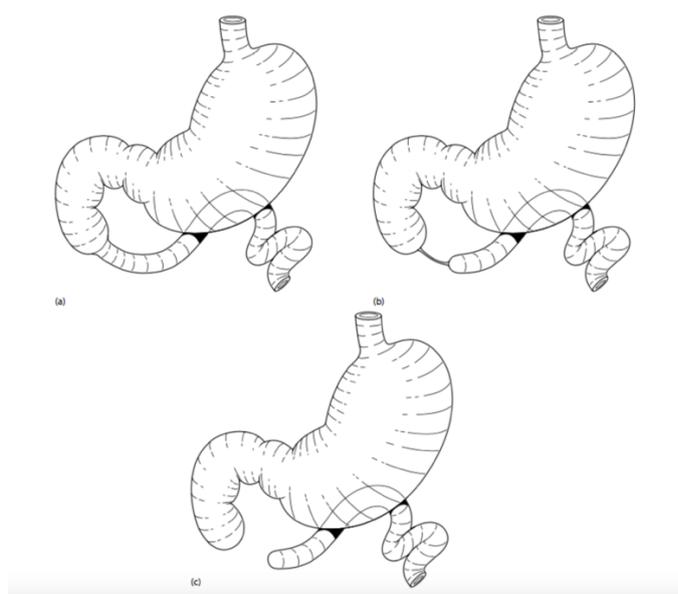


Figure 2 Différents Types d'atrésie duodénale (par Grays et Skandalakis). (a) type I : Diaphragme muqueux de avec paroi musculaire intacte. (b) type II : atrésie cordonale (c) Type III : atrésie complète avec un défaut mésentérique.

2.2.3.2 Malformations associées :

Il y a une forte incidence (environ 50 %) d'anomalies associées chez les patients atteints d'OD intrinsèque, en particulier le syndrome de Down, et qui survient chez environ 30 % de ces patients [146]. Les anomalies associées dans l'ordre de fréquence sont les suivantes : syndrome de Down (28 %), pancréas annulaire (23 %), cardiopathie congénitale (22,6 %), malrotation (20 %), atrésie œsophagienne (8,5 %), malformations génito-urinaires (8 %), anomalies ano-rectales (4,4 %) et autres atrésies intestinales (3,5 %) [146]. Des anomalies vertébrales ont également été signalées [147].

D'autres anomalies rares ont été également retrouvées en association, notamment le syndrome de de Lange [147], des anomalies chromosomiques [146], des anomalies intestinales multiples [148], des kystes cholédociens [149], une immunodéficience [150], et le situs inversus [151].

2.2.3.3 Diagnostic :

Des polyhydramnios ont été signalés dans 17 % à 75 % des cas d'atrésie duodénale [152]. La majorité des cas ont été diagnostiqués au cours du septième ou du huitième mois de gestation [153],

Le diagnostic échographique prénatal repose sur la mise en évidence du signe de la « double bulle » dû à la distension simultanée de l'estomac et de la première partie du duodénum. Les progrès de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) devraient permettre le diagnostic au cours du premier et du deuxième trimestre, le diagnostic prénatal précoce devrait également conduire à une analyse caryotypique pour le dépistage de la trisomie 21 et d'autres anomalies associées [154].

Les signes cliniques sont ceux d'une obstruction intestinale haute. Environ la moitié de ces patients sont des enfants prématurés et de faible poids à la naissance [144]. Les vomissements sont les symptômes les plus fréquents et sont généralement présents le premier jour de la vie. Puisque 80 % des obstructions sont localisées dans la région postampullaire du duodénum, les vomissements sont dans la majorité des cas verts sauf dans les obstacles sous-vatériens. Il y a peu ou pas de distension abdominale à cause du niveau élevé d'obstruction. Le nouveau-né peut éliminer son méconium dans les premières 24 heures de la vie. Une déshydratation accompagnée d'une perte de poids et d'un déséquilibre électrolytique (hypokaliémie/ alcalose métabolique hypochlorémique) peut rapidement s'installer. L'OD incomplète entraîne généralement l'apparition retardée des symptômes.

Le diagnostic de l'OD est confirmé à l'examen radiographique. Une radiographie abdominale montre un estomac et un duodénum dilatés, donnant l'aspect caractéristique d'une image de double bulle avec une opacité du reste de l'abdomen. L'OD partielle, présentera une double bulle, mais il y a habituellement de l'air dans l'intestin distal. Parfois en cas d'atrésie duodénale, l'air peut être vu en aval du site de l'obstruction dû à la bifurcation des voies biliaires associée [155]. Les anomalies radiologiques chez les patients atteints de pancréas annulaire ne se distinguent généralement pas de celles de l'atrésie ou de la sténose duodénale.

Dans certains cas d'OD partiel, les radiographies standards peuvent être normales. L'opacification du tractus gastro-intestinal supérieur est indiquée chez ces patients et peut montrer un segment sténotique du duodénum avec une dilatation du segment proximal.

Le diagnostic différentiel le plus important est l'OD causée par une malrotation résultant d'une compression extrinsèque liée aux brides de Ladd à travers le duodénum, ou a un volvulus. Le volvulus peut entraîner la gangrène de l'intestin en quelques heures, et il est donc urgent de procéder à des investigations.

La veine Porte préduodénale est une anomalie rare et généralement asymptomatique. C'est une cause rare d'OD et coexiste avec d'autres anomalies entraînant une occlusion intestinale. Chez la plupart de ces patients, il est impossible de diagnostiquer la veine porte préduodénale avant la chirurgie.

2.2.3.4 Traitement :

Après une mise en condition et une correction des déséquilibres hydroélectrolytiques, la duodénoduodénostomie est la procédure de choix pour les patients présentant une atrésie duodénale, une sténose et un pancréas annulaire [156]. La duodénoduodénostomie peut être réalisée soit sous forme de « diamant » (anastomose proximale transversale et distale longitudinale), comme décrit par Kimura [157] ou en latéro-latéral. Il a été rapporté que la duodénoduodénostomie en forme de losange « diamant » permet une alimentation plus précoce, un écoulement plus précoce et de bons résultats à long terme.

Bax et al [158] et Rothenberg [159] ont respectivement rapporté le premier cas et la première série sur la prise en charge laparoscopique de l'OD. Ils ont indiqué que l'approche laparoscopique est sûre

et efficace et représente une alternative à la procédure ouverte [158]. Chez les patients avec un pancréas annulaire, le tissu pancréatique ne doit jamais être divisé et doit toujours être contourné. Un tube d'alimentation transanastomotique naso-jéjunale est souvent utilisé pour une alimentation entérale postopératoire précoce [160]. D'autres, cependant, n'utilisent pas le tube naso-jéjunale, car ils suggèrent que cela peut retarder le début de l'alimentation orale [161].

Chez les prématurés, certains chirurgiens préfèrent effectuer une gastrostomie et insérer le tube de silicone transanastomotique via la gastrostomie.

En cas de diaphragme duodénal, une résection de ce dernier avec duodénoplastie est recommandée. La duodénoscopie s'est avérée être une bonne technique tant pour le diagnostic que pour le traitement endoscopique [162]. Cependant, un abouchement anormal des canaux pancréatobiliaires nécessite parfois une cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique.

En postopératoire, les patients peuvent avoir une période prolongée d'aspiration biliaire à travers la sonde gastrique, ce qui est principalement dû à l'incapacité du duodénum fortement dilaté à produire un péristaltisme efficace. L'alimentation entérale à travers le tube d'alimentation transanastomotique est généralement commencée dans les 36 heures après l'opération [152].

2.2.3.5 Résultats et pronostic :

La survie des bébés avec OD a progressivement amélioré depuis le premier rapport de correction chirurgicale de l'OD par Ladd en 1932 [163].

Les anomalies cardiaques complexes parmi toutes les autres malformations associées sont la principale cause de morbidité et de mortalité chez les patients atteints d'atrésie duodénale [164][144]. Dalla Vecchia et al [156] ont attribué toute la mortalité opératoire (4 %) aux anomalies complexes associées. Deux autres facteurs importants affectant la morbidité et la mortalité de ces patients sont la prématurité et le faible poids de naissance [144]. Le taux de mortalité est encore plus élevé chez les nouveau-nés nés de trois anomalies ou plus du VACTERL avec un taux de survie global de 40-77 % [165]. Spitz et al [166] et, récemment, Frago et al [167] ont rapporté la combinaison d'atrésies œsophagiennes et duodénales comme mortelle, avec des taux de mortalité allant de 50 % à 94 %.

Dalla Vecchia et al [156] ont rapporté un taux relativement faible de complications postopératoires chez une série de 138 nourrissons. Les complications précoces comprenaient une obstruction anastomotique chez 3 %, une insuffisance cardiaque congestive chez 9 %, un iléus prolongé chez 4 %, une pneumopathie chez 5 % et une infection de la plaie chez 3 %. Les complications tardives comprennent une occlusion intestinale sur brides postopératoires dans 9 % des cas, une dysmotilité duodénale qui nécessitait une duodénoplastie dans 4 % des cas, et un reflux gastro-œsophagien nécessitant une intervention chirurgicale dans 5 % des cas.

Weber et al ont rapporté le taux de complications et la morbidité de trois méthodes de réparation. Les trois techniques utilisées étaient

la duodéno-œsophagostomie latérale ;

la duodéno-jéjunostomie latérale (rarement pratiquée aujourd'hui) et ;

la duodéno-œsophagostomie en forme de losange « diamant ».

Il n'y avait pas de différence dans le taux de complication, mais la technique en forme de losange s'est avérée supérieure pour la réparation, ce qui a entraîné une alimentation et un écoulement plus précoces. Kimura et al ont rapporté leur expérience avec 44 patients avec la technique en forme de diamant, sans l'utilisation d'une gastrostomie ou d'une sonde transanastomotique, et ont trouvé un très faible taux de complications et de bons résultats à long terme.

Les résultats à long terme de l'OD congénitale ont été rapportés par Kokkonen et al [168] avec une bonne croissance et développement, cependant certaines perturbations gastro-intestinales sont fréquentes, notamment le megaduodenum persistant, même chez les patients asymptomatiques, et qu'un suivi attentif est important.

Il est important de souligner que les rapports les plus récents de l'approche laparoscopique pour l'OD sont liés au suivi à court terme.

2.2.4 Atrésies et sténoses de l'intestin grêle :

2.2.4.1 *Introduction :*

L'atrésie jéjuno-iléale, définie comme une anomalie congénitale de la continuité de l'intestin grêle, est une cause fréquente d'occlusion intestinale chez le nouveau-né [169]. L'incidence de l'atrésie jéjuno-iléale varie entre 1 sur 1500 et 1 sur 3000 naissances vivantes⁴. Le pronostic s'est largement amélioré ces dernières années avec un taux de survie supérieur à 90 % [170].

2.2.4.2 *Diagnostic :*

Un antécédent prénatal de polyhydramnios est fréquent. Jusqu'à 38 %, des patients atteints d'atrésie jéjunale proximale présentent un polyhydramnios, et c'est moins fréquent dans les cas plus distaux. Le diagnostic se fait par l'échographie fœtale, une anse intestinale dilatée, échogène et épaissie avec une augmentation du péristaltisme est les principaux signes. Malheureusement, le diagnostic prénatal échographique a une valeur prédictive relativement faible surtout au début de la grossesse, l'atrésie jéjunale est détectée plus souvent que l'atrésie iléale [171]. L'utilisation de l'IRM fœtale est de plus en plus importante et peut être plus utile dans le diagnostic prénatal de l'atrésie intestinale [172].

L'atrésie ou sténose serrée de l'intestin grêle se présentent cliniquement comme une occlusion intestinale néonatale avec des vomissements persistants bilieux depuis le premier ou le deuxième jour de la vie. En général, plus le niveau d'obstruction est haut, plus les vomissements sont précoces. La distension abdominale est fréquente. En cas de diagnostic tardif ou de survenue d'une perforation, la distension peut être sévère et associée à une détresse respiratoire. L'arrêt du transit n'est généralement pas absolu, et le méconium émis varie de la couleur normale aux bouchons muqueux gris. Occasionnellement, si l'intestin ischémique est encore présent, comme dans l'atrésie de type IIIb, des rectorragies peuvent se voir.

Les radiographies abdominales en position debout et en décubitus révèlent des anses grêles dilatées et des niveaux hydro-aériques. Plus l'obstruction est basse, plus les anses sont dilatées. Dans certains cas, la première radiographie abdominale peut révéler un abdomen complètement opaque. En cas de sténose intestinale, le calibre de l'intestin obstrué proximal est supérieur à celui de l'intestin distal, mais comme l'obstruction est incomplète, le diagnostic est retardé. Une opacification gastro-intestinale supérieure est indiquée pour démontrer le site et la nature de l'obstruction. Une malrotation peut également être observée chez 10 % à 30 % des bébés atteints d'atrésie jéjuno-iléale. Occasionnellement, on peut voir une calcification intrapéritonéale dystrophique de la péritonite méconiale sur la radiographie standard, signifiant une perforation intestinale intra-utérine.

2.2.4.3 *Traitement :*

Une préparation préopératoire de quelques heures est nécessaire, surtout si le diagnostic est retardé. La technique chirurgicale adoptée varie selon le type anatomique et de l'état du bébé. En cas de pneumopéritoine, la perforation doit être recherchée avec une grande attention. L'aspect du segment atrétique dépend du type d'atrésie, mais dans tous les cas, la dilatation maximale de l'intestin proximal se produit juste en amont de l'obstacle ; ce segment est hypoperistaltique et de viabilité discutable, tandis que l'intestin distal de l'obstruction est petit, vermiforme et non sollicité. Une fois l'emplacement et le type de lésion identifiés, l'intestin distal est soigneusement examiné pour exclure d'autres segments atrétiques présents dans 10 % à 20 % des cas. La malrotation est corrigée si elle est présente. La longueur totale de l'intestin grêle est mesurée, car elle a une signification pronostique et peut déterminer la méthode de reconstruction. La longueur normale de l'intestin grêle à la naissance à terme est d'environ 250 cm.

Une fois la perméabilité complète de l'intestin grêle distal et du côlon établie, l'objectif étant d'assurer la continuité du tube digestif. Pour assurer une fonction postopératoire adéquate, l'intestin proximal distendu et hypertrophié doit être réséqué, même s'il semble viable. Si la longueur de l'intestin est adéquate (plus de 75 cm plus valvule iléo-colique), l'intestin dilaté en amont de l'atrésie est réséqué jusqu'à arriver à une anse de diamètre normal ; deux à trois centimètres de l'intestin

distal sont également enlevés, l'intestin peut être sectionné légèrement obliquement puis spatulé sur quelques centimètres. Chez les patients ayant de longs segments de l'intestin proximal dilatés, la résection de tout le segment impliqué peut entraîner un syndrome de l'intestin court. Par conséquent, ces patients sont fréquemment traités soit par une imbrication, soit par un remodelage du segment dilaté proximal.

Une anastomose terminaux-terminale est réalisée. En présence d'une disparité inférieure à 4/1 entre les lumières de l'intestin proximal et distal, une anastomose terminaux-terminale est conseillée, car on pense qu'il y a un retour plus rapide du péristaltisme normal. Le défèque dans le mésentère est réparé.

Bien que les atrésies isolées de type I soient mieux traitées par résection primaire et anastomose, de multiples diaphragmes ont été perforés avec succès et dilatés avec des bougies passées le long de l'intestin. Dans les atrésies multiples, des résections multiples et une anastomose peuvent être recommandées pour économiser autant de longueurs d'intestin que possible. Si cependant ces atrésies sont localisées, une résection en bloc et une seule anastomose sont recommandées.

La confection de stomies, par exemple Bishop-Koop [173], Santulli et Blanc [174], Rehbein [175], ou en canon de fusil [176], tel que pratiqué par certains, n'est pas préconisé systématiquement à moins d'une contamination intrapéritonéale, rendant une anastomose primaire dangereuse. L'atrésie jéjuno-iléale associée à un laparoschisis est traitée par résection-anastomose primaire seulement s'il n'y a pas de signe d'œdème dû à une péritonite. Dans ce cas, la réduction de l'intestin éviscéré avec l'atrésie et la fermeture primaire du défaut de la paroi abdominale, est préféré. Après la disparition de l'œdème (10-14 jours), une deuxième laparotomie est réalisée avec résection du segment atrétique et anastomose primaire. Il y a peu de place pour les procédures d'allongement de l'intestin lors de l'opération initiale. Il est conseillé de retarder de telles procédures.

2.2.4.4 Résultats :

La première réparation chirurgicale réussie d'une atrésie intestinale remonte à 1911 [177]. Avant 1952, le taux de mortalité des atrésies de l'intestin grêle était de 90 %. Entre 1952 et 1955, 28 % des bébés ont survécu, la plupart ont été traitées par anastomose primaire sans résection. Avec la résection des extrémités borgnes et l'anastomose terminaux-terminale, le taux de survie a augmenté à 78%entre 1955-1958 [178].

L'amélioration des soins peropératoires et de la prise en charge du syndrome de l'intestin court, à la fois médical et chirurgical, a permis la survie de presque tous les cas, sauf ceux nés avec un intestin ultracourt incompatible avec l'autonomie entérale. La plupart des patients présentant une atrésie jéjuno-iléale ont un excellent pronostic et une survie à long terme. Les atrésies de type III et IV et le syndrome de l'intestin court qui en résulte ont plus de problèmes d'alimentation et une morbidité plus élevée. L'augmentation de la survie s'est faite au prix d'un pourcentage plus élevé de complications tardives chez les enfants survivants [179].

Les anomalies associées peuvent avoir des effets sur les résultats. Pour prédire le résultat fonctionnel final, les facteurs suivants doivent être pris en compte : l'iléon s'adapte plus que le jéjunum, l'intestin néonatal a encore une période de maturation et de croissance, la longueur intestinale finale est difficile à déterminer avec précision, particulièrement chez le prématuré. Le segment de l'intestin obstrué proximal est dilaté, et son potentiel fonctionnel peut être surestimé, alors que celui de l'intestin distal peut être sous-estimé. La valvule iléo-colique intacte est d'une importance cruciale, car elle permet une adaptation intestinale accélérée avec une longueur jéjunoilaire résiduelle pluscourte. L'absence de valvule iléocœcale entraîne également un raccourcissement du temps de transit intestinal, une malabsorption, une diarrhée et une contamination bactérienne élevée de l'intestin grêle.

Les facteurs contribuant au taux de mortalité étaient les suivants : le type d'atrésie (type III, 32 %), un infarctus de l'intestin proximal avec péritonite, une fuite anastomotique avec atrésie distale méconnue, une atrésie associée à un laparoschisis, le syndrome de l'intestin ultracourt, un sepsis et, plus récemment, des infections à VIH.

2.2.5 Maladie de Hirschsprung :

2.2.5.1 *Introduction :*

La maladie de Hirschsprung (MH) est une cause relativement fréquente d'occlusion intestinale chez le nouveau-né. Elle est caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires dans l'intestin distal, commençant au niveau du sphincter interne et s'étendant proximale de manière variable. La forme rectosigmoïdienne se voit chez plus de 80 % des patients. Chez les patients restants, l'aganglionose s'étend au-delà du rectosigmoïde impliquant le côlon descendant et le côlon transverse, ou elle peut intéresser tout le côlon avec un court segment de l'iléon terminal. L'aganglionose intestinale totale avec absence de cellules ganglionnaires du duodénum au rectum est la forme la plus rare et est associée à une morbidité et une mortalité élevées.

L'incidence de la MH est estimée à 1 sur 5000 naissances vivantes [180][181]. Plus fréquente chez les garçons, avec un sexe-ratio de 4/1 [182][183], la prépondérance masculine est moins évidente dans la MH longue, où le ratio garçons/filles est de 1,5-2/1 [182][184].

2.2.5.2 *Anatomie pathologique :*

L'aspect macroscopique caractéristique de la MH est la dilatation du côlon proximal et la zone de transition progressive vers l'intestin distal étroit. Bien que le degré de dilatation augmente avec l'âge, la zone transitionnelle en forme de cône allant de l'intestin dilaté à l'intestin étroit est habituellement évidente chez le nouveau-né. Histologiquement, la MH est caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et sous-muqueux, et la présence de troncs nerveux hypertrophiés non myélinisés dans l'espace normalement occupé par les cellules ganglionnaires. Le segment aganglionnaire de l'intestin est suivi proximale par un segment hypoganglionnaire de longueur variable. La zone hypoganglionnaire est caractérisée par un nombre réduit de cellules ganglionnaires, de nerfs dans les plexus myentériques et sous-muqueux, ainsi que par un nombre réduit et désorganisé de cellules de Cajal.

2.2.5.3 *Diagnostic :*

Le diagnostic de MH repose généralement sur l'anamnèse, les études radiologiques, la manométrie ano-rectale et, surtout, l'examen histologique des biopsies de la paroi rectale.

80 % à 90 % des cas de MH sont symptomatiques et sont diagnostiqués pendant la période néonatale. Le retard d'élimination du méconium est le principal signe chez les nouveau-nés avec MH. La présentation habituelle de la MH en période néonatale est celle d'une occlusion néonatale fonctionnelle, avec distension abdominale et vomissements au cours des premiers jours de la vie. Environ un tiers des bébés atteints de MH présentent une diarrhée. La diarrhée dans la MH est toujours un signe d'entérocolite, qui reste la cause la plus fréquente de décès. Le mégacolon toxique, caractérisé par l'apparition soudaine d'une distension abdominale, de vomissements bilieux, de fièvre et de signes de déshydratation avec signes de choc septique.

L'épreuve à la sonde rectale est dite positive si elle entraîne l'évacuation explosive de gaz et de selles. Chez les enfants plus âgés, le principal symptôme est la constipation chronique et la distension abdominale.

La radiographie abdominale simple chez un nouveau-né avec MH présentera des anses dilatées avec des niveaux hydroaériques et un pelvis non aéré. Les radiographies des patients atteints de formes coliques totales peuvent montrer des signes caractéristiques d'occlusions iléales.

Chez les patients atteints d'entérocolite compliquant la MH, une radiographie abdominale simple peut montrer un épaississement de la paroi intestinale avec une irrégularité de la muqueuse ou un côlon fortement dilaté, indiquant un mégacolon toxique. Le Pneumopéritoine peut être retrouvé en cas de perforation qui survient chez 3 % des patients. Le lavement baryté correctement réalisé a un degré élevé de fiabilité dans le diagnostic chez le nouveau-né. Les principaux signes sont l'opacité dilatée, la zone de transition et la zone rétrécie. Le cliché retard de 24 heures peut confirmer le diagnostic en montrant la rétention de la baryte. Dans la forme colique totale, le lavement opaque

n'est pas pathognomonique et peut ne pas fournir un diagnostic définitif. Le côlon est de calibre normal dans 25 % - 77 % des cas [185][186].

La r ctomanometrie montre l'absence du r flexe rectoanal inhibiteur. Cependant, la sp cificit  et la valeur pr dictive positive de la manom trie pour le diagnostic de la MH sont inf rieures   celles de la biopsie par aspiration rectale. Elle reste cependant utile dans les formes courtes.

Le diagnostic de MH est confirm    l'examen anatomopathologique des biopsies rectales.

L'introduction de la technique de coloration histochimique pour la d tection de l'activit  de l'AChE dans la biopsie rectale par aspiration a abouti   une m thode fiable et simple pour le diagnostic de MH [187][188][189]. La biopsie rectale de pleine  paisseur est rarement indiqu e pour le diagnostic de la MH, sauf dans le cas de forme colique totale. Il y a une augmentation marqu e de l'activit  AChE dans la lamina propria et la musculature.

R cemment, la coloration de la calr tinine a  t  introduite dans le diagnostic de la MH [190]. La calr tinine, une prot ine liant le calcium et qui peut fonctionner comme un capteur/modulateur de calcium est exprim e par un sous-ensemble de cellules glandulaires sous-muqueuses et my nt rique. Les segments aganglionnaires manquent compl tement d'immunor activit    la calr tinine dans les nerfs ent riques.

En cas de forme colique totale, l'activit  AChE pr sente un sch ma atypique, diff rent de celui classique. L'AChE positive peuvent  tre trouv es dans la lamina propria ainsi que la musculature muqueuse. Cependant, les filets cholinergiques pr sentent une densit  inf rieure   celle de la MH classique.

Le diagnostic diff rentiel inclut d'autres causes d'une occlusion intestinale basse chez les nouveau-n s, notamment l'atr sie intestinale, l'il us m conial, la p ritonite m coniale, le bouchon m conial, et le syndrome du microcolon gauche.

2.2.5.4 Traitement :

Une fois le diagnostic de MH confirm  par un examen de biopsie rectale, l'enfant doit  tre pr par  pour la chirurgie. Si le nouveau-n  pr sente une ent rocolite, une correction de la d shydratation et un d s quilibre  lectrolytique par perfusion seront n cessaires, ainsi qu'une couverture antibiotique. Il est essentiel de d compresser l'intestin le plus t t possible chez ces b b s. Elle peut  tre r alis e par un nursing. Certains b b s peuvent n cessiter une colostomie. Le niveau auquel la colostomie de proche amont est d cid e en fonction du r sultat de la biopsie extemporan e. Il faut s'assurer qu'il existe des cellules ganglionnaires normales sur le site de la colostomie.

Ces derni res ann es, la grande majorit  des cas de MH sont diagnostiqu s dans la p riode n onatale. De nombreux centres proc dent actuellement   des interventions curatives en un temps chez le nouveau-n  avec des taux de morbidit  minimes et des r sultats encourageants. Les avantages de cette chirurgie chez le nouveau-n  sont que la dilatation du c lon peut  tre rapidement contr l e, et que le calibre des intestins est presque normal, ce qui permet une anastomose pr cise qui minimise les fuites et les infections. Un certain nombre d'op rations diff rentes ont  t  d crites pour le traitement de la MH. Les quatre op rations les plus couramment utilis es sont la rectosigmo dectomie d velopp e par Swenson et Bill, l'approche r trorectale d velopp e par Duhamel, la proc dure endorectale d velopp e par Soave et l'anastomose colorectale ant rieure profonde d velopp e par Rehbein [191]. Le principe de base dans toutes ces proc dures. Est d'amener l'intestin ganglionnaire   l'anus. Les r sultats   long terme de l'une de ces op rations sont satisfaisants s'ils sont correctement r alis s. Ces derni res ann es des techniques mini-invasives ont  t  d crits notamment l'abaissement assist  par laparoscopie et l'abaissement coloanal transanal.

2.2.6 Hernies diaphragmatiques congénitales :

2.2.6.1 Introduction :

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une malformation caractérisée par un défaut diaphragmatique postérolatérale, le foramen de Bochdalek, à travers lequel les viscères abdominaux migrent dans le thorax pendant la vie fœtale. Elle aurait une prévalence entre 1 sur 2500 et 1 sur 3000 [192][193][194]. Environ 80 % des cas de HDC sont à gauche, 15 % sont à droite, et moins de 5 % sont bilatéraux [195][196]. La taille du défaut varie de petit (2 ou 3 cm) jusqu'à l'agénésie diaphragmatique.

Le « Diaphragmatic Hernia Study Group (Groupe d'étude CDH) », récemment créé un rapport normalisé de quatre catégories [197] : (figure 3).

A : Defect entièrement entouré de muscle phrénique.

B : Petit defect <50 % de la surface de l'hémi-diaphragme.

C : Defect >50 % de la surface de l'hémi-diaphragme.

D : Absence complète ou quasi complète du diaphragme.

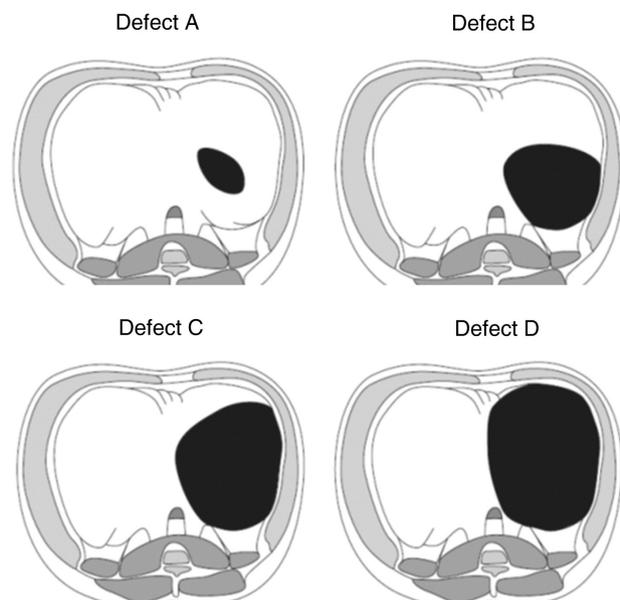


Figure 3 Différents types de défauts phréniques selon « Diaphragmatic Hernia Study Group (Groupe d'étude HDC) » vue de l'abdomen.

La taille du défaut diaphragmatique et aussi une anomalie cardiaque sévère associée peuvent également aggraver le pronostic. Malgré les progrès de la réanimation néonatale et des soins intensifs, les nouveau-nés atteints de HDC continuent d'avoir une forte mortalité. Le Taux de survie actuel dans la population générale sont autour de 55 % -80 % [195]. Les centres hautement spécialisés peuvent rapporter jusqu'à 90 % de survie, mais ces études occultent la mortalité cachée, principalement dans la période prénatale [198]. La mortalité élevée et la morbidité sont principalement attribuées à l'hypoplasie pulmonaire et à l'hypertension pulmonaire persistante [198].

2.2.6.2 Physiopathologie :

La sévérité des symptômes dépend de la quantité des viscères abdominaux dans le thorax et le degré de l'hypoplasie pulmonaire. Bien que la principale cause de la détresse respiratoire à la naissance soit l'hypoplasie pulmonaire, l'hypoxie qui en résulte et l'hypercapnie entraîneront une vasoconstriction pulmonaire et l'hypertension pulmonaire. Cela entraînera à son tour une inversion du shunt droite — gauche à travers le canal artériel et le foramen ovale, plusieurs facteurs ont été décrits pour contribuer à l'hypertension artérielle pulmonaire sévère dans HDC. Le lit vasculaire pulmonaire est

anormal, avec une musculature épaissie d'artérioles [199]. Une Augmentation de l'épaisseur du média ainsi que de l'adventice des artères de toutes tailles a également été démontrée[200]. En outre, des substances vasoactives telles que l'endothéline-1 semblent être élevées chez les nourrissons atteints de HDC [201]. La carence en surfactant est secondaire à l'insuffisance respiratoire plutôt qu'à un déficit primaire [202].

2.2.6.3 Diagnostic :

La HDC peut être diagnostiquée de manière fiable avant la naissance par échographie à environ 20 semaines de gestation. Le diaphragme peut être visualisé, et son absence est indirectement objectivée par la présence intrathoracique de viscères abdominaux et la compression des organes thoraciques [203]. Une caractéristique importante à rechercher est la présence du foie dans le thorax, si nécessaire en utilisant un Doppler de la veine ombilicale et des vaisseaux hépatiques. Le Diagnostic différentiel se fait avec d'autres pathologies intrathoraciques, Notamment la malformation adénomatoïde kystique, la séquestration broncho-pulmonaire, l'éventration diaphragmatique, et le kyste bronchogénique. Il est également d'une importance vitale d'exclure la présence d'autres anomalies ; les anomalies du tube neural, les malformations cardiaques, et les aberrations chromosomiques qui sont présentes dans 50 % HDC [204]. Les aberrations chromosomiques sont retrouvées dans 5 % -30 % (trisomie 21,18, et 13) [192]. Le degré de l'hypoplasie pulmonaire devrait être évalué. La présence du foie dans le thorax dans les HDC gauches indique une hypoplasie pulmonaire sévère [205]. Le rapport du poumon à la tête (LHR « lung head ratio » est le meilleur moyen d'évaluer le degré de l'hypoplasie pulmonaire [203]. De plus, le volume pulmonaire fœtal et les organes intrathoraciques peuvent être déterminés par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [206].

En Postnatale, CDH devrait être suspectée chez les nouveau-nés présentant une détresse respiratoire sévère à la naissance ou dans les premières heures de la vie. L'examen physique révèle un abdomen globuleux, avec un diamètre antéro-postérieur élevé, et une déviation médiastinale. Les bruits respiratoires sont absents sur le côté affecté. Les anomalies congénitales associées peuvent également être recherchées avec un examen plus approfondi. Le diagnostic positif est fait par la radiographie simple du thorax et de l'abdomen par la présence d'anses dans le thorax et un manque d'aération dans l'abdomen. Il y a un déplacement médiastinal du côté opposé, et seulement une petite portion de poumon ipsilateral peut être vue.

2.2.6.4 Traitement :

Recommandée par le groupe d'étude sur le HDC [207], aujourd'hui, la plupart des centres effectuent l'intubation endotracheale et la ventilation mécanique directement après la naissance afin de perpétuer la stabilité respiratoire et retarder l'évolution naturelle en hypoxémie sévère et hypercapnie. La ventilation au masque doit être évitée, car elle risque de provoquer un barotraumatisme sur un poumon hypoplasique, et aggraver l'état respiratoire en distendant l'estomac. Les bébés doivent être mis sous sédation et avoir une sonde naso-gastrique placée pour empêcher la distension de l'estomac et de l'intestin qui sont souvent en intrathoracique. La HDC était auparavant considérée comme une urgence chirurgicale. Les connaissances actuelles de la physiopathologie de l'HDC ont conduit à une approche différente, où la stabilisation préopératoire prolongée s'est avérée utile. Bien que ce soit maintenant habituel consensus d'attendre que le patient soit hémodynamiquement stable, une revue de la littérature n'a fourni aucune preuve de cela.

2.2.6.4.1 Traitement préopératoire :

Les nouveau-nés en détresse respiratoire doivent être ventilés. Une nouvelle approche avec une ventilation douce et avec une hypercapnie permissive diminue le taux de mortalité [208], en utilisant une combinaison de ventilation douce et de chirurgie retardée [209][210]. La ventilation oscillatoire

à haute fréquence assure une ventilation efficace tout en diminuant barotraumatisme. Cependant, dans HDC, une amélioration des taux de mortalité ou de morbidité n'a pas été prouvée [211][212]. L'oxyde d'azote (NO) est un vasodilatateur pulmonaire direct, et l'inhalation (5-20 particules par million) améliore l'oxygénation [192], mais son efficacité pour les patients atteints de HDC reste controversée [192][77][213]. Le NO peut provoquer une amélioration à court terme de l'oxygénation chez des patients sélectionnés, ce qui est bénéfique pour les stabiliser pendant le transport ou en attente de l'oxygénation membranaire extracorporelle (ECMO) ; cependant, le NO inhalé ne réduit pas le besoin d'ECMO [192][214][215].

L'ECMO est un système de maintien de la vie utilisé dans le traitement des HDC lorsque la ventilation mécanique conventionnelle échoue. L'ECMO utilise une dérivation partielle du cœur et du poumon pendant de longues périodes, au cours de laquelle on espère que les vaisseaux pulmonaires mûriront. Le remplacement du surfactant a également été tenté en association avec la ventilation conventionnelle ou l'ECMO, mais pas sans risque [210][211]. D'autres stratégies de ventilation ont été essayées pour assurer une ventilation efficace et protéger le poumon contre le barotraumatisme. La ventilation partielle liquide s'est avérée bénéfique dans certains cas, et des résultats prometteurs ont été obtenus [216]. Cependant, aucune de ces méthodes ne peut améliorer le problème fondamental, l'hypoplasie pulmonaire.

La Gestion appropriée de l'équilibre hydroélectrolytique, ainsi que l'utilisation d'agents inotropes, est cruciale dans le traitement. La sédation et la gestion de la douleur devraient être instaurées. La chirurgie doit être effectuée lorsque le bébé est stable sur le plan de l'oxygénation avec une diurèse correcte. L'Administration de routine de corticoïdes, en pré ou en postnatal n'est pas recommandée [211].

2.2.6.4.2 Traitement chirurgical :

Une approche ouverte (laparotomie ou thoracotomie) ou chirurgie mini-invasive (laparoscopique ou thoracoscopique) est encore un sujet de discordance pour la réparation chirurgicale [217]. L'approche commune est la voie abdominale, offrant une bonne exposition, la réduction facile des viscères abdominaux et reconnaissances et la correction des anomalies gastro-intestinales associées (les défauts de rotation).

La plupart des défauts diaphragmatiques peuvent être suturés directement, mais dans certains cas, le défaut est trop important pour la fermeture primitive, et un matériau prothétique est utilisé. Divers patches sont disponibles (résorbable ou non absorbable, naturel ou synthétique), mais le matériau idéal n'a pas été encore déterminé [218].

Une alternative est un lambeau musculaire prélevé sur le muscle transverse abdominal. Cette technique ne doit pas être effectuée sur des patients sous ECMO, ou à risque d'être mis sous ECMO, en raison du risque de complications hémorragiques. Il convient également de noter que les opérations impliquant des lambeaux musculaires sont trop longues et complexes.

Si la cavité abdominale est trop petite, un étirement doux de la paroi abdominale permettra une fermeture sûre chez la plupart des patients. En cas de pression intra-abdominale trop importante après simulation de la fermeture de la paroi abdominale, la méthode de Grob peut être une bonne alternative en ne fermant que la peau et en laissant volontairement une éventration abdominale. La chirurgie de l'éventration est réputée difficile à cause des adhérences qui se créent. Cette méthode est particulièrement intéressante dans les centres dépourvus d'ECMO.

La chirurgie mini-invasive réduit le traumatisme et les perturbations physiologiques de la chirurgie avec un résultat cosmétiquement meilleur. Bien que la survie est similaire à la chirurgie ouverte, la réparation thoracoscopique néonatale est associée à des taux de récurrences plus élevées, des durées opératoires plus longues et des hypercapnies et des acidoses peropératoires plus sévères [219][220][221].

2.2.6.4.3 Traitement prénatal :

Une intervention prénatale qui peut inverser l'hypoplasie du poumon devrait théoriquement améliorer le pronostic. La chirurgie fœtale avec réparation primaire du défaut semblait être une approche prometteuse, mais l'application clinique a été abandonnée une fois qu'on s'est rendu compte qu'elle n'était pas possible chez les fœtus avec hernie du foie. L'effet sur la croissance pulmonaire de l'occlusion trachéale et la rétention du fluide pulmonaire semble être exercé par l'étirement pulmonaire lui-même, ce qui entraîne une accélération de la croissance. Une technique à un orifice avec placement endoscopique d'un ballonnet trachéal est utilisée [203][222]. La complication la plus importante de la procédure FETO est la rupture prématurée des membranes. Celle-ci a un impact sur le terme de l'accouchement et complique l'enlèvement des ballons [223]. Pour l'accouchement la procédure EXIT est très utilisée. Une analyse récente a montré qu'il y a actuellement peu de preuves insuffisantes pour recommander une chirurgie in utero pour les tous les fœtus [224].

Diverses autres stratégies médicales pour l'hypoplasie pulmonaire ont été testées au cours des dernières décennies chez différents modèles animaux [206][222]. Ces études portent principalement sur l'administration de stéroïdes avec ou sans hormone de libération de thyrotropine, de vitamines et les thérapies par des cellules souches, mais reste à prouver leurs faisabilités chez l'homme [206][222].

2.2.6.5 Pronostic :

Il est très important de connaître les éléments déterminant le pronostic. De ces éléments dépendra l'indication d'un traitement prénatal, ainsi que les informations à donner aux parents concernant le pronostic. Ces facteurs peuvent être prénataux et postnataux.

2.2.6.5.1 Facteurs prénataux :

L'existence d'autres malformations létales, ainsi que les aberrations chromosomiques associées à la HDC, est un élément à prendre en compte pour prédire le pronostic en anténatal. Les HDC droites sont associées à un taux de mortalité plus élevé que le côté gauche [225] [226]. La présence en intrathoracique du foie pour les HDC gauche et de l'estomac sont également associés à un plus grand taux de mortalité [206][227][228].

Le LHR peut prédire de manière très fiable les résultats les valeurs de LHR <1 sont associées à un mauvais pronostic avec un risque élevé de décès, besoin d'ECMO, et hypertension artérielle pulmonaire à 1 mois [206][229][230].

Le rapport LHR retrouvé/LHR attendu est associé à 100 % de mortalité si la valeur est inférieure à 20 % [227]. Dans les études d'IRM, le rapport volume pulmonaire fœtal total observé/le volume pulmonaire total attendu

et le pourcentage du foie hernié sont corrélés avec la survie, le besoin d'ECMO, et le développement de pneumopathie chronique [206][231][232][233].

2.2.6.5.2 Facteurs postnataux :

Plusieurs facteurs postnataux ont également été rapportés comme prédicteurs de la survie. En 2001, le groupe d'étude CDH a créé une équation utilisant le poids de naissance et l'Apgar 5 minutes pour séparer les groupes risques élevés, intermédiaires et faibles de mortalité [234]. Après cela, ils ont classé les groupes à risque en utilisant le très faible poids de naissance, un Apgar à 5 minutes absent ou trait bas, la présence d'anomalie cardiaque ou chromosomique majeure, et l'hypertension artérielle pulmonaire suprasystémique [235].

La PaCO₂ initiale chez les non survivants à 30 jours a été trouvée plus élevée que chez les survivants[192][236]. Les nouveau-nés présentant une hypercapnie continue ont un pronostic plus sombre que ceux qui ont été stabilisés à une PaCO₂ normale [236].

D'autres biomarqueurs pour prédire les résultats du patient sont une meilleure oxygénation au premier jour [237] [238] et une formule simplifiée pour prédire le besoin de ECMO ou la mort (PaO₂-PaCO₂) [239].

Wynn et al. [198] ont constaté que l'insuffisance pondérale à la naissance, la nécessité d'une prothèse lors de la chirurgie, et le besoin d'ECMO sont corrélés avec un taux plus élevé d'hypertension artérielle pulmonaire à 1 mois.

2.2.6.6 Résultats à long terme :

Les progrès dans la prise en charge des nouveau-nés atteints de HDC ont augmenté la survie des formes graves.

Le suivi à long terme de ces patients a conduit à l'apparition de morbidités pulmonaires et extrapulmonaires qui n'étaient pas reconnues auparavant. La morbidité pulmonaire est le problème le plus commun chez les nourrissons survivant au-delà de la période néonatale, encore plus marquée chez les patients traités avec l'ECMO ou nécessitant un matériel prothétique lors de la chirurgie [240]. La prévalence de la broncho-dysplasie pulmonaire est de 41 % chez les nouveau-nés qui ont survécu jusqu'au 30^e jour [241], en plus de la gravité de la pneumopathie, de la chronicité chez les survivants peut nécessiter une ventilation prolongée et une trachéotomie [240][242]. Les infections récurrentes des voies respiratoires en bas âge et durant la petite enfance sont également très fréquentes. Les anomalies neurodéveloppementales ont été beaucoup décrites chez les survivants et présentent un retard de développement ; des troubles moteurs, cognitifs et comportementaux ; ainsi qu'une altération du langage et des capacités neurocognitives [243][244][245][246]. La perte auditive neurosensorielle a également été fréquemment décrite [243].

Un nombre significatif de survivants présente des symptômes gastro-intestinaux, notamment le reflux gastro-œsophagien, un retard staturo-pondéral et des occlusions intestinales tardives [247][248]. Le reflux gastro-œsophagien est habituellement traité médicalement, mais si des infections pulmonaires ou des épisodes d'étouffement apparaissent, des fundoplicatures sont alors envisagées [243]. Le principal facteur prédictif de la chirurgie du flux est la nécessité du recours à un matériel prothétique diaphragmatique [240][249]. Les récurrences sont également plus fréquentes chez ces patients. De plus, les patients avec prothèses phréniques ont un risque plus élevé de développer des troubles musculo-squelettiques et des déformations telles que le pécus excavatum ou les scoliose [250].

Bien que la plupart des survivants au-delà de la période néonatale sont en mesure de mener une vie normale, les enfants atteints de HDC devraient bénéficier d'un suivi jusqu'à l'adolescence.

2.2.7 Malformations ano-rectales :

2.2.7.1 *Introduction :*

Les malformations ano-rectales (MAR) présentent un spectre d'anomalies variées qui peuvent être simples ou complexes. Un nouveau-né présentant une malformation ano-rectale peut représenter une urgence chirurgicale liée à une occlusion intestinale et/ou à de graves anomalies urologiques, gastro-intestinales ou cardiaques associées, qui peuvent nécessiter une prise en charge agressive. D'autres patients présentant ces anomalies ne représentent pas une urgence, car ils ont une fistule qui permet la décompression intestinale et ils naissent sans anomalies associées majeures. Les MAR surviennent avec une fréquence d'environ 1 sur 4000 ou 5000 nouveau-nés [251].

2.2.7.2 *Classification :*

Le tableau 1 montre une classification basée sur l'anatomie et ayant des impacts pronostiques et thérapeutiques [252].

<p>Chez le garçon MAR basses fistule périnéale Fistule recto-urétrale bulbaire Fistule recto-urétrale prostatique Fistule rectovésicale (col vesical) MAR sans fistule Atrésie et sténose rectale</p> <p>Chez la fille MAR basses fistule périnéale Fistule vestibulaire MAR sans fistule atrésie et sténose rectale Cloaque persistant</p> <p>MAR complexe et rare</p>
--

Tableau 1 classification des MAR selon la classification de Pena.

2.2.7.3 *Indications et Prise en charge :*

Chez environ 90 % des garçons, l'examen physique (inspection périnéale) produit suffisamment d'information pour déterminer si le patient a besoin d'une colostomie ou non. Dans le cas de bébés avec état général très altéré, une série de dilatations anales peut être suffisante dans les fistules périnéales pour permettre la décompression intestinale, laissant l'anoplastie à plus tard. Une méconiumurie, un sacrum ou une colonne vertébrale très anormale, ou d'autres anomalies graves associés sont généralement suffisants pour indiquer une colostomie. Quatre à huit semaines après la colostomie et à condition que le patient grandisse et se développe bien, une évaluation radiologique du côlon distal (colostogramme distal haute pression) est effectuée pour déterminer le type de la malformation et décider du type d'opération. La plupart du temps, il s'agira d'une anorectoplastie sagittale postérieure. Ces anomalies représentent ensemble environ 90 % des MAR chez le garçon. Chez les 10 % restants, l'examen clinique ne fournit pas assez d'informations sur la forme anatomique. Dans ces cas, un cliché WR est recommandé [253] un cul-de-sac rectal situé au-dessus du coccyx est considéré comme une indication d'une colostomie. Si le patient n'a pas les signes d'une fistule recto-urinaire, il s'agit très probablement d'un MAR sans fistule. Si le patient a un syndrome de Down [254], c'est encore plus probable. D'autre part, si le rectum est situé sous le coccyx, on doit inspecter à nouveau le périnée à la recherche d'un orifice minuscule. Le bébé peut alors être traité avec une anoplastie sagittale postérieure minimale et sans colostomie.

Le processus de prise de décision chez les filles est plus facile, principalement parce que la grande majorité des patientes ont une forme avec une fistule au périnée, au vestibule ou aux organes génitaux, ce qui indique le type d'anomalies qu'elles ont. La présence d'un cloaque (un seul orifice) représente une indication pour une évaluation urologique urgente. De plus, la patiente nécessitera

une colostomie et parfois une vagino-stomie. À condition que le bébé grandisse bien, la patiente peut être opérée à l'âge de 3 à 6 mois. Dans les cas où le méconium provient du vestibule, selon l'expérience du chirurgien, une réparation primaire ou une colostomie peuvent être effectuées. Très souvent, l'ouverture de la fistule est assez grande pour décompresser l'intestin, et par conséquent, il n'y a pas besoin d'une colostomie d'urgence, et la réparation définitive peut être retardée de plusieurs mois. La présence d'une fistule cutanée (périnéale) indique que le bébé présente un type de MAR bénin et peut être traitée par une ano-plastie sagittale postérieure « minimale » sans colostomie protectrice. Si la fistule périnéale est assez grande, l'anoplastie peut être reportée. Les patientes sans stupa (5 %) ont besoin d'une colostomie suivie d'une anorectoplastie sagittale postérieure 4 à 8 semaines plus tard.

Les MAR avec fistules périnéales et vestibulaires sont souvent opérés dans la période néonatale. Il y a des avantages théoriques et pratiques à faire ces réparations tôt dans la vie. Placer le rectum dans sa position normale peut permettre la création de nouvelles synapses nerveuses, ce qui peut présenter des avantages en termes de contrôle des intestins. Il est également beaucoup plus facile de dilater l'anus d'un petit bébé que de le faire chez un patient plus âgé. De plus, les bébés ne se souviennent pas de l'événement.

Une chirurgie des MAR sans colostomie protectrice lorsque cela est possible doit être privilégiée [256]. Cependant, on ne sait pas si un tel traitement aboutira à de meilleurs résultats fonctionnels [257].

Concernant l'approche laparoscopique des MAR [257], il n'y a qu'une seule anomalie chez les garçons (fistule vésicale), qui représente 10 % de toutes les malformations chez les garçons, qui nécessitent une voie abdominale. Pour les fistules prostatiques, l'approche (laparoscopique ou périnéale) doit être choisie en fonction des aptitudes du chirurgien. Pour d'autres types tels que la fistule bulbaire urétrale, ou les cas sans fistule, l'approche périnéale est préférée. Chez les filles, une laparoscopie pourrait être indiquée dans les cloaques très inhabituels, avec un canal commun plutôt court et un rectum situé très haut dans le bassin (4 % des cloaques).

En général, les bébés avec des MAR ont l'air en bonne santé à moins qu'ils ne présentent une anomalie associée sévère, principalement urologique, cardiaque ou gastro-intestinale (atrésie de l'œsophage, atrésie duodénale...). La fréquence des anomalies urologiques associées chez les bébés atteints de malformations ano-rectales varie dans la littérature [258].

En fonction du niveau du site de la fistule. Un ensemble d'affections associées (rein unique, sacrum absent, atrésie de l'œsophage, etc.) peut également être détecté avant la naissance [259]. Avant la réalisation de la colostomie, chaque bébé doit au moins subir une échographie abdominale pour exclure la présence d'une uropathie obstructive.

Les décisions opératoires ne devraient pas être prises avant les 16-24 premières heures de la vie, car le méconium n'apparaît ni dans l'urine ni dans le périnée avant cette période. La distension abdominale n'est pas très importante durant les 16-24 heures de la vie. C'est après cette période que les bébés développent une distension abdominale ; la pression intraluminaire dans le rectum sera suffisamment élevée pour surmonter le tonus musculaire de l'appareil sphinctérien entourant sa partie la plus distale. C'est aussi la raison pour laquelle l'imagerie ne doit pas être effectuée avant 24 heures de vie. Un rectum non sollicité est difficile à voir même en utilisant les technologies d'imagerie les plus sophistiquées.

À la naissance, une fois le diagnostic d'un MAR est posé, une sonde naso-gastrique est placée et une perfusion intraveineuse est entamée. Les antibiotiques prophylactiques sont recommandés. Vingt-quatre heures plus tard, le chirurgien doit décider si le patient a besoin d'une colostomie ou d'une chirurgie primaire pour réparer le MAR.

2.2.7.4 Résultats :

Le taux de mortalité générale des MAR a beaucoup baissé ces dernières années avec les progrès de la chirurgie néonatale. Plusieurs facteurs de risques de mortalité ont été identifiés. Chalpathi et al ont identifié le faible poids de naissance comme principal facteur de risque de mortalité associé à la

forme anatomique. Plusieurs auteurs ont souligné l'impact du retard diagnostique sur la mortalité des MAR.

Les malformations associées ont également été impliquées comme facteur pronostic majeur dans la plupart des malformations, et particulièrement dans les MAR [261]. Les malformations gastro-intestinales, et particulièrement les atrésies de l'œsophage, ainsi que les malformations cardiaques sont corrélées ont un fort taux de mortalité.

Chalpathi et al [260] ont établi une classification pronostic avec quatre groupes (tableau 2).

Groupe A 100 % de survie

MAR haute isolé avec un poids > 2,5 kg, <48 h

MAR basse isolée

Groupe B 75-90 % de survie

Puch côlon

MAR haute isolé avec un poids > 2,5 kg, > 48

MAR haute isolé avec un poids <2,5 kg, <48 h

Groupe C 50-75 % de survie

MAR haute isolé avec un poids <2,5 kg, > 48 h

Groupe D 46 % de survie

MAR haute avec anomalie associée

MAR basse avec anomalie associée

Tableau 2 Classification pronostique de MAR de Chalpathi [260].

3 Partie pratique

3.1 Patients et méthodes :

3.1.1 Type d'étude :

Combinaison de deux études ; la première rétrospective sur 5 ans (60 mois) du 1^{er} janvier 2012 au 31 décembre 2016, et l'autre prospective sur une année (12 mois) du 1^{er} avril 2017 au 31 mars 2018. Cette dernière est venue compléter les limites de la première notamment en matière de recueil de données manquantes.

3.1.2 Population :

Nous nous sommes intéressés aux patients hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique de l'EHS Sidi Mabrouk Constantine, âgés de 0 à 28 jours pour le motif d'urgence chirurgicale.

3.1.3 Critères d'inclusion :

- tous les patients opérés en période néonatale (traitement curatif ou traitement d'attente).
- Tous les patients hospitalisés en période néonatale pour une pathologie chirurgicale et opérés au-delà de l'âge de 28 jours.
- Tous les patients hospitalisés en période néonatale pour une pathologie chirurgicale ayant bénéficié d'un traitement non opératoire.

3.1.4 Effectif :

- Étude rétrospective : sur 5 ans du 1^{er} janvier 2012 au 31 décembre 2016. 502 dossiers de patients étudiés.
- Étude prospective : sur 1 an du 1^{er} avril 2017 au 31 mars 2018. 92 dossiers de patients étudiés.
- Total : Étude de 594 dossiers de patients hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique de l'EHS Sidi Mabrouk Constantine pour urgence chirurgicale néonatale.

3.1.5 Protocole d'étude :

3.1.5.1 Questionnaire :

Un questionnaire standardisé pour toutes les pathologies étudiées est utilisé pour le recueil des données (Annexe 1). Un questionnaire spécifique utilisé pour la collecte des données de certaines pathologies les plus fréquentes notamment les atrésies de l'œsophage, les atrésies et sténoses intestinales (annexe 2 & 3).

3.1.5.2 Recueil et analyse des données :

Les données de l'étude rétrospective sont collectées sur les dossiers des patients sélectionnés. Lors de l'étude prospective, les données sont directement collectées à l'hospitalisation du patient lors de la garde, l'interrogatoire des parents ou bien de l'accompagnant, les données de l'examen clinique et paraclinique ainsi que les détails de la prise en charge et de l'évolution du patient sont notés dans le formulaire. En cas de données anamnestiques manquantes, celles-ci sont collectées par téléphone auprès des parents.

Le logiciel utilisé est IBM SPSS Statistics® version 24 sur Mac. Un fichier global comportant l'ensemble de notre effectif est étudié ainsi que 6 autres fichiers extraits du premier et qui concernent les patients atteints d'atrésie de l'œsophage, d'atrésies et sténoses intestinales, les occlusions néonatales fonctionnelles, les malformations de la paroi abdominale antérieure (omphalocèle et laparoschisis), HDC et les MAR.

3.1.5.3 *Statistiques :*

3.1.5.3.1 *Analyses univariées (étude descriptive) :*

Les variables qualitatives sont estimées de la fréquence en pourcentage (%). Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne +/- l'écart-type avec les valeurs minimum et maximum et le nombre d'effectifs (N) : **Moyenne +/- écart-type [minimum-maximum] (N)**. L'effectif N peut être supérieur au nombre de patients notamment lors de l'étude des pathologies où certains patients peuvent présenter plus d'une urgence chirurgicale néonatale, ce chiffre peut également être inférieur à l'effectif en cas de données manquantes. Les données manquantes (**DM**) seront également indiquées.

3.1.5.3.2 *Analyses bivariée :*

Le Test de Khi-deux de Pearson et le test de Fisher sont utilisés pour les variables qualitatives. Le test T d'égalité des variances de Student, le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants et le test de Kruskal-Wallis d'échantillon indépendant sont utilisés pour les variables quantitatives. Le test Rho de Spearman est utilisé pour les corrélations. Le test utilisé pour chaque variable utilisée est détaillé dans la partie des résultats sur les facteurs de mortalité générale.

La courbe ROC (receiver operating characteristic curve) est utilisée pour tester les différentes classifications, ainsi que pour déterminer les points de césures.

Une valeur de $p < 0,05$ est retenue comme seuil de significativité du test pour un intervalle de confiance de 95 %.

3.1.6 **Éthique et conflits d'intérêts :**

Cette étude a été menée dans le respect de l'éthique médicale. Nous déclarons n'avoir aucun conflit d'intérêts.

3.2 Résultats :

3.2.1 Étude descriptive générale :

3.2.1.1 Généralités :

Le nombre total de patients étudiés est de 594 patients. 36 %, 7 % des patients étaient des filles et 62,6 % des garçons avec 0,7 % de patients de sexe indéterminé (N=594). L'âge des patients était de 5,19 +/- 6,67 jours [0,02-28] (N=594), la figure 4 montre la répartition des patients selon l'âge. Le rang moyen dans la fratrie était de 2,47 +/- 1,47 [1-8] (N=370) (DM=224).

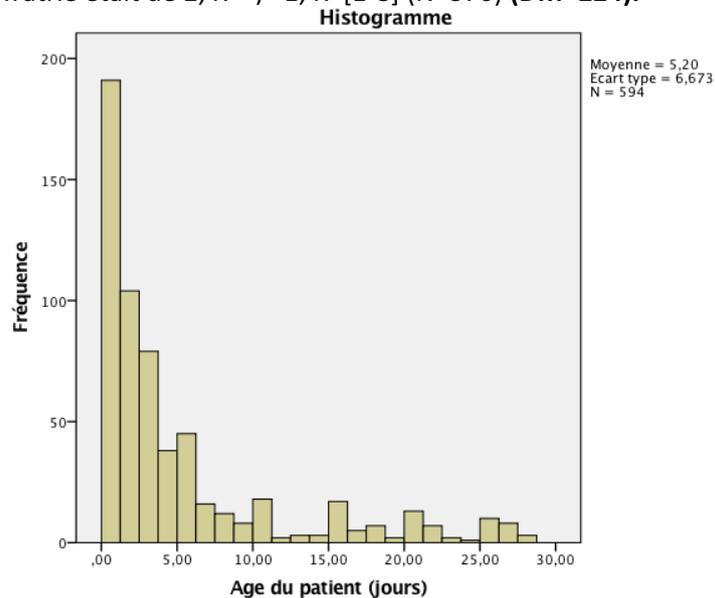


Figure 4 Étude générale ; histogramme ; répartition selon l'âge du patient.

3.2.1.2 Origine géographique

Les figures 5 résument les origines géographiques de nos patients (communes et wilayas).

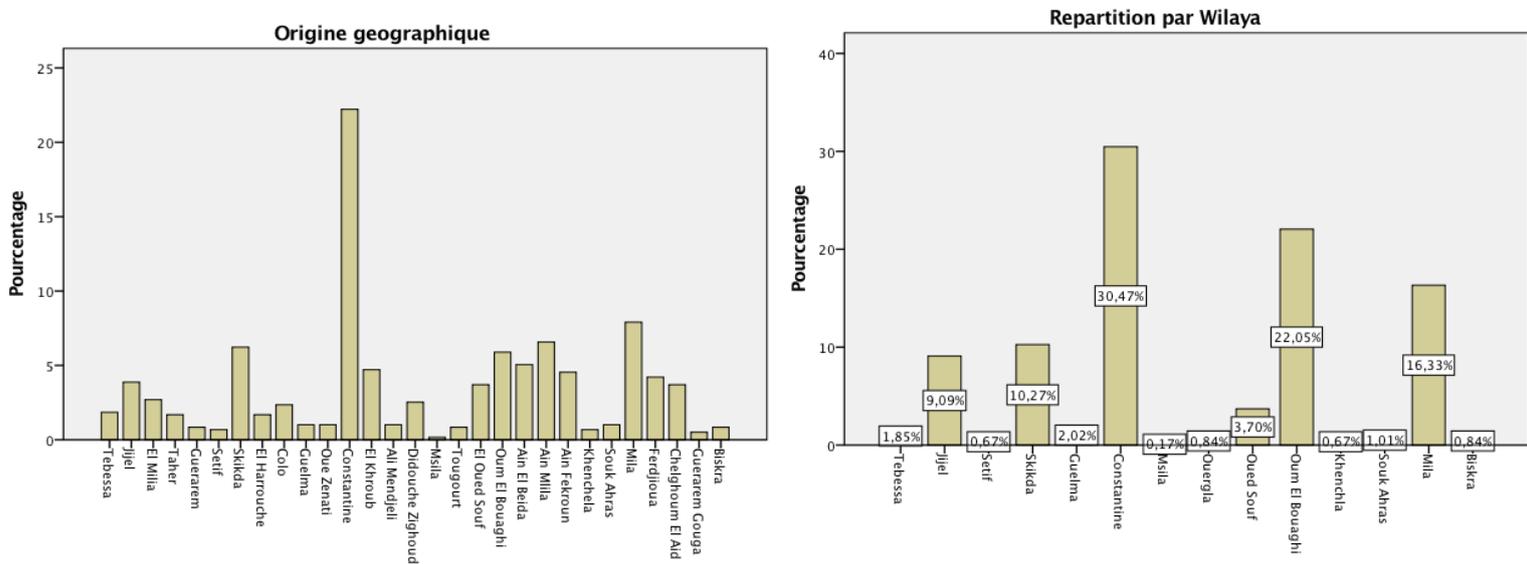


Figure 5 Étude générale ; histogramme ; répartition selon l'origine géographique des patients (a) répartition par communes (b) répartition par wilayas

3.2.1.3 Les parents

L'âge moyen de la mère était de 30,81 +/- 7,05 ans [24-54] (N=119) (**DM=475**). L'âge moyen du père était de 37,05 +/- 7,75 ans [24-55] (N=43) (**DM=551**). Le nombre moyen de gestations était de 2,91 +/- 1,92 gestations [1-11] (N=78) (**DM=516**). Le nombre moyen de parités était de 2,05 +/- 1,38 parités [1-6] (N=77) (**DM=517**). On note 8,8 % de mariages consanguins chez les parents (N=578) (**DM=16**). Les tableaux 3 résument les niveaux d'instruction des deux parents.

(a) Niveau d'instruction de la mère			(b) Niveau d'instruction du père		
	Fréquence	Pourcentage		Fréquence	Pourcentage
Primaire	3	10,3	Secondaire	18	62
Secondaire	13	44,8	Lycée	4	13,7
Lycée	6	20,6	Universitaire	7	24,1
Universitaire	7	24,1	Total	29	100
Total	29	100			

Tableau 3 Étude générale ; (a) Niveau d'instruction de la mère. (b) Niveau d'instruction du père.

3.2.1.4 Antécédents obstétricaux

Le nombre moyen d'échographies obstétricales durant la grossesse était de 3,89 +/- 2,38 [0-14] (N=85) (**DM=509**). On note 11,5 % d'hydramnios diagnostiqués durant la grossesse (N=514) (**DM=80**). On note également 6,5 % de diagnostic anténatal pose chez nos patients et 0,5 % de diagnostic anténatal suspecté (N=439) (**DM=155**). Aucune consultation anténatale en chirurgie pédiatrique n'a été faite.

3.2.1.5 Accouchement

Le tableau 4 montre le lieu de naissance du patient. 31 % des patients sont nés par voie basse et 69 % par voie haute (N=577). L'âge gestationnel moyen à la naissance était de 37,23 +/- 2,29 SA [21,4-

43] (N=484). Le tableau 5 indique cette répartition selon l'âge gestationnel à la naissance.

(a) Lieu de l'accouchement			(b) Âge gestationnel (SA)		
	Fréquence	Pourcentage		Fréquence	Pourcentage
CHU	135	23,4	Dépassement de terme	3	, 6
Hôpital public périphérique	414	71,8	Grande prématurité	15	3,1
Clinique privée	24	4,2	Naissance à terme	252	52,1
Domicile	4	, 7	Prématurité extrême	4	, 8
Total	577	100,0	Prématurité moyenne	210	43,4
			Total	484	100,0

Tableau 4 Etude generale ; répartition selon le lieu d'accouchement.

Tableau 5 Etude generale ; répartition selon l'âge gestationnel à la naissance

Le score d'Apgar moyen à la première minute était de 7,13 +/- 1,93 [1-10]/10 (N=351) (**DM=243**). 3,5 % des patients ont présenté une souffrance fœtale (N=514) (**DM=80**), 20 % ont présenté une détresse respiratoire à la naissance (N=515) (**DM=79**) et 12,5 % des patients ont nécessité des manœuvres de réanimation en sale de naissance (N=514) (**DM=80**).

3.2.1.6 À la maternité :

Un examen clinique du nouveau-né a été effectué chez 90,2 % des patients (N=102) (**DM=492**). 69,2 % des patients ont été alimentés après la naissance (N=577) (**DM=17**). 85,1 % des patients ont reçu une injection intramusculaire de vitamine K à la maternité (N=576) (**DM=18**). 46,1 % des patients ont été mis sortants de la maternité après la naissance (N=571) (**DM=23**).

3.2.1.7 Conditions de transport :

90,2 % de nos patients ont été transportés dans une ambulance et 9,8 % dans un véhicule de tourisme (N=591) (**DM=3**). 20,1 % des accompagnateurs étaient des internes en médecine, 70,2 % des infirmiers et 9,6 % ont été ramenés par leurs parents (N=591) (**DM=3**). La distance moyenne parcourue durant le transfert était de 82,36 +/- 95,72 km [5-455] (N=588) (**DM=6**). La durée moyenne du transfert du patient était de 90,01 +/- 88,93 min [15-431] (N=590) (**DM=4**). Le réchauffement du bébé était assuré dans 15,2 % des cas (N=112) (**DM=82**). Une perfusion était faite chez 14 % des patients (N=114) (**DM=448**), et une oxygénothérapie disponible durant le transport chez 21,2 % des patients (N=113).

3.2.1.8 À l'arrivée en chirurgie pédiatrique :

L'état général du patient à son hospitalisation en chirurgie pédiatrique était bon dans 50,8 % des cas, moyen dans 15,8 % des cas, mauvais dans 32 % des cas avec 1,4 % de patients en état de mort apparente (N=590) (**DM=4**). Le poids de naissance moyen était de 3008,44 +/- 705 g [800-5700] (N=571) (**DM=23**). La figure 6 résume les poids de naissance des bébés. 78,5 % des patients avaient toutefois un poids de naissance normal.

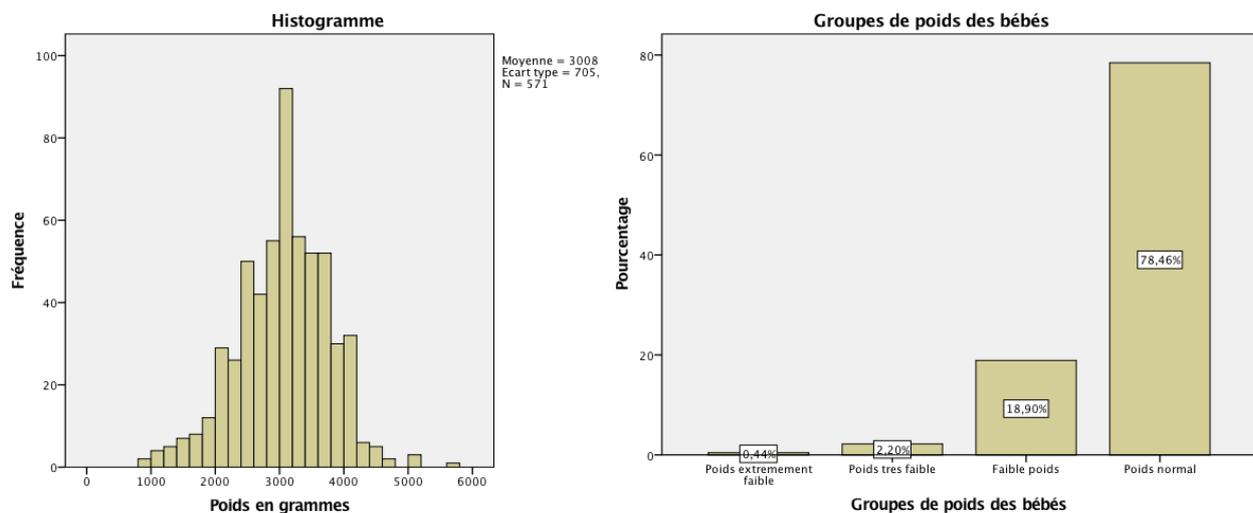


Figure 6 Étude générale ; histogrammes ; poids de naissance

Un syndrome de Down est suspecté sur le faciès chez 5,6 % des patients (N=592) (**DM=2**). Un faciès particulier est retrouvé chez 3,2 % des patients (N=592) (**DM=2**). Un ictère cutanéomuqueux est retrouvé chez 9,3 % des nouveau-nés (N=591) (**DM=3**). Concernant l'état d'hydratation, un œdème est retrouvé chez 0,3 % des patients et 12,5 % étaient déshydratés (N=591) (**DM=3**). Ces bébés étaient en hypothermie dans 5,6 % des cas et en hyperthermie dans 4,3 % des cas (N=586) (**DM=8**). Lors de l'examen clinique approfondi, l'examen de l'appareil cardiovasculaire était pathologique dans 13,5 % des cas (N=592), l'examen de l'appareil respiratoire était pathologique dans 11,1 % des cas (N=592) (**DM=2**), une anomalie neurologique est retrouvée dans 3,7 % des cas (N=592) (**DM=2**) et de l'appareil locomoteur dans 3,7 % des cas (N=590) (**DM=4**). Enfin un syndrome est suspecté chez 5,1 % des cas (N=594).

3.2.1.9 Mise en condition :

79,6 % de nos patients ont été hospitalisés en unité de réanimation, et 20,4 % en unité de déchocage (N=592) **(DM=2)**. L'oxygénothérapie était nécessaire chez 76 % des patients avec 3,7 % de bébés qui ont nécessité une intubation trachéale à l'hospitalisation (N=591) **(DM=3)**. Le réchauffement du nouveau-né s'est fait dans une couveuse dans 79,1 % des cas (N=592) **(DM=2)**. Une voie veineuse périphérique avec une perfusion est mise en route chez 98,1 % des patients, une voie centrale était nécessaire dans 0,3 % des cas lors de l'hospitalisation (N=593) **(DM=1)**. Une sonde gastrique ou d'intubation œsophagienne était mise chez 86,5 % des patients (N=593) **(DM=1)**.

3.2.1.10 Paramètres biologiques :

Un bilan biologique a été fait à l'hospitalisation du patient, le tableau 6 et résume les différents paramètres biologiques à l'hospitalisation.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Créa (mg/l)	TP (%)	TCK (sec)	HB (g/dl)	GB (e/ml)	PLT (e/ml)	CRP (mg/l)
N	483	481	473	491	60		5	447	455	146	
Moy	133,88	4,796	, 8473	, 4254	9,999	52,70	38,30	15 734	14 571	262,02	32,058
ÉT	7 459	, 9930	, 66 707	, 44 230	7,1980	24 114	37,315	44 534	131 907	188 86	57,366
Min	80	, 0	, 11	, 05	, 3	1	10	1,8	1,3	11	1,0
Max	157	7,5	5,31	5,37	49,0	100	100	70,0	245,0	2016	384,0

Tableau 6 Etude generale ; paramètres biologiques.

3.2.1.11 Bilan radiologique :

La radiographie standard thoracoabdominale a été faite chez 92,9 % des patients (N=592) **(DM=2)**. L'échographie (abdomnopelvienne, thoracique ou périnéale) a été faite chez 29,8 % des patients (N=590) **(DM=4)**. Une TDM est faite chez 2,9 % des nouveau-nés (N=589) **(DM=5)**. Une opacification est faite chez 17,5 % des patients (N=587). L'échocardiographie a quant à elle été réalisée dans 3,3 % des cas (N=589) **(DM=5)** et était pathologique dans 57,5 % des cas (N=19).

3.2.1.12 Traitement chirurgical :

69,7 % des patients hospitalisés ont été opérés (N=594). Le temps opératoire moyen pour toutes les pathologies confondues est de 101,46 +/- 50,98 min [6-330] (N=406) **(DM=188)**. Une anesthésie générale a été pratiquée chez les patients opérés, les tableaux 7 montrent les différentes drogues narcotiques, analgésiques et inhalatoires utilisés.

(a) Narcotiques anesthésiques		
	Fréquence	Pourcentage
Aucun	272	68,0
Pentothal	63	15,8
Propofol	65	16,3
Total	400	100,0

(b) Drogues analgésiques		
	Fréquence	Pourcentage
Aucun	5	1,3
Sufentanyl	316	79,0
Alfentanyl (rapifen)	65	16,3
Fentanyl	14	3,5
Total	400	100,0

(c) Drogues inhalatoires		
	Fréquence	Pourcentage
Aucun	7	1,8
Sevoflurane	279	69,8
Halothane	114	28,5
Total	400	100,0

Tableau 7 Etude generale ; drogues anesthésiques utilisées ; (a) narcotiques anesthésiques (b) analgésiques (c) drogues inhalatoires utilisées.

Différents traitements chirurgicaux ont été effectués chez nos patients, le tableau 8 résume les types d'interventions pratiquées (regroupement des différentes interventions pratiquées dans toutes les pathologies confondues). Un arrêt cardiocirculatoire est survenu en peropératoire dans 4,3 % des cas, et une transfusion sanguine était nécessaire dans 1 % des cas (N=414) (**DM=180**).

Geste chirurgical	Fréquence	Pourcentage
Anastomose digestive	123	29,7
Biopsies	4	1,0
Dérivations	104	25,1
Drainage	3	,7
Exérèse	15	3,6
Fermeture pariétale primitive	43	10,4
Fermeture pariétale en plusieurs temps	21	5,1
Geste de réparation	93	22,5
Exploration chirurgicale	8	1,9
Total	414	100,0

Tableau 8 Etude generale ; type d'intervention chirurgicale pratiquée.

3.2.1.13 Suites opératoires :

Le délai d'extubation en postopératoire était de 1,02 +/- 1,48 jour [0,01-11] (N=135) (**DM=279**). Le délai du transfert avec la maman était de 2,28 +/- 0,26 jours [1-25] (N=192) (**DM=222**). Le délai de l'allaitement était de 2,06 +/- 1,79 jours [1-15] (N=237) (**DM=177**). L'allaitement était fait par du lait maternel dans 71,3 % des cas, artificiel dans 25 % des cas, mixte dans 1,3 % des cas et une nutrition parentérale mise en route dans 2,5 % des cas (N=160). La reprise du transit intestinal s'est faite en 1,78 +/- 1,33 jour [1-8] (N=196). Enfin le drainage a été enlevé en 7,87 +/- 6,11 jours [1-23] (N=27). Les figures 7 résument les paramètres postopératoires précédemment décrits.

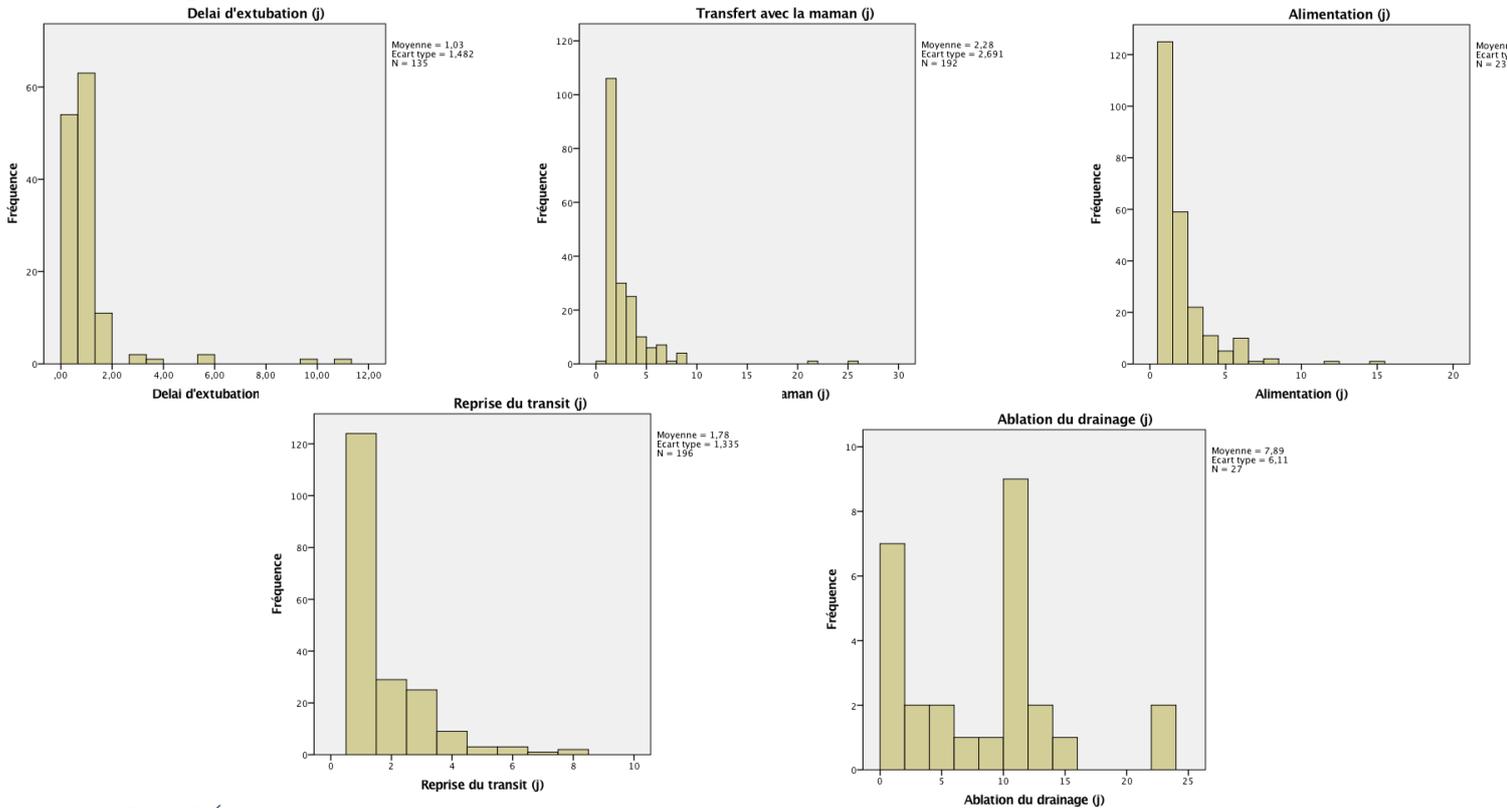


Figure 7 Étude générale ; histogramme ; suites opératoires ; délai d'extubation, délai de transfert avec la maman, délai d'alimentation, délai de reprise du transit, délai d'ablation du drainage.

Une complication chirurgicale postopératoire est survenue chez 13 % des cas (N=360). Ces complications ont été classées selon la classification de Calvien, le tableau 9 montre les différents degrés de complications dans notre série. Ces complications chirurgicales sont survenues en moyenne à J 11,04 +/- 29,96 [1-210] (N=50). Les patients opérés et ayant survécu sont sortis à J 9,04 +/- 9,67 postopératoire [1-70] (N=179). Les patients survivants et non opérés sont sortis à J 10,02 +/- 10,82 [1-90] (N=99). 6,8 % des patients ont nécessité une reprise chirurgicale, et 0,5 % ont nécessité 2 reprises ou plus (N=413). La reprise chirurgicale a eu lieu à J 15,68 +/- 19,02 [1-90] (N=31).

Classification de

Calvien	Fréquence	Pourcentage
II	9	3,5
IIIa	4	1,5
IIIb	8	3,1
IV	28	10,8
V	210	81,1
Total	259	100,0

Tableau 9 Etude generale ; types de complications postopératoires selon la classification de Calvien.

15,8 % des patients survivants ont été réhospitalisés au moins une fois (N=273). Le tableau 10 montre le nombre de rehospitalisations.

Nombres de rehospitalisations	Fréquence	Pourcentage
0	230	84,2
1	28	10,3
2	12	4,4
3	3	1,1
Total	273	100,0

Tableau 10 Etude generale ; Nombre de rehospitalisations

3.2.1.14 Suites opératoires tardives :

Un traitement chirurgical secondaire a été fait chez 9,1 % des patients et en attente chez 3,4 % des patients (N=585) avec un follow-up de 3 mois a 6 ans. L'âge de ce traitement secondaire est de 7,51 +/- 5,03 mois [1-24] (N=53).

3.2.1.15 Paramètres de temps :

Les figures 8 montrent respectivement la répartition en fonction du jour d'hospitalisation, du mois d'hospitalisation. Le tableau 11 indique la répartition en fonction des années.

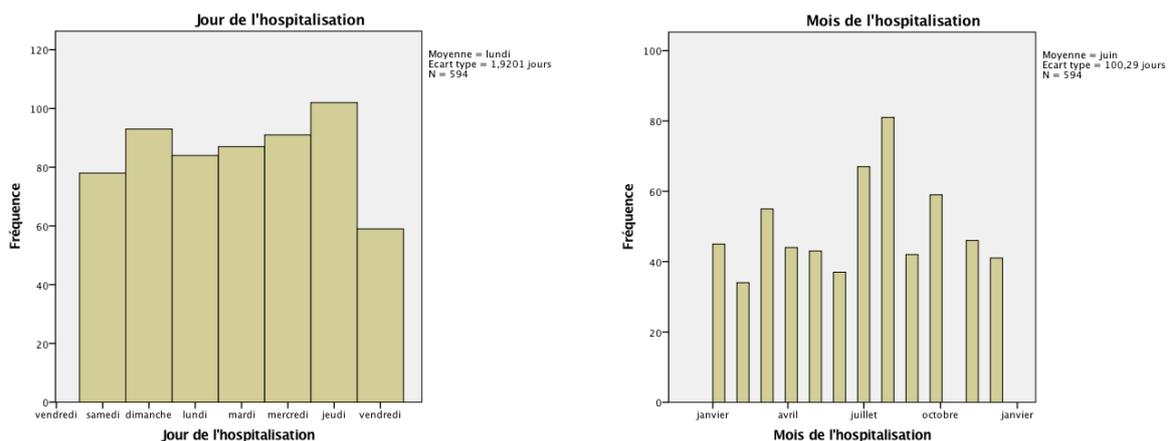


Figure 8 Etude générale ; histogramme ; (a) répartition par jour d'hospitalisation (b) répartition par mois d'hospitalisation.

Année	Fréquence	Pourcentage
2012	90	15,2
2013	95	16,0
2014	87	14,6
2015	107	18,0
2016	122	20,5
2017 (8 mois)	68	11,4
2018 (4 mois)	25	4,2
Total	594	100,0

Tableau 11 Etude generale ; répartition par année d'hospitalisation.

Le délai de la prise en charge chirurgicale des patients opérés est de 1 jour 19 h 17 min +/- 3 jours 13h 38 min [9 min-36jour 23h 29 min] (N=414). La figure 9 indique les délais de prise en charge chirurgicale des patients.

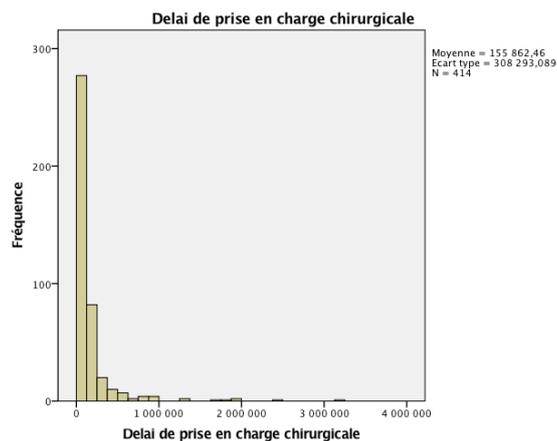


Figure 9 Étude générale ; histogramme ; délai de prise en charge chirurgicale.

Les figures 10 indiquent les répartitions des patients en fonction de l'heure de la chirurgie pour les patients opérés et de l'heure du décès pour les patients décédés. Le délai de la survenue du décès après la chirurgie est de 7jours 20 h 19min +/- 13jours 15 h 30min [0-131 16 h 25] (N=239). Le délai de la survenue du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 6 jours 1 h 21 min +/- 13 jours 14 h 11 min [22 min- 92 jours 12 h] (N=81).

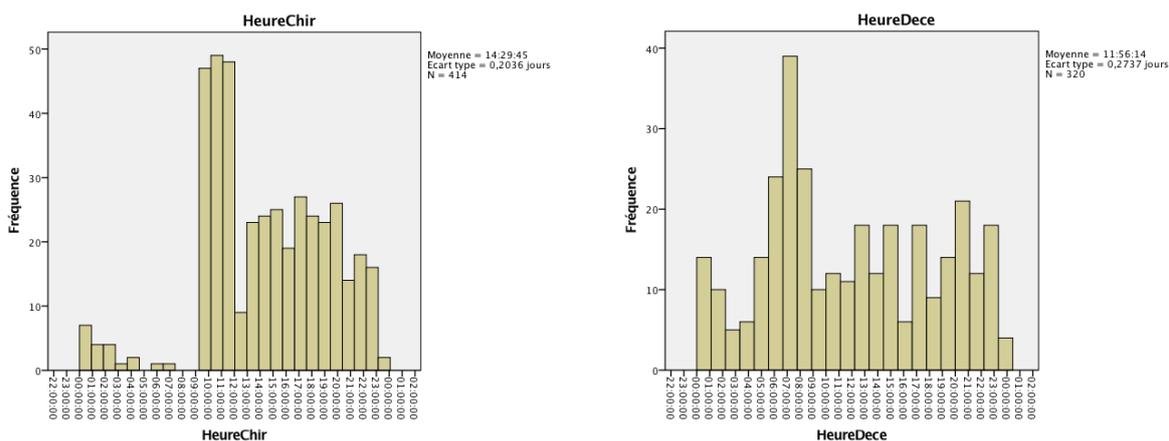


Figure 10 Etude générale ; (a) heures d'hospitalisation ; (b) Heure du décès

La figure 11 montre la répartition en fiction des jours de décès.

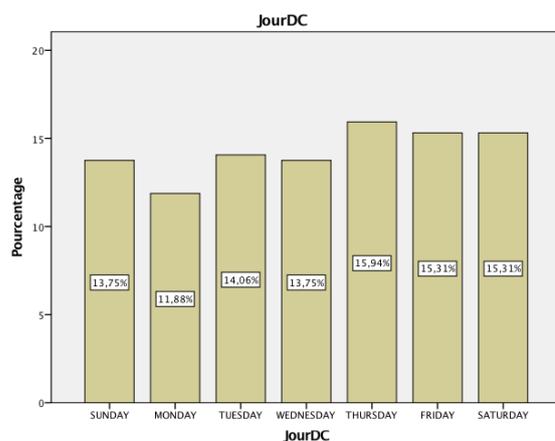


Figure 11 Étude générale ; Histogramme, jour du décès

3.2.1.16 *Diagnostics* :

Diverses pathologies sont représentées, le tableau 12 résume la répartition des patients en fonction des différentes pathologies. 45 % des pathologies étaient incompatibles avec la vie et 55 % étaient compatibles avec la vie en cas d'absence de traitement chirurgical (N=625) (ceci n'exprime pas le degré de gravité de la pathologie).

Diagnostic	Fréquence	Pourcentage
Pathologies de l'œsophage et de la trachée	143	22,9
Pathologies hépatobiliaires	4	, 6
Pathologies diaphragmatiques	22	3,5
Malformations de la paroi abdominale antérieure	78	12,5
Occlusion neonatale	231	37,0
Malformation ano-rectale	73	11,7
Pathologies gastriques	31	5,0
Pathologies des bourses et urinaires	29	4,6
Pathologies tumorales	4	, 6
Pathologies pulmonaires et thoraciques	5	, 8
Pathologies cervico-faciales	5	, 8
Total	625	100,0

Tableau 12 Etude generale ; répartition par groupes de pathologies.

3.2.2 Facteurs de mortalité :

3.2.2.1 Généralités :

Sexe du patient : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative dans la mortalité entre les deux sexes ($p < 0,001$) avec une prédominance dans le sexe féminin et les patients de sexe indéterminé (tableau 13).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Sexe du patient	Féminin	75	141	216
	Masculin	197	175	372
	Indéterminé	0	4	4
Total		272	320	592

Tableau 13 Etude generale ; tableau croisé ; sexe du patient et mortalité.

Âge du patient : Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique une différence significative de distribution de l'âge des patients ($P < 0,001$) entre les deux groupes des patients décédés et des patients non décédés avec un âge plus enlevé des patients non décédés.

Rang dans la fratrie : Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique qu'il n'y a pas une différence significative de distribution du rang dans la fratrie ($P = 0,610$) entre les deux groupes des patients décédés et des patients non décédés.

Origine géographique : Le test de Khi-deux de Pearson n'indique pas une différence significative dans la mortalité entre les différentes communes ($p = 0,026$), mais pas de différence significative entre les différentes wilayas d'origine des patients ($p = 0,268$).

3.2.2.2 Antécédents :

Âge des parents : Le test T d'égalité des moyennes de Student pour échantillons indépendants i indique qu'il n'y a pas une différence significative des moyennes d'âge des parents, le père ($p = 0,558$), la mère ($p = 0,469$) entre les deux groupes des patients décédés et des patients non décédés.

Différence nombre de gestes et de parités : Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique qu'il n'y a pas une différence significative de distribution de la différentielle entre le nombre de gestes et de parités ($p = 0,350$) entre les deux groupes des patients décédés et des patients non décédés.

Consanguinité : Le test de Khi-deux de Pearson n'indique pas une différence significative dans la mortalité entre les deux groupes de patients issus de mariages consanguins et non consanguins ($p = 0,298$).

Hydramnios et diagnostic anténatal : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative dans la mortalité entre les deux groupes chez qui un hydramnios a été objectivé ou non en anténatal ($p < 0,001$), et les groupes ou le diagnostic anténatal a été posé ou non ($p = 0,042$) (tableaux 14).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Hydramnios	Non	228	225	453
	Oui	9	50	59
Total		237	275	512

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Diagnostic anténatal	Non	252	273	525
	Oui	10	27	37
	Suspecté	1	2	3
Total		263	302	565

Tableau 14 Etude generale ; tableau croisé ; (a) existence d'un hydramnios et mortalité (b) établissement du diagnostic anténatal et mortalité.

3.2.2.3 Accouchement :

Lieux et voie d'accouchement : Le test de Khi-deux de Pearson n'indique pas de différence significative dans la mortalité entre les bébés nés par voie basse et voie haute ($p=0,209$), et chez les bébés nés dans les différentes structures de santé ($p=0,383$).

Âge gestationnel : Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique qu'il y a une différence significative de distribution entre les âges gestationnels des patients décédés et non décédés ($p<0,001$). Le test de Khi-deux de Pearson confirme cette connotation et indique une différence significative dans la mortalité entre les bébés nés à terme et entre les différents degrés de prématurité ($p<0,001$) (tableau 15).

	Patient décédé		Total
	Non	Oui	
Dépassement de terme	2	1	3
Grande prématurité	0	15	15
Naissance à terme	136	116	252
Prématurité extrême	0	4	4
Prématurité moyenne	79	131	210
Total	217	267	484

Tableau 15 Etude generale ; tableau croisé ; âge gestationnel et mortalité.

Score d'Apgar : Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique qu'il y a une différence significative de distribution des scores d'Apgar à la première minute entre les groupes de patients décédés et non décédés ($p<0,001$).

Poids de naissance : Le test T de Student pour échantillons indépendants indique qu'il y a une différence significative entre les poids de naissance des patients décédés et non décédés ($p<0,001$). Le test de Khi-deux de Pearson confirme cette constatation et indique une différence significative dans la mortalité entre les bébés nés à terme et entre les différents degrés de prématurité ($p<0,001$) (tableau 16).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Groupes de poids de naissance	Faible poids	10	76	86
	Poids extrêmement faible	0	2	2
	Poids normal	169	187	356
	Poids très faible	1	9	10
Total		180	274	454

Tableau 16 Etude generale ; tableau croisé ; poids de naissance et mortalité.

3.2.2.4 À la maternité :

Seuls les bébés âgés de 7 jours ou moins ont été inclus dans cette analyse pour étudier les différentes conditions postnatales précoces.

Complications postnatales : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative dans la mortalité entre les bébés ayant présenté ou non une détresse respiratoire à la naissance ($p=0,006$), une souffrance fœtale ($p<0,001$), et les bébés ayant nécessité une réanimation néonatale ($p<0,001$) (figures 12).

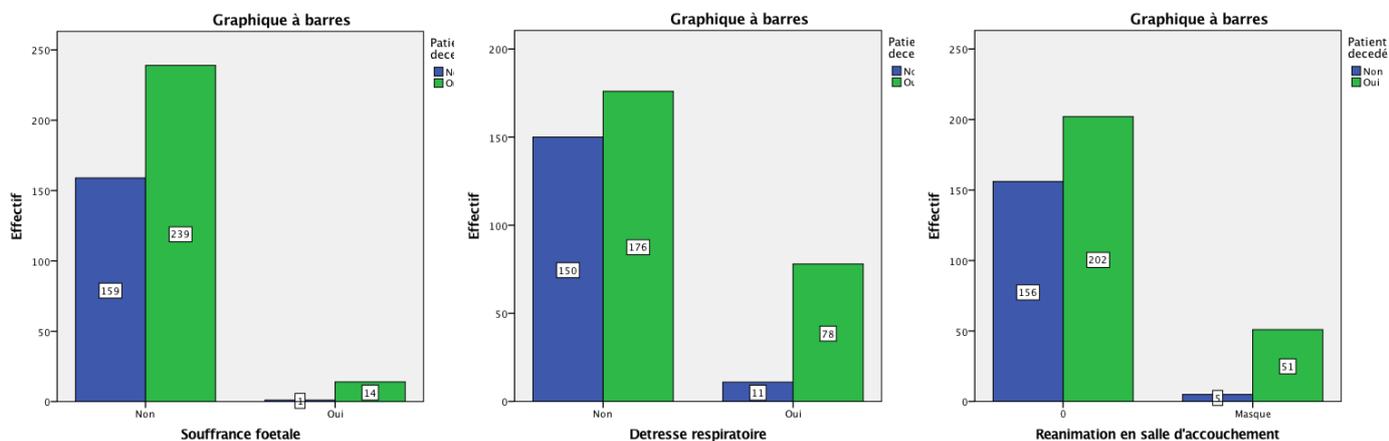


Figure 12 Étude générale ; graphique à barres ; (a) souffrance fœtale et mortalité (b) détresse respiratoire et mortalité (c) réanimation en salle d'accouchement et mortalité.

Examen à la naissance : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative dans la mortalité entre les bébés ayant été examinés ou pas à la naissance par des praticiens de différents grades ($p=0,019$) avec une mortalité plus élevée chez les bébés examinés par un interne en médecine ou un pédiatre (tableau 17).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Examen du nouveau-né	Non fait	5	3	8
	Sage femme	1	3	4
	Interne	0	9	9
	Médecin généraliste	18	12	30
	Pédiatre	12	16	28
Total		36	43	79

Tableau 17 Etude generale ; tableau croisé ; examen du nouveau-né à la maternité et mortalité.

Vitamine K : Le test de Khi-deux de Pearson n'indique pas une différence significative dans la mortalité entre les bébés ayant reçu ou pas l'injection de la vitamine K à la naissance avant le transport en chirurgie pédiatrique ($p=0,358$). Cependant le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique une différence significative dans le délai de prise en charge chirurgicale entre les patients ayant reçu ou pas la vitamine K ($P=0,027$).

3.2.2.5 Conditions de transport :

Les nouveau-nés âgés de 7 jours et moins uniquement ont été sélectionnés pour cette partie.

Moyen de transport et accompagnement : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative dans la mortalité entre les bébés nés transférés par ambulance et ceux ramenés par leurs parents dans un véhicule touristique ($p=0,003$) avec une mortalité plus élevée dans le groupe transporté dans un véhicule touristique. Il y a également une différence significative dans la mortalité chez les bébés accompagnés par un infirmier, un interne en médecine ou bien par ses parents ($p<0,001$) avec une mortalité moins élevée chez les patients ramenés par leurs parents (figures 13).

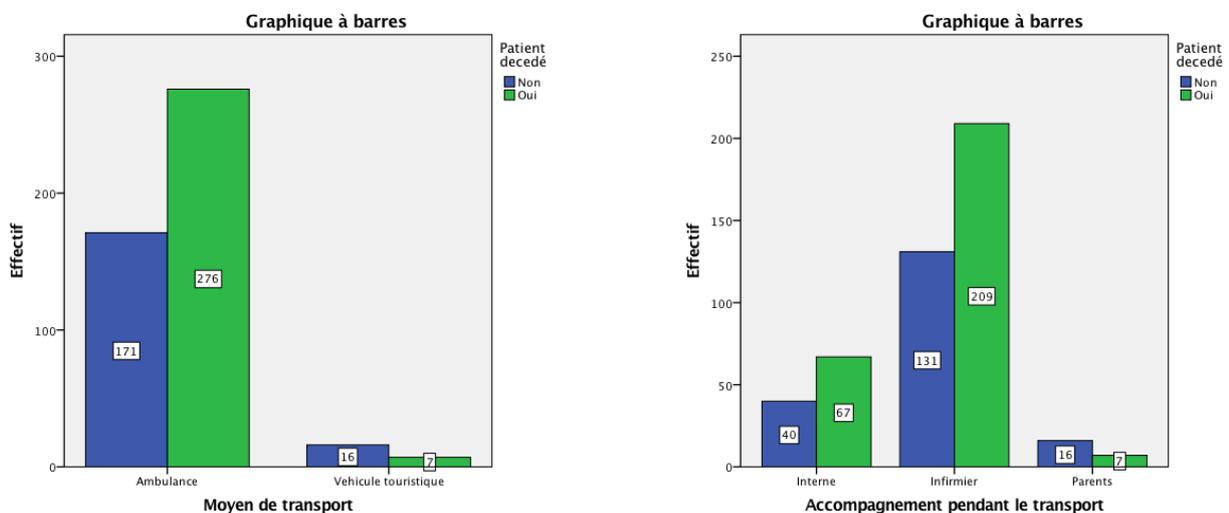


Figure 13 Étude générale ; graphique à barres ; (a) moyen de transport utilisé et mortalité (b) grade et qualité de l'accompagnateur durant le transport et mortalité.

Mise en condition pendant le transport : Le test de Khi-deux de Pearson n'indique pas une différence significative dans la mortalité entre les bébés transportés avec ou sans oxygène ($p=0,435$), avec ou sans chauffage ($p=0,235$) et avec ou sans perfusion ($p=0,409$).

Distance et durée du transport : Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants n'indique pas de différence significative du taux de mortalité en fonction de la distance parcourue ($p=0,724$) et du temps de transport ($p=0,521$).

3.2.2.6 Paramètres cliniques :

État général : Le test de Khi-deux de Pearson a été utilisé. Il y a une différence significative du taux de mortalité des bébés présentant un état général estimé bon, moyen ou mauvais ($p<0,001$) et de l'état thermique à l'arrivée ($p<0,001$) avec un taux élevé de décès en cas d'hypothermie (figures 14). Il n'y a par contre pas de différence significative de la mortalité par rapport à l'existence d'un faciès trisomique ($p=0,095$), d'un faciès particulier ($p=0,537$), d'un ictère cutanéomuqueux ($p=0,145$), ou en fonction de l'état d'hydratation du bébé ($p=0,416$).

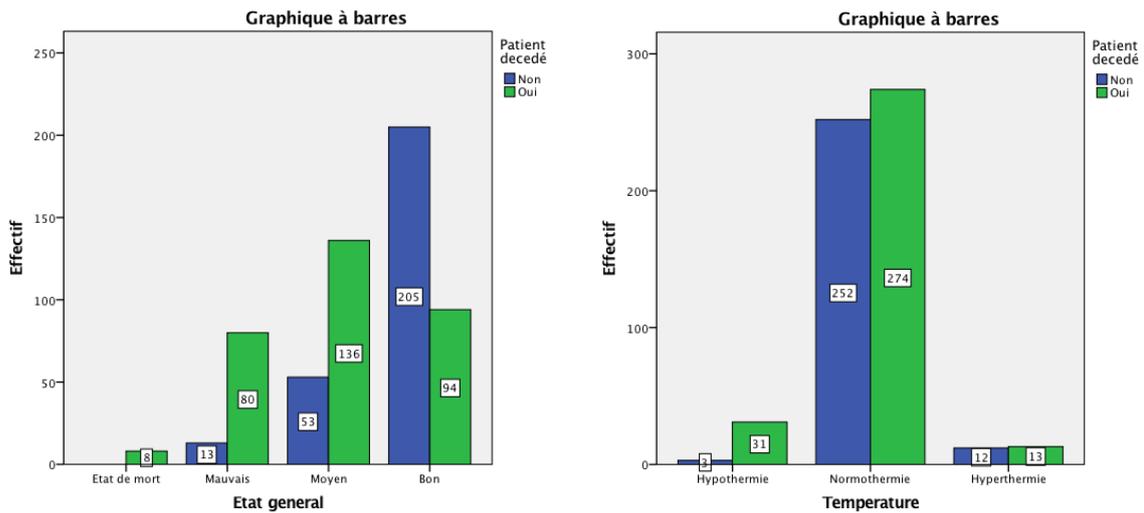


Figure 14 Étude générale ; graphique à barres ; (a) état général du nouveau-né et mortalité (b) état thermique du nouveau-né et mortalité.

Examen clinique : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence très significative du taux de mortalité des bébés présentant un examen cardiaque normal ou pathologique ($p < 0,001$) et un examen respiratoire normal ou pathologique ($p < 0,001$) (figures 15). Il n'y a par contre pas de différence significative pour l'examen neurologique ($p = 0,246$), orthopédique ($p = 0,057$) ou en cas d'un syndrome suspecté ($p = 0,108$).

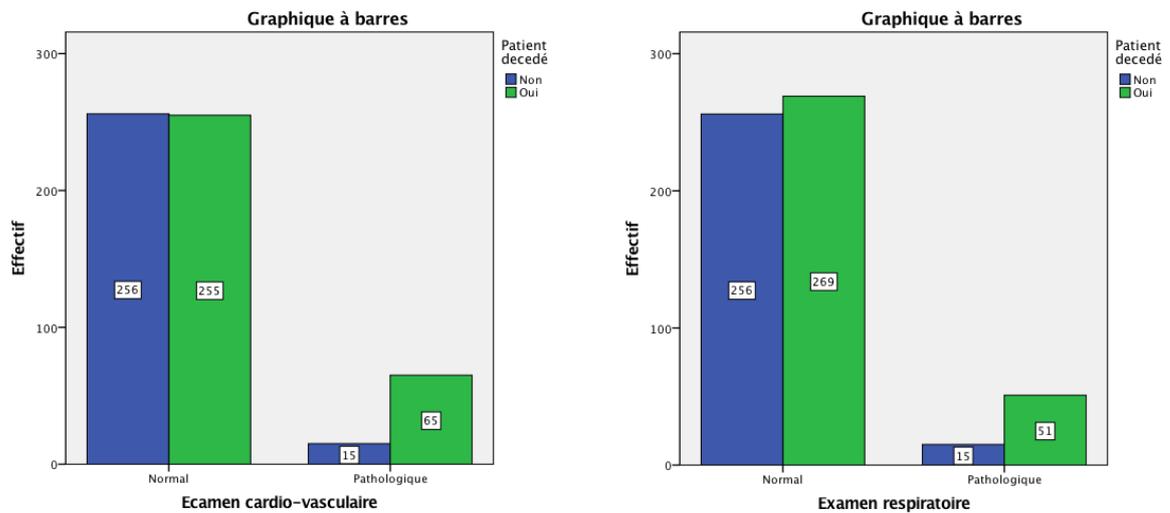


Figure 15 Étude générale ; graphique à barres ; (a) Examen cardiovasculaire du nouveau-né et mortalité (b) examen respiratoire du nouveau-né et mortalité.

3.2.2.7 Paramètres biologiques :

Le test de Khi-deux de Pearson a été utilisé (figures 16). Il y a une différence significative des groupes de la natrémie ($p = 0,003$), de la kaliémie ($p < 0,001$), de l'urémie ($p = 0,004$), de la créatininémie ($p = 0,002$), du taux de prothrombine ($p < 0,001$), du taux de globules blancs ($p = 0,022$), et du taux de plaquettes ($p < 0,001$) dans les deux groupes de patients décédés et non décédés.

Une hyponatrémie, une hyperkaliémie, une hyper urémie, un TP bas, une leucopénie, une hyperleucocytose, et une thrombopénie sont liés à un fort taux de mortalité.

Il n'y a pas de différences significatives dans la glycémie ($p = 0,264$), des groupes sanguins ($p = 0,204$), du rhésus ($p = 0,568$), du temps de céphaline kaolin ($p = 0,400$), du taux d'hémoglobine ($p = 0,823$), de la CRP ($p = 0,236$), du bilan thyroïdien ($p = 0,668$) et de la bilirubinémie ($p = 0,201$) dans les deux groupes de patients décédés et non décédés.

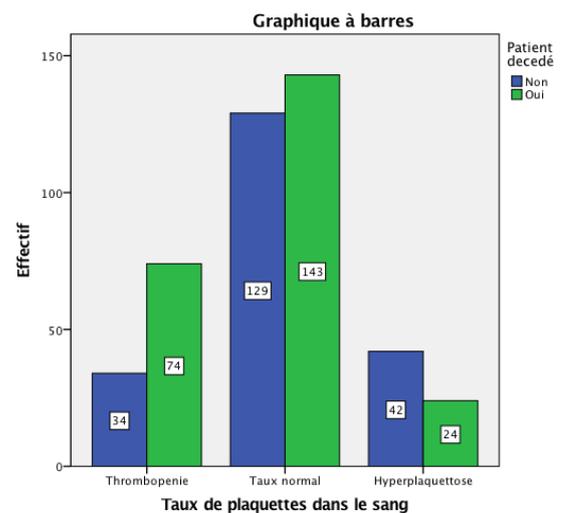
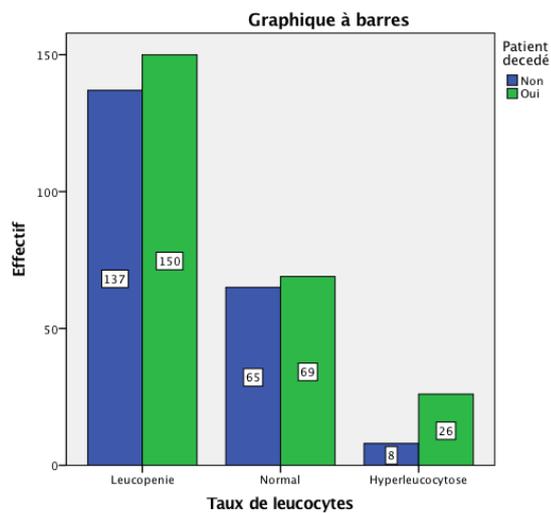
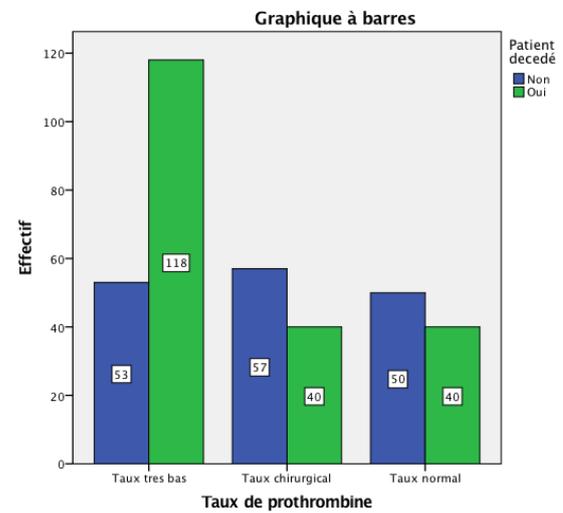
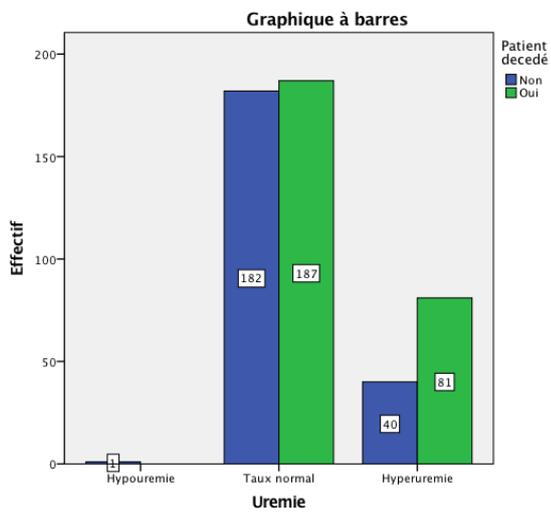
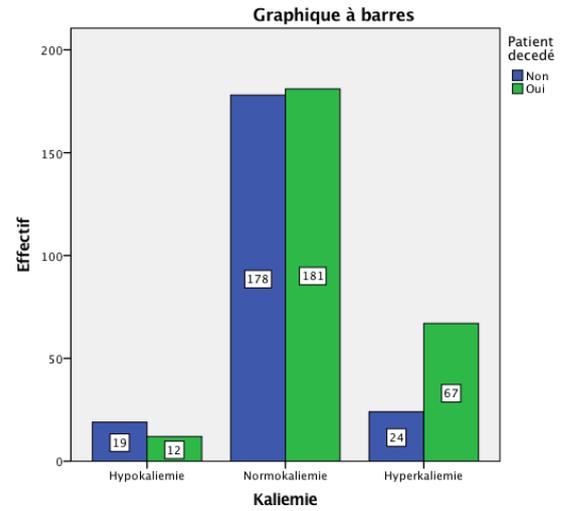
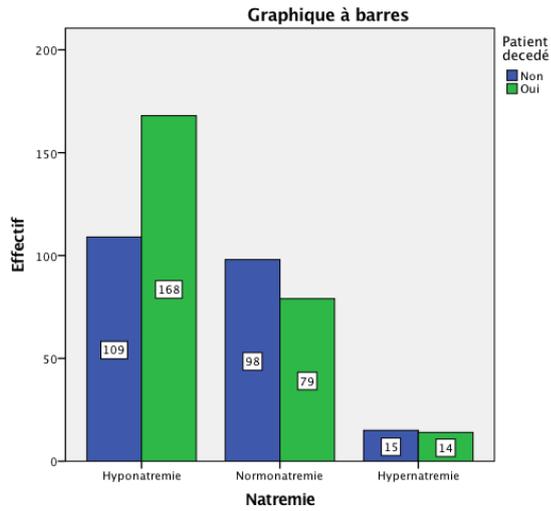


Figure 16 Etude générale ; graphique à barres ; résultats des bilans biologiques et mortalité ; (a) natrémie et mortalité (b) kaliémie et mortalité (c) urémie et mortalité (d) taux de prothrombine et mortalité (e) taux de leucocytes et mortalité (f) taux de plaquettes et mortalité

3.2.2.8 Traitement chirurgical :

Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence très significative du taux de mortalité des bébés traités chirurgicalement par rapport à ceux non opérés ($p=0,005$) (figure 17).

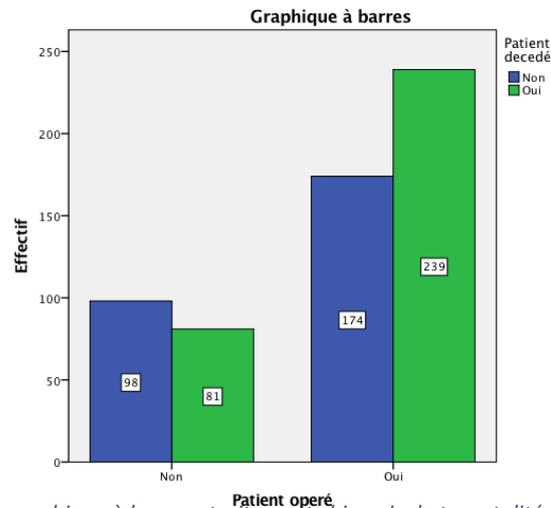


Figure 17 Étude générale ; graphique à barres ; traitement chirurgical et mortalité.

3.2.2.9 Drogues anesthésiques :

Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative du taux de mortalité dans le choix du narcotique anesthésique ($p=0,002$), et dans le choix de la drogue analgésique ($p=0,001$). Par contre il n'y a de différence de mortalité avec le choix de la drogue inhalatoire ($p=0,291$) (Figures 18).

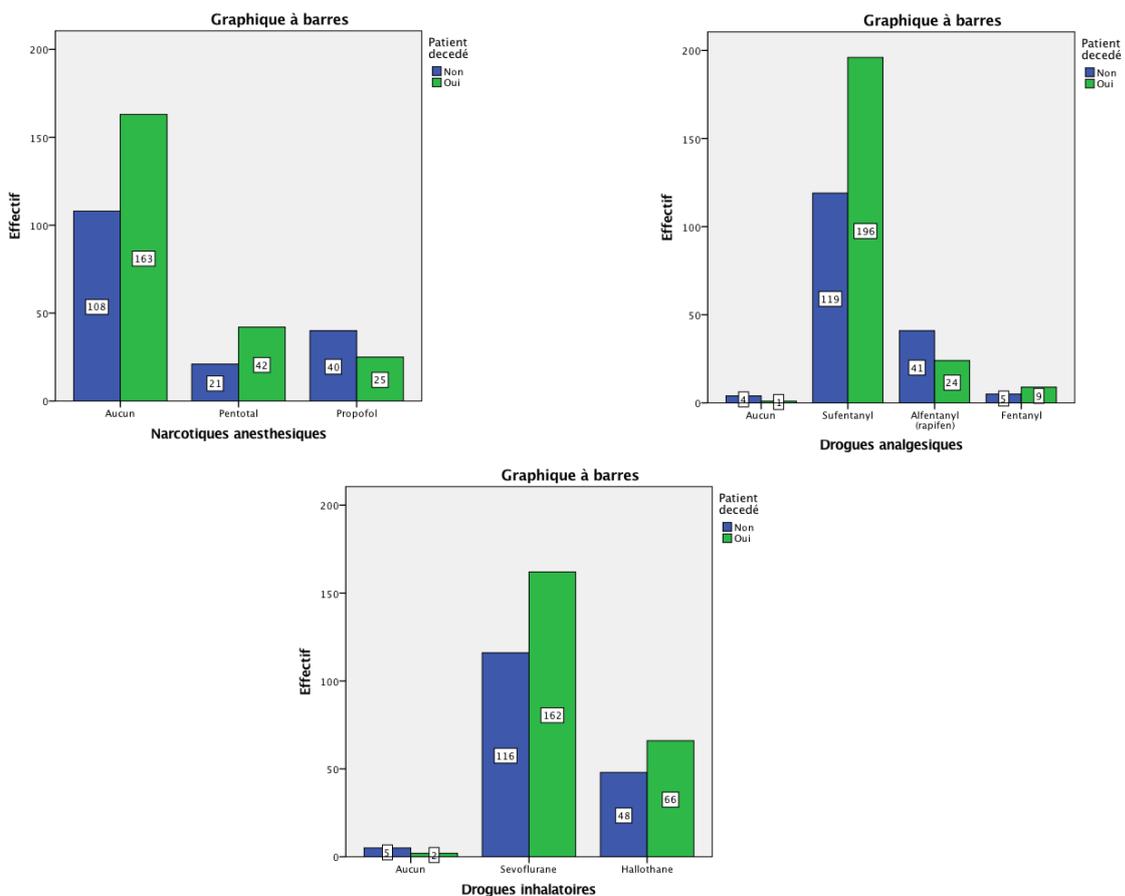


Figure 18 Étude générale ; graphique à barres ; drogues anesthésiques utilisées ; (a) Narcotiques et mortalité (b) analgésiques et mortalité (c) inhalatoires et mortalité.

3.2.2.10 Déroulement de l'intervention :

Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants n'indique une différence significative du taux de mortalité en fonction de la durée de l'intervention ($p < 0,001$) avec un risque élevé dans les longues interventions. Il ne montre par contre pas de liens de la mortalité avec le nombre d'aides opératoires ($p = 0,160$).

Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative du taux de mortalité en cas de survenue d'incident peropératoire majeur ($p = 0,024$). Les patients sortis du bloc opératoire intubés ont un taux de mortalité plus élevé que les patients sortis extubés ($p < 0,001$) (figures 19).

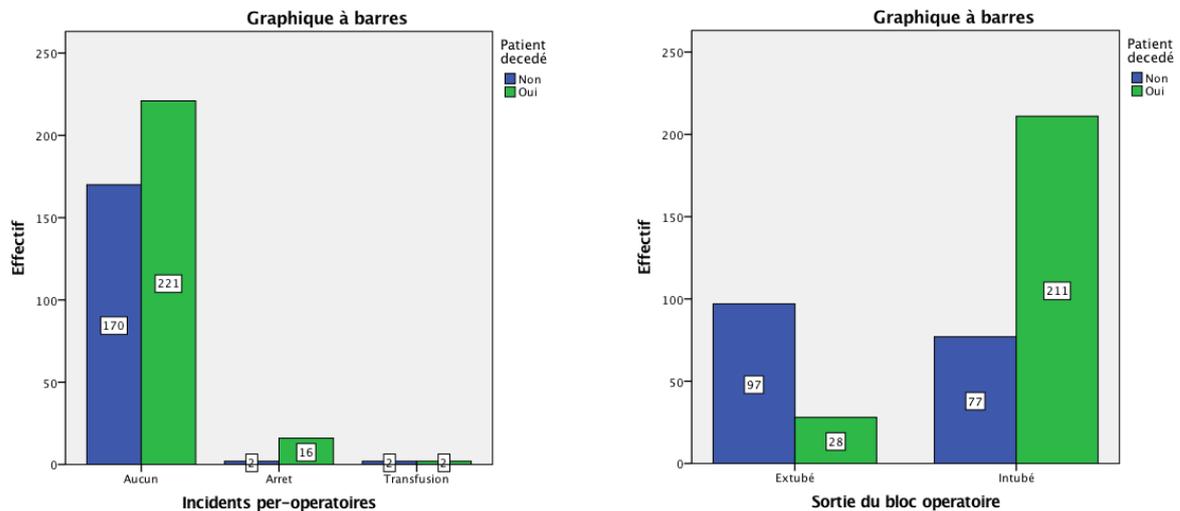


Figure 19 Étude générale ; graphique à barres ; (a) survenue d'incidents en peropératoire et mortalité (b) sortie intubé ou non du bloc opératoire et mortalité.

3.2.2.11 En postopératoire :

Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique une différence significative du taux de mortalité en fonction du délai d'extubation des patients sortis intubés du bloc opératoire ($p = 0,001$), du délai du transfert avec la maman dans le service ($p < 0,001$), avec le délai d'introduction de l'alimentation entérale ($p < 0,001$), et avec le délai de reprise du transit ($p = 0,016$). Il n'y a par contre pas d'impact du délai d'ablation du drainage sur la mortalité ($p = 0,437$).

Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative du taux de mortalité dans le type de lait avec lequel le bébé est alimenté en post opératoire ($p < 0,001$) avec un risque moindre de mort avec le lait maternel (figure 20).

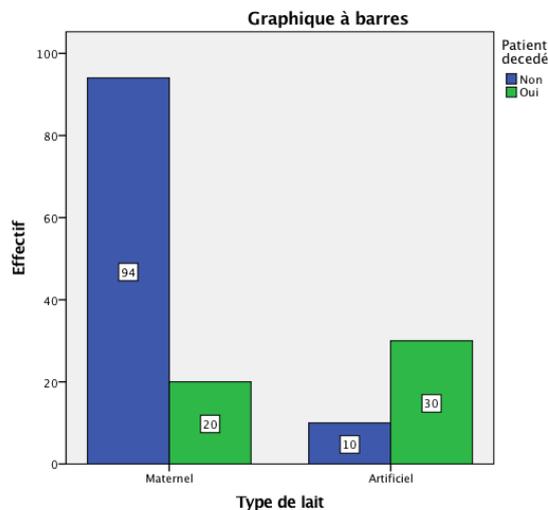


Figure 20 Étude générale ; graphique à barres ; type de lait utilisé pour l'allaitement en post opératoire et mortalité.

3.2.2.12 Paramètres de temps :

Hospitalisation : Le test de Khi-deux de Pearson n'indique pas une différence significative du taux de mortalité en fonction de l'heure d'hospitalisation ($p=0,493$), du jour de l'hospitalisation ($p=0,245$), du mois de l'hospitalisation ($p=0,283$), et de l'année de l'hospitalisation ($p=0,342$). On note toute de même un taux de mortalité moins élevé en 2017 et en 2018.

Chirurgie : Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative du taux de mortalité en fonction de l'heure de la chirurgie ($p=0,001$) avec une mortalité moindre chez les patients opérés entre minuit et 08 heures, par rapport à ceux opérés entre 08 heures et 16 heures, et ceux opérés entre 16 heures et minuit (figure 21).

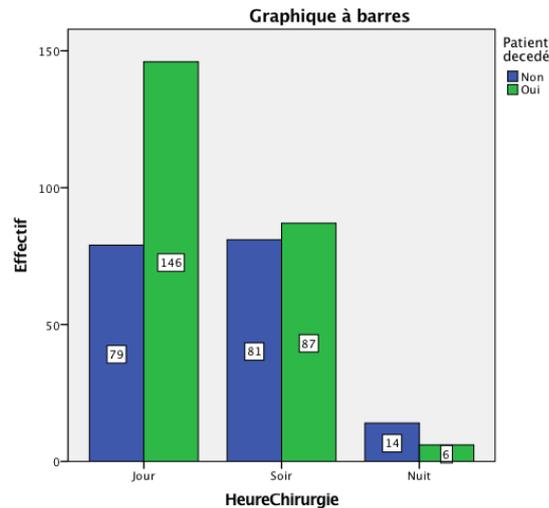


Figure 21 Étude générale ; graphique à barres ; heure de l'intervention chirurgicale (tranches horaires) et mortalité

Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants indique une différence significative du taux de mortalité en fonction du délai de prise en charge chirurgicale ($p=0,001$), avec une mortalité moins élevée chez les patients opérés rapidement après l'hospitalisation.

Délai de survenue du décès en postopératoire : Le test de Kruskal-Wallis d'échantillon indépendant montre une différence significative dans le délai de mortalité en postopératoire en fonction de l'état thermique à la réception du bébé ($p=0,004$), le bébé hypothermes meurent plus rapidement en postopératoire. Il n'y a par contre pas de différence significative du délai de mortalité postopératoire en fonction de la natrémie ($p=0,799$), de la kaliémie ($p=0,986$), de l'urémie ($p=0,849$), du taux de prothrombine ($p=0,879$), du taux de globules blancs ($p=0,784$), et du taux de plaquettes dans le sang ($p=0,617$).

Le test U de Mann-Whitney pour échantillons indépendants ne montre également pas de différence significative du délai de mortalité postopératoire en fonction de normalité ou non de l'examen cardiaque ($p=0,135$), et de l'examen respiratoire ($p=0,948$).

Le test Rho de Spearman ne montre pas de corrélation entre le délai de prise en charge chirurgicale et le délai de mortalité postopératoire ($p=0,493$).

3.2.2.13 Diagnostic :

Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative du taux de mortalité en fonction de la pathologie chez les patients opérés ($p<0,001$), avec une forte mortalité dans les occlusions néonatales, et les pathologies œsophagiennes (tableau 18).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Diagnostic	Pathologies de l'œsophage et de la trachée	18	98	116
	Pathologies hépatobiliaires	0	2	2
	Pathologies diaphragmatiques	3	8	11
	Malformations de la paroi abdominale antérieure	30	30	60
	Occlusion néonatale	40	88	128
	Malformation ano-rectale	37	24	61
	Pathologies gastriques	25	5	30
	Pathologies des bourses et urinaires	19	3	22
	Pathologies tumorales	3	0	3
	Pathologies pulmonaires et thoraciques	1	2	3
	Pathologies cervico-faciales	1	0	1
Total		177	260	437

Tableau 18 Etude generale ; tableau croisé ; types de pathologies et mortalité

3.2.2.14 Comorbidité chirurgicale :

Le test de Khi-deux de Pearson indique une différence significative du taux de mortalité en cas de l'association ou non d'une deuxième urgence chirurgicale néonatale viscérale chez le même patient ($p < 0,001$). Les patients ayant au moins deux pathologies ont plus de risque de mortalité.

3.2.3 Morbidité périopératoire :

Le taux de survie est de 46,1 % (N=594). Les survivants sont étudiés dans ce chapitre.

3.2.3.1 Sortie postopératoire :

Le délai sorties des patients non décédés en postopératoire (patients opérés)/post hospitalisation (patients non opérés) est de 9,25 +/- 10,06 [0-90] (N=274). La figure 22 montre l'histogramme du délai de sortie en postopératoire/post-hospitalisation.

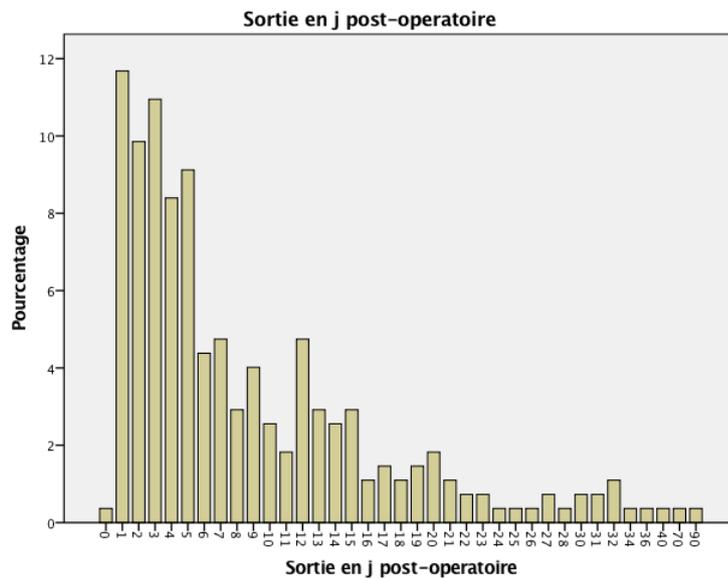


Figure 22 Étude générale ; histogramme ; délai de sortie en postopératoire/post-hospitalisation.

3.2.3.2 Mortalité après la première hospitalisation :

8 patients sont décédés après avoir été mis sortants ce qui correspond à 2,85 % des patients (N=282) (figure 23).

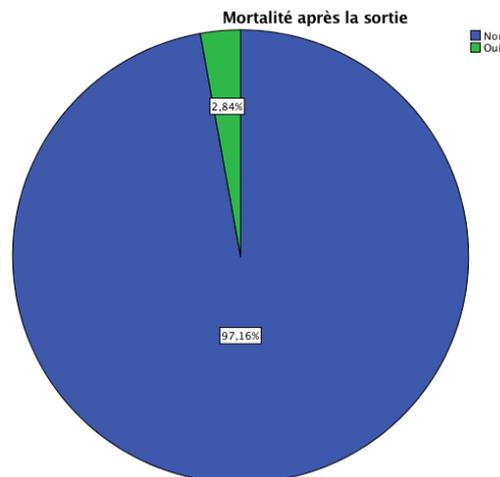


Figure 23 Étude générale ; graphique ; mortalité après la première hospitalisation.

3.2.3.3 Patients mis sortants :

64,5 % des patients mis sortants après la première hospitalisation ont été opérés au cours de cette dernière, et 35,5 % non opérés (N=282) (figure 24).

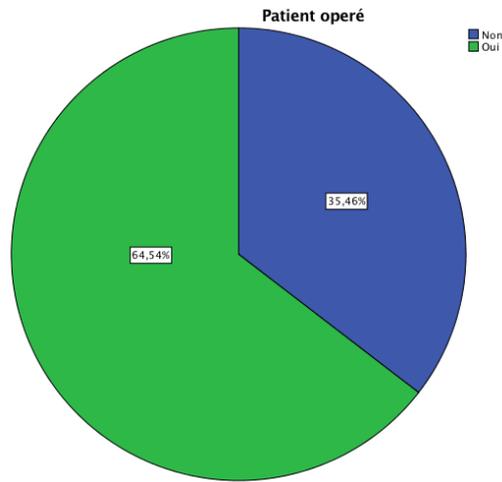


Figure 24 Étude générale ; graphique patients opérés ou non parmi les survivants.

Le test U de Mann-Whitney indique une différence significative entre la durée du séjour des patients non opérés et le séjour postopératoire des patients opérés ($p=0,031$). La figure 25 montre les variances de la durée d'hospitalisation des patients opérés et non opérés.

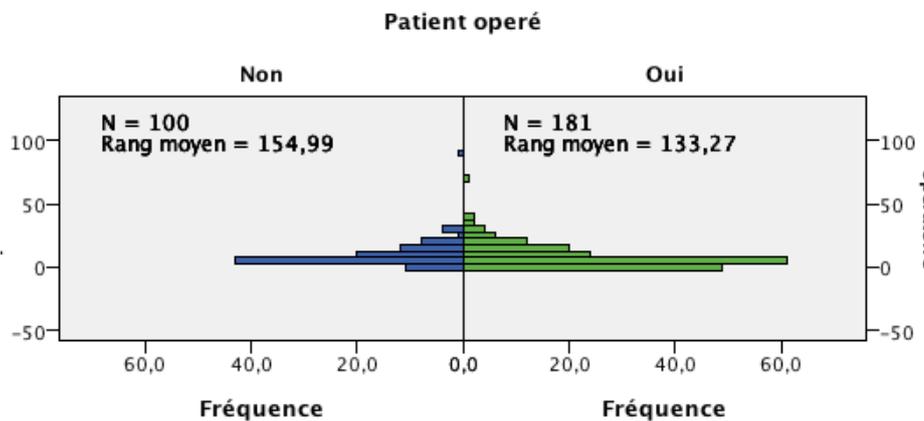


Figure 25 Étude générale ; graphique, variances des durées d'hospitalisation des patients opérés et non opérés

3.2.3.4 Traitement secondaire :

Un traitement secondaire a été fait chez 17,4 % des patients et en attente chez 7,1 % (N=282) avec un follow-up de 3mois-6 ans.

3.2.3.5 Âge du traitement secondaire :

L'âge du traitement secondaire est de 7,51 +/- 5,03 mois [1-24] (N=53). La figure 26 montre l'histogramme de l'âge du traitement secondaire.

Le test U de Mann-Whitney n'indique aucune différence significative entre l'âge du traitement secondaire des patients opérés initialement et celui de ceux non opérés ($p=0,572$).

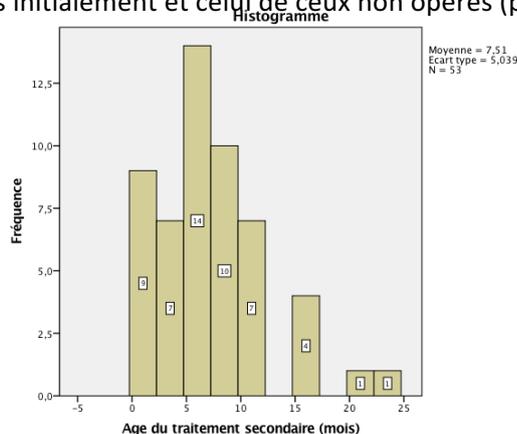


Figure 26 Étude générale ; histogramme, âge du traitement secondaire.

3.2.3.6 Délais de prise en charge :

Le test Rho de Spearman indique une corrélation entre le délai de prise en charge et le séjour postopératoire des patients (p=0,004).

3.2.3.7 Rehospitalisations :

17,7 % des survivants ont été réhospitalisés au moins une fois (N=282). Le tableau 19 montre le nombre de rehospitalisations des patients survivants.

Nombres de rehospitalisations	Fréquence	Pourcentage
0	232	82,3
1	34	12,1
2	13	4,6
3	3	1,1
Total	282	100,0

Tableau 19 Etude generale ; nombre de rehospitalisations.

3.2.3.8 Pathologies :

3.2.3.8.1 Survie par pathologies :

Le taux de survie est très variable selon les pathologies. Le tableau 20 montre la survie des patients en fonction de leur pathologie.

Diagnostic	Fréquence	Pourcentage
Pathologies de l'œsophage et de la trachée	21	7,6
Pathologies hépatobiliaires	1	, 4
Pathologies diaphragmatiques	3	1,1
Malformations de la paroi abdominale antérieure	37	13,4
Occlusion néonatale	117	42,2
Malformation ano-rectale	39	14,1
Pathologies gastriques	25	9,0
Pathologies des bourses et urinaires	25	9,0
Pathologies tumorales	4	1,4
Pathologies pulmonaires et thoraciques	2	, 7
Pathologies cervico-faciales	3	1,1
Total	277	100,0

Tableau 20 Etude generale ; répartition par pathologies chez les survivants.

3.2.3.8.2 Hospitalisation postopératoire/Post-hospitalisation par pathologies :

La durée d'hospitalisation après la chirurgie pour les patients opérés ou après l'hospitalisation pour les patients non opérés est variable selon les types de pathologies et représentés dans le tableau 21.

Diagnostic	Moyenne	Écart-type	N
Pathologies de l'œsophage et de la trachée	22,95	16,648	21
Pathologies hépatobiliaires	4,00	.	1
Pathologies diaphragmatiques	9,00	3,000	3
Malformations de la paroi abdominale antérieure	8,61	11,777	36
Occlusion néonatale	10,72	8,188	117
Malformation ano-rectale	4,90	5,235	39
Pathologies gastriques	4,83	5,961	24
Pathologies des bourses et urinaires	2,58	3,174	25
Pathologies tumorales	12,75	9,465	4
Pathologies pulmonaires et thoraciques	9,50	3,536	2
Pathologies cervico-faciales	4,00	3,606	3
Total	9,20	9,980	275

Tableau 21 Étude générale, durée d'hospitalisation en postopératoire/post-hospitalisation par pathologies chez les survivants.

3.2.3.8.3 Complications postopératoires :

Une complication chirurgicale est survenue chez 10,3 % des patients mis sortants (pendant ou après la première hospitalisation) (N=282). Le tableau 22 montre les complications selon la classification de Calvien.

Calvien	Fréquence	Pourcentage
Aucun	253	89,7
II	7	2,5
IIIa	5	1,8
IIIb	3	1,1
IV	6	2,1
V	8	2,8
Total	282	100,0

Tableau 22 Etude generale ; répartition par complications chez les survivants selon la classification de Calvien.

3.2.4 Atrésie de l'œsophage :

3.2.4.1 Étude descriptive

3.2.4.1.1 Type d'atrésie de l'œsophage :

Répartition selon la classification de Ladd et Gross (tableau 23).

Diagnostic	Fréquence	Pourcentage
Atrésie de l'œsophage avec fistule oeso-trachéale inférieurs	42	29,4
Atrésie de l'œsophage type III	71	49,7
Atrésie de l'œsophage type IV	5	3,5
Atrésie de l'œsophage type V	6	4,2
Atrésie de l'œsophage sans fistule oesotracheale inférieure	7	4,9
Atrésie de l'œsophage type I	12	8,4
Total	143	100,0

Tableau 23 AO, répartition selon le type d'AO selon la classification de Ladd & Gross

3.2.4.1.2 Fistule oeso-tracheale inférieur :

Le tableau 24 montre la répartition des patients en fonction de l'existence ou non d'une FOT inférieure

FOT inférieur	Fréquence	Pourcentage
avec fistule oeso-trachéale inférieure	124	86,7
sans fistule oeso-trachéale inférieure	19	13,3
Total	143	100,0

Tableau 24 AO, répartition selon l'existence ou non d'une FOT inférieure.

13 patients ont une pathologie chirurgicale associée, 9 (69,23 %) étaient des malformations ano-rectales, 1 omphalocèle, 1 atrésie de la bronche souche droite, 1 atrésie duodénale, et 1 occlusion néonatale fonctionnelle.

3.2.4.1.3 Épidémiologie générale :

Le sexe-ratio Garçons/filles est de 1,04. L'âge moyen des patients à l'hospitalisation est de 3,16 +/- 3,66 [0,08-18] jours. Le rang moyen dans la fratrie est de 2,54 +/- 1,558 [1-8].

3.2.4.1.4 Origine géographique :

Répartition par wilaya : La figure 27 résume la répartition des patients par wilayas d'origine.

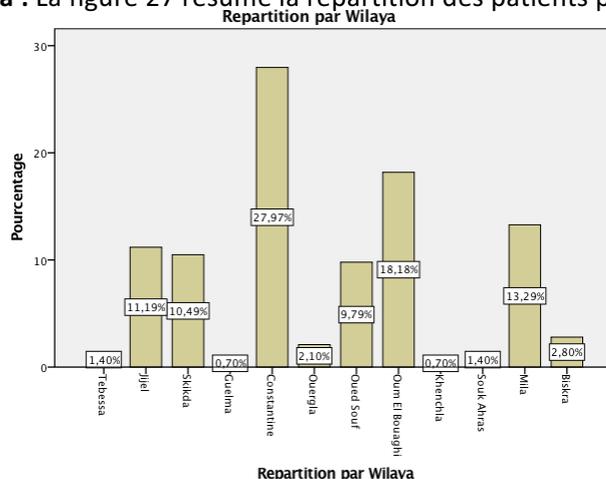


Figure 27 AO, Histogramme ; répartition selon la wilaya d'origine.

Répartition par communes : La figure 28 indique la répartition des patients par communes d'origine.

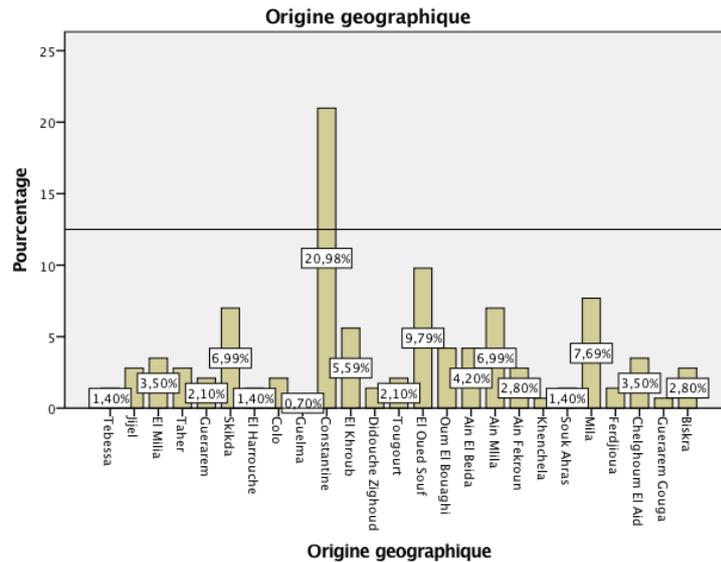


Figure 28 AO, Histogramme ; répartition selon la commune d'origine.

3.2.4.1.5 Transport du nouveau-né :

La distance moyenne parcourue estimée lors du transfert du bébé est de 112,73 +/-136,38 [5-455] km. La durée moyenne estimée lors du transfert est de 118,84 +/-125.30 [15-431] min.

Le moyen de transport utilisé est une ambulance dans 98,6 % des cas (N=143), 2 patients ont tout de même été ramenés par leurs parents. Une orxygenotherapie n'était instaurée pendant le transport que chez 30,4 % des cas (N=23) (**DM=120**), le chauffage dans 21,7 % des cas (N=23) (**DM=120**) et une perfusion que dans 25 % des cas (N=24) (**DM=120**) lors du transfert.

3.2.4.1.6 Antécédents :

91,4 % des patients sont issus de mariages non consanguins, et 8,4 % sont issus de mariages consanguins (N=139) (**DM=5**). 13 % des grossesses n'étaient pas suivies et au moins une échographie anténatale a été réalisée chez 87 % des mamans (N=132) (**DM=9**). Un polyhydramnios a été retrouvé chez 29,7 % des patients (N=132) (**DM=9**), et le diagnostic anténatal d'atrésie de l'œsophage n'a été fait que chez 3 % des patients, et suspecté chez 1,5 % des patients (N=132) (**DM=9**). Aucun patient n'a bénéficié d'une consultation prénatale en chirurgie pédiatrique.

3.2.4.1.7 Accouchement :

Seulement 23 % des patients sont nés dans des structures universitaires (N=140) (**DM=3**). Il n'y a pas de différence significative entre l'établissement du diagnostic anténatal et le centre d'accouchement ($p=0,619$). En cas de diagnostic anténatal, les mamans ne sont pas orientées pour accoucher près du centre de chirurgie néonatale. 68,9 % sont nés par voie basse, et 31,1 % par césarienne (N=132) (**DM=9**). L'âge gestationnel moyen est de 36,83 +/- 2,81 [21,4-42] SA (tableau 25).

âge gestationnel	Fréquence	Pourcentage
Grande prématurité	6	5,3
Naissance à terme	55	48,7
Prématurité extrême	2	1,8
Prématurité moyenne	50	44,2
Total	113	100,0

Tableau 25 AO, répartition selon l'âge gestationnel (par tranches).

Le score d'Apgar moyen est de 6,83 +/- 1,94 [1-9]/10. 4 % des patients ont présenté une souffrance foetale (N=125), 46 % une détresse respiratoire (N=126) (**DM=17**), et 23 % ont nécessité une réanimation en salle d'accouchement (N=125) (**DM=18**).

3.2.4.1.8 *En postnatal :*

16,7 % des patients non pas été examiné à la naissance (N=24) (**DM=119**). 66,2 % ont été alimentés après la naissance (N=139), et 28,8 % ont même été mis sortants de leur hôpital d'origine après la naissance (N=139) (**DM=4**). 85,7 % des patients ont reçu leur vitamine K avant leur transfert (N=140) (**DM=3**).

3.2.4.1.9 *À la réception du nouveau-né :*

L'état général est jugé bon dans 24,6 % des cas, moyen dans 58,5 % et mauvais dans 16,9 % des cas (N=142) (**DM=1**). Le poids moyen est de 2742 +/- 673 [1000-4000] g, 68,8 % des patients avaient un poids de naissance normal, 27 % un faible poids et 4,3 % un poids extrêmement faible (N=141) (**DM=2**). Un faciès trisomique est retrouvé chez 7 patients (4,9 %) (N=143), et un faciès particulier dans 1,4 % des cas (N=143).

Un ictère cutanéomuqueux est retrouvé dans 8,4 % des cas (N=143), une déshydratation dans 11,9 % des cas (N=143), et une hypothermie dans 4,9 % des cas (N=143).

L'examen cardiovasculaire est normal dans 83,2 % des cas et une cardiopathie suspectée dans 16,8 % des cas (N=143). Une pneumopathie est quant à elle suspectée à l'examen clinique chez 77,6 % des cas.

Un syndrome est retrouvé chez 10 patients (7 %), et c'est le syndrome VACTERL qui est retrouvé chez 100 % de ces patients.

Tous les patients sont hospitalisés en réanimation, et ont bénéficié d'un abord veineux périphérique et d'une sonde œsophagienne d'aspiration avec réchauffement dans une couveuse, position proclive, et antibiothérapie à large spectre.

3.2.4.1.10 *Biologie :*

Le tableau 26 résume les résultats des paramètres biologiques des patients.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Créa (mg/l)	TP (%)	TCK (sec)	HB (g/dl)	GB (e/ml)	PLT (e/ml)	CRP (mg/l)	Bili (mg/l)
N	117	117	120	120	19	94	2	106	108	108	36	3
Moy	133,62	4,925	,8947	,4021	9,569	47,65	73,45	15,815	14,538	241,46	46,833	83,67
ÉT	8,003	,9468	,73181	,40261	3,9004	22,641	37,547	3,1216	7,0322	215,42	78,780	30,28
Min	115	3,2	,24	,10	3,5	1	47	5,2	1,3	13	1,0	49
Max	157	7,5	4,17	2,92	17,0	100	100	23,0	42,0	2016	384,0	105

Tableau 26 AO, paramètres biologiques à la réception du nouveau-né.

3.2.4.1.11 *Bilan radiologique :*

Tous les patients ont bénéficié d'une radiographie thoracoabdominale (N=143), une pneumopathie est objectivée à la radiographie chez 36,4 % des cas. Une opacification a dû être relai pour poser le diagnostic dans l'hôpital d'origine chez 10 patients (7 %) (N=143). L'échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'autres malformations a été faite dans 8,4 % des cas (N=143). L'échocardiographie, est quant à elle été faite chez 6,3 % des patients (N=143) et est pathologique dans 55 % des cas.

3.2.4.1.12 Intervention chirurgicale :

18,9 % des patients sont décédés avant l'intervention chirurgicale (N=143). 85 % des patients ont reçu de la sufentanyl comme drogue anesthésique, 9,7 % de l'Alfentanyl et 5,3 de la fentanyl (N=113) **(DM=4)**. Aucune drogue narcotique n'a été utilisée chez 69,9 % des patients, 16,8 % ont reçu du pentothal, et 13,3 % du propophol (N=113) **(DM=4)**. 69,9 % des patients ont reçu du sevoflurane comme drogue inhalatoire, et 30,1 % de l'halothane (N=113) **(DM=4)**.

La durée moyenne de l'intervention est de 127,61 +/- 52,89 [30-300] min. Le nombre moyen d'aides opératoires est de 2,69 +/- 0,51 [2-4].

Concernant le type d'intervention chirurgicale, 65,8 % des patients ont bénéficié d'une anastomose oeso-œsophagienne termino-terminale par thoracotomie, tous étaient des types sans fistule oesotracheales. 29,1 % des patients ont bénéficié d'une gastrostomie d'alimentation avec une aspiration continue du cul-de-sac supérieur (dans 50 % pour des types sans FOT inférieure, et 50 % pour des types avec FOT inférieure), et 5,1 % ont bénéficié d'une gastrostomie d'alimentation avec œsophagostomie pour dériver la salive (16,6 % pour des types sans FOT inférieure et 83,3 % pour des types avec FOT inférieure) (N=143).

4,3 % des patients ont présenté un arrêt cardiaque en peropératoire (N=117).

3.2.4.1.13 En post opératoire :

88,9 % des patients opérés sont sortis du bloc intubé (N=117). Le délai moyen d'extubation est de 1,44 +/- 1,88 [0,1-11] jour (N=50) (pour les patients qui ont pu être extubés en post opératoire. Le délai moyen du transfert avec a maman est de 3,95 +/- 3,86 [1-21] jours (N=30) (pour les patients qui ont pu être transférés). Le délai moyen de l'introduction de l'alimentation entérale à travers la sonde gastrique trans anastomotique ou bien la gastrostomie est de 2,07 +/- 1,35 [1-8] jours (n=59) [patients qui ont pu être alimentés]. 61 % des patients sont alimentés par le lait maternel, et seulement 2,4 % des patients ont pu bénéficier d'une alimentation parentérale [N=41]. Le délai moyen de l'ablation du drainage est de 11,25 +/- 4,43 [2-22] jours (N=12) (patiente opérée par thoracotomie et où le drain a pu être enlevé).

Des complications postopératoires ont été notées chez 71,1 % (N=143). 22,5 % d'entre elles sont des Calvien IV et 77,5 % des Calvien V (N=102). Une fistule de l'anastomose est notée chez 35,1 % des patients (N=77). La mortalité globale est de 85,3 % (N=143).

Une reprise chirurgicale est faite chez 6,8 % des patients (N=143), dans 62 % des cas pour procéder à une dérivation (Gastrostomie+/- œsophagostomie) (N=8). La date moyenne de la reprise chirurgicale postopératoire est de 19,25 +/- 18 [1-52] jours (N=8).

Le délai moyen de sortie postopératoire est de 22,87 +/- 15,87 [11-90] jours (N=23). 3,5 % des patients ont été réhospitalisés une fois, 1,4 % réhospitalisés 2 fois (N=142) **(DM=1)**.

Untraitement chirurgical secondaire est fait ou en attente chez 4,3 % des patients (N=140) **(DM=3)**, il s'agit de l'anastomose œsophagienne. L'âge moyen du traitement secondaire est de 7,90 +/- 5,45 [4-17] mois (N=5).

3.2.4.1.14 Paramètre de temps :

Les figures résumant les différents paramètres de temps ; la répartition par heures d'hospitalisation, répartition par jours d'hospitalisation, répartition par mois d'hospitalisations, répartition par années, et la répartition par heures de début du traitement chirurgical (figures 29).

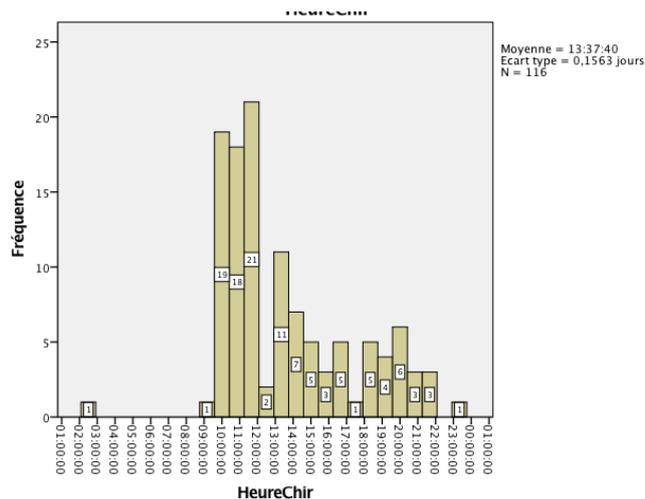
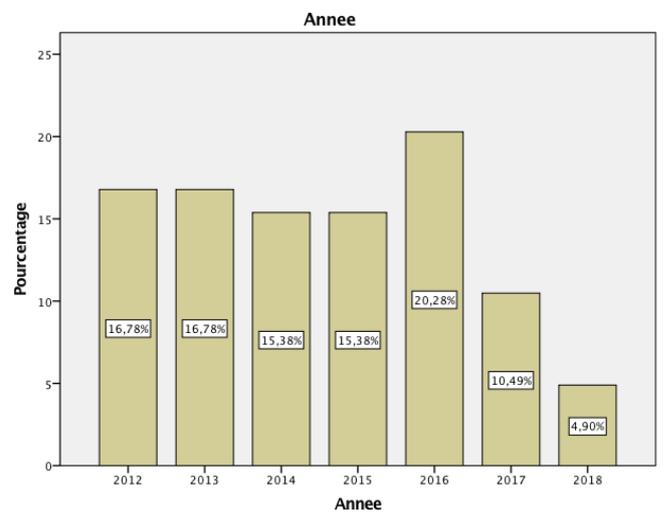
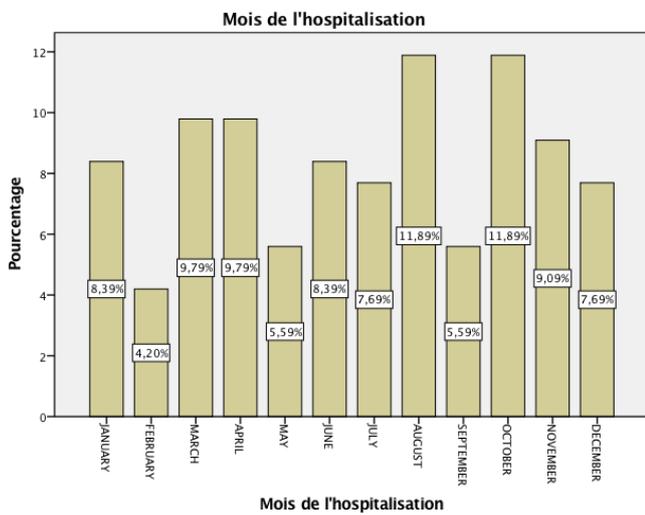
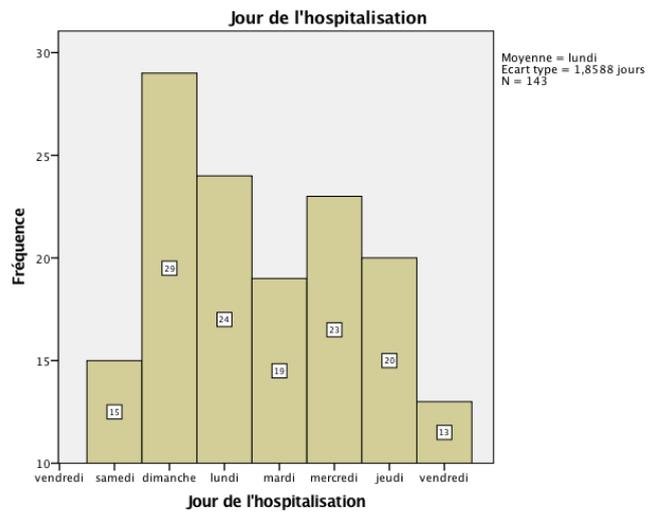
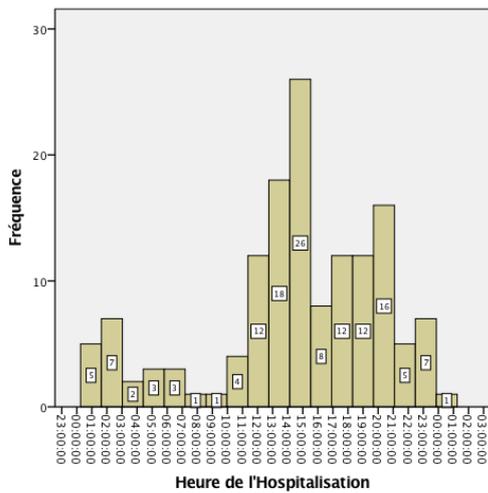


Figure 29 AO, Graphiques ; paramètres temporaux ; (a) répartition par heures d'hospitalisation (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisations (d) répartition par années (e) répartition par heures de début du traitement chirurgical.

Le délai moyen de la prise en charge chirurgicale est de 2 jours et 28 min +/- 2 jours, 12 heures et 57 min [02heures et 35 min-21jours 23 heures et 15 min] (N=116).

Le délai moyen du décès après la chirurgie (patients opérés) est de 8 jours, 15 heures et 31 min +/- 11 jours, 11 heures et 43 min [00 heures-66 jour 21 heures et 40 min] (N=98).

Le délai moyen du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 9 jours 1 heure et 1 min +/- 10 jours, 15 heures et 48 min [04heures-12 jours 21 heures] (N=116) (figures 30).

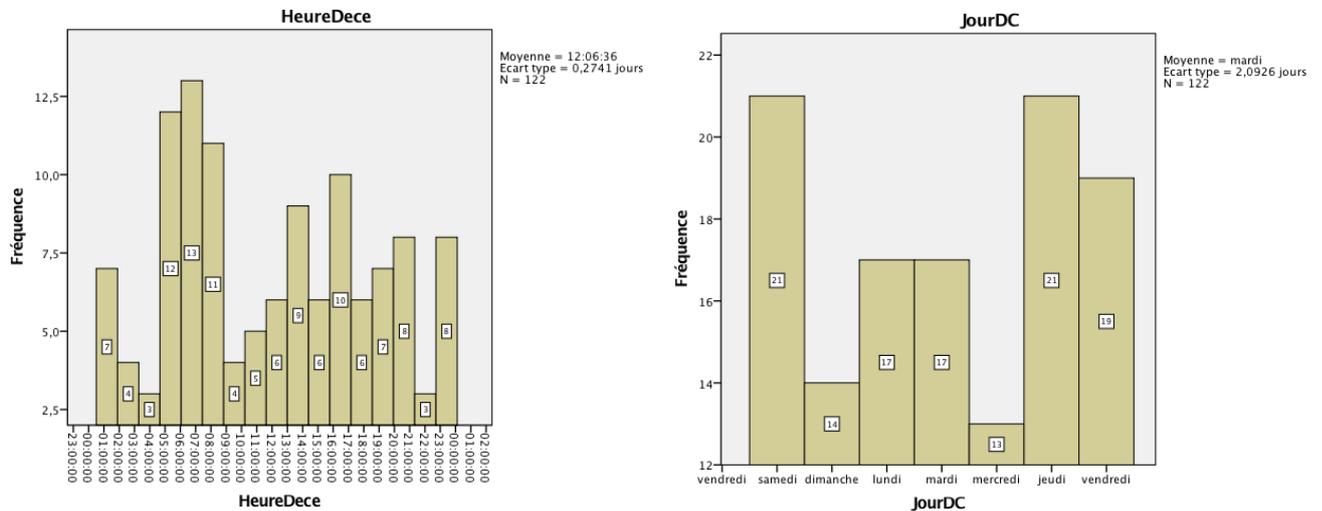


Figure 30 AO, Histogrammes ; (a) répartition par heures de survenue du décès (b) répartition par jours de survenue du décès.

3.2.4.2 Facteurs de mortalité :

3.2.4.2.1 Facteurs généraux :

Le taux global de mortalité est de 85,3 % (N=143). Pas de différence significative entre les groupes de patients décédés et non décédés en termes de sexe du patient ($p=0,357$), de l'âge des patients ($p=0,470$), de type d'atrésie (avec ou sans fistule oeso-trachéale inférieure) ($p=0,295$), de la commune d'origine du patient ($p=0,215$), et de la wilaya d'origine du patient ($p=0,147$) et de la présence ou non d'une consanguinité chez les parents ($p=0,085$).

Il n'y a pas d'impact de l'existence d'une autre pathologie chirurgicale associée à l'atrésie de l'œsophage ($p=0,455$).

3.2.4.2.2 Transport du nouveau-né :

Pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de distance parcourue pendant le transport ($p=0,781$), de temps de transport ($p=0,768$), du type et grade de l'accompagnateur ($p=0,358$), du moyen de transport ($p=0,155$), et du chauffage pendant le transport ($p=0,726$), et de la perfusion pendant le transport ($p=0,102$).

Il y a par contre une différence significative dans la mortalité des patients transportés avec ou sans oxygénothérapie ($p=0,025$).

3.2.4.2.3 Accouchement :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de lieu d'accouchement ($p=0,393$), de la présence ou non à la naissance de souffrance fœtale ($p=0,334$), d'une détresse respiratoire ($p=0,170$), et de la nécessité d'une réanimation néonatale ($p=0,155$), et du score d'Apgar à la première minute ($p=0,603$).

Il existe une différence significative dans la mortalité des patients en fonction de la voie d'accouchement ($p=0,005$) avec une forte mortalité en cas d'accouchement par césarienne. Il y a également un impact de l'âge gestationnel à l'accouchement sur la mortalité des patients ($p=0,018$).

3.2.4.2.4 *En post natal :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes du type et du grade de la personne qui fait l'examen clinique à la naissance ($p=0,481$), de l'allaitement ou non à la naissance ($p=0,121$), de l'administration ou non de la vitamine K ($p=0,651$), et des patients mis sortants ou non après la naissance ($p=0,896$).

3.2.4.2.5 *À la réception du nouveau-né :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de trisomie suspectée au facies ($p=0,260$), de présence de facies particulier ($p=0,555$), d'ictère cutanéomuqueux ($p=0,057$), de déshydratation ($p=0,717$), d'hypothermie ($p=0,479$), de pneumopathie suspectée à l'examen clinique ($p=0,865$), et de suspicion de forme syndromique ($p=0,664$).

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction de l'état général évalué à l'hospitalisation ($p=0,008$), du poids du nouveau-né ($p=0,003$) (tableau 27), de cardiopathie suspectée à l'examen clinique ($p=0,026$). Il y a également un lien entre l'utilisation d'une opacification œsophagienne et le décès des patients ($p=0,001$) (opacification faite à l'hôpital d'origine).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Groupes de poids des bébés	Faible poids	0	38	38
	Poids normal	20	77	97
	Poids très faible	1	5	6
Total		21	120	141

Tableau 27 AO, Tableau croisé ; poids de naissance (par tranches) et mortalité.

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la natrémie ($p=0,680$), de la kaliémie ($p=0,660$), de l'urémie ($p=0,228$), du groupage sanguin ($p=0,286$) et du rhésus ($p=0,269$), de l'hémoglobiniémie ($p=0,721$), du taux de leucocytes ($p=0,473$), du taux de plaquettes ($p=0,752$), et de la CRP ($p=0,153$).

Le seul paramètre biologique ayant un impact significatif sur les mortalités est le taux de prothrombine ($p=0,029$).

3.2.4.2.6 *Intervention chirurgicale :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la drogue analgésique utilisée ($p=0,992$), de la drogue inhalatoire ($p=0,826$) et du narcotique ($p=0,778$). Le type d'intervention chirurgicale effectuée n'a également pas d'impact sur la mortalité ($p=0,323$), ainsi que le temps d'intervention ($p=0,943$), le nombre d'aides opératoires ($p=0,688$), et la sortie du bloc intubé ou extubé ($p=0,132$).

Pour les AO sans FOT inférieure, il n'y a pas de différence significative de mortalité entre les patients traités par œsophagostomie et gastrostomie et ceux traités par une aspiration continue du cul-de-sac supérieur avec gastrostomie d'alimentation ($p=0,199$) même si un seul patient a été traité par la deuxième méthode. Il y a par contre une différence significative dans la mortalité chez les patients avec FOT inférieure traités par les 2 méthodes précédentes et une anastomose primitive ($p=0,021$). Tous les patients traités par un traitement d'attente sont décédés.

3.2.4.2.7 *En post opératoire :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du délai d'extubation ($p=0,314$), du délai du transfert avec la maman ($p=0,463$), du délai d'alimentation entérale ($p=0,809$) et du délai de l'ablation du drainage ($p=0,807$). Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction du type de lait utilisé ($p=0,003$) avec

une mortalité moindre avec le lait maternel.

L'apparition d'une fistule anastomotique n'a pas d'impact sur la mortalité ($p=0,655$). Il n'y a également pas d'influence de la reprise chirurgicale sur la mortalité ($p=0,197$), même si les 8 patients opérés sont décédés.

3.2.4.2.8 Paramètres de temps :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de délai d'intervention chirurgicale ($p=0,225$), les patients hospitalisés pendant le week-end (vendredi et samedi) ont un taux de mortalité significativement plus élevé ($p=0,021$). Il n'y a pas de différence significative dans la mortalité en fonction du mois d'hospitalisation ($p=0,231$), même si aucun patient hospitalisé en mars et en mai ($N=14-8$) n'a survécu, et 83 % des patients hospitalisés en juillet ont survécu ($N=6$). Il n'y a pas non plus de différence significative dans la mortalité en fonction de l'année ($p=0,091$).

3.2.4.2.9 Classifications pronostiques :

Les patients présentant une AO dans notre série ont été évalués par différentes classifications internationalement admises censées prédire le pronostic vital et le taux de mortalité dans chaque groupe. Les résultats sont les suivants :

3.2.4.2.9.1 Classification de Waterston : (tableau 28).

		A	B	C	Total
Patient décédé	Non	20	0	1	21
	Oui	79	33	10	122
Total		99	33	11	143

Tableau 28 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Waterston et mortalité

3.2.4.2.9.2 Classification de Montréal : (tableau 29).

		1	2	
Patient décédé	Non	6	14	20
	Oui	61	37	98
Total		67	51	118

Tableau 29 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Motreal et mortalité

3.2.4.2.9.3 Classification de Spitz : (tableau 30).

		A	B	C	
Patient décédé	Non	20	1	0	21
	Oui	96	21	5	122
Total		116	22	5	143

Tableau 30 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Spitz et mortalité

3.2.4.2.9.4 Classification de Sinha : (tableau 31).

		A	B	
Patient décédé	Non	21	0	21
	Oui	121	1	122
Total		142	1	143

Tableau 31 AO, Tableau croisé ; groupes selon la classification pronostique de Sinha et mortalité

3.2.4.2.10 Impact sur la mortalité :

Le test de Khi-2 indique qu'il existe une différence significative dans la mortalité entre les différents groupes de la classification de Waterston ($p=0,015$) (tableau 28), et de Montréal ($p=0,008$) (tableau 29). Il n'existe par contre aucune différence significative dans la mortalité entre les différents groupes de la classification de Spitz ($p=0,195$) (tableau 30), et celle de Sinha ($p=0,677$) (tableau 31).

L'évaluation des différentes classifications en utilisant la courbe ROC indique que la classification de Waterston est supérieure aux autres avec une surface de la zone sous la courbe = 0,611 (tableau 32)

Classifications	Zone	Sig. asymptotique ^b
Waterston	, 611	, 117
Montréal	,339	,023
Spitz	,547	,512
Sinha	,500	1,000

Tableau 32 AO, évaluation des différents systèmes de classification par la courbe ROC.

3.2.5 Omphalocèle et laparoschisis :

3.2.5.1 Étude descriptive

3.2.5.1.1 Diagnostique :

77,3 % des patients sont porteurs d'omphalocèle et 22,7 % des laparoschisis (N=66). 68,2 % sont de diamètre inférieur à 4 cm (N=66). 92,4 % sont des formes non compliquées (Rupture, perforation digestive, nécrose) (N=66).

5 patients (7,57 %) ont des pathologies chirurgicales associées (N=66), 2 malformations ano-rectales, 1 atrésie iléale, 1 atrésie de l'œsophage (associées aux omphalocèle) et 1 atrésie colique (associée au laparoschisis).

3.2.5.1.2 Épidémiologie générale :

Le sexe-ratio Garçons/filles est de 1, avec 2 patients de sexe indéterminé. L'âge moyen des patients à l'hospitalisation est de 0,97 +/- 1,84 [0,04-10] jour. Le rang moyen dans la fratrie est de 1,97 +/- 1,18 [1-5].

3.2.5.1.3 Origine géographique :

Répartition par wilaya : le tableau 33 indique la répartition des patients par wilayas d'origine.

Répartition par Wilaya	Fréquence	Pourcentage
Tebessa	3	4,5
Jijel	7	10,6
Skikda	7	10,6
Guelma	2	3,0
Constantine	23	34,8
Msila	1	1,5
Oued Souf	2	3,0
Oum El Bouaghi	9	13,6
Khenchla	1	1,5
Souk Ahras	1	1,5
Mila	10	15,2
Total	66	100,0

Tableau 33 Omphalocèles & laparoschisis ; répartition selon les wilayas d'origine.

3.2.5.1.4 Transport du nouveau-né :

La distance moyenne parcourue estimée lors du transfert du bébé est de 79,92 +/-90,96 [5-455] km.

La durée moyenne estimée lors du transfert est de 87,59 +/-84,68 [15-431] min.

Le moyen de transport utilisé est une ambulance dans 98,5 % des cas (N=66), 1 patient a tout de même été ramené par ses parents. Une oxygénothérapie n'était instaurée pendant le transport que chez 16,7 % des cas (N=12) (**DM=54**), le chauffage dans 33,3 % des cas (N=12) (**DM=54**) et une perfusion que dans 8,3 % des cas (N=12) (**DM=54**) lors du transfert.

3.2.5.1.5 Antécédents :

87,5 % des patients sont issus de mariages non consanguins, et 12,5 % sont issus de mariages consanguins (N=64) (**DM=2**). L'âge moyen de la mère est de 31,36 +/- 7,56 [22-44].

Un polyhydramnios a été retrouvé chez 10,2 % des patients (N=59), et le diagnostic anténatal n'a été fait que chez 15,4 % des patients, et suspecté chez 1,5 % des patients (N=65) (**DM=1**). Aucun patient n'a bénéficié d'une consultation prénatale en chirurgie pédiatrique.

3.2.5.1.6 Accouchement :

Seulement 34,8 % des patients sont nés dans des structures universitaires (N=66). Il n'y a pas de différence significative entre l'établissement du diagnostic anténatal et le centre d'accouchement ($p=0,644$). En cas de diagnostic anténatal, les mamans ne sont pas orientées pour accoucher près du centre de chirurgie néonatale. 63,9 % sont nés par voie basse, et 36,1 % par césarienne (**N=61**) (**DM=5**). L'âge gestationnel moyen est de 36,99 +/- 1,79 [32-42,3] SA (tableau 34).

Groupes par âge gestationnel	Fréquence	Pourcentage
Dépassement de terme	1	1,5
Grande prématurité	2	3,0
Naissance à terme	23	34,8
Prématurité moyenne	32	48,5
Total	58	87,9

Tableau 34 Omphaloceles & laparoschisis ; répartition par groupes d'âge gestationnel.

Le score d'Apgar moyen est de 6,86 +/- 1,79 [3-9]/10. 3,8 % des patients ont présenté une souffrance fœtale (N=53) (**DM=13**), 11,3 % une détresse respiratoire (N=53) (**DM=13**), et 7,5 % ont nécessité une réanimation en salle d'accouchement (N=53) (**DM=13**).

3.2.5.1.7 En postnatal :

3 % des patients non pas été examiné à la naissance (N=13) (**DM=53**). 7,7 % ont été alimentés après la naissance (N=65) (**DM=1**), et 1,6 % ont même été mis sortants de leur hôpital d'origine après la naissance (N=62) (**DM=4**). 47,7 % des patients ont reçu leur vitamine K avant leur transfert (N=65) (**DM=1**).

3.2.5.1.8 À la réception du nouveau-né :

L'état général est jugé bon dans 68,2 % des cas, moyen dans 19,7 % et mauvais dans 10,6 % des cas et en état de mort apparente dans 1,5 % des cas (N=66). Le poids moyen est de 2840,79 +/- 736,32 [1300-4100] g. 68,3 % des patients avaient un poids de naissance normal, 27 % un faible poids et 4,8 % un poids extrêmement faible (N=63) (**DM=3**). Un facies trisomique est retrouvé chez 2 patients (3 %) (N=66), et un facies particulier dans 4,5 % des cas (N=66).

Un ictère cutanéomuqueux est retrouvé dans 1,5 % des cas (N=66), une déshydratation dans 3 % des cas (N=66), et une hypothermie dans 6,2 % des cas (N=66).

L'examen cardiovasculaire est normal dans 83,3 % des cas et une cardiopathie suspectée dans 16,7 % des cas (N=66). Une pneumopathie est quant à elle suspectée à l'examen clinique chez 4,5 % des cas (N=66). L'examen neurologique est quant à lui pathologique dans 10,6 % des cas (N=66) ainsi que l'examen 7,6 % des cas.

Un syndrome est retrouvé chez 7 patients (10,6 %) (N=59), non déterminé chez 42,8 % des cas et le syndrome de Wiedmann-Bekwith dans 42,8 % des cas et un OEIS syndrome dans 14,2 % des cas (N=59) (**DM=7**).

Tous les patients sont hospitalisés en réanimation, et ont bénéficié d'un abord veineux périphérique et d'une sonde œsophagienne d'aspiration avec réchauffement dans une couveuse, position proclive, et antibiothérapie à large spectre.

3.2.5.1.9 Biologie :

Le tableau 35 indique les différents paramètres biologiques des patients.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Créa (mg/l)	TP (%)	TCK (sec)	HB (g/dl)	GB (e/ml)	PLT (e/ml)	CRP (mg/l)
N	50	49	50	54	2	46	1	48	51	49	6
Moy	131,70	5,045	, 8950	, 3869	7,400	52,00	19,40	17,235	17,092	254,12	9,500
ÉT	6,572	1,1061	, 80214	, 71162	, 5657	24,820		3,2952	7,9832	117,11	9,3327
Min	118	1,0	, 16	, 05	7,0	2	19	8,0	2,8	44	1,0
Max	148	7,0	4,13	5,37	7,8	100	19	24,8	47,4	728	24,0

Tableau 35 Omphalocèles & laparochisis ; paramètres biologiques à l'hospitalisation du nouveau-né.

3.2.5.1.10 Bilan radiologique :

89,4 % des patients ont bénéficié d'une radiographie thoracoabdominale (N=66). L'échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'autres malformations a été faite dans 7,7 % des cas (N=66). L'échocardiographie est quant à elle été faite chez 1,5 % des patients (N=65) et était pathologique.

3.2.5.1.11 Traitement :

15,2 % des patients n'ont pas été opérés (N=66) parce que décédés avant l'intervention (90 %) ou traités par tannage (10 %) (N=10). 80,4 % des patients ont reçu de la sufentanyl comme drogue anesthésique, 12,5 % de l'Alfentanyl et 7,1 de la fentanyl (N=56). Aucune drogue narcotique n'a été utilisée chez 71,4 % des patients, 21,4 % ont reçu du pentothal, et 7,1 % du propophol (N=56). 67,9 % des patients ont reçu du sevoflurane comme drogue inhalatoire, et 30,4 % de l'halothane (N=56). La durée moyenne de l'intervention est de 86,88 +/- 37,67 [30-230] min. Le nombre moyen d'aides opératoires est de 2,59 +/- 0,56 [2-4].

Concernant le type d'intervention chirurgicale, 64,9 % des patients ont bénéficié d'une fermeture primitive. 21,1 % d'une fermeture cutanée selon Grobb, et 12,3 % ont bénéficié d'une fermeture progressive par un silo de Shuster. Un patient (1,8 %) n'a pas été opéré et a été traité par tannage (N=56).

8,9 % des patients ont présenté un arrêt cardiaque en peropératoire (N=56).

3.2.5.1.12 En post opératoire :

73,2 % des patients opérés sont sortis du bloc intubé (N=56). Le délai moyen d'extubation est de 0,73 +/- 0,48 [0,12-2] jour (N=19) (pour les patients qui ont pu être extubés en post opératoire). Le délai moyen du transfert avec a maman est de 1,74 +/- 1,43 [1-7] jour (N=27) [pour les patients qui ont pu être transférés]. Le délai moyen de l'introduction de l'alimentation entérale est de 1,81 +/- 1,35 [1-8] jour [n=59] [patients qui ont pu être alimentés]. 85,7 % des patients sont alimentés par le lait maternel [N=21]. Le délai moyen de la reprise du transit est de 2,07 +/- 1,49 [1-8] jours [N=27]. Des complications postopératoires ont été notées chez 51,7 % (N=56). 6,9 % d'entre elles sont des Calvin IIIa (principalement des sepsis pariétaux) et 93,1 % des Calvin V (N=29). La mortalité globale est de 54,5 % (N=66).

Une reprise chirurgicale est faite chez 5,4 % des patients (N=56). La date moyenne de la reprise chirurgicale postopératoire est de 7 +/- 3,6 [3-10] jours (N=3).

Le délai moyen de sortie postopératoire est de 7,83 +/- 12,39 [2-70] jours (N=29).

Un traitement chirurgical secondaire est fait ou en attente chez 3 % des patients (N=66), il s'agit d'une fermeture définitive. L'âge moyen du traitement secondaire est de 5 +/- 5,65 [1-9] mois (N=2).

3.2.5.1.13 Paramètre de temps :

Les figures 31 indiquent les différents paramètres de temps des patients.

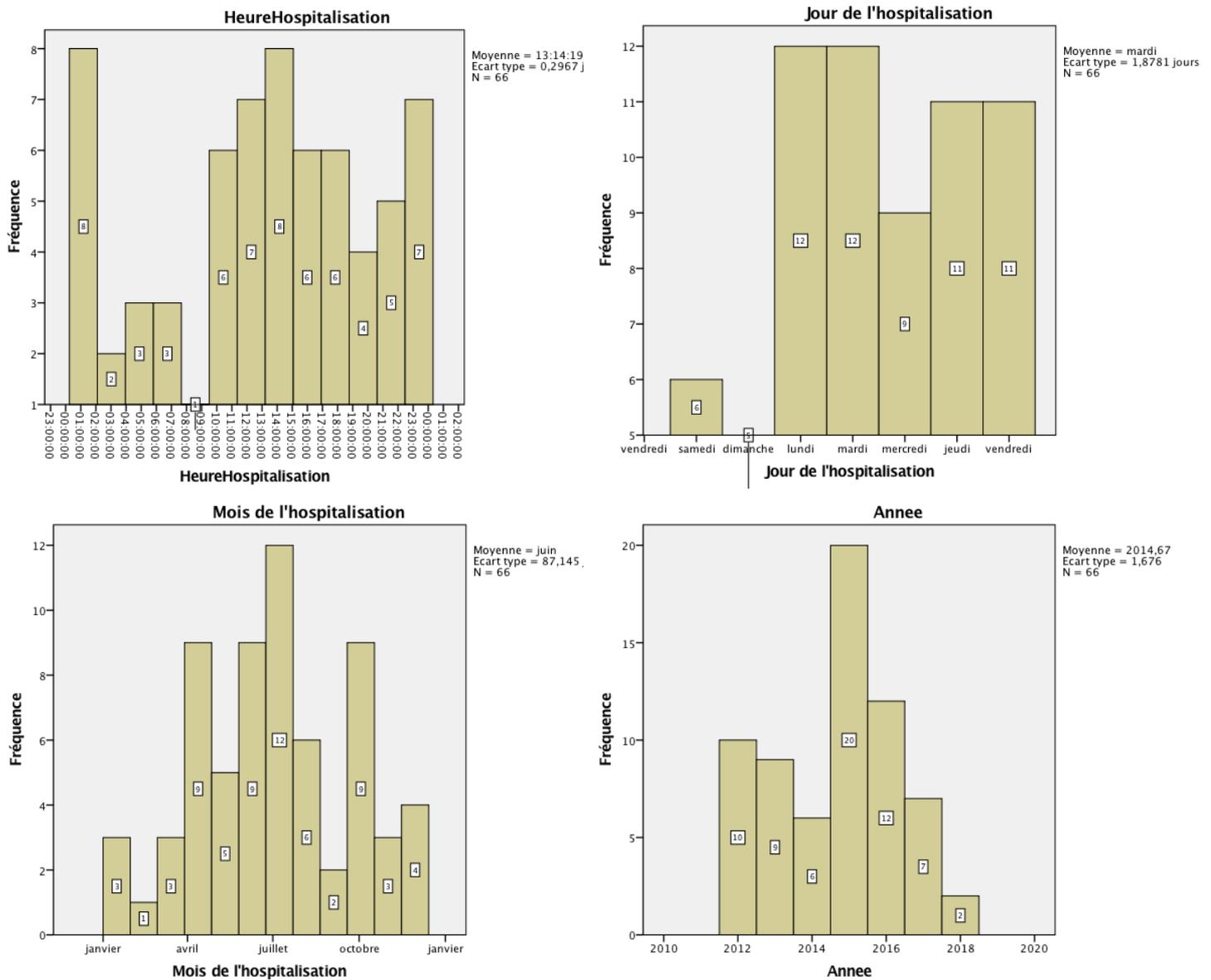


Figure 31 Omphalocèles & laparoscisis ; graphique à barres ; paramètres temporeux ; (a) répartition par heures d'hospitalisation (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation.

Le délai moyen de la prise en charge chirurgicale est de 1 jour, 5 heures et 3 min +/- 2 jours, 13 heures [1 heure et 9 min-15 jours 1 heure et 2 min] (N=56).

Le délai moyen du décès après la chirurgie (patients opérés) est de 3 jours, 21 heures et 31 min +/- 5 jours, 6 heures et 16 min [1 heure-24 jour 11 heures et 50 min] (N=27).

Le délai moyen du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 6 jours 1 heure et 40 min +/- 11 jours, 14 heures et 14 min [8 heures et 36 min-63 jours et 6 heures] (N=36) (figures 32).

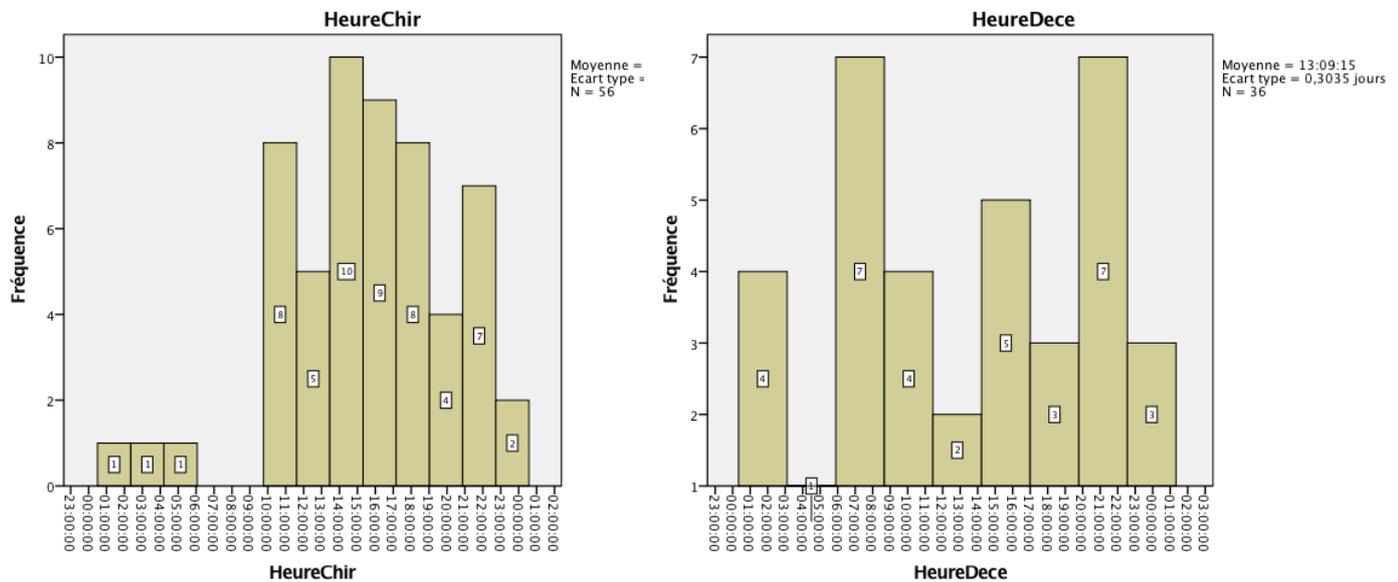


Figure 32 Omphaloceles & laparoschisis ; graphiques à barres ; (a) répartition par heures de chirurgie (b) répartition par heures de décès.

3.2.5.2 Facteurs de mortalité :

3.2.5.2.1 Facteurs généraux :

Le taux global de mortalité est de 54,5 % (N=66). Pas de différence significative entre les groupes de patients décédés et non décédés en termes de sexe du patient ($p=0,373$), de l'âge des patients ($p=0,219$), et de la wilaya d'origine du patient ($p=0,459$) et de la présence ou non d'une consanguinité chez les parents ($p=0,635$). Il n'y a un impact de l'existence d'une autre pathologie chirurgicale associée sur la mortalité du nouveau-né ($p=0,011$).

Il y a une différence significative du taux de mortalité des omphalocèle et des laparoschisis avec un très fort taux de mortalité chez les laparoschisis ($p=0,001$) (tableau 36). Il y a également un impact sur la mortalité du diamètre du collet (inférieur ou supérieur à 4 cm) ($p=0,016$). Il n'y a cependant pas d'impact sur la mortalité des formes compliquées ou pas ($p=0,896$).

	Patient décédé		Total
	Non	Oui	
Laparoschisis	1	14	15
Omphalocèle	29	22	51
Total	30	36	66

Tableau 36 Omphaloceles & laparoschisis ; tableau croisé ; types de pathologies et mortalité.

3.2.5.2.2 Transport du nouveau-né :

Pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de distance parcourue pendant le transport ($p=0,387$), de temps de transport ($p=0,383$), du type et grade de l'accompagnateur ($p=0,068$), du moyen de transport ($p=0,270$), et du chauffage pendant le transport ($p=0,679$), et de la perfusion pendant le transport ($p=0,377$), ainsi que la présence ou non d'oxygénothérapie pendant le transport ($p=0,190$).

3.2.5.2.3 Accouchement :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de lieu d'accouchement ($p=0,135$), de la voie d'accouchement ($p=0,692$), de la présence ou non à la naissance de souffrance fœtale ($p=0,225$), d'une détresse respiratoire ($p=0,486$), et de la nécessité d'une réanimation néonatale ($p=0,155$).

Il existe une différence significative dans la mortalité des patients en fonction de l'âge gestationnel ($p=0,014$), et du score d'Apgar à la première minute ($p=0,001$).

3.2.5.2.4 *En post natal :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes du type et du grade de la personne qui fait l'examen clinique à la naissance ($p=0,229$), de l'allaitement ou non à la naissance ($p=0,098$), de l'administration ou non de la vitamine K ($p=0,559$), et des patients mis sortants ou non après la naissance ($p=0,236$).

3.2.5.2.5 *À la réception du nouveau-né :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de trisomie suspectée au facies ($p=0,116$), de présence de facies particulier ($p=0,666$), d'ictère cutanéomuqueux ($p=0,270$), de déshydratation ($p=0,190$), d'hypothermie ($p=0,102$), de cardiopathie suspectée à l'examen clinique ($p=0,507$), de pneumopathie ($p=0,106$), et de suspicion de forme syndromique ($p=0,343$).

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction de l'état général évalué à l'hospitalisation ($p=0,001$), du poids du nouveau-né ($p=0,005$), d'un examen neurologique du nouveau-né pathologique ($p=0,011$), et d'un examen de l'appareil locomoteur pathologique ($p=0,034$).

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la natrémie ($p=0,051$), de la glycémie ($P=0,083$) de l'urémie ($p=0,162$), du groupage sanguin ($p=0,117$) et du rhésus ($p=0,274$), de l'hémoglobinémie ($p=0,366$), du taux de leucocytes ($p=0,123$), du taux de plaquettes ($p=0,632$), et de la CRP ($p=0,540$).

Il y a un impact significatif sur les mortalités de la kaliémie ($p=0,009$) avec une mortalité très élevée en cas d'hyperkaliémie, et du TP ($P=0,009$).

3.2.5.2.6 *Intervention chirurgicale :*

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la drogue analgésique utilisée ($p=0,954$), de la drogue inhalatoire ($p=0,390$) et du narcotique ($p=0,068$), ainsi que le temps d'intervention ($p=0,233$), le nombre d'aides opératoires ($p=0,371$),

Le type d'intervention chirurgicale effectuée a un impact sur la mortalité ($p=0,007$) (tableau 37), ainsi que la survenue d'incidents peropératoires majeurs ($p=0,015$) et la sortie du bloc intubé ou extubé ($p<0,001$).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
TRT	Fermeture primitive	25	12	37
	Fermeture cutanée selon Grobb	3	9	12
	Silo de Shuster	1	6	7
	Tannage	1	0	1
Total		30	27	57

Tableau 37 Omphalocèles & laparoschisis ; tableau croisé ; types de traitement réalisé et mortalité.

3.2.5.2.7 *En post opératoire :*

Il y a une différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du délai d'extubation [$p=0,028$],

Il n'y a cependant pas de différence en fonction du délai du transfert avec la maman [$p=0,842$], du délai d'alimentation entérale [$p=0,842$], du délai de la reprise du transit [$p=0,520$].

Il n'y a également pas d'impact sur la mortalité en cas de survenue d'une complication [$p=0,655$].

3.2.5.2.8 Paramètres de temps :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de délai d'intervention chirurgicale [$p=0,491$], d'hospitalisation pendant le week-end [vendredi et samedi] [$p=0,877$], de l'heure d'hospitalisation [$p=0,687$]. Il n'y a pas de différence significative dans la mortalité en fonction du mois d'hospitalisation [$p=0,364$]. Il n'y a pas non plus de différence significative dans la mortalité en fonction de l'année [$p=0,676$] ni de l'heure de l'intervention chirurgicale [$p=0,226$].

3.2.6 Atrésies et sténoses intestinales :

3.2.6.1 Étude descriptive

3.2.6.1.1 Siège de l'atrésie :

Le tableau 38 indique la répartition des patients par niveau de l'atrésie.

	Fréquence	Pourcentage
Duodénum	21	31,3
Jéjunum	19	28,4
Iléon	21	31,3
Colon	6	9,0
Total	67	100,0

Tableau 38 Atrésies & sténoses intestinales ; répartition selon le siège de la lésion.

92,5 % des patients avaient un obstacle complet (N=67). 20,9 % des patients avaient au moins deux atrésies (N=67), 21,4 % d'entre eux avaient une seconde atrésie dans un autre segment intestinal (N=67). 7,4 % des patients avaient une autre pathologie chirurgicale (N=67), 2 atrésies de l'œsophage (associées a une atrésie duodénale), une omphalocèle, un laparoschisis et un volvulus iléal. 6 % des patients avaient une atrésie compliquée de péritonite (N=67).

3.2.6.1.2 Épidémiologie générale :

Le sexe-ratio Garçons/filles est de 1,16. L'âge moyen des patients à l'hospitalisation est de 3,78 +/- 3,73 [0,08-18] jours. Le rang moyen dans la fratrie est de 2,70 +/- 1,38 [1-7].

3.2.6.1.3 Origine géographique :

Répartition par wilaya : la figure 33 indique la répartition des patients par wilayas d'origine.

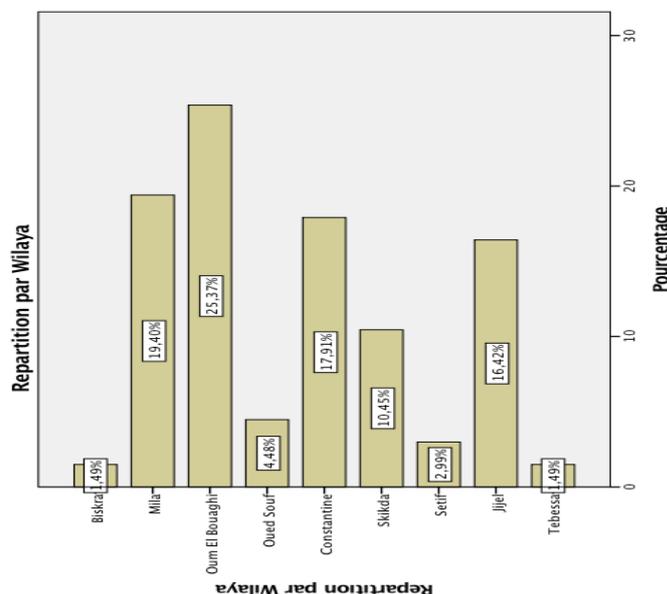


Figure 33 Atrésies & sténoses intestinales; graphique à barres ; répartition par wilayas d'origine.

Répartition par communes : la figure 34 indique la répartition des patients par communes d'origine.

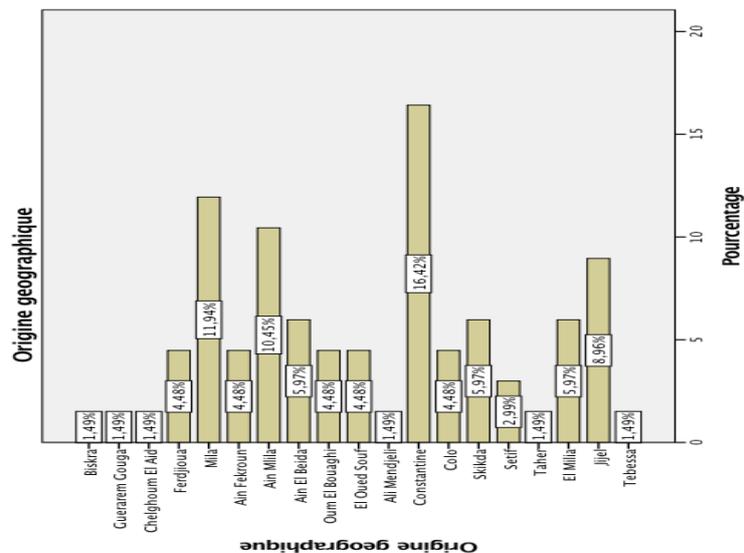


Figure 34 Atriesies & stenoses intestinales; graphique à barres ; répartition par communes d'origine.

3.2.6.1.4 Transport du nouveau-né :

La distance moyenne parcourue estimée lors du transfert du bébé est de 92,76 +/-92,69 [5-455] km. La durée moyenne estimée lors du transfert est de 102,64 +/-88,87 [15-431] min.

Le moyen de transport utilisé est une ambulance dans 97 % des cas (N=65) (**DM=2**), 2 patients ont tout de même été ramenés par leurs parents. Une orxygenotherapie n'était instaurée pendant le transport que chez 22,2 % des cas (N=9) (**DM=58**), le chauffage dans 0 % des cas (N=9) (**DM=58**), et une perfusion que dans 77,8 % des cas (N=9) (**DM=58**) lors du transfert.

3.2.6.1.5 Antécédents :

90,6 % des patients sont issus de mariages non consanguins (N=58) (**DM=9**). 12,5 % des grossesses n'étaient pas suivies et au moins une échographie anténatale a été réalisée chez 87,5 % des mamans (N=58) (**DM=9**). Un polyhydramnios a été retrouvé chez 31,6 % des patients (N=57) (**DM=10**), et le diagnostic anténatal n'a été fait que chez 17,7 % des patients (N=62) (**DM=5**). Aucun patient n'a bénéficié d'une consultation prénatale en chirurgie pédiatrique. L'âge moyen de la mère est de 33,45 +/-5,75 [27-44].

3.2.6.1.6 Accouchement :

Seulement 18,2 % des patients sont nés dans des structures universitaires (N=66) (**DM=1**). Il n'y a pas de différence significative entre l'établissement du diagnostic anténatal et le centre d'accouchement ($p=0,769$). En cas de diagnostic anténatal, les mamans ne sont pas orientées pour accoucher près du centre de chirurgie néonatale. 71,9 % sont nés par voie basse, et 28,1 % par césarienne (N=57) (**DM=10**). L'âge gestationnel moyen est de 36,87 +/- 1,81 [32-41] SA.

Le score d'Apgar moyen est de 7,62 +/- 1,84 [1-9]/10. 5,1 % des patients ont présenté une souffrance fœtale (N=59) (**DM=8**), 5 % une détresse respiratoire (N=60) (**DM=7**), et 6,7 % ont nécessité une réanimation en salle d'accouchement (N=60) (**DM=7**).

3.2.6.1.7 En postnatal :

100 % des patients ont été examinés à la naissance (N=57) (**DM=10**). 77,3 % ont été alimentés après la naissance (N=66) (**DM=1**), et 46,2 % ont même été mis sortants de leur hôpital d'origine après la naissance (N=65) (**DM=2**). 87,9 % des patients ont reçu leur vitamine K avant leur transfert (N=66) (**DM=1**).

3.2.6.1.8 À la réception du nouveau-né :

L'état général est jugé bon dans 37,9 % des cas, moyen dans 51,5 %, mauvais dans 9,1 % et un état de mort apparente dans 1,5 % des cas (N=66) (**DM=1**). Le poids moyen est de 2773 +/- 571 [1500-4000] g 71,6 % des patients avaient un poids de naissance normal, 28,4 % un faible poids (N=67). Un faciès trisomique est retrouvé dans 14,9 % (N=67), et un faciès particulier dans 3 % des cas (N=67). Un ictère cutanéomuqueux est retrouvé dans 16,4 % des cas (N=67), une déshydratation dans 29,9 % des cas (N=67), et une hypothermie dans 1,5 %, et une hyperthermie dans 3 % des cas (N=66) (**DM=1**). L'examen cardiovasculaire est normal dans 86,6 % des cas et une cardiopathie suspectée dans 13,4 % des cas (N=67). Une pneumopathie est quant à elle suspectée à l'examen clinique chez 77,6 % des cas.

Un syndrome de Wiedmann-Bekwith est retrouvé chez un patient (1,5 %) (N=67).

Tous les patients sont hospitalisés en réanimation, et ont bénéficié d'un abord veineux périphérique avec réchauffement dans une couveuse, et antibiothérapie à large spectre.

3.2.6.1.9 Biologie :

Le tableau 39 montre les différents paramètres biologiques des patients.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Créa (mg/l)	TP (%)	Hb (g/dl)	GB (e/ml)	PLT (e/ml)	CRP (mg/l)	Bili (mg/l)
N	59	59	55	59	7	43	56	57	57	13	4
Moy	131,47	5,023	,85	,5332	14,629	57,42	16,267	13,682	267,25	17,723	88,25
ET	9,676	,9406	,59	,44	15,83	23,876	8,4154	10,1732	268,688	25,235	27,33
min	80	2,9	,11	,10	1,0	1	1,8	1,9	11	1,0	66
Max	143	6,8	3,60	2,15	49,0	100	70,0	57,8	2013	96,0	128

Tableau 39 Atresies & sténoses intestinales ; paramètres biologiques du nouveau-né lors de l'hospitalisation.

3.2.6.1.10 Bilan radiologique :

98,5 % des patients ont bénéficié d'une radiographie thoracoabdominale (N=67), l'échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'autres malformations a été faite dans 26,9 % des cas (N=67). L'échocardiographie est quant à elle été faite chez 3 % des patients (N=67) et est pathologique dans 50 % des cas.

3.2.6.1.11 Intervention chirurgicale :

92,5 % des patients ont été opérés (N=67), le reste des patients sont décédés avant l'intervention chirurgicale. 96,7 % des patients ont reçu de la sufentanyl comme drogue anesthésique, et 3 % de l'Alfentanyl. Aucune drogue narcotique n'a été utilisée chez 73,8 % des patients, 11,5 % ont reçu du pentothal, et 14,8 % du propophol (N=61). 75,4 % des patients ont reçu du sevoflurane comme drogue inhalatoire, et 24,6 % de l'halothane (N=61).

La durée moyenne de l'intervention est de 131,15 +/-42,93 [60-300] min. Le nombre moyen d'aides opératoires est de 2,72 +/- 0,75 [0-5].

Concernant le type d'intervention chirurgicale, 62,3 % des patients ont bénéficié d'une anastomose. 27,9 % des patients ont bénéficié d'une dérivation, et 9,8 % ont bénéficié d'une résection du diaphragme et plastie intestinale (N=61).

Aucun patient n'a présenté d'incidents peropératoires majeurs (N=61).

3.2.6.1.12 En post opératoire :

75,8 % des patients opérés sont sortis du bloc intubé (N=61). Le délai moyen d'extubation est de 0,87 +/- 0,55 [0,04-2] jour (N=50) (pour les patients qui ont pu être extubés en post opératoire. Le délai moyen du transfert avec a maman est de 3,95 +/- 3,86 [1-21] jours [N=19] [pour les patients qui ont pu être transférés]. Le délai moyen de l'introduction de l'alimentation entérale est de 3,97 +/- 3,09

[1-15] jours (n=34) [patients qui ont pu être alimentés]. 41,4 % des patients sont alimentés par le lait maternel, et seulement 6,9 % des patients ont pu bénéficier d'une alimentation parentérale (N=29). Le délai moyen de la reprise du transit intestinal est de 2,64 +/- 1,77 [1-7] jours (N=25).

Des complications postopératoires ont été notées chez 79,1 % (N=61). 17 % d'entre elles sont des Calvien IIIb, 1,95 % Calvien IIIa, 7,5 % Calvien II et 73,6 % des Calvien V (N=61).

Une reprise chirurgicale est faite chez 17,7 % des patients [N=61], et deux reprises chez 1,6 %. Une dérivation a été faite chez des patients anastomosés auparavant dans 25 %, une anastomose faite après dérivation chez 33,33 % et une adhésiolysse dans 33,3 % et une reconfecion de la stomie chez 8,33 % des cas (N=12). La date moyenne de la reprise chirurgicale postopératoire est de 25,92 +/- 26 [1-90] jours (N=12).

Le délai moyen de sortie postopératoire est de 17,12 +/- 10,32 [4-10] jours (N=17).

4,6 % des patients ont été réhospitalisés une fois, 1,5 % réhospitalisés 2 fois (N=65).

Un traitement chirurgical secondaire est fait chez 7,7 % des patients [N=65] (**DM=2**). L'âge moyen du traitement secondaire est de 6,10 +/- 4,39 [2-12] mois (N=5).

3.2.6.1.13 Paramètre de temps :

Les figures 35 montrent les différents paramètres de temps.

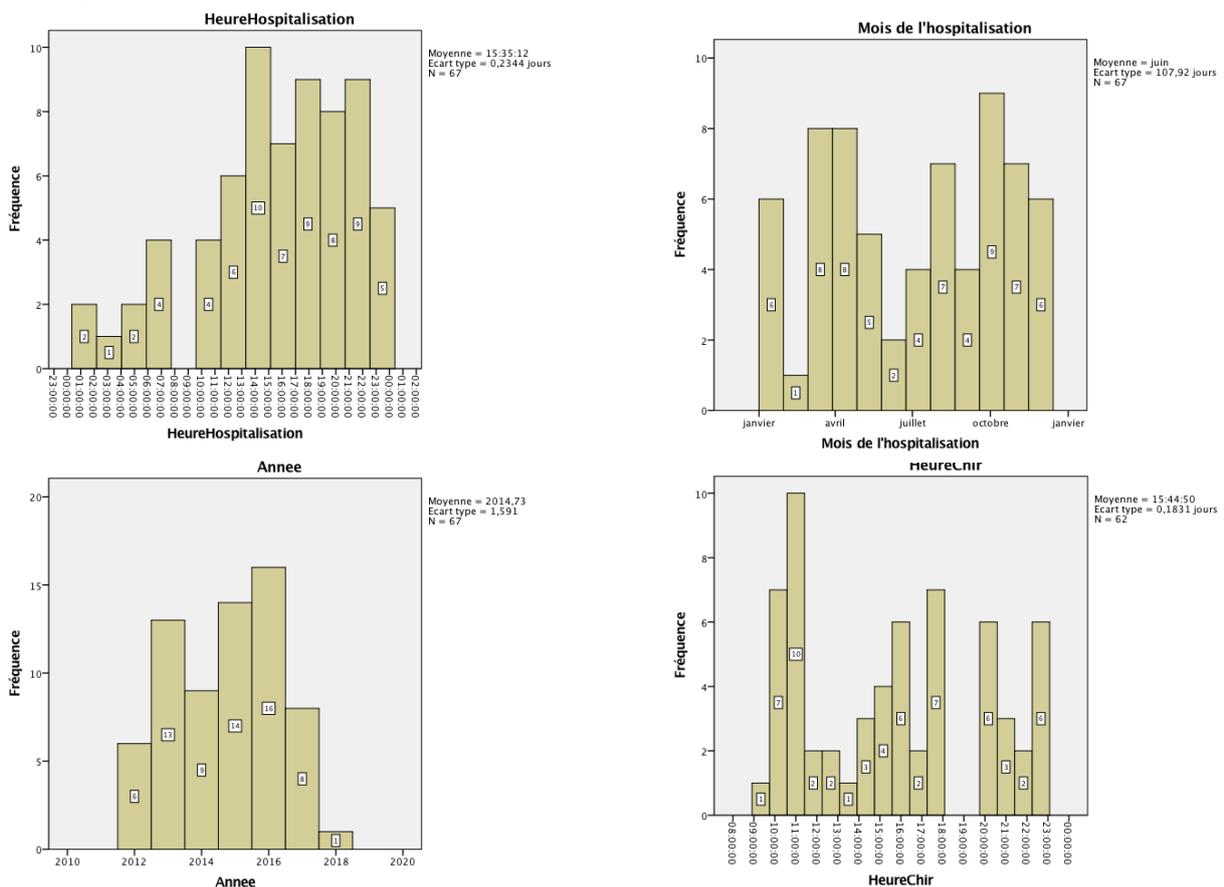


Figure 35 Atresies & stenoses intestinales; graphique à barres; paramètres temporaux; (a) répartition par heures d'hospitalisation (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation.

Le délai moyen de la prise en charge chirurgicale est de 1 jour, 5 heures et 24 min +/- 1 jour, 21 heures et 28 min [25 min-9 jours et 21 heures] (N=61).

Le délai moyen du décès après la chirurgie [patients opérés] est de 11 jours, 9 heures et 21 min +/- 14 jours, 4 heures et 28 min [14 heures-53 jours et 30 min] (N=47).

Le délai moyen du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 11 jours 15 heures et 36 min +/- 13 jours, 19 heures et 46 min [9 heures et 53 min-53 jours 9 heures et 31 min] (N=52) (figures 36).

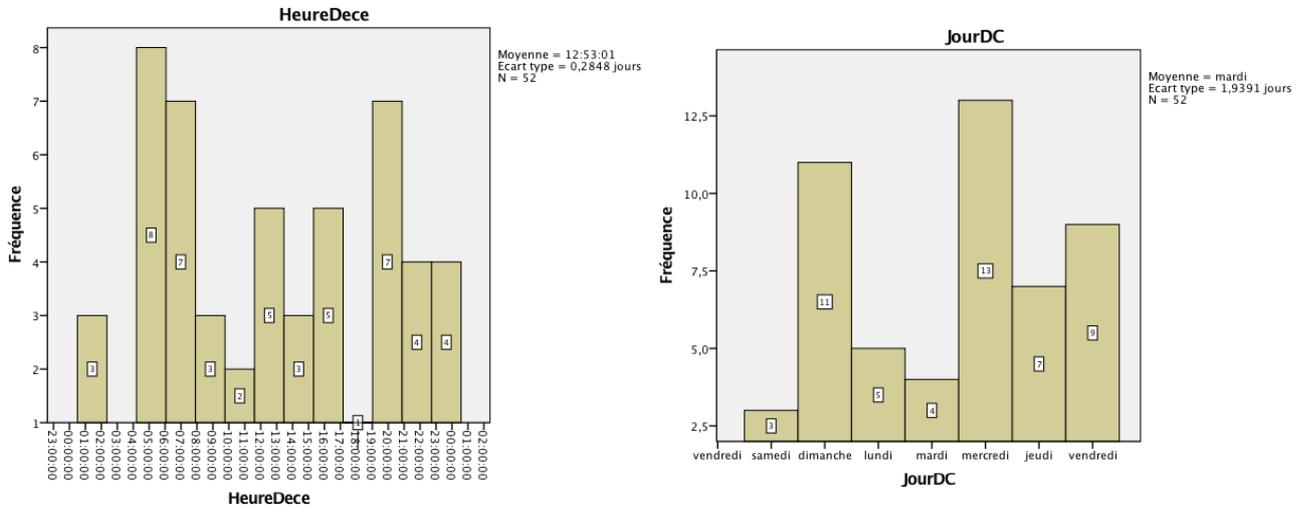


Figure 36 Atresies & stenoses intestinales; graphiques à barres ; (a) répartition par heures de chirurgie (b) répartition par heures de décès.

3.2.6.2 Facteurs de mortalité :

3.2.6.2.1 Facteurs généraux :

Le taux global de mortalité est de 77,6 % (N=67). Pas de différence significative entre les groupes de patients décédés et non décédés en termes de sexe du patient ($p=0,533$), de l'âge des patients ($p=0,068$), de type d'atrésie [obstacle complet ou incomplet] ($p=0,326$), du siège de l'atrésie [duodénum, jéjunum, iléon ou colon] ($p=0,705$) (tableau 40), du nombre d'atrésies ($p=0,124$), de l'existence d'une forme compliquée ou pas ($p=0,268$), et de la wilaya d'origine du patient ($p=0,680$) et de la présence ou non d'une consanguinité chez les parents ($p=0,080$).

Il y a par contre une différence significative dans le taux de mortalité en fonction de l'existence ou non d'une autre pathologie chirurgicale associée ($p=0,045$).

De la commune d'origine du patient ($p=0,031$), avec un taux de mortalité plus élevé dans les communes de Constantine, Ain Mlila, Skikda et El Milia.

	Patient décédé		Total	
	Non	Oui		
Siège de l'atrésie	Duodénum	3	18	21
	Jéjuno-iléon	10	30	40
	Colon	2	4	6
Total	15	52	67	

Tableau 40 Atresies & sténoses intestinales ; tableau croisé ; siège de l'atrésie et mortalité

3.2.6.2.2 Transport du nouveau-né :

Pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de distance parcourue pendant le transport ($p=0,224$), de temps de transport ($p=0,184$), du type et grade de l'accompagnateur ($p=0,121$), du moyen de transport ($p=0,441$), de l'oxygénothérapie pendant le transport ($p=0,257$) et de la perfusion pendant le transport ($p=0,571$).

3.2.6.2.3 Accouchement :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de lieu d'accouchement ($p=0,229$), de voie d'accouchement ($p=0,417$) de la présence ou non

à la naissance de souffrance fœtale ($p=0,369$), d'une détresse respiratoire ($p=0,350$), et de la nécessité d'une réanimation néonatale ($p=0,276$), et de l'âge gestationnel ($p=0,082$)
Il existe une différence significative dans la mortalité des patients en fonction du score d'Apgar à la première minute ($p=0,038$).

3.2.6.2.4 En post natal :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes du type et du grade de la personne qui fait l'examen clinique à la naissance ($p=0,574$), de l'allaitement ou non à la naissance ($p=0,396$), de l'administration ou non de la vitamine K ($p=0,520$).
Il y a par contre une influence de la sortie des patients de la maternité sur la mortalité ($p=0,013$) avec un plus fort taux de mortalité chez les bébés mis sortants !

3.2.6.2.5 À la réception du nouveau-né :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de l'état général estimé à l'arrivée ($p=0,760$), de trisomie suspectée au facies [$p=0,308$], de présence de facies particulier ($p=0,441$), d'ictère cutanéomuqueux ($p=0,714$), d'hypothermie ($p=0,655$), et de la cardiopathie suspectée à l'examen clinique ($p=0,383$).

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction de l'état d'hydratation du bébé ($p=0,024$), et du poids du nouveau-né ($p=0,017$).

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la kaliémie ($p=0,475$), de la glycémie ($p=0,919$), de l'urémie ($p=0,654$), de la créatininémie ($p=0,166$), du groupage sanguin ($p=0,094$) et du rhésus [$p=0,488$], de l'hémoglobiniémie ($p=0,443$), du taux de leucocytes ($p=0,992$), du taux de plaquettes ($p=0,182$), et de la CRP ($p=0,287$).

Le seul paramètre biologique ayant un impact significatif sur la mortalité est la natrémie ($p=0,023$).

3.2.6.2.6 Intervention chirurgicale :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la drogue analgésique utilisée ($p=0,396$). Le type d'intervention chirurgicale effectuée n'a également pas d'impact sur la mortalité ($p=0,323$), ainsi que le temps d'intervention ($p=0,943$), le nombre d'aides opératoires ($p=0,688$), et la sortie du bloc intubé ou extubé ($p=0,132$).

Il y a par contre une différence significative de mortalité en fonction du narcotique utilisé ($p=0,003$) avec une mortalité plus élevée en cas de non-utilisation de narcotique. Également une différence en fonction de la drogue inhalatoire utilisée ($p=0,022$) avec une mortalité plus élevée en cas d'utilisation du sevoflurane.

3.2.6.2.7 En post opératoire :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du délai d'extubation ($p=0,104$), du délai du transfert avec la maman ($p=0,569$) et du délai de l'ablation du drainage ($p=0,695$).

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction du délai d'alimentation entérale ($p=0,036$) du type de lait utilisé ($p=0,005$), et du délai de reprise du transit intestinal ($p=0,029$). Il n'y a pas d'impact sur la mortalité de l'apparition d'une complication postopératoire ($p=0,064$) ni de la reprise chirurgicale ou non ($p=0,187$).

3.2.6.2.8 Paramètres de temps :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de délai d'intervention chirurgicale ($p=0,414$), du jour d'hospitalisation (jour de semaine ou week-end) ($p=0,383$). Il n'y a également pas de différence significative dans la mortalité en fonction du mois d'hospitalisation ($p=0,154$) et de l'année ($p=0,386$).

3.2.7 Occlusions néonatales fonctionnelles :

3.2.7.1 Étude descriptive

3.2.7.1.1 Pathologies :

Le tableau 41 montre la répartition des patients selon les différents diagnostics d'ONN fonctionnelles.

Pathologies	Fréquence	Pourcentage
Maladie de Hirschsprung	45	36,3
Iléus transitoire du nouveau-né	47	37,9
Bouchon méconial	5	4,0
Iléus méconial	4	3,2
Entérocolite nécrosante	21	16,9
Autres	2	1,6
Total	124	100,0

Tableau 41 répartitions des ONN fonctionnelles par pathologies

12,1 % des patients avaient une complication de type perforation intestinale (N=124). 66,7 % parmi eux étaient des maladies de Hirschsprung, 26,7 % une ECN, 3 % un iléus méconial (N=15). Aucun des patients n'avait une pathologie chirurgicale associée(N=124).

3.2.7.1.2 Épidémiologie générale :

Le sexe-ratio Garçons/filles est de 3,13. L'âge moyen des patients à l'hospitalisation est de 6,22 +/- 36,38 [1-27] jours. Le rang moyen dans la fratrie est de 2,77 +/- 1,46 [1-6] (N=124).

3.2.7.1.3 Origine géographique :

La figure 37 montre la répartition des patients selon leurs wilayas d'origine.

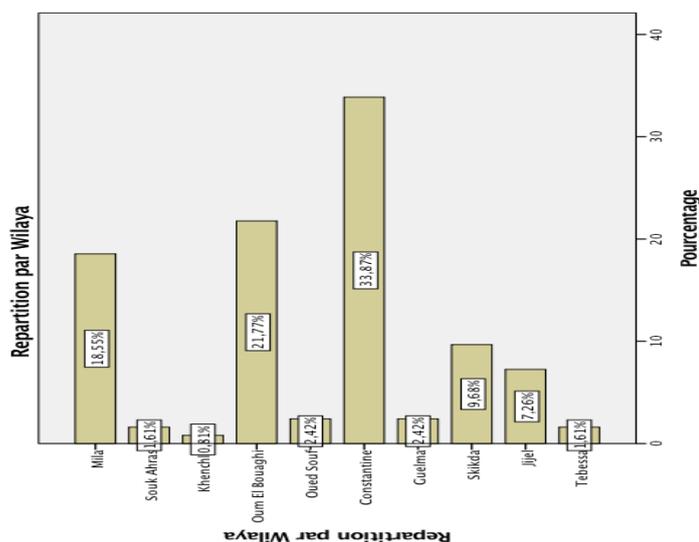


Figure 37 ONN fonctionnelles. Répartition par wilayas

3.2.7.1.4 Transport du nouveau-né :

La distance moyenne parcourue estimée lors du transfert du bébé est de 969,21 +/-77,46 [5-455] km. La durée moyenne estimée lors du transfert est de 77,48 +/-72,05 [15-431] min.

Le moyen de transport utilisé est une ambulance dans 83,9 % des cas et un véhicule de tourisme dans 16,1 % des cas (N=124). Une oxygénothérapie n'était instaurée pendant le transport que chez 4,5 % des cas (N=22) (**DM=102**), le chauffage dans 4,5 % des cas (N=22) (**DM=102**), et une perfusion que dans 9,1 % des cas (N=22) (**DM=102**) lors du transfert.

3.2.7.1.5 Antécédents :

91,1 % des patients sont issus de mariages non consanguins (N=120) (**DM=4**). L'âge moyen de la mère est de 31,47 +/-8,34 [18-54].

3.2.7.1.6 Accouchement :

19,4 % des patients sont nés dans des structures universitaires (N=119) (**DM=5**). 71,4 % sont nés par voie basse, et 28,6 % par césarienne (N=112) (**DM=12**). L'âge gestationnel moyen est de 37,92 +/- 2,14 [30-43] SA. Il existe une différence significative dans l'âge gestationnel à la naissance en fonction des pathologies (p<0,001), les patients présentant une ECN sont nés plus prématurément (tableau 42).

	MH	Iléus transitoire	Bouchon méconial	Iléus méconial	ECN	Autres	Total
Dépassement de terme	0	0	0	0	0	1	1
Grande prématurité	0	1	0	0	2	0	3
Naissance à terme	24	22	1	2	3	0	52
Prématurité moyenne	16	17	3	2	13	0	51
Total	40	40	4	4	18	1	107

Tableau 42 ONN fonctionnelles. Âge gestationnel à la naissance et pathologies

Le score d'Apgar moyen est de 7,86 +/- 1,48 [1-10]/10. 5,5 % des patients ont présenté une souffrance fœtale (N=109) (**DM=15**), 5,6 % une détresse respiratoire (N=108) (**DM=16**).

3.2.7.1.7 En postnatal :

57,9 % des patients ont été examinés à la naissance par un médecin généraliste (N=19) (**DM=105**). 97,5 % ont été alimentés après la naissance (N=121) (**DM=3**), et 68,9 % ont été mis sortants de leur hôpital d'origine après la naissance (N=122) (**DM=2**). 98,3 % des patients ont reçu leur vitamine K avant leur transfert (N=121) (**DM=3**).

3.2.7.1.8 À la réception du nouveau-né :

L'état général est jugé bon dans 59,7 % des cas, moyen dans 23,4 %, mauvais dans 13,7 % et un état de mort apparente dans 3,2 % des cas (N=124). Le poids moyen est de 3206 +/- 709 [800-5000] g. 88,8 % des patients avaient un poids de naissance normal, 9,5 % un faible poids, 0,9 % un très faible poids, et 0,9 % un poids extrêmement faible (N=116) le tableau 43 résume la répartition des patients selon leurs poids de naissance. Il n'y a pas de différence significative du poids de l'enfant en fonction de la pathologie (p=0,802).

Groupes de poids	MH	Iléus transitoire	Bouchon méconial	Iléus méconial	ECN	Autres	Total
Faible poids	2	4	1	1	3	0	11
Poids extrêmement faible	0	0	0	0	1	0	1
Poids normal	40	39	4	3	16	1	103
Poids très faible	0	1	0	0	0	0	1
Total	42	44	5	4	20	1	116

Tableau 43 ONN fonctionnelles. Poids de naissance et pathologies

Un faciès trisomique est retrouvé dans 8,1 % (N=124), et un faciès particulier dans 4,8 % des cas (N=124).

Un ictère cutanéomuqueux est retrouvé dans 15,3 % des cas (N=124), une déshydratation dans 8,9 % des cas (N=124), et une hypothermie dans 7,3 %, et une hyperthermie dans 12,1 % des cas (N=124).

L'examen cardiovasculaire est normal dans 91,9 % des cas et pathologique dans 8,1 % des cas (N=124). Un syndrome est suspecté chez 2 patients (1,6 % des cas) (N=124), il s'agit d'une forme familiale de MH et d'une ostéogenèse imparfaite.

44,7 % des patients sont hospitalisés en réanimation, une oxygénothérapie nécessaire dans 48 % des cas et une intubation dans 3,3 % des cas (N=123) (**DM=1**). Une sonde gastrique est mise dans 91,1 % des cas (N=124).

3.2.7.1.9 Biologie :

Le tableau 44 montre les différents paramètres biologiques de nos patients.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Créa (mg/l)	TP (%)	TCK (sec)	HB (g/dl)	GB (e/ml)	PLT (e/ml)	CRP (mg/l)	Bili (mg/l)
Moy	135,05	4,674	,8122	,4649	9,588	53,73	14,90	15,164	10,933	245,95	28,038	139,44
ÉT	7,499	1,0472	,61938	,34642	4,8875	24,014		3,8321	7,1798	161,559	54,7049	103,306
Min	106	2,1	,20	,10	5,4	10	15	5,5	1,3	16	1,0	38
Max	155	7,2	5,00	1,72	23,0	100	15	21,5	44,0	970	370,0	380

Tableau 44 ONN fonctionnelles. Paramètres biologiques à l'hospitalisation.

3.2.7.1.10 Bilan radiologique :

Tous les patients ont bénéficié d'une radiographie thoracoabdominale (N=124), l'échographie abdomino-pelvienne a été faite dans 31,5 % des cas (N=124). Une opacification est quant à elle, été faite chez 25,2 % des patients (N=123) (**DM=1**).

3.2.7.1.11 Intervention chirurgicale :

23,4 % des patients ont été opérés (N=124). 70,4 % des patients ont reçu de la sufentanyl comme drogue analgésique, et 18,1 % de l'Alfentanyl et 11,1 % la fentanyl (N=27). Aucune drogue narcotique n'a été utilisée chez 63 % des patients, 18,5 % ont reçu du pentothal, et 18,5 % du propophol (N=27). 70,4 % des patients ont reçu du sevoflurane comme drogue inhalatoire, et 29,6 % de l'halothane (N=27).

La durée moyenne de l'intervention est de 115,56 +/-42,09 [20-240] min. Le nombre moyen d'aides opératoires est de 2,89 +/- 0,50 [2-4]. Concernant le type d'intervention chirurgicale, 78,6 % des patients ont bénéficié d'une dérivation digestive. 10,7 % des patients ont bénéficié d'une/des

biopsies, et 7,1 % ont bénéficié d'une résection-anastomose digestive et 3,6 % d'un simple drainage (N=28). 63,6 % des stomies siégeaient au niveau colique et 36,4 % au niveau iléal (N=22). 6,9 % des patients ont présenté un arrêt cardiaque peropératoire, 3,4 % ont nécessité une transfusion sanguine (N=27) (**DM=2**).

3.2.7.1.12 *En post opératoire :*

82,8 % des patients opérés sont sortis du bloc intubé (N=29). Le délai moyen d'extubation est de 0,61 +/- 0,44 [0,01-6] jour (N=11) (pour les patients qui ont pu être extubés en post opératoire. Le délai moyen du transfert avec a maman est de 2,67 +/- 1,58 [1-6] jours (N=11) [pour les patients qui ont pu être transférés]. Le délai moyen de l'introduction de l'alimentation entérale est de 2,09 +/- 0.94 [1-4] jours (n=11) [patients qui ont pu être alimentés]. 83,3 % des patients sont alimentés par le lait maternel (N=6). Le délai moyen de la reprise du transit intestinal est de 1,60 +/- 0,84 [1-7] jour (N=10). Des complications postopératoires ont été notées chez 20,7 % (N=29). 13 % d'entre elles sont des Calvien II, 13 % Calvien IVa, 73,9 % Calvien V et (N=23).

Une reprise chirurgicale est faite chez 17,9 % des patients (N=28), principalement des réparations de complications parentales, et une dérivation. La date moyenne de la reprise chirurgicale postopératoire est de 7,60 +/- 4,15 [3-13] jours (N=5).

Le délai moyen de sortie est de 10,52 +/- 8,05 [1-38] jours (N=85).

15,3 % des patients ont été réhospitalisés une fois, 8,9 % réhospitalisés 2 fois ou plus [N=124] principalement pour des problèmes liés au transit intestinal.

Un traitement chirurgical secondaire est fait chez 73 % des patients, et en attente chez 2,5 % (N=122) (**DM=2**). L'âge moyen du traitement secondaire est de 6,10 +/- 4,39 [2-12] mois (N=5).

3.2.7.1.13 *Paramètre de temps :*

Les figures 38 montrent les différents paramètres temporaux de nos patients.

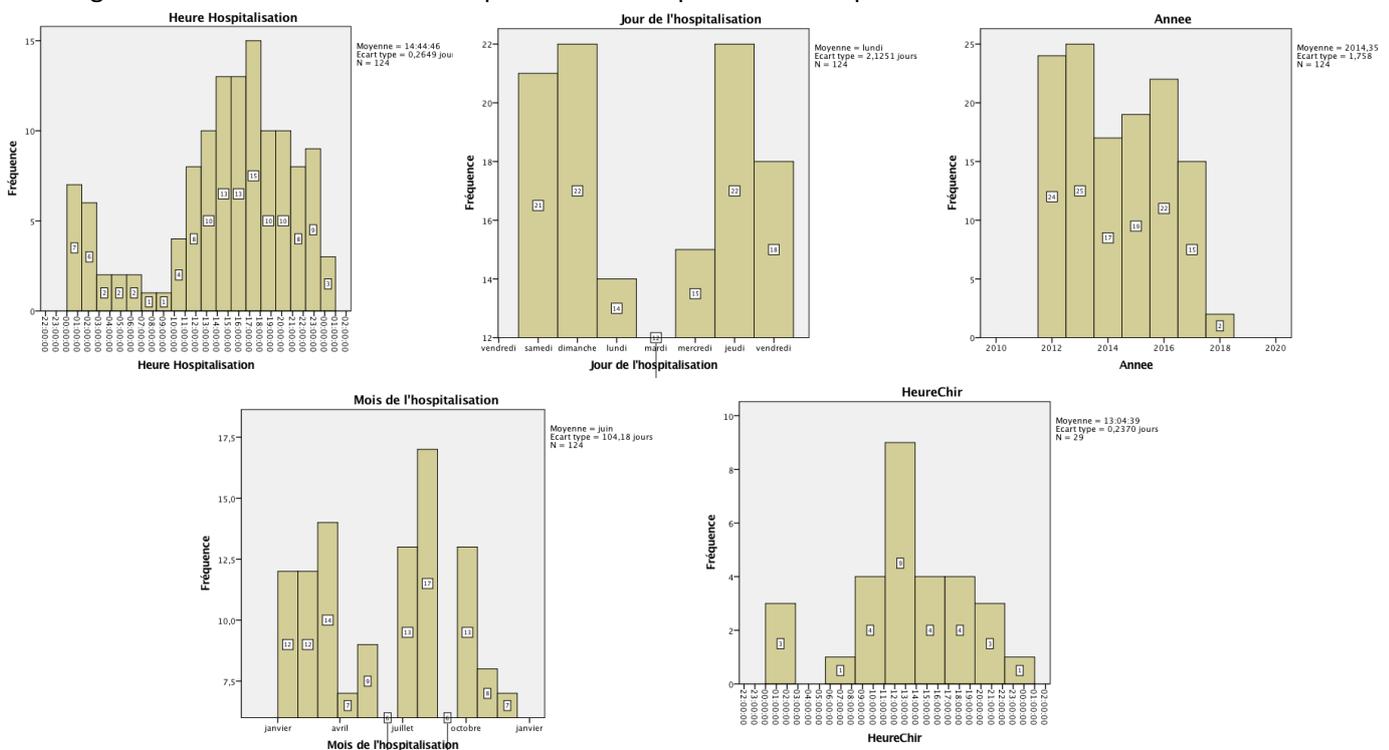


Figure 38 ONN fonctionnelles. Graphiques ; (a) répartition par heures d'hospitalisations (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation (e) répartition par heure de la chirurgie.

Le délai moyen de la prise en charge chirurgicale est de 1 jour, 5 heures et 24 min +/- 1 jour, 21 heures et 28 min [25 min-9 jours et 21 heures] (N=61).

Le délai moyen du décès après la chirurgie (patients opérés) est de 11 jours, 9 heures et 21 min +/- 14 jours, 4 heures et 28 min [14 heures-53 jours et 30 min] (N=47).

Le délai moyen du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 11 jours 15 heures et 36 min +/- 13 jours, 19 heures et 46 min [9 heures et 53 min-53 jours 9 heures et 31 min] (N=52) (figures 39).

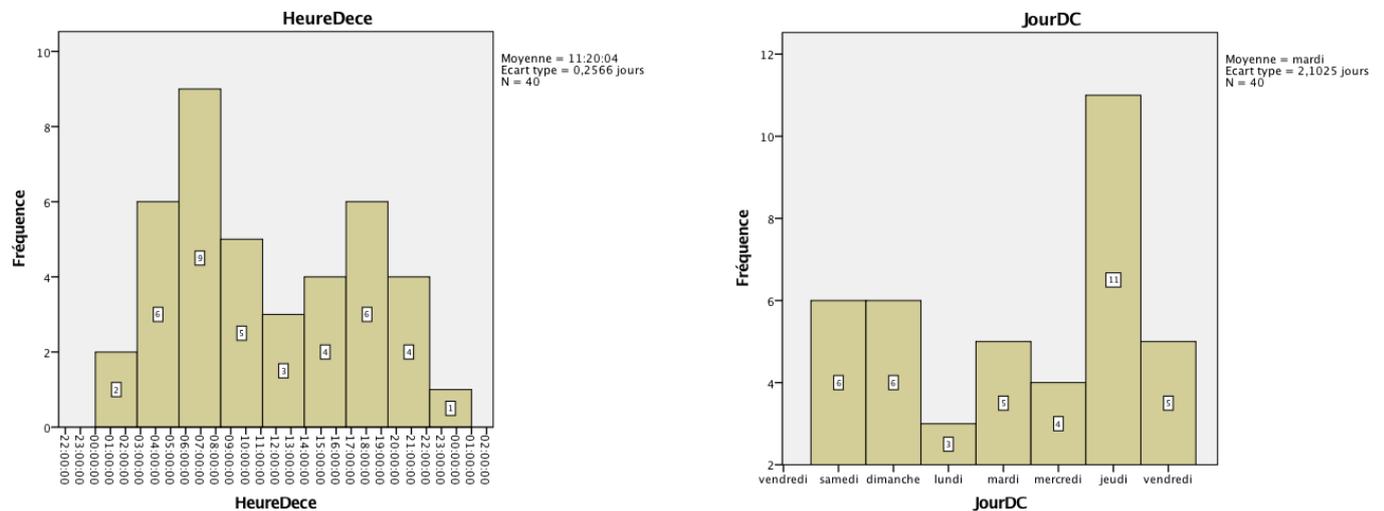


Figure 39 ONN fonctionnelles. Graphiques ; (a) répartition par heures du décès (b) répartition par jour du décès.

3.2.7.2 Facteurs de mortalité :

3.2.7.2.1 Facteurs généraux :

Le taux global de mortalité est de 32,5 % (N=124). Pas de différence significative entre les groupes de patients décédés et non décédés en termes de rang dans la fratrie ($p=0,439$), de l'âge des patients ($p=0,787$), de l'âge de la maman ($p=0,661$) de l'existence ou non de consanguinité chez les parents ($p=0,283$) et de la wilaya d'origine du patient ($p=0,462$).

Il y a par contre une différence significative dans le taux de mortalité en fonction du sexe du patient ($p=0,012$) avec un taux de mortalité plus élevé chez les filles, du diagnostic ($p<0,001$) avec un taux de mortalité de 70,83 % dans les ECN (N=21), de l'existence d'une complication de type perforation intestinale ($p<0,001$). Le tableau 45 indique la mortalité des différentes pathologies représentées.

Diagnostic	Patient décédé		Total
	Non	Oui	
Maladie de Hirschsprung	33	12	45
Iléus transitoire du nouveau-né	38	9	47
Bouchon méconial	5	0	5
Iléus méconial	1	2	3
Entérocolite nécrosante	4	17	21
Autres	2	0	2
Total	83	40	123

Tableau 45 ONN fonctionnelles. Mortalité par types de pathologies

3.2.7.2.2 Transport du nouveau-né :

Pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de distance parcourue pendant le transport ($p=0,571$), de temps de transport ($p=0,745$), du type et grade de l'accompagnateur ($p=0,166$), du moyen de transport ($p=0,068$), de l'oxygénothérapie pendant le transport ($p=0,819$) et du chauffage pendant le transport ($p=0,819$), et de la perfusion pendant le transport ($p=0,740$).

3.2.7.2.3 Accouchement :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de lieu d'accouchement ($p=0,738$), de voie d'accouchement ($p=0,417$), d'une détresse respiratoire ($p=0,383$), et du score d'Apgar à la première minute ($p=0,247$).

Il existe une différence significative dans la mortalité des patients en fonction de la présence ou non à la naissance de souffrance fœtale ($p=0,008$), de la nécessité d'une réanimation néonatale ($p<0,001$) et de l'âge gestationnel ($p=0,028$).

3.2.7.2.4 En post natal :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de l'allaitement ou non à la naissance ($p=0,215$), de l'administration ou non de la vitamine K ($p=0,594$).

Il y a par contre une différence dans la mortalité en fonction du type et du grade de la personne qui fait l'examen clinique à la naissance ($p=0,015$), de la sortie des patients de la maternité sur la mortalité ($p=0,016$) avec un plus fort taux de mortalité chez les bébés mis sortants !

3.2.7.2.5 À la réception du nouveau-né :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction, de trisomie suspectée au facies ($p=0,598$), de présence de facies particulier [$p=0,965$].

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction de l'état général estimé à l'arrivée ($p<0,001$), d'ictère cutanéomuqueux ($p=0,042$), de l'existence d'une hypothermie ou une hypothermie ($p<0,001$), de l'état d'hydratation du bébé ($p=0,021$), et du poids du nouveau-né ($p=0,004$), de la normalité ou non de l'examen cardio-vasculaire ($p=0,001$), et de l'appareil locomoteur ($p=0,040$).

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la kaliémie ($p=0,247$), de la glycémie ($p=0,180$), de la créatininémie ($p=0,927$), du groupage sanguin ($p=0,753$) et du rhésus ($p=0,302$), de l'hémoglobininémie ($p=0,550$), du taux de leucocytes ($p=0,431$), du taux de plaquettes ($p=0,089$), et de la CRP ($p=0,193$), et du bilan thyroïdien ($p=0,710$).

Il y a par contre un impact significatif sur les mortalités est la natrémie ($p=0,026$), de l'urémie ($p=0,045$), et du TP ($P=0,033$).

3.2.7.2.6 Intervention chirurgicale :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du type d'intervention pratiquée ($p=0,872$), de la drogue analgésique utilisée ($p=0,867$), de la drogue inhalatoire ($p=0,178$), du narcotique utilisé ($p=0,121$). Le site de la stomie n'a pas d'impact sur la mortalité ($p=0,604$) (pour les patients stomisés, le temps d'intervention ($p=0,775$), le nombre d'aides opératoires ($p=0,137$).

Il y a par contre une différence significative de mortalité en fonction de l'intervention effectuée ou pas ($p<0,001$), et la sortie du bloc intubé ou extubé ($p=0,005$).

3.2.7.2.7 En post opératoire :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du délai d'extubation ($p=0,295$), du délai du transfert avec la maman ($p=0,685$) et du délai d'alimentation entérale ($p=0,664$) et de la reprise du transit ($p=0,881$) et du type de lait utilisé ($p=0,624$).

Il n'y a pas d'impact sur la mortalité de l'apparition d'une complication postopératoire ($p=0,349$) ni de la reprise chirurgicale ou non ($p=0,533$).

3.2.7.2.8 Paramètres de temps :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de délai d'intervention chirurgicale ($p=0,473$), du jour d'hospitalisation (jour de semaine ou pendant le week-end ($p=0,586$)). Il n'y a également pas de différence significative dans la mortalité en fonction du mois d'hospitalisation ($p=0,848$), il y a par contre une différence dans la mortalité en fonction de l'année ($p=0,013$) avec moins de mortalité en 2013, 2017 et 2018.

3.2.8 Hernie diaphragmatique congénitale :

3.2.8.1 Étude descriptive :

3.2.8.1.1 Diagnostic :

76,2 % sont du côté gauche, et 23,8 % du côté droit (N=21). Aucune forme bilatérale n'est notée. 9,5 % des patients ont une forme syndromique (N=21), une pentalogie de Cantrel et un syndrome non déterminé.

3.2.8.1.2 Épidémiologie générale :

Le sexe-ratio Garçons/filles est de 2,5. L'âge moyen des patients à l'hospitalisation est de 4,60 +/- 1,69 [0,02-22] jours. Le rang moyen dans la fratrie est de 2,55 +/- 1,69 [1-6].

3.2.8.1.3 Origine géographique :

La figure 40 montre la répartition des patients selon leurs wilayas d'origine.

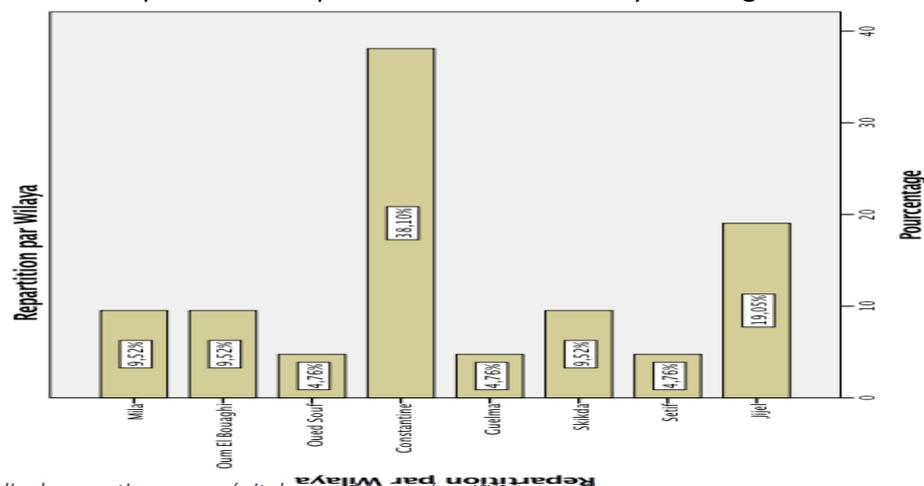


Figure 40 Hernies diaphragmatiques congénitales, graphique, répartition par wilayas

3.2.8.1.4 Transport du nouveau-né :

La distance moyenne parcourue estimée lors du transfert du bébé est de 77 +/- 102,11 [5-455] km. La durée moyenne estimée lors du transfert est de 84,5 +/- 96,44 [15-431] min.

Le moyen de transport utilisé est une ambulance dans 100 % des cas (N=21). Une oxygénothérapie n'était instaurée pendant le transport que chez 66,7 % des cas (N=3) (**DM=18**), le chauffage aucun patient (N=3) (**DM=18**), et également pas de perfusion pendant le transport (N=3) (**DM=18**).

3.2.8.1.5 Antécédents :

85,7 % des patients sont issus de mariages non consanguins, et 14,3 % sont issus de mariages consanguins (N=21). 50 % des grossesses n'étaient pas suivies (N=4) (**DM=17**), et le diagnostic anténatal est fait chez 15 % des patients (N=20) (**DM=1**). Aucun patient n'a bénéficié d'une consultation prénatale en chirurgie pédiatrique.

3.2.8.1.6 Accouchement :

Seulement 33,3 % des patients sont nés dans des structures universitaires (N=21). Il y a une différence significative entre l'établissement du diagnostic anténatal et le centre d'accouchement ($p=0,010$). En cas de diagnostic anténatal, les mamans sont orientées pour accoucher près du centre de chirurgie néonatale. 60 % sont nés par voie basse, et 40 % par césarienne (N=21). L'âge gestationnel moyen est de 38,03 +/- 1,12 [36-40] SA.

Le score d'Apgar moyen est de 5,33 +/- 2,35 [1-8]/10. 71,4 % des patients ont présenté une détresse respiratoire (N=21), et 38,1 % ont nécessité une réanimation en salle d'accouchement (N=21).

3.2.8.1.7 *En postnatal :*

61,9 % des patients ont été alimentés après la naissance (N=21), et 23,8 % ont même été mis sortants de leur hôpital d'origine après la naissance (N=21). 85,7 % des patients ont reçu leur vitamine K avant leur transfert (N=21).

3.2.8.1.8 *À la réception du nouveau-né :*

L'état général est jugé bon dans 10 % des cas, moyen dans 35 % et mauvais dans 45 % des cas et en état de mort apparente dans 10 % des cas (N=20). Le poids moyen est de 3173 +/- 523 [1940-4000] g. 90 % des patients avaient un poids de naissance normal, 10 % un faible poids (N=20) (**DM=1**). Un faciès trisomique n'est retrouvé chez aucun patient (N=21), ainsi qu'un faciès particulier (N=21). Une déshydratation dans 4,8 % des cas (N=21), et une hypothermie dans 9,5 % des cas (N=21). L'examen cardiovasculaire est normal dans 71,4 % des cas et pathologique dans 28,6 % des cas (N=21).

Tous les patients sont hospitalisés en réanimation, et ont bénéficié d'un abord veineux périphérique et d'une oxygénothérapie, une intubation trachéale était nécessaire dans 33,33 % des cas (N=21). Un réchauffement dans une couveuse, position latérale, et antibiothérapie à large spectre sont également prescrites.

Une radiographie thoracoabdominale est faite chez 95,2 % des patients (N=21), une échographie thoracoabdominale dans 19 % (N=21), une TDM dans 4,8 % (N=21), une échocardiographie dans 9,5 % des cas (N=21), et aucun patient n'a bénéficié d'une opacification (N=21).

3.2.8.1.9 *Biologie :*

Le tableau 46 montre les différents paramètres biologiques de nos patients.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Créa (mg/l)	TP (%)	HB (g/dl)	GB (e/ml)	PLT (e/ml)	CRP (mg/l)
N	17	17	15	17	2	15	17	17	16	9
Moy	133,65	4,535	1,3113	, 2300	4,130	54,27	13,247	29,259	274,50	21,556
ÉT	3,840	, 7802	1,2682	, 17186	5,4730	26,380	3,0680	56,0707	187,61	54,067
Min	124	3,3	, 43	, 10	, 3	15	6,0	6,8	31	1,0
Max	141	6,5	5,31	, 82	8,0	85	18,8	245,0	672	165,0

Tableau 46 hernies diaphragmatiques congénitales, paramètres biologiques à l'hospitalisation du nouveau-né

3.2.8.1.10 *Intervention chirurgicale :*

52,4 % des patients ont été opérés (N=21). 100 % des patients ont reçu de la sufentanyl comme drogue analgésique (N=10). Aucune drogue narcotique n'a été utilisée chez 70 % des patients, 20 % ont reçu du pentothal, et 10 % du propophol (N=10). 80 % des patients ont reçu du sevoflurane comme drogue inhalatoire, et 20 % de l'halothane (N=10).

La durée moyenne de l'intervention est de 122,50 +/- 24,86 [80-180] min. Le nombre moyen d'aides opératoires est de 2,64 +/- 0,50 [2-3].

Concernant l'intervention chirurgicale, les patients ont été opérés par voie abdominale transversale du côté de la hernie, une réduction de la contenue herniaire et une fermeture du defect diaphragmatique ont été faites. 63,6 % des patients ont bénéficié d'une fermeture pariétale primitive, et 36,4 % d'une fermeture cutanée selon Grobb (N=11).

9,1 % des patients ont présenté un arrêt cardiaque en peropératoire, et 9,1 % ont nécessité une transfusion sanguine (N=11).

3.2.8.1.11 En post opératoire :

81,8 % des patients opérés sont sortis du bloc intubé (N=11). Seulement 2 patients ont pu être extubés après 1 jour. Le délai moyen du transfert avec a maman est de 1,5 +/- 0,70 [1-2] jour [N=2] [pour les patients qui ont pu être transférés]. Le délai moyen de l'introduction de l'alimentation est de 3 +/- 2,64 [1-6] jours [n=3] [patients qui ont pu être alimentés]. 50 % des patients sont alimentés par le lait maternel [N=2].

La mortalité globale est de 85,7 % (N=21). Aucune reprise chirurgicale n'a été faite (N=11).

Le délai moyen de sortie postopératoire est de 9 +/- 3 [6-12] jours (N=3). 9,5 % des patients ont été réhospitalisés 1 fois et 4,8 % réhospitalisés 3 fois (N=21), aucune reprise chirurgicale n'a été faite (N=11).

Un traitement chirurgical secondaire est fait ou en attente chez 100 % des patients survivants (N=3), il s'agit d'une fermeture pariétale après un Grobb. L'âge moyen du traitement secondaire est de 4,33 +/- 2,51 [2-7] mois (N=3).

3.2.8.1.12 Paramètre de temps :

Les figures 41 montrent les différents paramètres temporeux de nos patients.

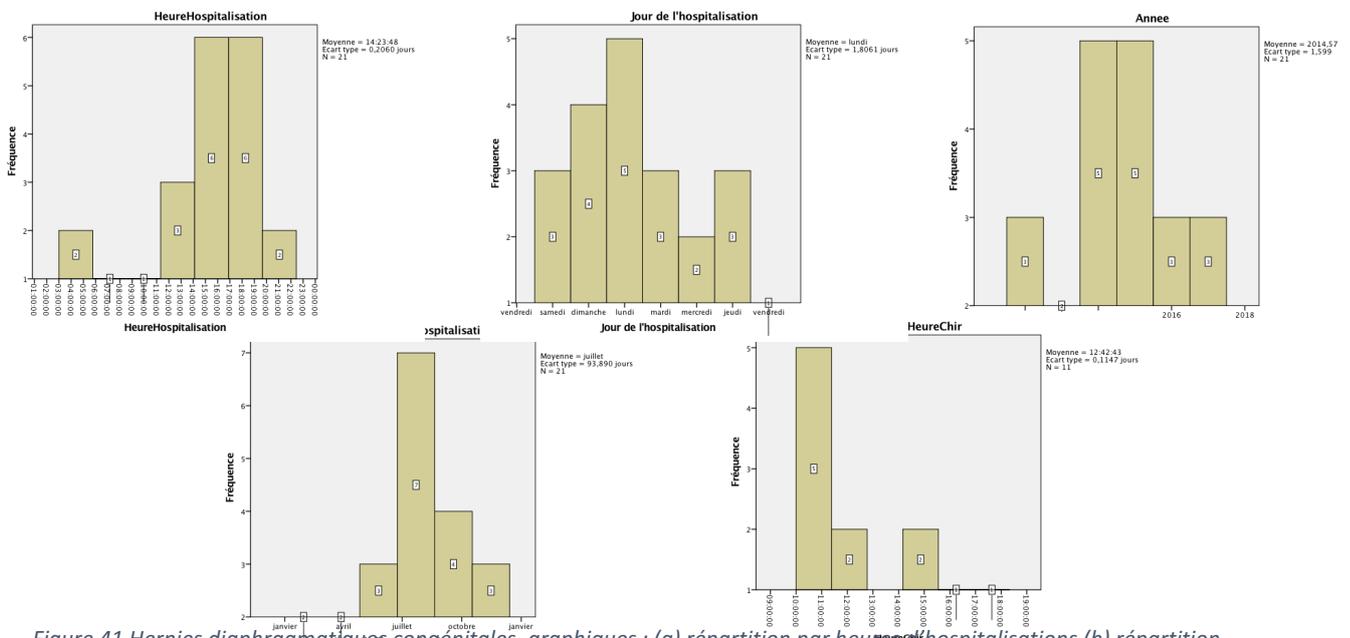


Figure 41 Hernies diaphragmatiques congénitales, graphiques ; (a) répartition par heures d'hospitalisations (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation (e) répartition par heures de la chirurgie.

Le délai moyen de la prise en charge chirurgicale est de 7 jours et 22 heures et 47 min +/- 9 jours, 4 heures et 19 min [12 heures et 19 min-27 jours 21 heures] (N=11).

Le délai moyen du décès après la chirurgie (patients opérés) est de 3 jours, 11 heures et 36 min +/- 3 jours, 16 heures et 59 min [3 heures et 30 min-10 jours 18 heures] (N=8).

Le délai moyen du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 6 jours 22 heures et 15 min +/- 10 jours, 5 heures et 3 min [5 heures 20 min-44 jours 11 heures et 10 min] (N=18) (figures 42).

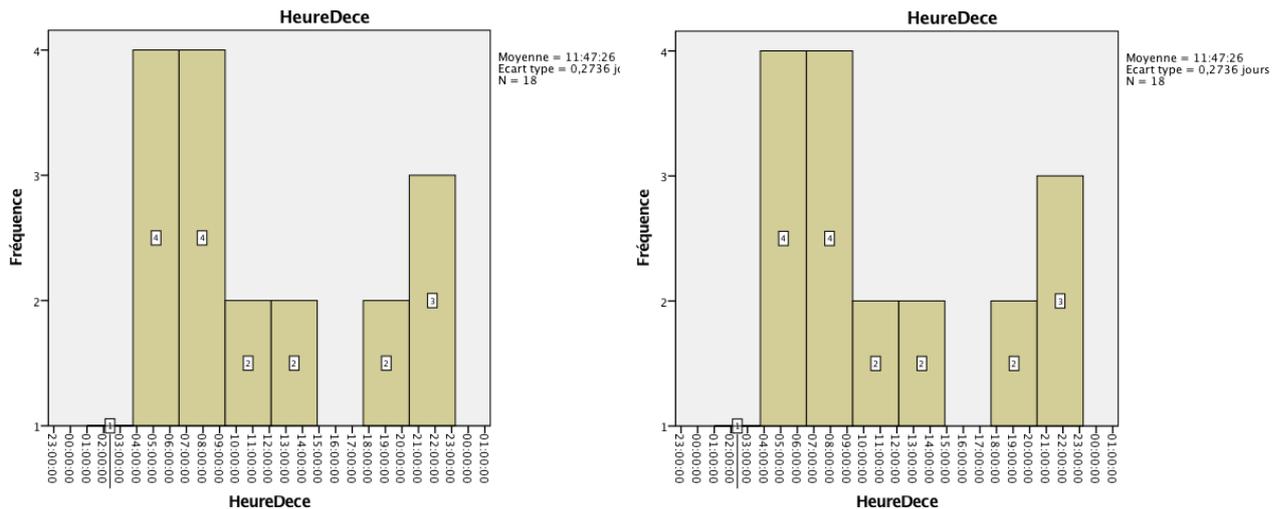


Figure 42 Hernies diaphragmatiques congénitales, graphique (a) répartition par heures du décès (b) répartition par jours du décès.

3.2.8.2 Facteurs de mortalité :

3.2.8.2.1 Facteurs généraux :

Le taux global de mortalité est de 85,7 % (N=21). Pas de différence significative entre les groupes de patients décédés et non décédés en termes de sexe du patient ($p=0,237$), de l'âge des patients ($p=0,861$), le côté de la hernie ($p=0,269$), de la commune d'origine du patient ($p=0,847$), et de la wilaya d'origine du patient ($p=0,701$) et de la présence ou non d'une consanguinité chez les parents ($p=0,309$), et du diagnostic anténatal posé ou pas ($p=0,430$).

3.2.8.2.2 Transport du nouveau-né :

Pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de distance parcourue pendant le transport ($p=0,462$), de temps de transport ($p=0,419$), de la présence ou non d'une oxygénothérapie pendant le transport ($p=0,386$).

Il y a par contre une différence significative dans la mortalité en fonction du grade de l'accompagnateur ($p=0,017$), avec une plus grande mortalité chez les bébés accompagnés par un infirmier par rapport à ceux accompagnés par un médecin.

3.2.8.2.3 Accouchement :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de lieu d'accouchement ($p=0,186$), de la voie d'accouchement ($p=0,125$), de la présence ou non à la naissance de souffrance fœtale ($p=0,404$), d'une détresse respiratoire ($p=0,237$), et de la nécessité d'une réanimation néonatale ($p=0,142$), et de l'âge gestationnel à l'accouchement sur la mortalité des patients ($p=0,552$).

Il existe une différence significative dans la mortalité des patients en fonction du score d'Apgar à la première minute ($p=0,047$).

3.2.8.2.4 En post natal :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes du type et du grade de la personne qui fait l'examen clinique à la naissance ($p=0,135$), de l'allaitement ou non à la naissance ($p=0,142$), de l'administration ou non de la vitamine K ($p=0,455$), et des patients mis sortants ou non après la naissance ($p=0,296$).

3.2.8.2.5 À la réception du nouveau-né :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de l'état général évalué à l'hospitalisation ($p=0,610$), du poids du nouveau-né ($p=0,094$), d'hypothermie ($p=0,544$), de déshydratation ($p=0,676$), de cardiopathie suspectée à l'examen clinique ($p=0,844$) de pneumopathie suspectée à l'examen clinique ($p=0,237$), et de suspicion de forme syndromique ($p=0,544$).

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction de la réalisation ou non d'une échographie thoracoabdominale ou non ($p=0,023$) avec une mortalité moindre chez les patients ayant bénéficié de cet examen, contrairement aux autres examens réalisés tels que la TDM ($p=0,676$), et de l'échocardiographie ($p=0,129$).

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la natrémie ($p=0,331$), de la kaliémie ($p=0,535$), de la glycémie ($p=0,452$), de l'urémie ($p=0,455$), du groupage sanguin ($p=0,392$) et du rhésus ($p=0,255$), de l'hémoglobininémie ($p=0,408$), du taux de leucocytes ($p=0,671$), du taux de plaquettes ($p=0,812$), et de la CRP ($p=0,587$).

Le seul paramètre biologique ayant un impact significatif sur les mortalités est le taux de prothrombine ($p=0,018$).

3.2.8.2.6 Intervention chirurgicale :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la drogue inhalatoire ($p=0,301$) et du narcotique ($p=0,399$). Le type d'intervention chirurgicale effectuée n'a également pas d'impact sur la mortalité ($p=0,201$), ainsi que le temps d'intervention ($p=0,326$), le nombre d'aides opératoires ($p=0,151$), la survenue ou non d'incidents peropératoires ($p=0,206$). Il y a par contre une différence significative dans la mortalité en fonction de la sortie du bloc intubé ou extubé ($p=0,011$), les patients sortis extubés ont tous survécu.

3.2.8.2.7 En post opératoire :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du délai d'alimentation entérale ($p=0,121$), et du type de lait utilisé ($p=0,157$).

3.2.8.2.8 Paramètres de temps :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de jour d'hospitalisation ($p=0,364$), du mois d'hospitalisation ($p=0,496$), et de l'année ($p=0,612$).

Il y a par contre une différence significative dans la mortalité en fonction du délai d'intervention chirurgicale ($p<0,001$) avec une mortalité plus élevée chez les patients opérés rapidement après leur hospitalisation.

3.2.9 Malformations ano-rectales :

3.2.9.1 Étude descriptive :

3.2.9.1.1 Diagnostic :

55,8 % sont des MAR basses, et 39 % des MAR intermédiaires ou hautes avec 5,2 % de formes indéterminées (N=77). Un syndrome a été suspecté chez 18,2 % des patients (N=77), 71,4 % des syndromes étaient un VACTERL, 7,1 % un syndrome OEIS, et 21,5 % un syndrome non déterminé. 18,2 % des patients avaient une autre pathologie chirurgicale associée (N=77), elles sont représentées pas 64,2 % d'AO, et 35,8 % de malformations de la paroi abdominale antérieure (N=14).

3.2.9.1.2 Épidémiologie générale :

27,3 % sont des filles et 68,8 % des garçons et 3,9 % sont de sexes indéterminés (N=77). L'âge moyen des patients à l'hospitalisation est de 1,69 +/- 2,03 [0,12-13] jour. Le rang moyen dans la fratrie est de 2,15 [1-8].

3.2.9.1.3 Origine géographique :

La figure 43 montre la répartition des patients selon leurs wilayas d'origine.

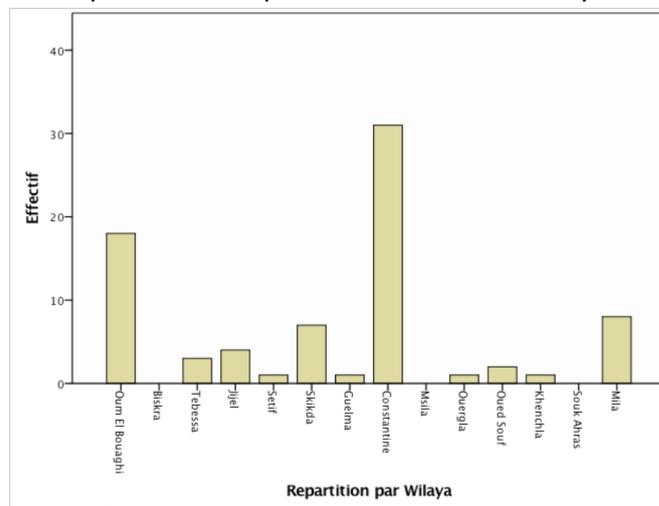


Figure 43 MAR ; répartition par wilayas

3.2.9.1.4 Transport du nouveau-né :

La distance moyenne parcourue estimée lors du transfert du bébé est de 73,87 +/- 72,34 [5-455] km (N=77). La durée moyenne estimée lors du transfert est de 81,42 +/- 86,8 [15-431] min (N=76) (**DM=1**).

Le moyen de transport utilisé est une ambulance dans 92,2 % des cas et 7,8 % ramenée dans un véhicule touristique (N=77). 19,5 % sont accompagnés par un interne en médecine, 72,7 % par un infirmier et 7,8 % par leurs parents (N=77). Une oxygénothérapie n'était instaurée pendant le transport que chez 11,8 % des cas (N=17) (**DM=60**), le chauffage pressent dans 23,5 % des patients (N=17) (**DM=60**) et la perfusion pendant le transport que chez 11,8 % des patients (N=17) (**DM=60**).

3.2.9.1.5 Antécédents :

92 % des patients sont issus de mariages non consanguins, et 8 % sont issus de mariages consanguins (N=75) (**DM=2**). Le diagnostic anténatal est suspecté chez 6,9 % des patients (N=73) (**DM=4**), principalement sur d'autres pathologies associées notamment urinaires. Aucun patient n'a bénéficié d'une consultation prénatale en chirurgie pédiatrique.

3.2.9.1.6 Accouchement :

25,7 % des patients sont nés dans des structures universitaires 63,5 % dans des hôpitaux périphériques, 9,1 % dans des cliniques privées et 1,4 % à domicile (N=74) (**DM=3**). 72,1 % sont nés par voie basse, et 27,9 % par césarienne (N=68) (**DM=9**). L'âge gestationnel moyen est de 37,21 +/- 2,76 [28-43] SA. 57,1 % sont nés à terme, 33,3 % avaient une prématurité moyenne, 3,2 % étaient de grands prématurés, 4,8 % avaient une prématurité extrême et 1,6 % avaient dépassé le terme à la naissance.

Le score d'Apgar moyen est de 6,9 [1-10]/10 (N=52) (**DM=25**). 2,8 % des patients ont présenté une souffrance fœtale (N=71) (**DM=6**), 12,7 % une détresse respiratoire (N=71) (**DM=6**), et 7 % ont nécessité une réanimation en salle d'accouchement (N=71) (**DM=6**).

3.2.9.1.7 En postnatal :

34,7 % des patients ont été alimentés après la naissance malgré la facilité relative du diagnostic de MAR à l'examen clinique (N=75) (**DM=2**), et 26,4 % ont même été mis sortants de leur hôpital d'origine après la naissance (N=72) (**DM=5**). 76,7 % des patients ont reçu leur vitamine K avant leur transfert (N=73) (**DM=4**).

3.2.9.1.8 À la réception du nouveau-né :

L'état général est jugé bon dans 68 % des cas, moyen dans 14,7 % et mauvais dans 16 % des cas et en état de mort apparente dans 1,3 % des cas (N=75) (**DM=2**). Le poids moyen est de 3057 +/- 723 [900-5700] g. 86,5 % des patients avaient un poids de naissance normal, 9,5 % un faible poids, 2,7 % un poids très faible, et 1,4 % un poids extrêmement faible (N=74) (**DM=3**). Un faciès trisomique est retrouvé chez 6,6 % des patients (N=76) (**DM=1**), et un faciès particulier chez 3,9 % des patients (N=76) (**DM=1**).

Une déshydratation dans 5,3 % des cas (N=75) (**DM=2**), et des œdèmes dans 2,6 % des cas (N=77).

Une hypothermie est retrouvée dans 8,1 % des cas (N=74) (**DM=3**).

L'examen cardiovasculaire est normal dans 76,3 % des cas et pathologique dans 23,7 % des cas (N=76) (**DM=1**), l'examen respiratoire est quant à lui pathologique dans 10,5 % des cas (N=76) (**DM=1**).

98,7 % des patients sont hospitalisés en réanimation (N=76) (**DM=1**), 86,8 % ont nécessité une oxygénothérapie (N=76) (**DM=1**), et ont tous bénéficié d'un abord veineux périphérique. La sonde gastrique a quant à elle été mise dans 94,7 % des cas, les autres patients avaient une fistule suffisante (N=76) (**DM=1**).

Une radiographie thoracoabdominale est faite chez 97,3 % des patients (N=75) (**DM=2**), le cliché WR a été fait pour les formes fermées de MAR après 24 heures de vie. Une échographie périnéale dans 12 % (N=75) (**DM=2**), une échocardiographie dans 4 % des cas (N=75) (**DM=2**).

3.2.9.1.9 Biologie :

Le tableau 47 montre les résultats des différents paramètres biologiques de nos patients.

	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Gly (g/l)	Urée (mg/l)	Creat (mg/l)	TP (%)	Hb (g/dl)	GB (elem/ ml)	PLT (elem/ml)	CRP (mg/l)
N	62	62	63	65	9	53	64	63	63	12
Moyenne	135,73	4,642	, 8176	, 3708	8,048	44,66	17,203	16,197	223,02	26,417
Écart type	5,686	, 9687	, 82005	, 27564	3,0575	24,20	2,9173	6,9890	115,020	33,204
Minimum	118	3,0	, 20	, 08	3,0	2	10,6	5,4	18	1,0
Maximum	147	6,8	5,06	1,46	11,6	100	24,1	42,0	574	94,0

Tableau 47 MAR ; Paramètres biologiques à l'hospitalisation du nouveau-né

3.2.9.1.10 Intervention chirurgicale :

81,8 % des patients ont été opérés (N=77). 78 % des patients ont reçu de la sufentanyl comme drogue analgésique, 19,7 % l'alfentanyl et 1,6 % la fentanyl (N=61). Aucune drogue narcotique n'a été utilisée chez 67,2 % des patients, 9,8 % ont reçu du pentothal, et 23 % du propophol (N=61). 72,1 % des patients ont reçu du sevoflurane comme drogue inhalatoire, et 26,2 % de l'halothane, 1,6 % n'a pas reçu d'inhalatoire (N=61). La durée moyenne de l'intervention est de 83,31 +/-55,61 [30-300] min. Le nombre moyen d'aides opératoires est de 2,32 [2-3]. Concernant l'intervention chirurgicale, 63,5 % ont bénéficié d'une anoplastie pour des formes jugées basses et 36,5 % d'une dérivation (N=63). 3,2 % des patients ont présenté un arrêt cardiaque en peropératoire (N=63).

3.2.9.1.11 En post opératoire :

52,4 % des patients opérés sont sortis du bloc intubé et 47,6 % extubé (N=63). Le délai moyen de l'extubation en post opératoire est de 0,71 +/-0,64 [0,01-2] jour (N=16). Le délai moyen du transfert avec a maman est de 1,26 +/- 0,60 [1-3] jour (N=43). Le délai moyen de l'introduction de l'alimentation est de 1,49 +/- 0,96 [1-5] jour [n=3]. 78,6 % des patients sont alimentés par le lait maternel [N=28]. Le délai moyen de la reprise du transit intestinal est de 1,07 +/-0,34 [1-3] jour (N=41). La mortalité globale est de 51,9 % (N=77). Aucune reprise chirurgicale n'a été faite (N=63). Le délai moyen de sortie postopératoire est de 5,07 +/- 5,26 [1-19] jours (N=41). Un traitement chirurgical secondaire est fait ou en attente chez 24,3 % des patients survivants (N=37), il s'agit d'une anorectoplastie sagittale postérieure selon la technique de Pena pour les patients dérivés. L'âge moyen du traitement secondaire est de 5,25 +/- 3,40 [1-8] mois (N=4) (patients dont le traitement a déjà été fait).

3.2.9.1.12 Paramètre de temps :

Les figures 44 montrent les différents paramètres de temps de nos patients.

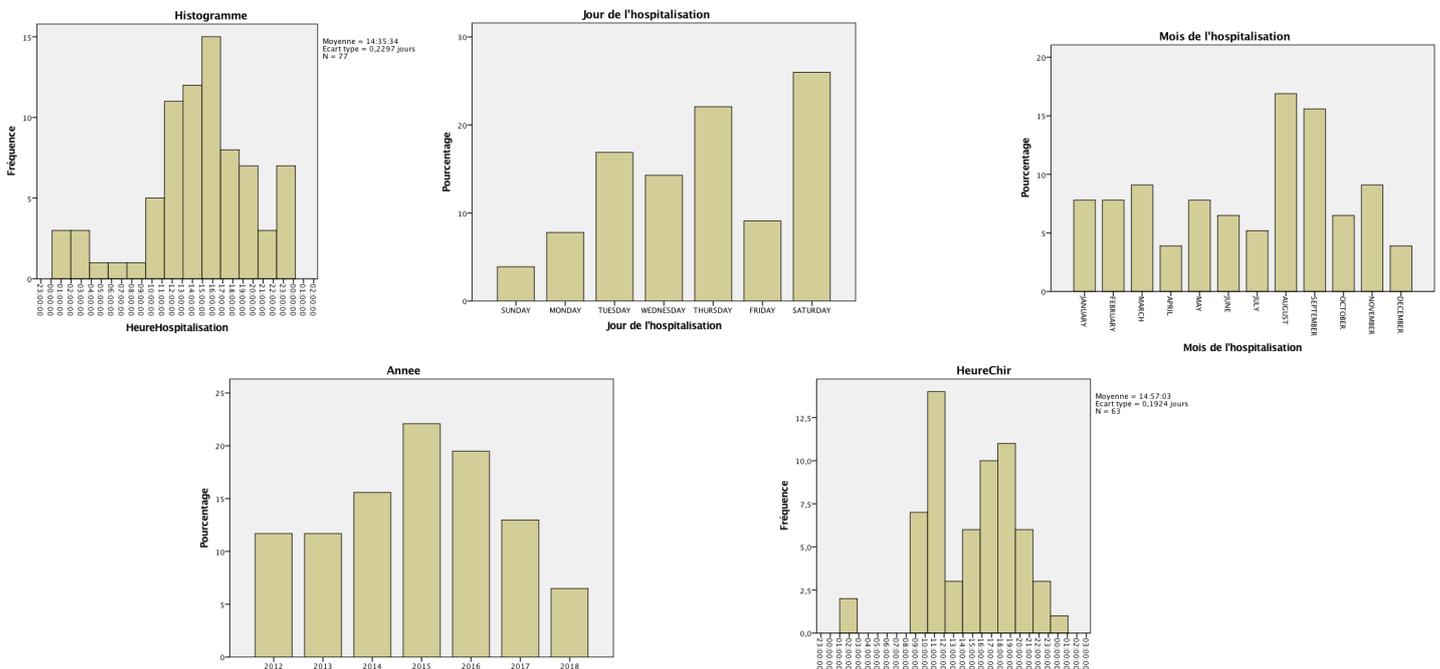


Figure 44 MAR ; graphiques (a) répartition par heures d'hospitalisations (b) répartition par jours d'hospitalisation (c) répartition par mois d'hospitalisation (d) répartition par années d'hospitalisation (e) répartition par heures du début de l'intervention chirurgicale.

Le délai moyen de la prise en charge chirurgicale est de 23 heures et 15 min +/- 20 heures et 43 min [1 heure et 45 min-4 jours 9 heures et 45 min] (N=63).

Le délai moyen du décès après la chirurgie (patients opérés) est de 6 jours, 7 heures et 32 min +/- 8 jours, 14 heures et 17 min [4 heures et 17 min-35 jours 7 heures et 45 min] (N=26).

Le délai moyen du décès après l'hospitalisation des patients non opérés est de 6 jours 7 heures et 5 min +/- 8 jours, 18 heures et 46 min [2 heures -35 jours 11 heures et 45 min] (N=37) (figures 45).

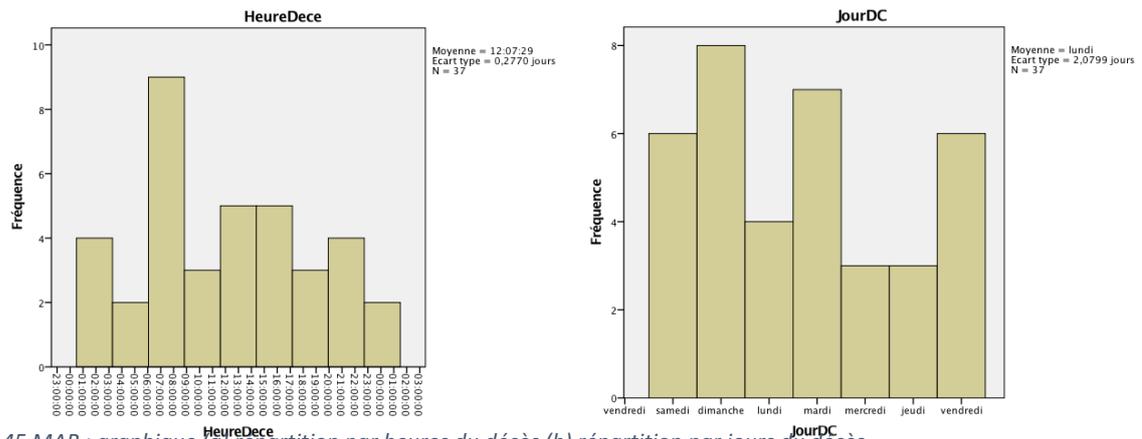


Figure 45 MAR ; graphique (a) répartition par heures du décès (b) répartition par jours du décès.

3.2.9.2 Facteurs de mortalité :

3.2.9.2.1 Facteurs généraux :

Le taux global de mortalité est de 51,9 % (N=77). Pas de différence significative entre les groupes de patients décédés et non décédés en termes de sexe du patient ($p=0,145$), de l'âge des patients ($p=0,983$), de la commune d'origine du patient ($p=0,465$), et de la wilaya d'origine du patient ($p=0,188$) et de la présence ou non d'une consanguinité chez les parents ($p=0,453$).

Il y a une différence significative dans la mortalité selon le type de MAR ($p<0,001$). Les MAR bas sont de meilleur pronostic (tableau 48). Il existe également une différence significative dans la mortalité en fonction de l'existence ou non d'une autre pathologie chirurgicale associée ($p<0,001$). Il n'y a cependant pas de différence dans la mortalité entre les différents types de pathologies chirurgicales associées ($p=0,439$).

Type de MAR		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Type de MAR	MAR de type indéterminé	0	4	4
	MAR basse	31	12	43
	MAR intermédiaire ou haut	9	21	30
Total		40	37	77

Tableau 48 MAR, tableau croisé ; type de MAR et mortalité.

3.2.9.2.2 Transport du nouveau-né :

Pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de distance parcourue pendant le transport ($p=0,354$), de temps de transport ($p=0,351$), du moyen de transport utilisé ($p=0,109$), de la présence ou non d'oxygénothérapie ($p=0,929$), du chauffage pendant le transport ($p=0,893$), et de la perfusion durant le transport ($p=0,110$).

Il y a par contre une différence significative dans la mortalité en fonction du grade de l'accompagnateur ($p=0,017$), avec une plus grande mortalité chez les bébés accompagnés par un infirmier par rapport à ceux accompagnés par un médecin.

3.2.9.2.3 Accouchement :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de la voie d'accouchement ($p=0,336$), et de la présence ou non à la naissance de souffrance fœtale ($p=0,135$).

Il existe une différence significative dans la mortalité en fonction du lieu de l'accouchement ($p=0,015$) avec une plus forte mortalité chez les bébés nés dans des CHU et dans les cliniques privées

par rapport aux hôpitaux périphériques. Il existe également une différence significative en termes de mortalité des patients en fonction de l'âge gestationnel à la naissance ($p=0,009$), et du score d'Apgar à la première minute ($p=0,004$) et de l'existence ou non d'une détresse respiratoire ($p=0,001$) et de la nécessité d'une réanimation en salle de naissance ($p=0,001$).

3.2.9.2.4 En post natal :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes du type et du grade de la personne qui fait l'examen clinique à la naissance ($p=0,435$), de l'allaitement ou non à la naissance ($p=0,472$), de l'administration ou non de la vitamine K ($p=0,733$). Il existe cependant une différence significative dans la mortalité des patients mis sortants ou non après la naissance ($p=0,023$) avec une plus grande mortalité chez les bébés qui n'étaient pas sortis de la maternité d'origine.

3.2.9.2.5 À la réception du nouveau-né :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du faciès trisomique ($p=0,600$), de faciès particulier ($p=0,525$), de la présence ou non d'un ictère cutanéomuqueux ($p=0,525$), de l'état d'hydratation ($p=0,291$).

Il y a par contre une différence significative dans les deux groupes en fonction de l'état général du bébé à sa réception ($p=0,009$), du poids de naissance ($p<0,001$), de l'état thermique du bébé ($p=0,009$), du résultat de l'examen cardio-vasculaire ($p=0,005$) et respiratoire ($p=0,020$) et de la présence ou non d'un syndrome suspecté ($p=0,002$).

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la kaliémie ($p=0,256$), de l'urémie ($p=0,137$), du groupage sanguin ($p=0,057$) et du rhésus ($p=0,966$), du TP ($p=0,275$), de l'hémoglobiniémie ($p=0,483$), du taux de plaquettes ($p=0,128$), et de la CRP ($p=0,079$). Il y a par contre un impact sur la mortalité de la natrémie ($p=0,004$), et du taux de leucocytes dans le sang ($p=0,024$).

3.2.9.2.6 Intervention chirurgicale :

Il y a une différence significative en termes de mortalité entre les bébés opérés et non opérés ($p=0,012$) avec une très forte mortalité des bébés non opérés (décédés avant le traitement chirurgical), le type de traitement joue également un rôle dans la mortalité ($p<0,001$) avec une moindre mortalité en cas d'anoplastie par rapport aux dérivations. Le temps d'intervention joue également un rôle au même titre ($p=0,007$), ainsi que la sortie du bloc opératoire intubé ou extubé ($p<0,001$) avec une forte mortalité chez les bébés sortis intubés.

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction de la drogue inhalatoire ($p=0,589$) et du narcotique ($p=0,699$) et de l'analgésique utilisé ($p=0,215$). Le nombre d'aides opératoires n'a également pas d'impact sur la mortalité ($p=0,104$).

3.2.9.2.7 En post opératoire :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en fonction du délai d'extubation ($p=0,231$), et de reprise du transit ($p=0,479$),

Il y a par contre une différence significative en fonction du délai d'alimentation entérale ($p=0,014$), et du type de lait utilisé ($p=0,003$) avec une mortalité moindre chez les bébés alimentés au lait maternel, et du délai du transfert avec la maman ($p=0,025$).

3.2.9.2.8 Paramètres de temps :

Il n'y a pas de différence significative dans les deux groupes de patients décédés et non décédés en termes de jour d'hospitalisation ($p=0,213$), du mois d'hospitalisation ($p=0,077$), et de l'année ($p=0,979$). Le délai de la prise en charge chirurgicale après l'hospitalisation ne joue également pas de rôle dans la mortalité ($p=0,317$).

3.2.9.2.9 Classification :

Évaluation des 4 groupes de la seule classification qui prédit le pronostic vital des MAR et qui est celle de Chalapathi. Il y a une différence significative en termes de mortalité entre les différents groupes de la classification ($p < 0,001$) (tableau 49).

		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
Classification de Chalapathi	Groupe A	30	10	40
	Groupe B	7	7	14
	Groupe C	1	4	5
	Groupe D	2	16	18
Total		40	37	77

Tableau 49 MAR, tableau croisé, groupes de la classification de Chalapathi et mortalité

La courbe ROC (figure 46) appliquée à cette classification pronostique retrouve une surface de la zone sous la courbe à 0,783.

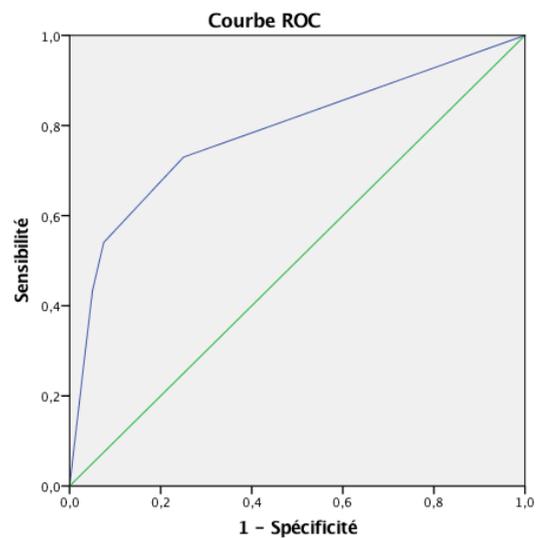


Figure 46 MAR, courbe ROC, classification de Chalapathi.

3.3 Discussion

3.3.1 Limites de l'étude :

La chirurgie néonatale s'est considérablement développée ces dernières décennies, les résultats en terme morbi-mortalité ont beaucoup progressé dans les pays développés tendant parfois vers une mortalité nulle pour certaines pathologies. Les résultats sont malheureusement beaucoup moins bons en Algérie avec des taux de mortalité très élevés. Réduire la mortalité des urgences chirurgicales néonatales constitue un défi majeur pour l'Algérie, et sera le reflet du niveau de développement de la chirurgie pédiatrique dans le pays.

L'Algérie est entrée, depuis plus d'une décennie, dans une dynamique démographique marquée par une augmentation soutenue de la natalité. Le volume annuel des naissances vivantes, après avoir baissé de près de la moitié entre 1985 et 2000, passant respectivement de 885 000 à 589 000, ne cesse d'augmenter, dépassant le cap du million en 2014 pour atteindre 1 067 000 naissances vivantes en 2016, suivies d'un léger recul en 2017 avec 1 060 000 naissances vivantes [1]. La fécondité a également enregistré une augmentation entre 2000 et 2017, passant de 2,40 enfants à 3,1 enfants par femme ce qui est l'un des taux les plus élevés au monde [2].

Notre étude est une étude rétrospective et prospective. L'étude prospective est venue combler les lacunes laissées par l'étude rétrospective en termes de données manquantes. Malgré ce fait beaucoup de données n'ont pas pu être collectées dans l'étude prospective, ceci est principalement dû à la mauvaise transmission des informations depuis l'hôpital d'origine, les bébés étant très souvent accompagnés par un infirmier ou un interne en médecine qui ignore dans beaucoup de cas l'histoire de l'enfant. Le manque de documentation notamment relative aux antécédents maternels et des données des consultations et échographies anténatales, ainsi que les cas de grossesses non suivies sont également à mettre en cause. Et enfin le manque de communication en cas de diagnostic anténatal établi ou suspecté entre l'obstétricien et le chirurgien pédiatre doit impérativement être corrigé en développant des consultations et des staffs de diagnostic anténatal.

Notre étude est une étude monocentrique, menée certes dans le plus grand centre de chirurgie néonatale de l'est du pays, en atteste le nombre élevé de nouveau-nés pris en charge (90-122 par an), elle reste emayée par les inconvegnants d'un tel type d'études notamment celles en rapport aux spécificités génétiques, démographiques, environnementales, géographiques et culturelles locales, ainsi qu'aux différents protocoles et attitudes de prise en charge des patients adoptés dans le service de chirurgie pédiatrique de Constantine. On doit donc souligner l'intérêt d'études multicentriques nationales et internationales dans le futur.

Malgré le fait que nous recevons les patients de 14 wilayas, notre service n'étant pas le seul service à prendre en charge les urgences chirurgicales néonatales dans l'est du pays, et en plus du fait de la mobilité importante des individus, ceci constitue une limite à la détermination des différentes données épidémiologiques et des incidences exactes des différentes pathologies. Ceci peut également être corrigé par des études multicentriques régionales ou nationales.

3.3.2 Étude générale :

3.3.2.1 *Étude descriptive :*

Les urgences chirurgicales néonatales concernent, dans notre étude presque 2 fois plus les garçons que les filles. Sowande et al rapportent le même sexe-ratio [262]. Les patients viennent essentiellement de la wilaya de Constantine et des 2 principales wilayas limitrophes (Mila et Oum El Bouaghi) qui ne disposent pas de structures pouvant accueillir les urgences chirurgicales néonatales et n'ont pas d'alternative au transfert des patients dans un autre centre, principalement dans les services universitaires comme c'est le cas pour Skikda ou Tbesa. Les communes de Ain Mlila, Ferdjhoua, Ain El Beida et Chelghoum El Aid se démarquent particulièrement par la fréquence plus importante comparée aux autres communes.

L'âge moyen de la maman est de 30,81 ans, ce qui avoisine l'âge moyen national de la maternité qui est de 31,8 ans [1]. L'âge maternel n'a donc pas d'influence sur la survenue de telles pathologies. Le nombre moyen de gestations est de l'ordre de 3 et celui des parités est de l'ordre de 2. Rapportées à l'indice de fécondité qui est de 3,1 enfants par femme [2], ces pathologies ne surviennent plutôt donc pas chez le premier enfant ni le dernier enfant, mais surtout l'enfant du milieu.

Une consanguinité est présente chez près de 1 patient/10. Ce chiffre est très certainement en deçà de la réalité vue le taux moyen de mariages consanguins en Algérie qui est de 38 %, et qui même particulièrement plus élevé dans l'est du pays [4].

Le nombre moyen d'échographies obstétricales réalisées lors de la grossesse est de 3,8 ce qui comparable au nombre recommandé qui est d'une échographie par trimestre pour une grossesse normale. Cependant ceci contraste avec les 12,9 % des grossesses non suivies dans notre étude, ce qui est très élevé. Ce suivi des grossesses a permis de poser ou de suspecter le diagnostic en pré natal chez seulement 7 % des patients. Ce chiffre reste très faible comparé aux données de la littérature où ce taux avoisine les 100 % pour certaines pathologies [263]. Notons par ailleurs que le diagnostic anténatal des malformations s'appuie exclusivement sur l'échographie obstétricale, avec absence totale de réalisation d'autres méthodes d'imagerie (IRM fœtale), et biologique (amniocentèse, choriocentèse ... etc.).

Aucune des mamans des patients diagnostiqués en prénatal n'a été orientée en consultation de chirurgie pédiatrique. Combleholme et al [264] ont souligné en 1996 l'impact de la consultation prénatale faite par le chirurgien pédiatre sur la prise en charge postnatale, celle ci permet de discuter, d'organiser et d'optimiser toutes les modalités de prise en charge du patient en termes de timing, de moyens humains et logistiques, et de décisions thérapeutiques.

Seulement un quart des mamans ont accouché dans des services universitaires à proximité de notre service (CHU Dr Benbadis, et EHS Sidi Mabrouk). Ces patients étant principalement originaires de la ville de Constantine, et ne sont pas particulièrement adressés pour que le bébé naisse à proximité du centre qui prend en charge ces pathologies, même quand le diagnostic anténatal est posé ou suspecté. Ceci souligne donc le manqué de communication entre l'obstétricien gynécologue et le chirurgien pédiatre. La voie basse est privilégiée chez nos patients, car pratiquée chez les 2/3 d'entre eux, mais le taux 31 % de césariennes reste élevé comparé au taux français par exemple (20,2 %) [265]. Il n'existe pas de taux officiel en Algérie, mais serait de 40-50 % de l'ensemble des naissances et restes en perpétuelle augmentation. En vue du faible taux de diagnostic anténatal chez nos patients, les indications des césariennes sont principalement posées sur l'état de la maman et non pour l'état du bébé.

L'âge gestationnel moyen de nos patients est de 37,2 SA. Cependant près de la moitié des bébés sont nés prématurément avant la 37^e semaine. Ce chiffre est énorme vu le taux dans la population générale qui est de 0,072 % [266]. Le score d'Apgar à la première minute est de 7,13/10 en moyenne, ce qui signifie que ces patients naissent dans de bonnes conditions générales (Apgar >7). Une

souffrance fœtale est toutefois notée chez 3,5 % des patients, une détresse respiratoire dans 20 % des cas et 12,5 % ont nécessité une réanimation en salle de naissance.

Le médecin généraliste reste le pilier du système de santé, car la majorité de nos patients ont été examinés à la naissance par ce dernier. 2/3 des patients ont été alimentés (toutes pathologies confondues), même si pour certaines pathologies l'alimentation est formellement interdite dès la naissance. La grande majorité des patients ont reçu l'injection systématique de la vitamine K (immaturité physiologique du foie du nouveau-né), ceci peut avoir un rôle important sur le bilan d'hémostase du bébé en vue de la chirurgie. La non-réception de la vitamine K (14,9 % de nos patients) peut retarder l'intervention chirurgicale. Et en fin la moitié des patients ont été mis sortant de l'hôpital d'origine, même pour certaines pathologies incompatibles avec la vie ce qui dénote du retard diagnostic.

Le principal moyen de transport utilisé est l'ambulance, mais les ambulances utilisées ne disposent souvent pas d'oxygène (78,8 %), de chauffage (84,8 %) et la perfusion n'est souvent pas mise en place (86 %), malgré le fait que la très grande majorité est accompagnée par des infirmiers. Les autres patients sont envoyés avec des internes très peu expérimentés et souvent sans connaissance de l'état et de l'historique de patients. La distance moyenne parcourue des de 82 km, et la durée moyenne du transfert est de 88 min ce qui est relativement élevé et éprouvant pour le bébé en vue des mauvaises conditions de transport.

L'état général des patients était bon dans la moitié des cas avec un poids moyen de 3008 g ce qui est un très bon poids avec un poids normal chez plus de $\frac{3}{4}$ des patients, mais cela reste en deçà du taux de 94 % de bébés nés de poids normal dans la population générale algérienne [267] (n'ont été pris en compte pour ce paramètre que les bébés de moins de 7 jours, dont le poids, se rapprochent le plus du poids de naissance).

Une trisomie 21 est suspectée au faciès chez 5,6 % des patients, l'examen clinique s'avère très souvent fiable pour suspecter et est souvent confirmé par le caryotype. Ce taux de syndrome de Down contraste avec la fréquence peu élevée dans la population générale qui est au tour de 1/700 [268] [10]. Un faciès particulier est également retrouvé chez 3,2 % des patients ce qui renforce l'hypothèse de la présence d'un syndrome et pousse l'équipe médicale à rapidement chercher d'autres malformations associées susceptibles de modifier le pronostic. Il est primordial de s'atteler à préserver l'état thermique du nouveau-né, et particulièrement en cas de prématurité [270]. 5,6 % de nos patients sont arrivés en état d'hypothermie et 1/8^e des patients était en état de déshydratation clinique.

Après l'examen de la région d'appel, l'examen cardiovasculaire est sans doute le temps principal à la recherche de malformations cardiaques associées. Celui-ci a permis de suspecter une cardiopathie associée chez 13,5 % des patients. Les principaux signes retrouvés sont une désaturation inexplicée du bébé par sa pathologie chirurgicale ou bien réfractaire à la mise en condition, ainsi qu'un souffle cardiaque. Un examen clinique normal n'élimine pas une cardiopathie congénitale sous-jacente, mais en l'absence d'échocardiographie durant la garde cet examen clinique doit être fait avec minutie. L'autre fonction vitale est l'état respiratoire du bébé. Nombre de pathologies chirurgicales sont connues pour retentir directement (HDC, AO) ou indirectement (ONN) sur l'appareil respiratoire. Une pneumopathie est retrouvée chez 11,1 % des patients. Le reste de l'examen clinique prend également une grande importance surtout en l'absence de moyens diagnostics sophistiqués durant la garde et surtout en cas de syndrome polymalformatif. Celui-ci est suspecté chez 5,1 % de nos patients.

4/5^e de nos patients ont été hospitalisés en unité de réanimation et $\frac{3}{4}$ ont nécessité une oxygénothérapie. Le patient hospitalisé en unité de déchochage est principalement celui présentant des ONN fonctionnelles. Cette unité ne dispose pas de couveuses, mais a l'avantage de garder le bébé avec sa maman.

Une hyponatrémie est retrouvée dans le bilan initial de plus de la moitié de nos patients. Ceci s'explique par le fait les pathologies traitées étant principalement des pathologies de l'appareil digestif, avec souvent un retard diagnostique cette qui entraîne une déshydratation hyponatrémique. La kaliémie est par contre normale chez $\frac{3}{4}$ des patients.

Même s'il existe une différence de répartition des groupes sanguins dans le monde en fonction des régions et des races [271], nous ne trouvons pas de différence dans le rhésus de nos patients et celui de la population générale en Algérie. Il existe cependant une différence dans le système ABO avec une fréquence plus élevée dans le groupe A aux dépens d'une moindre fréquence du groupe O (tableau 50).

Groupe	Fréquence population générale en Algérie %	Fréquence patients %
O.	50,4	46,3
A	29,3	34,4
B	13,2	15,3
AB	6,9	4,0
Rhésus +	93	92,2
Rhésus —	7	7,8

Tableau 50 Discussion ; comparaison entre des groupes sanguins ABO ET rhésus chez les patients avec la population générale algérienne.

On a également près de la moitié des patients qui ont un TP moins de 50 %, et ne peuvent donc pas être opérés immédiatement et nécessitent l'administration d'une injection intramusculaire de vitamine K. ceci s'explique certainement par l'immaturation hépatique physiologique du nouveau-né, et particulièrement chez le prématuré, mais aussi la non-administration de vitamine K.

Des anomalies à la formule sanguine sont aussi présentes, $\frac{2}{3}$ des patients ont un taux d'hémoglobine normal, une thrombopénie est par contre présente chez $\frac{1}{4}$ des patients et qui signe très certainement une septicémie.

La CRP est quant à elle positive dans la moitié des cas, ceci signifie que ces patients arrivent déjà infectés.

La radiographie thoracoabdominale faite préférentiellement debout est un examen rapide et accessible dont a bénéficié la grande majorité de nos patients et permet très souvent de poser le diagnostic. Ceci reste un examen irradiant. Fletcher et al ont souligné les risques de l'irradiation à but diagnostique du nouveau-né [272]. Pazzaglia et al ont rapporté une incidence élevée de médulloblastomes due aux irradiations du nouveau-né [273]. Avec le développement des amplificateurs de brillance, cette irradiation a beaucoup diminué. Armpilia et al ont démontré l'impact des doses cumulatives de l'irradiation chez le nouveau-né [274]. Cette irradiation peut être évitée en limitant les indications et le nombre de radiographies. La radiographie thoracoabdominale doit être limitée à ses propres indications et ne pas être faite systématiquement aux dépens de l'ASP ou la radiographie du thorax seul. Cette irradiation est également majorée par les autres examens irradiants tels que la TDM et les différentes opacifications.

L'échographie est par contre un examen non irradiant qui peut grandement contribuer au diagnostic des malformations, peu cher, mais parfois difficilement accessible durant la garde.

L'échocardiographie est par contre un examen primordial qui permet de chercher une cardiopathie congénitale ou d'évaluer le retentissement de certaines pathologies tel que les HDC sur le cœur. Sa non-disponibilité rend très difficiles l'évaluation, et la mise en condition adaptée du nouveau-né.

Même s'il s'agit d'urgences chirurgicales, près du tiers de nos patients ont pu être traités non chirurgicalement ou du moins maintenus par un traitement d'attente non chirurgical jusqu'à après la période néonatale.

Aucune drogue narcotique intraveineuse n'a été nécessaire lors de l'anesthésie. Le pentothal a été utilisé chez 15 % des patients principalement lors des premières années de notre étude. Cette utilisation est hors AMM chez le nouveau-né pour ses effets cardiaques (arythmie) et respiratoires (dépression des centres respiratoires) [16] [276]. Les drogues inhalatoires suffisent très souvent à assurer la narcose chez le nouveau-né. Le sevoflurane est préféré à l'halothane pour ses effets respiratoires moindres [277] [19]. La sufentanyl est utilisée pour l'analgésie chez 4/5^e de nos patients. 10 fois plus puissante que la fentanyl, elle permet grâce à une accumulation moindre, lors des interventions de longue durée, une extubation plus rapide et une analgésie plus prolongée [279]. Le protocole anesthésique le plus utilisé donc pour nos patients est celui d'une analgésie par la sufentanyl avec une drogue inhalatoire par le sevoflurane sans narcotique intraveineux.

Le nombre d'aides opératoires moyen est de 2,62, ce qui est relativement élevé, mais cela s'explique par la nature universitaire de notre service, et du grand nombre de chirurgiens pédiatres en formation. Ces procédures chirurgicales sont généralement effectuées par le chirurgien lui-même pour diminuer la durée de l'intervention qui est de 101,46 min en moyennes.

Un arrêt cardiaque est survenu chez 4,3 % de nos patients sans cause chirurgicale. Ceci est très probablement expliqué par une cardiopathie congénitale associée.

2/3 de nos patients sont sortis du bloc opératoire intubé, mais le délai d'extubation en post opératoire reste relativement court. Certaines procédures nécessitent une période postopératoire plus ou moins longue de ventilation [280]. Une Extubation postopératoire immédiate chez le nouveau-né exige que le patient soit bien réveillé (flexion des hanches, et bras levés), une faible probabilité d'obstruction des voies respiratoires (anatomie normale des voies respiratoires), une température normale, une pression artérielle et des volumes respiratoires réguliers [281]. Le Risque d'apnée post-anesthésique est élevé chez tous les patients nés prématurément (moins 37 semaines de gestation).

Les bébés sont transférés avec leurs mamans le plus rapidement possible. La moyenne de 2,28 jours ne concerne que les bébés ayant pu être remis à la maman. Les patients décédés sont généralement instables et ne pouvant généralement pas être sortis de réanimation. L'alimentation est également débutée très rapidement, dans le contexte de l'absence d'alimentation parentérale. Elle est introduite soit par voie orale ou par gavage en continu ou en discontinu. Le lait maternel est privilégié tant que possible, la principale contrainte est celle de garder la maman du bébé qui vient d'accoucher au service, et qui est souvent fatiguée. Les femmes ayant accouché par césarienne ne peuvent également souvent pas donner leurs laits à cause des traitements qu'elles prennent. La reprise du transit est un événement rassurant en chirurgie digestive et qui signe la levée de l'iléus postopératoire ou le fonctionnement de l'anastomose.

En dehors des patients décédés, une complication postopératoire est survenue chez près de 1 patient/5. Les complications de type Calvien IV sont les plus fréquentes. Les patients décédés sont tous classés Cavien V. Ces complications postopératoires précoces surviennent au 11^e jour en moyenne.

La durée d'hospitalisation moyenne est de 9 jours pour les patients opérés qui ne sont pas décédés, et qui est moins longue que celle des patients non opérés et qui est de 10 jours. Ces derniers patients sont principalement représentés par les ONN fonctionnelles et cette durée correspond à l'apprentissage de la maman au nursing pour qu'il soit poursuivi à domicile.

La grande majorité des patients ne sont pas réhospitalisés (patients décédés et survivants). Les réhospitalisations servent principalement à faire un traitement secondaire ou pour faire face à une complication tardive. Les reprises chirurgicales restent fort heureusement rares, elles sont faites principalement pour des complications pariétales ou anastomotiques. Ces reprises se font vers le 15^e jour en moyenne ce qui est relativement tardif.

Un traitement secondaire est fait ou en attente chez 1 patient/5 et est fait en moyenne vers le 7^e mois d'âge. Il consiste principalement en un rétablissement de la continuité, une fermeture pariétale ou un abaissement colique.

La fréquence des hospitalisations en fonction des jours de semaine est quasiment identique sauf pour le vendredi où on note un faible nombre de patients reçus, et un nombre plus élevé le jeudi. Ceci pourrait être expliqué par des gardes non assurées dans les hôpitaux d'origine où il n'y a pas suffisamment de pédiatres pour assurer la continuité des soins et indiquer le transfert du patient en chirurgie pédiatrique. Il n'y a également pas de différence notable en fonction des mois d'hospitalisation avec tout de même une augmentation du nombre de patients pendant les mois d'été réputés pour l'augmentation du nombre des naissances. On note une augmentation progressive du nombre de nouveau-nés hospitalisés ces 2 dernières années. L'intervention chirurgicale a lieu préférentiellement la journée avec un pic de fréquence la matinée. Ceci est expliqué par les urgences différées laissées au lendemain. Pour ce qui est de l'heure du décès des patients, on note un net pic de fréquence aux alentours de 7 h du matin. Cet horaire correspond au changement de l'équipe soignante. Il n'y a par contre pas de différence dans les jours de décès des patients même pendant les week-ends.

Le délai de prise en charge chirurgicale moyen est de 1 jour et 19 h. Ceci peut paraître relativement long, mais dans ce groupe hétérogène de pathologies certaines indications opératoires ne sont pas posées immédiatement et nécessitent certaines investigations telles que les MAR, ou bien certaines indications chirurgicales posées après l'échec d'un traitement non opératoire tel que les ONN fonctionnelles. Cette période est également utilisée pour la mise en condition des patients et leur préparation pour la chirurgie. La non-disponibilité des anesthésistes durant toutes les gardes du mois fait repousser l'intervention chirurgicale au lendemain pour certaines pathologies tel que les atrésies de l'œsophage.

Les patients décèdent plus rapidement en cas d'absence de traitement chirurgicale qu'en cas de chirurgie (respectivement 6 j et 1 h versus 7 j et 20 h). Les patients non opérés incluent les patients arrivés très instables et qui décèdent avant leur stabilisation ce qui pourrait expliquer cette différence.

	Ameh [282] Nigeria N=154		Essam [283] Egypte N=515		Badrinath [25] Uganda N=132		Opara [285] Nigeria N=132		Ameh [286] Nigeria N=516		Ouedraogo [287] Burkina Faso N=102		Elhalaby [283] Égypte N=211		Notre étude Algérie N=625	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Atrésie de l'œsophage	9	5,8	49	9,5	-	-	5	3,8	18	3,5	3	2,9	9	4,2	143	22,9
Atrésie des voies biliaires	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	,3
Atrésies duodénales	-	-	14	2,7	-	-	-	-	12	2,3	4	3,9	5	2,3	21	3,4
Atrésies intestinales	8		34	6,6	21	12,7	21	15,9	47	9,1	6	5,8	-	-	46	7,4
Autres ONN fonctionnelles	-	-	7	1,3	-	-	-	-	1	0,2	-	-	-	-	59	9,4
Bébés collés	3	1,9	1	0,0	-	-	-	-	3	0,6	-	-	1	0,4	4	,6
Défaut de rotation intestinale	-	-	18	3,4	-	-	-	-	21	4,1	-	-	3	1,4	32	5,1
ECN	-	-	-	-	9	5,4	23	17,4	1	0,2	-	-	-	-	21	3,4
HDC	-	-	46	8,9	-	-	-	-	-	-	1	1	4	1,8	21	3,4
HI étranglé	10	6,4	35	6,7	2	1,2	5	3,8	16	3,1	1	1	15	7,1	5	,8
IIA	-	-	-	-	2	1,2									2	,3
Laparoschisis	14	9	31	6,0	20	12	3	2,3	33	6,4	4	3,9			15	2,4
MH	6	3,8	40	7,7	11	6,6			10	1,9	13	12,7	12	5,6	46	7,4
MAR	60	38,9	52	10,0	36	21,7	13	9,8	228	44,2	27	26,4	10	4,7	77	12,3
Omphalocèle	19	12,3	31	6,0	27	16,3	12	9,1	73	14,1	19	18,6	-	-	51	8,2
Malformations broncho-pulm	-	-	5	0,9	-	-	-	-	-	-	-	-	1	0,4	5	,8
Pathologie tumorale	-	-	12	2,3	7	4,2	-	-	12	2,3	2	2	6	2,8	6	1,0
Pathologies omphalo-mesen	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	4	,6
Perforation gastrique	-	-	3	0,5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	6	1,0
Pyo pneumothorax	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1	-	-	2	,3
SHP	-	-	25	4,8	4	2,4	-	-	3	0,6	-	-	6	2,8	25	4,0
Torsion du testicule	-	-	7	1,3	-	-	-	-	1	0,2	-	-	1	0,4	10	1,6
Pathologies traumatiques	1	0,06	-	-	-	-	-	-	1	0,2	7	6,8			5	,8
VUP	-	-	2	0,3	-	-	4	3	4	0,8	-	-	1	0,4	8	1,3

Tableau 50 bis Discussion ; comparaison entre les différentes séries en terme fréquence des pathologies.

Études	Sowande [262]		Ameh [282]		Notre étude	
	N	% décès	N	% décès	N	% décès
Traitement						
Colostomie	33	36,4	51	26	39	69,2
Iléostomie	-	-	-	-	29	82,7
Fermeture pariétale	20	80	33	61	65	52,3
Anastomose intestinale	11	81,2	12	42	50	68
Anaplastie	10	20	-	-	40	25
Duodeno-duodénostomie	5	60	-	-	16	87,5
Anastomose œsophagienne	9	77,8	4	100	74	81
Biopsie rectale	4	0	-	-	4	50
Gastrostomie	4	100	-	-	40	90
Pyloromyotomie	3	0	-	-	24	0
Intervention de Ladd	3	33,3	-	-	21	38
Herniotomie	2	0	-	-	5	20
Orchidectomie orchidopexie	-	-	-	-	11	0
Fermeture de l'exstrophie vésicale	1	100	-	-	-	-
Résection du tératome sacro-coccygien	1	0	-	-	-	-
Résection du tube neural	-	-	9	22	-	-
Séparation de bébés collés	-	-	3	100	-	-
Autres	-	-	-	-	16	37,5
Aucun traitement chirurgical	4	100	-	-	99	90,9

Tableau 51 Discussion ; comparaison entre les différentes séries en termes de mortalité par type de traitement réalisé.

Toutes les études récentes publiées dans la littérature concernant l'épidémiologie générale des urgences chirurgicales néonatales sont faites dans les pays en voie de développement ou les moyens consacrés pour la prise en charge de ces nouveau-nés sont limités. Ceci étant certainement dû au fait que les pays développés ont gagné le défi de la prise en charge chirurgicale du nouveau-né avec une amélioration considérable des résultats en termes de mortalité.

Notre série est la plus grande comparée aux autres études menées principalement au Nigeria et en Égypte. Le tableau 50 bis résume la fréquence des pathologies dans chaque étude.

L'atrésie de l'œsophage constitue près d'un quart de nos patients contrastant avec d'autres pathologies supposées survenir à environs la même fréquence telle que le HDC, les MAR ou la MH. Ceci s'explique très probablement par le fait qu'une proportion de MH ou même de MAR puisse être diagnostiquée après l'âge néonatal, ou bien un fort taux de mortalité cachée pour les HDC [288], qui concerne les patients qui décèdent avant que le diagnostic ne soit posé. Cette mortalité cachée peut être évitée avec le développement du diagnostic anténatal. Les MAR représentent une grande proportion dans les séries de Ameh [282] [22], Badrinath [284] et Ouedraogo [287] ou elle peut atteindre les 44 %. Les pathologies de la paroi abdominale antérieure semblent avoir les mêmes fréquences dans les différentes séries. Leur diagnostic anténatal et postnatal facile les rend explique certainement cette constatation.

Les indications thérapeutiques semblent être identiques entre notre série et celles de Sowandé [262] et Ameh [282]. Notons toutefois dans notre série un grand nombre d'anastomoses intestinales qui restent préférées aux dérivations (colostomie et iléostomie). Le tableau 52 résume les différentes interventions pratiquées dans les 3 séries comparées avec le taux de mortalité respectif de chaque intervention. Les indications précises seront discutées ultérieurement pour chaque pathologie.

3.3.2.2 Facteurs de mortalité générale :

Nous rapportons dans notre étude un taux de mortalité global de 53,9 % (N=594). Ce taux varie entre 24 et 57 % selon les séries (voir tableau 53). Ces études sont toutes menées dans pays africains aux ressources limitées et ne sont donc pas comparables aux résultats des pays développés. Les différences entre les taux de mortalité pourraient être dues, en plus des différences dans la prise en charge, aux différences dans les diagnostics représentés et à la mortalité cachée. Badrinath et al [284] rapportent un nombre de patients pris en charge de seulement 4,7 % du nombre attendu en fonction des données démographiques locales. Ces patients sont soit décédés avant d'arriver au centre de chirurgie néonatale ou sont diagnostiqués au delà de la période néonatale.

Le sexe des patients s'avère un facteur de mortalité avec un taux plus important de mortalité chez les filles. Avec un sex-ratio garçons/filles de 2, les filles présentent moins de chances de présenter une urgence chirurgicale néonatale que les garçons, mais celles-ci sont plus graves chez les filles. Ceci pourrait s'expliquer par l'hétérogénéité de notre groupe en termes de pathologies avec une grande proportion de pathologies réputées de bon pronostic plus fréquentes chez les garçons tel que la SHP. D'autre part, les garçons présentent également une plus grande fréquence de pathologies ne nécessitant pas forcément un traitement chirurgical en période néonatale, tel que les ONN fonctionnelles.

L'âge des patients joue également un rôle, avec moins de mortalité chez les patients plus âgés, porteurs de pathologies souvent moins graves qui se présentent tardivement telles que la SHP. Le rang dans la fratrie n'a par contre pas d'incidence sur la mortalité ainsi que le nombre de gestations et de parités ainsi que leur différentielle.

La wilaya d'origine n'a pas d'impact sur la mortalité contrairement à la commune d'origine. Les communes principalement concernées sont Ain Mlila, Skikda, et El Oued Souf. On ne peut pas expliquer cela par un fort taux de consanguinité de ces régions-là puisque la consanguinité chez les parents ne joue pas un rôle dans la mortalité.

La présence d'un polyhydramnios est liée à un fort taux de mortalité dans notre étude. Un polyhydramnios n'a pas d'impact sur l'accouchement prématuré, et on ne peut donc pas expliquer le lien avec la mortalité par la naissance prématurée [289]. La découverte d'un polyhydramnios oriente fortement vers le diagnostic d'une obstruction intestinale du fœtus [290]. Langer et al [291] rapportent des cas de poly-hydramnios sur des diarrhées chlorhydriques simulant une obstruction intestinale. Le dosage des sels biliaires dans le liquide amniotique pourrait aider à confirmer le diagnostic [292].

Le taux de diagnostic anténatal reste faible dans notre étude, mais lorsque celui-ci est posé ou suspecté, il est lié à une mortalité plus élevée, les malformations les plus graves étant celles où le diagnostic anténatal est le plus facile.

Le lieu d'accouchement n'a pas d'impact sur la mortalité. Le taux d'accouchement à domicile reste heureusement faible, mais nous constatons que même les patients où le diagnostic anténatal a été posé ne sont pas orientés pour naître à proximité de notre service. La voie d'accouchement n'a également pas d'influence sur la mortalité globale. Les indications de la césarienne sont principalement indiquées pour l'état maternel.

L'âge gestationnel est sans doute l'un des facteurs principaux influençant la mortalité dans notre étude. Aucun patient grand prématuré ou extrêmement prématuré n'a survécu.

Le poids de naissance est également un facteur important de mortalité. Le poids de naissance est, certes lié à l'âge gestationnel, mais aussi plusieurs facteurs peuvent être à l'origine d'un retard de croissance intra-utérin, principalement la pathologie chirurgicale dont souffre le bébé. Battaglia et Lubiciano [293] ont proposé une classification simple du poids de naissance et de l'âge gestationnel. Cooper et al [294] ont rapporté dans une étude multicentrique la mortalité spécifique due au poids de naissance et à l'âge gestationnel. L'immaturation des systèmes physiologiques du nouveau-né est à l'origine de cette mortalité.

La mortalité due à ces deux paramètres diffère en fonction du niveau développement et des moyens mis en œuvre dans les différentes réanimations néonatales. Elle ne peut donc être comparée entre les différentes séries. Cette mortalité change également dans le temps, et les limites de la viabilité ne cessent d'être revues à la baisse, et qui est actuellement aux alentours de 22 SA [295].

Le score d'Apgar consiste en une note globale attribuée à un nouveau-né suite à l'observation puis l'évaluation de cinq éléments spécifiques qui sont le rythme cardiaque, la respiration, le tonus, la couleur de la peau, et la réactivité [296]. Chacun des éléments est noté à 0, 1 ou 2 points, selon les conditions observées. Le résultat total permet l'appréciation globale de l'état de santé du nouveau-né. Le résultat maximal est de 10, suggérant la meilleure condition de santé possible, alors qu'un score en dessous de 7 réfère à une détresse. Ce score s'avère être un excellent facteur pronostic dans notre étude. Nous nous sommes cependant basés sur le score à la première minute et n'avons pas tenu compte du score à 5 min.

Le score d'Apgar a survécu à l'épreuve du temps, puisque toujours utilisé jusqu'à aujourd'hui dans tous les pays du monde [297]. Plusieurs scores ont été validés pour évaluer les différentes fonctions physiologiques du nouveau-né [298], mais aucun n'a encore fait la preuve de sa supériorité par rapport au score d'Apgar. Cependant, ce score s'adresse à tous les nouveau-nés et n'est donc pas spécifique aux urgences chirurgicales néonatales. Regenbogen et al [299] ont proposé un score qui a pour objectif de prédire le risque de complications périopératoires, ce score tient compte des pertes sanguines peropératoires, de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle moyenne. Ce score que ses auteurs ont appelé « Apgar chirurgical » s'adresse exclusivement aux adultes, mêmes après une tentative de standardisation [300], ce score ne peut être appliqué au nouveau-né.

La présence d'une souffrance fœtale, d'une détresse respiratoire, ou la nécessité d'une réanimation en salle de naissance sont également des facteurs de mortalité dans notre étude. Ces conditions périnatales peuvent être liées à la pathologie chirurgicale dont souffre le bébé, mais aussi peuvent être totalement indépendantes de cette dernière.

L'évaluation de l'état du bébé à la naissance se fait généralement par un examen clinique complet et rapide. Le grade du praticien de santé qui fait l'examen joue un rôle dans la mortalité dans notre étude. Nous constatons un fort taux de mortalité des bébés examinés par des internes en médecine et des sages-femmes comparées à ceux examinés par un médecin généraliste. Ceci se traduit dans un certain nombre de cas par un retard diagnostique. Les pédiatres ne sont malheureusement pas disponibles partout et tout le temps dans les différentes structures hospitalières d'origine. Une seniorisation de cette démarche est indispensable pour l'amélioration des soins du nouveau-né. L'injection intramusculaire de 1mg/kg de vitamine K devrait être systématique chez tous les nouveau-nés. Cette injection n'a pas d'impact sur la mortalité des nouveau-nés dans notre série, mais la non-réception de cette injection est bien souvent à l'origine du retard de la prise en charge chirurgicale des patients à cause de leur TP bas, et la nécessité de la refaire à sa réception en chirurgie pédiatrique.

Le transport du nouveau-né est un élément primordial dans la prise en charge du nouveau-né. Un nouveau-né ne devrait pas être ramené au service de chirurgie dans un véhicule de tourisme, dépourvu de tous les moyens de mise en condition nécessaire. Pour cause il y a une différence significative dans la mortalité entre les bébés transportés par ambulance et ceux ramenés par leurs parents. Le test statistique n'a concerné que les nouveau-nés de 7 jours ou moins afin d'exclure par exemple les patients présentant une SHP ou bien une ONN fonctionnelle révélés tardivement après que le bébé soit rentré chez lui. Notons aussi l'absence de moyens modernes de transports, plus rapides, tels que le transport par avion ou hélicoptère, malgré les distances qui peuvent être très longues notamment depuis les wilayas du sud. Un nouveau-né devrait également être transféré dans les conditions d'un transport médicalisé.

Les internes en médecine sont les principaux accompagnateurs de nos patients, ces derniers ne sont pas formés pour assurer le transport des nouveau-nés et cette tâche doit être assurée par des médecins spécialement formés au transport des patients. Fort heureusement, le transport assuré par

les internes s'effectue pour de petites distances, les autres patients sont accompagnés par les infirmiers. Une option plus récente est le recours aux infirmières néonatales, qui prodigueraient des soins comparables aux pédiatres en formation [66].

Il n'y a pas d'impact significatif des moyens mis en place pour mettre en condition du bébé pendant le transport sur la mortalité. Notre étude ne tient pas compte des conditions de transport, de l'heure du transport, de la saison, et des conditions météorologiques ; en effet, un bébé transporté l'hiver ou tard la nuit fera plus d'hypothermie si le chauffage à bord de l'ambulance n'est pas assuré, à l'inverse un bébé transporté un jour d'été se déshydratera plus rapidement s'il n'est pas correctement perfusé.

Enfin, la distance parcourue et le temps de transport n'ont pas d'impact sur la mortalité et cette constatation est confirmée par Sowande et al [262].

L'évaluation de l'état du nouveau-né à sa réception pourrait sans doute fournir des informations précieuses afin d'essayer de prédire le pronostic. L'estimation de l'état général du nouveau-né à son arrivée s'avère être un bon élément pronostic dans notre étude, même si cette estimation pourrait paraître imprécise voir subjective.

L'un des plus grands dangers pour le nouveau-né est la survenue d'une hypothermie. Celle-ci a un impact significatif sur la mortalité dans notre étude. L'hypothermie entraîne une augmentation du métabolisme du nouveau-né avec une augmentation de la consommation du glucose et de l'oxygène entraînant une acidose et, si elle n'est pas corrigée, une hypertension artérielle pulmonaire se développe [301]. Même si ce risque d'hypothermie est contrôlé dans les pays développés, il reste lié à un fort taux de mortalité en Afrique [302] [29]. L'état d'hydratation n'a pas été un facteur de mortalité pour nos patients. L'hypothermie est aussi un facteur de mortalité précoce dans notre série.

Les patients trisomiques sont connus pour être associés à certaines malformations notamment digestives, mais aussi à des cardiopathies congénitales. Il n'y a cependant pas de mortalité significativement majorée dans notre étude pour les patients supposés atteints du syndrome de Down sur le faciés, ainsi que pour d'autres associations syndromiques suspectées.

La coexistence d'une cardiopathie congénitale est considérée comme l'un des plus grands facteurs de mortalité. Un examen clinique cardiovasculaire normal n'élimine pas la présence d'une cardiopathie congénitale. La mise en condition du patient atteint d'une cardiopathie diffère en fonction du type, et de la sévérité de cette dernière, il est donc primordial de poser un diagnostic précis par une échocardiographie qui doit être réalisée avant tout traitement chirurgical. Cet examen reste malheureusement inaccessible pour nos patients. La suspicion clinique d'une cardiopathie congénitale est toutefois liée à une forte mortalité dans notre série. En plus des cardiopathies congénitales, le retentissement sur le cœur de certaines pathologies tel que La HDC joue certainement un grand rôle dans le pronostic.

L'autre fonction vitale jouant un rôle dans la mortalité de nos patients est la fonction respiratoire. L'existence d'une pneumopathie qui peut être confirmée par une radiographie peut être difficile à maîtriser chez le nouveau-né malgré le développement des antibiotiques, principalement chez les patients opérés du thorax.

Les autres fonctions, notamment neurologiques, orthopédique ou urinaire n'ont pas d'impact sur la mortalité, mais cette analyse reste vague et mérite une étude future plus précise.

Le maintien du sodium sérique dans la norme (135-140 mmol/L) est principalement contrôlé par les reins. L'absorption intestinale du sodium chez le grand prématuré est faible et s'améliore progressivement avec l'âge gestationnel. L'hyponatrémie est liée à une forte mortalité dans notre série. Elle est le plus souvent par défaut d'apport ou excès de pertes digestives.

Le potassium est principalement un ion intracellulaire. Il n'est pas nécessaire durant le premier jour de la vie. Après cela, des apports de 13 mmol/kg par jour devraient remplacer les pertes et maintenir un taux de potassium sérique normal de 3,5-5,8 mmol/L. Le potassium doit être administré avec

précaution, car une hyperkaliémie est rapidement mortelle et est liée à une forte mortalité dans notre série.

La survenue d'une insuffisance rénale aiguë fonctionnelle due bien souvent à la déshydratation aggrave ces lésions et est également un facteur de mortalité dans notre série.

Les désordres de la numération sanguine sont également des facteurs de mortalité importants dans notre série, en dehors de l'anémie qui est souvent maîtrisée par des transfusions et qui n'a pas d'impact sur la mortalité dans notre étude.

L'hyperleucocytose, et à un stade plus avancé la leucopénie témoigne d'un sepsis très souvent sévère chez le nouveau-né. La CRP a fait l'objet de nombreuses études dans les années 1980-1990. Son taux s'élève 6 à 8 heures après le début de l'inflammation. Le pic est atteint après 24-48 heures puis le taux diminue rapidement. Sa demi-vie est de 19 heures. Les études précédemment évoquées situent la spécificité de ce marqueur dans une fourchette de 84 à 97 %. Sa sensibilité augmente entre le début de l'infection et le moment du dosage pour atteindre son maximum en 24-48 h [304]. Toutes ces raisons en plus de sa non-disponibilité chez la plupart de nos patients expliqueraient qu'elle ne soit pas liée à la mortalité dans notre série. Le système immunitaire du nouveau-né est très différent de celui des autres patients pédiatriques, car il est très immature [305]. Les barrières anatomiques externes, comme la peau, souffrent d'immaturité ou de fragilité, celles-ci sont aggravées par une intervention chirurgicale [306]. La barrière muqueuse gastro-intestinale est également immature avec une colonisation intestinale avant la distribution normale de la microflore [307]. Enfin, les barrières internes, en particulier les méninges et la barrière hématoencéphalique, sont immatures et permettent une translocation active des bactéries vers des zones normalement stériles au cours d'une bactériémie [308].

La thrombopénie est sans doute le meilleur indicateur du sepsis avancé du nouveau-né [309]. La survenue d'une thrombopénie est souvent associée à un syndrome de coagulation intravasculaire disséminé et est souvent associée à une hyperconsommation de plaquettes et de facteurs de la coagulation ce qui se traduit également par un TP bas [304]. Ces deux facteurs (la thrombopénie et le TP bas) sont liés à une forte mortalité dans notre étude. Sodermann et al [302] ont décrit une forte mortalité avant l'âge de 2 mois liés à la thrombopénie. Un TP bas peut cependant être expliqué par l'immaturité hépatique chez les tout petits et les prématurés ainsi qu'à un retard ou la non-administration de vitamine K.

Les autres marques biologiques n'ont pas d'impact sur la mortalité dans notre étude. Notons tout de même le faible nombre de patients qui ont bénéficié d'un dosage de la TCK à cause de sa non-disponibilité. Le bilan thyroïdien et le taux de bilirubine ne sont faits qu'à une certaine catégorie de patients.

Les patients opérés meurent plus fréquemment que ceux non opérés. Les patients décédés non opérés correspondent le plus souvent aux patients dont l'état était trop altéré et qui meurent durant la phase de mise en condition avant de procéder au traitement chirurgical. Cette catégorie de patients représente 3 % dans la série de Sowande [262].

Nous avons dans notre série moins de mortalité sans utilisation de narcotiques intraveineux. L'utilisation du propofol est également liée à moins de mortalité par rapport au thiopental. La sufentanyl est l'analgésique morphinique le plus utilisé et il est lié à une forte mortalité par rapport à l'alfentanyl. Enfin il n'y a pas de lien entre l'utilisation de drogues inhalatoires et la mortalité dans notre étude.

La durée de l'intervention chirurgicale joue un rôle sur la mortalité dans notre série. Les interventions longues sont souvent les plus complexes, liées parfois à des difficultés particulières ou bien retardées par des incidents peropératoires. Durant les longues interventions, le patient reçoit plus de drogues anesthésiques, et en cas de larges laparotomies avec extériorisation des viscères, sera exposé à un risque d'hypothermie. Ce lien avec la mortalité est confirmé dans la série de Sowande [262]. La survenue d'un incident peropératoire tel qu'un arrêt cardiocirculatoire est

fortement lié à la mortalité. L'arrêt cardiaque peut avoir plusieurs causes notamment une cardiopathie congénitale, un état de choc septique, ou bien un saignement important peropératoire [310]. Il est souvent prudent de faire sortir l'enfant du bloc opératoire intubé et celui-ci sera extubé dans les minutes ou les heures qui suivent. Un certain nombre d'enfants reste cependant dépendant à la machine ce qui explique le lien dans notre étude avec la mortalité. Ce degré de dépendance se traduit par le délai d'extubation en postopératoire qui est également lié à la mortalité dans notre série. La durée du séjour en réanimation a un lien avec la mortalité. Les patients nécessitant une réanimation prolongée étant ceux qui ont les pathologies les plus graves. La colonisation bactérienne est également plus importante avec des germes beaucoup plus virulents en unité de soins intensifs qu'en unité d'hospitalisation [311]. D'un autre côté, la proximité avec la maman procure un confort affectif et moins de stress postopératoire pour le bébé. Les unités et soins kangourou sont connus pour assurer aux nouveau-nés hypotrophes, quel que soit leur terme, une thermorégulation, une stabilité physiologique et un meilleur confort relationnel avec leurs parents [312]. Cette méthode n'est cependant pas encore utilisée pour les nouveau-nés opérés.

En l'absence de l'alimentation parentérale prolongée pour nos patients, il est nécessaire de débiter une alimentation entérale le plus rapidement possible. Cette alimentation précoce dépend du type d'intervention, de la durée de l'iléus postopératoire, et de la survenue ou non de complications chirurgicales telles que les fistules anastomotiques. Tout ceci explique le lien dans notre étude avec la mortalité du délai de l'introduction de l'alimentation entérale, et le délai de la reprise du transit intestinal. La reprise du transit intestinal n'est cependant pas une condition nécessaire à l'introduction de l'alimentation entérale. Plusieurs agents prokinétiques ont été utilisés pour stimuler le transit intestinal [313]. L'érythromycine à faible dose est cependant la plus utilisée actuellement pour stimuler la reprise du péristaltisme intestinal [314].

Le lait maternel est l'aliment idéal pour les nouveau-nés, car il favorise la maturation gastro-intestinale avec un transit plus rapide et diminue le risque l'ECN [315]. Il contribue également au développement neurologique, mais l'avantage principal du lait maternel pour l'enfant est indiscutablement la protection contre les infections [316]. Toujours dans le contexte de la non-disponibilité de l'alimentation parentérale prolongée l'allaitement maternel réduit significativement la mortalité chez nos patients.

Nos patients sont pris en charge dans un service qui assure la continuité des soins par une équipe médicale composée de chirurgiens et de réanimateurs anesthésistes avec différents grades de résidents, et une équipe paramédicale dans les différentes unités. Ceci explique, entre autres, l'absence de différence dans la mortalité en fonction de l'heure d'arrivée du patient, du jour, et du mois d'hospitalisation. Une amélioration des conditions a permis une légère baisse de la mortalité ces dernières années.

Les patients opérés durant la nuit présentent un taux significativement plus faible de mortalité, comparés à ceux opérés le jour ou le soir. Ces patients sont souvent opérés en urgence pour des pathologies qui nécessitent une prise en charge immédiate et ne peuvent donc pas attendre le lendemain. C'est aussi des bébés qui sont opérables sur le plan médical avec un bilan correct. Le retard de la prise en charge chirurgicale après l'hospitalisation est aussi un facteur de mortalité dans notre étude, preuve que la durée de la mise en condition doit être la plus courte possible, et la chirurgie ne doit pas être retardée par des facteurs extérieurs tels que des bilans biologiques ou radiologiques. Notons qu'une certaine proportion de ces patients opérés tardivement n'étaient pas forcément candidat à un geste chirurgical immédiatement après l'hospitalisation et ont été opérés ultérieurement après échec du traitement non chirurgical ou la survenue d'une complication. Ilori et al [317] rapportent la constatation inverse avec un délai plus court entre l'hospitalisation et la chirurgie chez les patients décédés et expliquent cela par une mise en condition moins efficace. Sowande et al [262] ne rapporte cependant pas de différence significative dans le délai de la prise en charge entre les patients décédés et les survivants.

	Ekenze [318] Afrique N=4849		Ilori [317] Nigeria N=45		Ouédraogo [287] Burkina Fasso N=86		Tenge-Kuremu [319] Kenya N=56		Notre étude Algérie N=594	
	N	% décès	N	N	% décès	% décès	N	% décès	N	% décès
AO	-	80,6	4	100	3	33,3	3	67	127	86,6
MAR	-	20,8	8	62,5	27	11,1	19	44	74	45,9
MH	-	29,8	2	0	10	20	4	25	38	36,8
Omphalocèles/l aproschisis	-	42,2	12	58,3	23	43,4	7	57	59	52,5
Atrésies intestinales	-	45,6	6	83,3	5	60	8	38	63	76,1
Volvulus sur MCI	-	29,8	7	42,9	1	0	1	0	31	54,8
HDC	-	42,4	-	-	1	0	-	-	21	85,7
ECN	-	32	-	-	-	-	-	-	21	80,9
Hernies étranglées	-	21,7	-	-	1	0	4	0	-	-
Uropathies	-	-	2	50	-	-	-	-	10	40
SHP	-	-	-	-	-	-	5	0	25	4
Mortalité globale	-	-	45	62,2	86	34,8	56	24	594	53,4

Tableau 52 Discussion ; comparaison entre les différentes séries en termes de mortalité par pathologies.

Le tableau 53 donne un aperçu sur la mortalité de certaines pathologies comparées aux résultats d'autres études. Nos résultats sont globalement similaires surtout à la grande série multicentrique multinationale d'Ekenze [318], les autres séries ayant un effectif trop faible. Notons tout de même un plus grand taux de mortalité dans notre série des HDC et des ECN, ceci pourrait s'expliquer par une mortalité cachée non représentée dans cette série.

La coexistence de 2 urgences chirurgicales représente indéniablement un facteur de mortalité dans notre série.

À travers cette ce chapitre de notre étude, nous avons déterminé les facteurs jouant un rôle dans la mortalité des urgences chirurgicales néonatales. Elle est certes menée sur un groupe hétérogène avec des pathologies à la physiopathologie et à la gravité très variable, et nous discuterons dans les chapitres suivant les facteurs spécifiques à chaque pathologie ou groupe de pathologies.

Il n'existe à l'heure actuelle aucun score, algorithme ou classification permettant d'évaluer le pronostic à la réception du nouveau-né porteur d'une urgence chirurgicale néonatale. Un tel moyen permettrait à l'équipe chirurgicale d'adapter rapidement la prise en charge à chaque degré de gravité.

3.3.2.3 *Morbidité peropératoire :*

Le taux de survie globale est de 46,1 %. La durée moyenne du séjour des survivants est 9,25 jours, cette période concerne le séjour postopératoire des patients opérés ou bien le séjour depuis l'hospitalisation pour les patients non opérés. Raccourcir la durée de l'hospitalisation est devenu ces dernières années un impératif de la chirurgie moderne et est devenu l'un des objectifs primordiaux pour les systèmes de santé des pays développés, pour ses intérêts pour le patient et ses avantages économiques. Bhatti et al [320] ont déterminé l'âge gestationnel, le faible poids de naissance, la durée de la dépendance ventilatoire, et l'âge de l'alimentation entérale exclusive comme des facteurs pouvant influencer la durée du séjour en unité de soins intensifs néonataux. La durée d'hospitalisation est significativement plus longue chez les patients opérés que celle des patients non opérés. La durée du séjour est également influencée par le délai de la prise en charge chirurgicale pour les patients opérés. Les patients opérés rapidement se rétablissant plus vite que ceux opérés tardivement. Ceci s'expliquerait par un meilleur état des patients opérés précocement. Les mêmes causes ayant contribué au retard de la prise en charge jouent très certainement un rôle dans la durée du séjour postopératoire.

La chirurgie pédiatrique ambulatoire s'est beaucoup développée ces dernières années grâce au développement de l'analgésie périopératoire et aussi de la chirurgie mini-invasive. Il n'existe pas à l'heure actuelle de chirurgie ambulatoire du nouveau-né et il est même recommandé de garder les nourrissons de moins de 3-6 mois hospitalisés au moins une nuit, mais cela reste une perspective intéressante.

La durée d'hospitalisation est plus élevée pour les AO, et les ONN. Les pathologies des bourses ne mettant pas en jeu le pronostic vital ont la durée d'hospitalisation la moins importante.

La grande majorité (3/4) de nos patients n'a pas nécessité un traitement chirurgical secondaire après un suivi variable de 3 mois à 6 ans. Pour ces patients porteurs d'urgences chirurgicales néonatales, le traitement chirurgical radical de première intention ou bien le traitement non opératoire ont suffi. L'âge moyen du traitement secondaire est de 7 mois et demi. Cet âge peut paraître élevé, mais le choix de l'âge est dicté par la pathologie et surtout le gain pondéral. Un poids de 4 à 5 kg est généralement requis pour procéder au traitement secondaire. Un traitement chirurgical initial n'influence pas l'âge du traitement chirurgical secondaire dans notre série.

Près d'un patient sur 5 parmi les survivants a été réhospitalisé au moins une fois.

	Ameh [282] Nigeria N=59*/154**		Sowande[262] Nigeria N=53*/110**		Notre étude Algérie N=52*/594**	
	N	%	N	%	N	%
Saignement	-	-	2	1,8	2	0,3
Infections	33	21,4	23	20,9	18	3
Complications des stomies	8	5,1	8	7,2	2	0,3
Fuites anastomotiques	2	1,2	1	0,9	19	3,1
Occlusions postopératoires	-	-	4	3,6	7	1,1
Troubles respiratoires	16	10,3	11	10	3	0,5
Complications anales	-	-	4	3,6	1	0,1

Tableau 53 Discussion ; comparaison entre les différentes séries en termes de complications survenues en post opératoire ; * nombre de complications survenues, ** nombre total de patients.

Le tableau 54 récapitule les différents types de complications survenues chez nos patients comparées aux autres séries d'Ameh [282], et de Sowande [262]. Le nombre de complications est rapporté à l'ensemble des patients, opérés ou non, survivants ou décédés. Nous constatons des taux plus faibles de complications dans notre série. Les complications infectieuses restent majoritaires dans les 3 séries.

Des complications graves type Calvien V sont survenues chez 2,8 % des patients mis sortants et ont entraîné le décès de ces derniers. Les complications restent toute fois rare chez le groupe de patients survivants, et le lien entre la survenue d'une complication et la mortalité est établi dans notre série. Le follow-up reste toute fois court chez certains patients d'où l'intérêt d'études de morbidité à long terme.

3.3.3 Étude de pathologies :

3.3.3.1 *Atrésie de l'œsophage :*

La première réparation primaire réussie de l'AO était en 1941. Bien qu'il y ait eu peu de changement dans les principes fondamentaux de la chirurgie, il y a eu une grande amélioration de la survie et particulièrement dans les pays développés.

Le taux de mortalité est cependant resté très élevé dans les pays en voie de développement. En Algérie, à l'image de l'ensemble des urgences chirurgicales néonatales, le taux de mortalité reste également très élevé. Cette mortalité est très certainement multifactorielle.

La mortalité des AO dans notre série est de 85,3 %. Le tableau 55 résume l'évolution du taux de mortalité dans le temps et dans différents pays. Le taux de mortalité a beaucoup baissé avec le temps. Depuis les années 2000, nous notons un taux de mortalité sous la barre des 10 % dans la plupart des études faites dans les pays développés. Ce taux reste cependant très élevé dans notre série et dans les autres séries faites dans des pays en voie de développement. La prise en charge de ces patients nécessite des moyens matériels et humains importants et a un coût élevé. Le nombre de patients traités dans notre service par an est bien supérieur aux autres séries en dehors de la série de Sptitz faite dans le service anglais de référence dans les années 1980, et la série indienne. Ce chiffre élevé s'explique notamment par le fait que notre service constitue le service de référence de tout l'Est algérien et draine une grande population. Ceci constitue avec les moyens limités consacrés à ces patients une entrave à une prise en charge de haut niveau de ces patients.

Auteur	N	N/an /centre	Pays	Année	Durée (an)	centre	Mortalité %
Brereton [321]	158	15,8	Grande Bretagne	1978	10	Monocentrique	51
Spitz [322]	148	29,6	Grande Bretagne	1987	5	Monocentrique	14,9
Agarwala [323]	341	31	Inde	1996	11	Monocentrique	62,1
Choudhury [107]	240	6,4	USA	1999	37	Monocentrique	16,6
Sparey [324]	176	-	Grande Bretagne	2000	13	Multicentrique régionale	21,1
Driver [86]	134	11,1	Grande Bretagne	2001	12	Monocentrique	14
Konkin [325]	144	9	Canada	2003	16	Monocentrique	8,33
Lilja et Wester [326]	65	6,5	Suède	2008	10	Monocentrique	6
Lacher [327]	50	5	Allemagne	2010	10	Monocentrique	2
Sfeir [328]	307	-	France	2013	2	Multicentrique nationale	5,2
Wang [329]	4168	-	USA	2014	12	Multicentrique nationale	9
Malakounides [330]	200	10	Grande Bretagne	2014	10	Monocentrique	7
Bouguermouh [331]	86	8,6	Algérie	2015	10	Monocentrique	47,7
Donoso [332]	153	15,3	Suède	2016	10	Monocentrique	5,4
Sayari [333]	2913	-	USA	2016	15	Multicentrique régionale	4
Lal [334]	396	-	USA	2017	6	Multicentrique régionale	7,5
Notre étude	143	30,3	Algérie	2018	6	Monocentrique	85,3

Tableau 54 Discussion ; évolution du Taux de mortalité des AO dans le monde.

Plusieurs classifications diagnostiques ont été proposées [83] [335], mais la classification de Ladd & Gross [82] est la plus utilisée dans le monde. Un tiers de nos patients n'ont pas pu être classés avec précision, car décédait avant d'être opéré ou bien bénéficiait d'un traitement ne pouvant pas préciser le type exact d'AO. À supposer cependant que grande majorité des AO avec fistule oesotracheale inférieure soit un type III, et que celles sans FOT inférieure soient des types I, la répartition des AO dans notre série rejoint les données de la littérature [328] [336]. Notre étude montre que les caractéristiques épidémiologiques notamment l'âge, le sexe, l'origine géographique (commune et wilaya) ainsi que l'existence d'une consanguinité chez les parents n'ont pas d'impact sur la mortalité. L'âge de nos patients est bien trop élevé, pour une pathologie dont le diagnostic, si non fait en prénatal, se fait par un dépistage systématique de tous les nouveau-nés. Le nombre de grossesses non suivies et le nombre de patients diagnostiqués en anténatal est négligeable. Garabedian et al [337] rapportent un taux de 82,2 % de diagnostic prénatal dans les AO de type I, ce taux est en constante évolution avec le développement de l'IRM fœtale. En cas de diagnostic anténatal fait, une consultation avec un staff de diagnostic anténatal doivent se tenir. Ces mamans doivent être orientées pour l'accouchement dans un centre à proximité de notre service pour optimiser la prise en charge. Notons une grande fréquence de cette pathologie dans les wilayas limitrophes à Constantine et particulièrement les wilayas de Mila et Oum El Bouaghi. La distance, la durée et les conditions du transport n'ont également pas d'impact sur la mortalité à l'exception de l'absence d'oxygénothérapie durant le transport qui est liée à une forte mortalité. Cette condition n'avait pas d'impact sur la mortalité dans l'étude générale (voir plus haut), ceci s'explique par le fait que l'AO se manifeste en premier lieu par une détresse respiratoire. Cette détresse a plusieurs origines, notamment, l'inhalation du surplus salivaire, le vol ventilatoire par la FOT inférieure et la compression du diaphragme par l'hyperaération digestive due au vol ventilatoire et aussi au reflux gastrique dans les branches à travers la FOT inférieure. Certains auteurs considèrent l'AO comme une pathologie respiratoire plus qu'une pathologie digestive [338].

Plus de la moitié de nos patients sont nés prématurément. Les enfants nés prématurément ont une mortalité plus élevée dans notre série, ceci est dû à l'immaturation de leurs organismes notamment le système immunitaire et respiratoire. Ceci est également vrai pour l'ensemble des urgences chirurgicales néonatales. Agarwala et al [323] (étude indienne) ont également décrit un impact de l'âge gestationnel sur la mortalité. Le poids de naissance est bien sûr lié à l'âge gestationnel, mais dans les AO l'hypotrophie est constante. Malakounides et al [330] retrouvent un âge gestationnel plus élevé chez les patients atteints d'AO dans les différents groupes de poids selon la classification de Spitz. Le poids de naissance est préférentiellement pris en compte dans les différentes classifications pronostiques, car plus simple et plus précis a apprécié, mais aussi, parce que les désagréments de la prématurité sont très bien maîtrisés dans les pays développés et n'ont pas d'impact sur la mortalité, ce qui expliquerait en partie la différence de résultats entre les pays développés et les pays en voie de développement. L'accouchement par césarienne est lié à une forte mortalité dans notre étude. Les indications de cette dernière sont le plus souvent pour des causes maternelles. Ceci expliquerait peut-être le fait que plus de la moitié des patients sont nés prématurément. L'accouchement par voie basse reste la voie physiologique et reste lié à moins de mortalité dans notre série. Le score d'Apgar, en dépit du fait que c'est un excellent moyen d'évaluation du nouveau-né, n'influence pas la mortalité des AO et ne peut donc, pas être utilisé pour prédire le pronostic des patients.

Il n'y a pas d'impact des conditions de mise en condition à l'hôpital d'origine sur la mortalité des AO dans notre étude, et le plus surprenant reste l'absence de surmortalité en cas d'allaitement du bébé. L'alimentation orale est un facteur favorisant la pneumopathie à cause du passage du lait dans les voies respiratoires, cependant, cette pneumopathie qui constituait un élément de la classification de Waterston, ne conditionne plus le pronostic dans les études récentes notamment dans la classification de Spitz. L'allaitement reste cependant contre-indiqué en cas d'AO et même s'il n'a pas d'impact sur la mortalité, il peut induire une pneumopathie sur un poumon fragile et qui est souvent difficile à traiter.

L'état général du bébé est un élément conditionnant le pronostic, comme pour l'ensemble des urgences chirurgicales néonatales. Il est jugé bon dans un quart des cas. La présence d'une anomalie auscultatoire faisant suspecter une cardiopathie congénitale associée est également un grand facteur conditionnant le pronostic des AO. La classification la plus utilisée actuellement et qui est celle de Spitz se base principalement sur ce paramètre pour déterminer le pronostic des AO. L'existence d'une cardiopathie congénitale prouvée retarde la prise en charge chirurgicale de l'AO et un diagnostic précis est indispensable [339]. L'échocardiographie doit être systématique en cas de diagnostic d'une atrésie de l'œsophage. Les cardiopathies associées sévères sont liées à un taux très élevé de mortalité [330]. La mortalité tardive après prise en charge de l'AO est principalement liée à ce facteur. Le syndrome VACTERL a été retrouvé chez 7 % des patients. Sfeir et al retrouvent cette association dans 23 % des cas d'AO [328]. Cette différence peut s'expliquer par le fait que nos patients sont moins explorés en préopératoire notamment l'absence d'échocardiographie. Les paramètres biologiques ne jouent pas un rôle dans la mortalité des patients en dehors du TP, très certainement la cause du retard de l'intervention chirurgicale.

Près d'un patient sur 5 est décédé avant le traitement chirurgical. Sans cette mortalité préopératoire, notre taux de mortalité retombe à 81,8% ce qui reste élevé. Les drogues anesthésiques utilisées n'ont pas d'impact sur la mortalité des AO, ainsi que la durée de l'intervention, et surtout la sortie du bloc opératoire intubé ou extubé. Le protocole anesthésique le plus utilisé est l'utilisation de la sufentanyl et le sevoflurane. Le délai d'extubation qui reflète la dépendance respiratoire à la machine n'a également pas d'impact sur la mortalité. La classification de Montréal [105] se base principalement sur ce dernier paramètre.

La mortalité des AO est également indépendante du type d'intervention pratiquée, tous types d'AO confondu. L'indication opératoire dépend surtout de l'existence ou non d'une FOT inférieure. Les patients traités par gastrostomie d'alimentation avec aspiration continue du cul-de-sac supérieur ne présentent pas de surmortalité, par rapport à ceux traités par une œsophagostomie chez les AO pures, avec l'avantage de garder l'œsophage natif du patient. Pour les AO avec FOT inférieure ces méthodes ne sont proposées qu'au patient considéré comme de mauvais pronostics, ce qui explique la nette surmortalité des patients traités par un traitement d'attente.

Ces bébés sont généralement alimentés précocement en post opératoire à travers la sonde transanastomotique ou bien la sonde de gastrostomie, et ce délai n'a pas d'impact sur la mortalité. Par contre, l'allaitement maternel présente un net avantage pour ces patients avec une mortalité moindre pour les raisons précédemment citées.

Les fuites anastomotiques sont la principale complication postopératoire précoce. Elle n'est pas liée à la mortalité postopératoire. Chittmitrappap et al [110] confirment cette constatation. La prise en charge en cas de fuite anatomique doit être la plus conservatrice possible.

Le délai de l'intervention n'a pas joué un rôle dans la mortalité chez nos patients. Ce délai de 2 jours en moyenne reste trop élevé et expliquerait également le fort taux de mortalité préopératoire. La mise en condition doit être la plus courte et efficace possible. Les patients hospitalisés durant le week-end ont un taux de mortalité significativement plus élevé que ceux hospitalisés les jours de semaine. Sayari et al [333] décrivent également un taux de complications significativement plus élevé pendant les week-ends. On note une légère amélioration du taux de mortalité ces dernières années sans pour autant que ce soit une différence significative. Le taux de mortalité semble moindre durant le mois de juillet sans aussi qu'il n'y ait en différence statistiquement significative avec les autres mois de l'année. La grande majorité des patients sont hospitalisés durant la journée, et surtout en début de semaine (dimanche). Ceci veut dire que ces patients passent souvent le week-end dans leurs services d'origine, sans un diagnostic posé. Le manque de médecins spécialistes de garde joue très certainement un rôle là dedans.

Il y a plus de 50 ans, Waterston [15] a été le premier à introduire un système de classification pouvant prédire la mortalité des patients. Trente ans plus tard, Poenaru a constaté que le poids à la naissance n'était pas pertinent en tant que prédicteur indépendant dans leur série et a proposé la classification de Montréal, en deux groupes, plus simple, sur la présence d'anomalies coexistantes et d'une dépendance ventilatoire [105]. Un an plus tard, Spitz [103] a proposé une autre classification qui est la plus utilisée actuellement avec des taux de mortalité correspondant à chaque groupe. Douze ans plus tard, Spitz a publié une mise à jour sur les taux de mortalité dans chacun des groupes, avec notamment, ceux de son groupe 3 qui ont maintenant un taux de survie de 50 % versus 22 % douze ans auparavant [322].

La mortalité est quasi-totale dans les groupes B et C de Waterston. La quasi-totalité des survivants appartient au groupe A, qui est cependant majoritaire en termes d'effectif. La classification de Waterston est relativement facile à établir. La pneumopathie est évaluée sur les données cliniques, et surtout à la radiographie du thorax dont bénéficient tous les patients. Cette pneumopathie seule n'a cependant pas d'impact sur la mortalité dans notre série, ainsi que l'allaitement des bébés en préopératoires qui est censé induire ou aggraver cette pneumopathie. Le test statistique indique que cette classification différencie bien deux groupes significativement distincts, mais il ne semble pas y avoir de différence entre les groupes B et C.

La classification de Montréal semble également bien différencier les 2 groupes en termes de mortalité, mais fait surprenant la mortalité dans le groupe 2 est moins élevée que celle du groupe 1, les derniers étant censé être de meilleur pronostic que les premiers.

La classification de Spitz est la plus utilisée actuellement dans le monde. La quasi-totalité des survivants fait partie du groupe A, mais le test statistique indique qu'il n'y a pas de différence significative entre les groupes. La principale limite à cette dernière est qu'elle se base essentiellement sur l'existence d'une cardiopathie qui doit être prouvée par une échocardiographie, et qui n'est pas disponible pour nos patients. La simple auscultation ne permet pas d'affirmer ou d'infirmer l'existence d'une cardiopathie congénitale associée, et encore moins d'évaluer avec précision la gravité de cette dernière, paramètre important de ce système de classification. Tout ceci explique très certainement le fait que la classification de Spitz ne soit pas adaptée pour prédire la mortalité de nos patients. Le taux de mortalité dans les différents groupes de nos patients est, à l'image du taux de mortalité global, extrêmement élevé comparée à la littérature. Malakounides [330], qui fait partie de l'équipe de Spitz, apporte en 2015 une discrète modification de sa classification en divisant le groupe C en 2 groupes.

La classification de Sinha semble encore moins adaptée pour nos patients parce que la quasi-totalité des patients est classée dans le premier groupe, et n'est donc pas très scindante. Cette classification se referait cependant l'existence ou non d'une cardiopathie congénitale associée. Les mêmes critiques sur ce point, faite dans le cadre de la classification de Spitz est donc valable.

À la lumière des résultats de notre étude, nous proposons un nouveau système de classification. Celle-ci devra être la plus simple possible, applicable sur le terrain même en cas de moyens limités, ce qui est le cas, particulièrement dans les pays en voie de développement. Les deux principaux paramètres influençant la mortalité sont le poids de naissance, et l'état général.

La valeur seuil de du poids du bébé de 2500 g, calculée sur la base de la courbe ROC (figure 47 et tableau 56). Il s'agit d'une valeur déterminant le point de césure entre les deux groupes de patient décédé et les survivants ($p=0,003$). Cette valeur seuil peut paraître élevé comparée aux autres systèmes de classifications modernes, mais paraît la mieux adaptée au vu des mauvais résultats dans notre série.

	Patient décédé		Total
	Non	Oui	
>2500 g	19	71	90
<2500 g	2	49	51
Total	21	120	141

Tableau 55 Discussion ; tableau croisé ; Poids de naissance (2 groupes supérieurs ou inférieurs à 2500 g) et mortalité chez les AO.

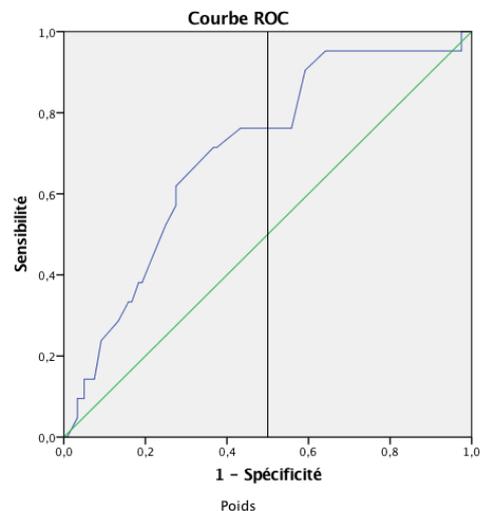


Figure 47 Discussion ; courbe ROC (poids de naissance/mortalité) pour les AO ayant servi à déterminer le point de césure de 2500 g.

Nous constatons également que l'état général évalué à la réception du bébé a un grand impact sur la mortalité. Même si l'évaluation de ce paramètre peut paraître subjective, elle s'avère être un excellent facteur pouvant influencer la mortalité des AO. L'état général a cependant été évalué sur 3 niveaux ; l'aspect de la peau, l'attitude de repos, et la gesticulation.

On peut également reprocher à ce paramètre le fait qu'il puisse évoluer dans le temps positivement ou négativement. Aucun patient arrivé en mauvais état général n'a survécu (tableau 57).

État général		Patient décédé		Total
		Non	Oui	
État général	Mauvais	0	24	24
	Moyen	11	72	83
	Bon	10	25	35
Total		21	121	142

Tableau 56 Discussion ; tableau croisé ; état général lors de l'hospitalisation des AO et mortalité.

Nous proposons la classification suivante, faite de 2 groupes :

Groupe A : bon pronostic : patients en état général bon ou moyen avec un poids de naissance >2500 g

Groupe B : mauvais pronostic : patients en mauvais état général, et/ou poids de naissance <2500 g.

Appliquée à nos patients, le tableau 58 montre que la quasi-totalité des patients survivants appartient au groupe A avec un taux de survie dans ce groupe estimé à 23,2 % versus un taux de survie de 1,7 % avec un p value < 0,001.

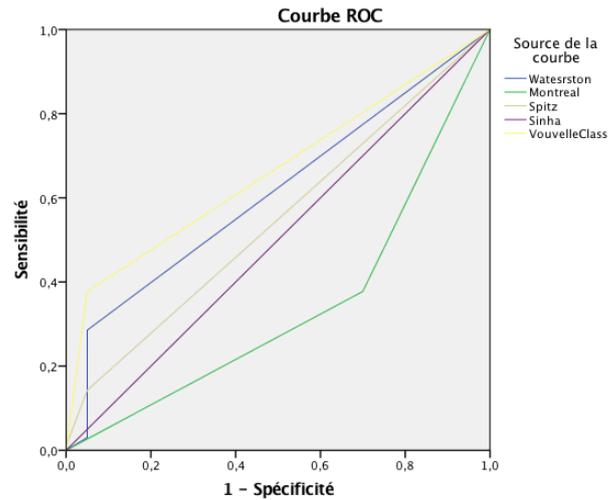
Classification	Patient décédé		Total
	Non	Oui	
Groupe A	20	66	86
Groupe B	1	56	57
Total	21	122	143

Tableau 57 Discussion ; tableau croisé ; nouvelle classification proposée et mortalité des AO.

L'évaluation des différentes classifications par la courbe ROC indique une supériorité de notre classification par rapport aux autres systèmes évalués avec une surface de la zone sous la courbe supérieure (0,664) avec p=0,021 (tableau 59 et figure 48).

Classification	Zone	Sig. asymptotique ^b
Waterston	, 611	, 117
Montréal	, 339	, 023
Spitz	, 547	, 512
Sinha	, 500	1,000
Vouvelle Classification	, 664	, 021

Tableau 58 Discussion ; surfaces sous la zone des différentes courbes ROC des classifications évaluées (y compris la nouvelle classification proposée).



Les segments diagonaux sont générés par les ex aequo.

Figure 48 Discussion ; courbes ROC des classifications évaluées (y compris la nouvelle classification proposée).

Le taux de survie dans le groupe de bon pronostic reste bas comparé aux données de la littérature. Cette classification mérite une évaluation à plus grande échelle.

3.3.3.2 Omphalocèle et laparoschisis :

L'omphalocèle et le laparoschisis sont les deux malformations de la paroi abdominale antérieure les plus fréquentes. Le pronostic de ces pathologies s'est grandement amélioré ces dernières décennies jusqu'à arriver à une mortalité nulle dans certaines séries. La prise en charge a également beaucoup évolué avec l'introduction de nouvelles méthodes utilisant des technologies, et des matériaux modernes telles que les silos préformés, ou la vac-thérapie.

Le faussé reste grand à l'image du reste de la pathologie chirurgicale néonatale, en termes de mortalité entre les pays développés et les pays en voie de développement.

Le nombre d'omphalocèle est 3 fois plus élevé que celui des laparoschisis dans notre série.

L'incidence du laparoschisis a augmenté dans le monde entier au cours des deux dernières décennies. Dans le même temps, l'incidence de l'omphalocèle est restée relativement constante, avec une incidence de 1,92 pour 10 000 naissances vivantes aux États-Unis [340]. L'incidence du laparoschisis est passée de 0,60 pour 10 000 naissances en 1980-1984 à 2,33 par 10 000 naissances en 2000-2002 [341]. Et 3,09 par 10 000 en 2011 [342]. De 1987 à 2003, la prévalence globale du laparoschisis à la naissance a été multipliée par 3,2 dans une étude californienne sur la population [343]. Le seul facteur identifié comme facteur de risque est jeune âge maternel [344]. Parmi les autres facteurs qui peuvent être associés, mais qui doivent être confirmés, citons le facteur ethnique, le niveau socioéconomique, la mauvaise nutrition [345], le tabagisme [344], les drogues illicites (dont la cocaïne, les méthamphétamines et la marijuana) [345], certains médicaments (aspirine, doéphedrine) [344], les infections gynécologiques à Chlamydia [340], et la forte exposition aux œstrogènes. La tendance mondiale est donc pour une fréquence 3 fois plus élevée des laparoschisis que les omphalocèle ce qui est l'inverse de nos résultats. L'âge moyen des mamans (les deux pathologies confondues) reste relativement élevé (31,36 ans) dans notre série, et ne peut donc pas expliquer la grande fréquence des omphalocèles. Le caractère conservateur de la société algérienne avec des habitudes toxicomaniaques, et des expositions aux drogues beaucoup moins importante que dans les sociétés occidentales, ou de certains pays africains pourrait expliquer cette disparité. Même si le nombre des laparoschisis reste peu élevé, son taux de mortalité est largement plus élevé que celui des omphalocèle. Ces taux sont également en discordance avec la littérature, Stringel et al [346], et Mabogujnje [347] et Tan [348] décrivent des taux de mortalité quasi identiques, alors que Mayer [349], et Askarpour [350] décrivent des laparoschisis de bien meilleur pronostic que les omphalocèle (Tableau 60).

Différentes séries publiées et correspondants à différentes périodes, et différents pays, régions ou groupes de pays classés selon leur niveau de revenus sont résumés dans le tableau 60. Le taux de mortalité globale a grandement diminué dans les pays à hauts revenus, mais reste très élevé dans les pays à revenus moyens ou bas [351] (figure 49). Le nombre de chirurgiens et d'hôpitaux par habitant est un facteur influençant la mortalité [352].

Le volume des viscères herniés, lui-même corrélé au diamètre du collet, tient un rôle pronostique de ces 2 malformations. Le rapport entre le diamètre de l'omphalocèle et la circonférence abdominale [137] a été utilisé pour prédire des résultats tels que le temps de dépendance au respirateur, le temps nécessaire pour la première alimentation entérale et la durée du séjour. Ce paramètre conditionne surtout le choix thérapeutique en vue de la capacité de réintégration du contenu et du type de fermeture pariétale.

Les formes compliquées ne présentent pas une surmortalité significative. Ces formes restent cependant rares dans notre série.

Auteur	Année	Duré (ans)	Pays	Omphalocèle N (décès %)	Laparoschisis N (décès %)
Stringel [346]	1979	10	Canada	79 (27)	44 (33)
Mayer [349]	1980	8	USA	28 (34)	47 (12,7)
Mabogunje [347]	1984	10	USA	57 (19,2)	64 (20,3)
Tan [348]	1996	7	Angleterre	448 (19)	593 (17)
Marshall [340]	2005	10	USA	2308 (28,7)	-
Askarpour [350]	2012	3	Iran	32 (80)	10 (20)
Erdogan [353]	2012	11	Turquie	-	29 (34,4)
Du [354]	2014	2,5	Chine	-	64 (60,9)
Apfeld [355]	2015	1	Zimbabwe	-	95 (84)
Wright [356]	2015	-	Pays à faibles revenus	-	-(75)
Wright [356]	2015	-	Pays à moyens revenus	-	-(33)
Wright [356]	2015	-	Pays à moyens revenus	-	-(<25)
Ford [352]	2016	2	Uganda	-	24 (100)
Ford [352]	2016	2	Nigeria	-	4 (75)
Ford [352]	2016	2	Malawi	-	42 (60)
Ford [352]	2016	2	Cote d'Ivoire	-	13 (100)
Ford [352]	2016	2	Afrique du Sud	-	48 (100)
Ford [352]	2016	2	Royaume-Uni	-	31 (0)
Steven [357]	2016	1,9	Afrique du Sud	-	60 (65)
Wesonga [358]	2016	1	Uganda	-	42 (98)
Marshall [359]	2017	10	Jamaïque	-	80 (78,7)
Notre étude	2018	6	Algérie	55 (43,1)	15 (93,3)

Tableau 59 Discussion ; évolution de la mortalité des omphalocèle et laraoschisis dans le monde.

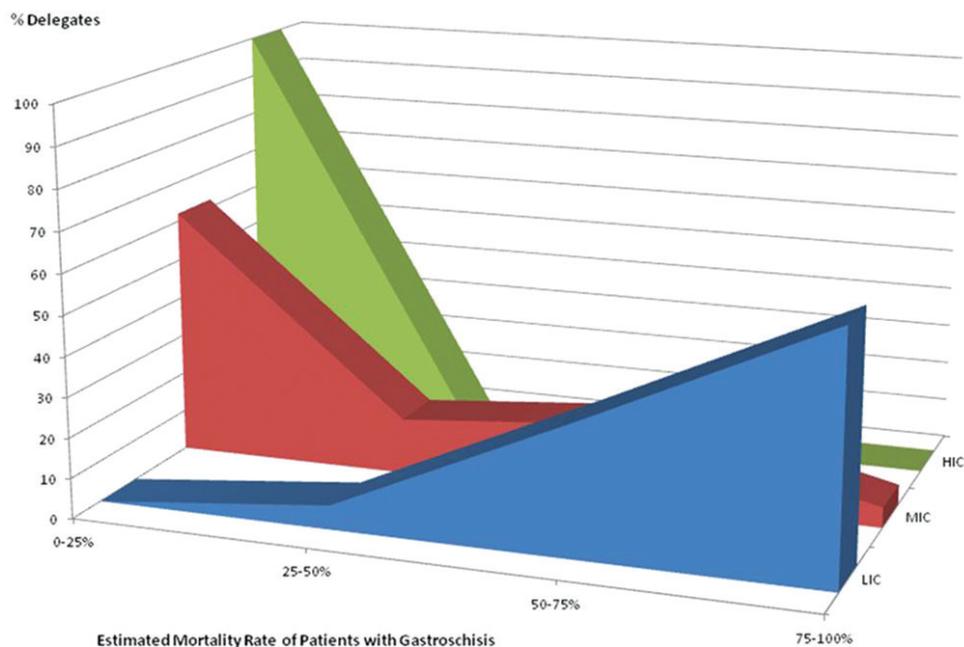


Figure 49 Discussion ; graphique ; taux de mortalité estimé des laparoschisis des pays à haut, moyen et bas revenus.[356].

Malgré sa relative facilité, le diagnostic anténatal de ces deux malformations n'a été fait que chez 15,4 % de nos patients. Ficher et al [360], en 1996 soulignent l'impact important du diagnostic

anténatal sur la survie des malformations de la paroi abdominale antérieure, avec des taux de 98 % et 95 %, de diagnostic anténatal pour les omphalocèle et les laparoschisis respectivement.

Les facteurs liés au transport du nouveau-né n'ont également pas d'impact sur la mortalité. Steven et al [357] confirme également que le temps de transfert, et la distance parcourue ne jouent pas un rôle dans la mortalité. Les modalités de l'accouchement n'influencent également pas la mortalité. La prise en charge en salle d'accouchement doit cependant être rapide, codifiée et dans des conditions d'asepsie stricte. Du et al [354] ont mis au point un protocole de prise en charge en salle d'accouchement adapté aux pays en voie de développement ; le contenu éviscéré doit être recouvert d'un sac plastique et qui doit intéresser toute la partie caudale du corps du bébé et dépasser l'abdomen, l'abord veineux doit être pris en salle d'accouchement et la perfusion débutée, mise en place d'une sonde gastrique et administration d'antibiotiques, contacter le chirurgien pédiatre dans le centre de référence, et l'enfant doit être transféré avec surveillance de la température, électrocardiogramme, pression artérielle et saturation oxygène.

Le score d'Apgar s'avère être un excellent prédicteur de la mortalité ainsi que l'âge gestationnel. Le poids de naissance qui est directement corrélée à l'âge gestationnel est un moyen plus simple d'évaluation. Les différents paramètres cliniques s'avèrent par contre ne pas avoir d'impact sur la mortalité, particulièrement l'existence d'une cardiopathie congénitale suspectée à l'examen clinique. Stoll et al [361] décrivent 74,4 % d'anomalies associées aux omphalocèle, et 16,6 % associées aux laparoschisis. Les formes syndromiques sont également beaucoup plus fréquentes dans les omphalocèle. Le pronostic des omphalocèle est pour beaucoup d'auteurs lié aux anomalies associées et particulièrement à la cardiopathie [346]. L'état général estimé à l'hospitalisation est également un bon moyen d'évaluation et il a un impact sur la mortalité, ce paramètre peut paraître subjectif, mais simple et efficace pour prédire la mortalité dans notre série. La kaliémie et le taux de prothrombine influencent également le pronostic, ceci s'explique certainement par le retard de la prise en charge de ces patients, le temps de corriger ces troubles, particulièrement pour le TP.

Deux tiers des patients ont été opérés en procédant à une fermeture primitive. Cette méthode convient aux petits defects avec une tolérance respiratoire et circulatoire après fermeture. Cette méthode est également le premier choix des chirurgiens dans la plupart des pays [356] la figure 50 résume les différences du choix de l'indication entre les pays à faibles, moyens et à hauts revenus. La mortalité est moindre en cas de fermeture primitive dans notre série, car les patients qui en bénéficient ont de petites malformations et sont en meilleur état. Les résultats sont moins favorables avec les autres méthodes. La fermeture cutanée selon Gross est toutefois préférée au silo de Shuster. L'absence de matériaux adaptés tels que les plaques de Gortex®, les silos préformés, les écarteurs d'Alexis ou de la vac-thérapie explique également les mauvais résultats avec cette méthode. Le tannage est une méthode moins invasive qui mérite de gagner en popularité pour les formes sévères d'omphalocèles, elle a l'avantage de ne pas nécessiter d'anesthésie générale. La dépendance respiratoire en fin d'intervention et en post opératoire conditionne également grandement la mortalité. Certains patients peuvent présenter une insuffisance respiratoire indépendante de sa malformation [362]. La dépendance respiratoire est due en grande partie au syndrome compartimental, avec une hyperpression abdominale à la fermeture entravant la cinétique respiratoire et le retour circulatoire. Différentes méthodes sont décrites pour juguler cet état respiratoire jusqu'à l'oxygénation extramembranaire (ECMO) [363]. Le délai d'intervention n'a par contre pas d'impact sur la mortalité dans notre série, ainsi que les autres paramètres temporels. Il est cependant recommandé d'opérer ces patients le plus tôt possible à cause du risque infectieux qui s'accroît avec le temps.

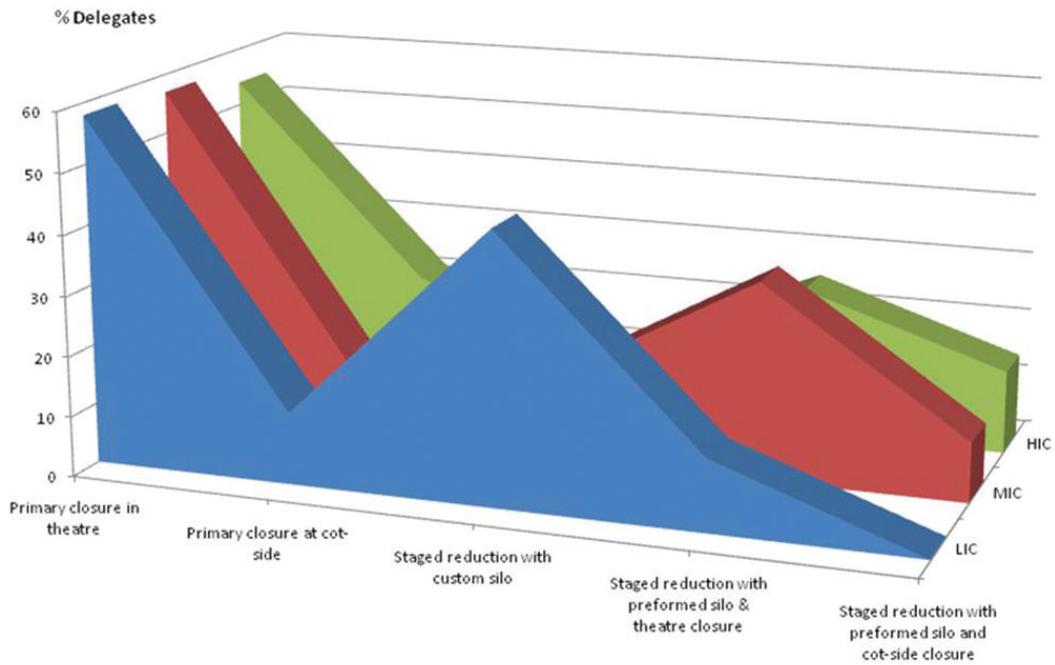


Figure 50 Discussion ; graphique ; méthodes de traitement utilisées pour les omphalocèles et laparoschisis dans les pays à bas, moyens et hauts revenus [356].

Cowan et al [133] ont établi un score pronostique du laparoschisis en se basant sur le recouvrement extérieur de l'intestin (aucun 0, léger 1, sévère 4) ; l'atrésie (absente 0, suspectée 1, présente 2) ; la perforation (absente 0, présente 2) ; et la nécrose (absent 0, présent 4). Un score de 2 ou plus est associé à des complications élevées et à une hospitalisation prolongée, et un score de 4 ou plus augmente le risque de mortalité.

Molik et al [134] ont classé les patients en 2 groupes ; simple et complexe, en fonction de la présence ou non d'atrésies intestinales, de sténoses, de perforations ou d'ischémies.

Les cas complexes nécessitent une durée plus longue de ventilation mécanique, avoir une période prolongée de l'iléus, et un délai plus long pour l'alimentation entérale complète, avec 3 fois plus de risque de mortalité.

3.3.3.3 Atrésies et sténoses intestinales :

Les atrésies et sténoses intestinales sont des malformations rares, mais restent l'une des principales causes des occlusions néonatales organiques. Qu'elles soient duodénales, grêliques ou bien coliques, elles restent grevées d'une forte mortalité dans notre série. Le développement des techniques de réanimation et surtout de l'alimentation parentérale au long cours permettent d'améliorer grandement le pronostic dans les pays développés. En diminuant la mortalité de ces patients, une nouvelle catégorie de patients est apparue, et qui est celle des patients avec un syndrome du grêle court en insuffisance intestinale, avec sa propre morbidité [179].

Le taux de mortalité globale tout niveau d'obstruction confondu est de 77,6 %. Notons que ce taux est d'autant plus élevé que l'obstacle est haut situé sans qu'il n'y ait une différence statistiquement significative. Le tableau 60 résume la mortalité des atrésies et sténoses intestinales dans le monde. Elle est d'autant plus élevée que l'obstacle est haut situé sans qu'il n'y ait une différence statistiquement significative

Auteur	Année	Pays	Durée (Année)	Atrésie duodénale N (% décès)	Atrésie jéjuno-iléale N (% décès)	Atrésie colique N (% décès)
Louw [170]	1967	Afrique du Sud	13	-	72 (6)	-
Benson [364]	1968	USA	30	109 (16,5)	73 (37)	22 (27,3)
Powell [365]	1982	USA	33	-	-	19 (10,5)
Rescorla [366]	1985	USA	12	58 (9)	49 (13)	13 (0)
Pohlson [367]	1988	USA	5	-	-	28 (10,7)
Grosfeld [154]	1993	USA	20	103 (19)	-	-
Sato [368]	1998	Japon	7	-	88 (3,4)	-
Vecchia [369]	1998	USA	25	138 (4)	128 (16)	-
Karnak [370]	2001	Turquie	22	-	-	18 (33,3)
Chirdan [371]	2004	Nigeria	13	-	24 (41,7)	-
Etensel [372]	2005	Turquie	15	-	-	9 (44,4)
Cox [373]	2005	Afrique du Sud	10	-	-	14 (7,1)
Piper [374]	2008	USA	23	63 (7)	60 (7)	-
Stollman [179]	2009	Pays-Bas	30	-	114 (11)	-
Choudhry [164]	2009	Angleterre	10	61 (4)	-	-
Ekwunife [375]	2012	Nigeria	2	-	9 (33,3)	-
Rattan [376]	2016	Inde	15	81 (13,5)	-	-
Kumar [377]	2016	Inde	13	31 (22,5)	-	-
Aydogdu [378]	2016	Turquie	20	94 (6,4)	-	-
Notre étude	2018	Algérie	6	21 (85,7)	40 (75)	6 (66,6)

Tableau 60 Discussion ; évolution de la mortalité des atrésies et sténoses intestinales dans le monde.

La très grande majorité des patients avait un obstacle complet. Les sténoses et diaphragmes perforés peuvent passer inaperçus les premiers jours de la vie, et peuvent donc être diagnostiqués après la période néonatale.

La coexistence d'une autre pathologie chirurgicale allonge le temps opératoire, rend la prise en charge plus complexe, et augmente le risque de complications. Il est donc tout à fait logique que cela influence le taux de mortalité.

Les conditions de transport ne jouent pas un rôle dans la mortalité. Il y a cependant une différence significative en fonction de l'origine géographique. Ceci pourrait avoir pour explication une prédisposition des patients issus de ces communes pour les formes complexes ou associées.

Le score d'Apgar est un bon indicateur pronostique. Piper et al [374] ne retrouvent cependant pas ce résultat dans une étude sur les atrésies duodénales et de l'intestin grêle. Le très faible taux de mortalité dans cette étude pourrait être à l'origine de cette différence. Les nouveau-nés mis sortants de la maternité d'origine par méconnaissance du diagnostic ont également une nette surmortalité. L'âge moyen du diagnostic est de près de 4 jours dans notre série, ce qui est un âge très tardif. Même si l'âge n'a pas d'impact direct sur la mortalité dans notre étude, tout retard de diagnostic, et par conséquent de prise en charge, expose ces bébés à un risque supplémentaire notamment au risque d'inhalation sur des vomissements souvent bilieux voir fécaloïdes. Rattan et al [376] ont un âge moyen de 5 jours avec un faible taux de mortalité ce qui confirme notre constatation. L'idéal reste cependant, de poser le diagnostic anténatal, afin de préparer l'accouchement et la prise en charge postnatale. Choudhry et al [164] trouvent une mortalité plus élevée en cas de diagnostic anténatal, certainement à cause de la sévérité des lésions, et les malformations associées, qui orientent fréquemment vers la recherche de ces malformations.

Le poids de naissance reste une valeur commune à toutes les urgences chirurgicales néonatales, conditionnant le pronostic vital. Ceci est également confirmé dans notre série, et dans la littérature. Le syndrome de Down est une association très commune aux atrésies duodénales [164][369]. Ce syndrome est également fréquemment associé à des cardiopathies, principal facteur de risque dans la grande majorité des séries. La présence de cardiopathies n'a pas d'impact sur la mortalité dans notre série, car très certainement non diagnostiquée, par l'absence de réalisation systématique d'une échocardiographie à ces nouveau-nés. L'examen cardiaque dans ce cas ne permet pas de suffisamment suspecter le diagnostic.

Les principaux symptômes révélateurs des ONN restent les vomissements, qui sont bilieux si l'obstacle est sous l'ampoule de Water. En l'absence de prise en charge rapide, et surtout en cas sortie de l'enfant de la maternité, ces bébés vont vite se déshydrater. Cette déshydratation joue un grand rôle sur la mortalité dans notre série. Ceci est confirmé par l'impact qu'a également la natrémie à la réception du nouveau-né.

L'intervention chirurgicale pour traiter ces malformations reste l'anastomose intestinale, il s'agit d'une duodeno-duodénostomie pour les atrésies duodénales, et d'une anastomose avec remodelage pour les atrésies de l'intestin grêle et du colon. Cette méthode thérapeutique reste recommandée. Les dérivations digestives ne se conçoivent que pour les obstructions distales (iléon et colon), surtout en l'absence d'alimentation parentérale. Il n'y a cependant pas de différence dans la mortalité entre ces deux techniques. Les résections de diaphragmes ou les plasties intestinales doivent être toujours indiquées lorsque le type d'obstruction le permet.

L'alimentation entérale précoce est nécessaire pour la survie des patients à cause de l'absence d'alimentation parentérale. Le lait maternel, dont les qualités ne sont plus à démontrer, est l'aliment de choix particulièrement pour ces nouveau-nés. Enfin, la reprise du transit est annonciatrice d'un bon fonctionnement de l'anastomose et d'une levée de l'iléus. Tous ces paramètres sont des facteurs liés à la survie dans notre étude.

3.3.3.4 *Les occlusions néonatales fonctionnelles :*

Les occlusions néonatales fonctionnelles sont un ensemble de pathologies, qui se caractérisent par un trouble du transit dû à un péristaltisme inefficace. Un peu plus du tiers de nos patients sont des MH, mais la pathologie la plus fréquente est l'iléus transitoire du nouveau-né. Ce diagnostic étant un diagnostic d'élimination, et est retenu après qu'un transit normal soit définitivement rétabli. Un lavement opaque doit cependant également être fait pour exclure une MH. Ce lavement peut être fait à distance de l'hospitalisation pour cet épisode occlusif, notre follow-up étant court pour certains patients (3 mois — 6 ans), un redressement du diagnostic pour MH reste toute fois possible, si l'évolution clinique ou des images sont suspectées au lavement opaque. Les autres pathologies sont peu fréquentes en dehors de l'ECN. Le nombre de cas d'ECN n'est pas représentatif de cette pathologie, car la grande majorité des patients sont hospitalisés en néonatalogie, et seules les formes compliquées sont traitées en chirurgie pédiatrique. La mucoviscidose étant rare en Algérie, ce qui explique la faible fréquence des iléus méconiaux [379].

Le tableau 61 montre la mortalité de la MH de découverte néonatale, et son évolution dans le monde. Notre taux de mortalité, même s'il est plus faible que le taux de mortalité globale dans notre étude, reste élevé comparé aux autres séries, particulièrement celles menées dans les pays développés. La MH reste une pathologie relativement bénigne comparée aux autres urgences chirurgicales néonatales.

Auteur	Année	Pays	N	Mortalité %
Ehrenpries [380]]	1967	suede	51	5,8
Fraser & Berry [381]]	1976	Angleterre	21	9,5
Spuge & Baird [181]]	1985	Canada	178	16,8
Rescola [382]]	1992	USA	260	6,6
Wang [383]]	2004	Taiwan	147	3,4
Pini Prato [384]]	2011	Italie	313	2,6
Lof Granstrom & Wester [385]]	2017	Suède	739	3
Ali [386]]	2018	Inde	12	41,6
Notre étude	2018	Algérie	45	26,6

Tableau 61 Discussion ONN fonctionnelles. Mortalité de la MH dans le monde.

La perforation intestinale est une complication redoutable, car s'accompagne dans notre étude d'une nette surmortalité. Celle-ci peut être de type diastatique, ou bien diastatique, mais peut également être due à une fragilisation de la paroi intestinale, comme dans les ECN, ou bien iatrogène secondaire à l'introduction d'une sonde rectale lors d'une épreuve à la sonde ou d'un nursing.

Les occlusions néonatales en général et la MH en particulier, restent des pathologies du garçon. Avec un sexe-ratio supérieur à 3, notre étude vient confirmer cette donnée épidémiologique. Ces pathologies sont cependant plus graves chez la fille, avec une nette surmortalité dans notre série. Ceci s'explique par le pronostic relativement meilleur dans les pathologies avec un fort sexe-ratio, favorable aux garçons (MH et iléus transitoire), comparés aux autres pathologies plus graves et dont le sexe-ratio avoisine la neutralité (ECN et iléus méconial).

Même si l'âge gestationnel moyen à la naissance est normal, il existe une différence significative entre les pathologies étudiées. La prématurité étant un facteur de risque important de l'ECN, celle-ci fait probablement toute la gravité de cette maladie. Le poids de naissance des patients atteints d'ECN est toute fois normale chez la plupart de ces patients.

Les conditions du transport du patient n'ont pas d'impact sur la mortalité. Les ONN fonctionnelles ne se déclarant pas forcément aux premiers instants de la vie, car le syndrome occlusif peut mettre quelques heures à quelques jours pour s'installer. 2/3 de nos patients sont sortis de la maternité puis sont revenus consulter. Ces patients sortis chez eux ont moins de mortalité par rapport à ceux qui sont restés hospitalisés. Le délai d'installation du syndrome occlusif est donc un élément qui influence le pronostic. Le score d'Apgar n'a pas d'influence sur la mortalité dans notre série. La survenue d'incidents particuliers tels qu'une détresse respiratoire, une souffrance fœtale ou la nécessité d'une réanimation en périnatal, chez ces patients qui n'ont généralement aucune raison de présenter ces complications, augmente significativement la mortalité.

Le syndrome de Down reste fréquemment associé à la MH. Il n'y a cependant pas de surmortalité chez ces patients trisomiques, malgré le fait que c'est un facteur de risque d'entérocolite associée à la MH [387]. Les occlusions se manifestent principalement par une distension abdominale et des vomissements, associés à un retard ou à l'absence d'élimination du méconium. La présence de signes de déshydratations joue un rôle dans la mortalité dans notre série ainsi que l'état thermique du bébé. Les données de l'ionogramme et particulièrement la natrémie et l'urémie sont avec le TP les seuls paramètres biologiques jouant un rôle dans la mortalité. Le poids de naissance est, comme pour toutes les pathologies étudiées un facteur important de survie. Les cardiopathies congénitales associées conditionnent également le pronostic vital. Celles-ci doivent être recherchées systématiquement par une échocardiographie.

Le syndrome occlusif peut être levé et géré par des méthodes non chirurgicales. L'objectif étant d'assurer un transit suffisant. Le traitement chirurgical est indiqué lors de l'échec du traitement non chirurgical ou lors de la survenue de complications. Ceci explique la nette surmortalité des patients opérés dans notre série. La dérivation digestive étant très souvent le traitement effectué, la stomie doit être préférentiellement de proche amont de la lésion, même si dans notre étude le site de la stomie n'a pas de rôle dans la mortalité. Ces stomies ont une morbidité propre à elles. Il n'a cependant pas d'impact sur la mortalité en cas de survenue de complications postopératoires chirurgicales ou non, ainsi qu'en cas de reprise chirurgicale. 2/3 des dérivations étaient des colostomies dans notre étude. Atrih [388] rapporte 34,6 % de colostomies chez les patients survivants porteurs de MH dans une étude menée dans notre service (période différente). Les iléostomies induisent des pertes hydroélectrolytiques importantes en plus des prolapsus fréquents et doivent être évitées. En cas de nécessité. L'iléostomie en T peut être un traitement efficace, le tube en T doit être retiré dans les 8 premières semaines suivant la chirurgie [389][390]. L'iléostomie peut aussi être pratiquée de différentes manières : la plus simple est une iléostomie double, en canon de fusil (Mikulicz), les deux anses étant abouchées de côté ; cette solution est rapide et évite une anastomose intra-abdominale. Cependant, les nouveau-nés peuvent perdre une grande quantité de liquide à travers l'iléostomie. D'autres alternatives ont été décrites : l'iléostomie distale avec anastomose iléale terminale (Bishop-Koop) encore appelée « entérostomie de cheminée distale ». L'entérostomie en cheminée proximale étant la technique de Santulli. L'iléostomie augmente significativement la durée du séjour[391].

Notons le peu d'hospitalisations en milieu de semaine (mardi). Ces patients présentant des urgences chirurgicales qui peuvent être différées, ils sont préférentiellement opérés durant la journée dans notre série. Notons également une plus forte mortalité les jeudis.

Le traitement secondaire est généralement fait à distance de la période néonatale. Atrih [388] rapporte 5,3 % de mortalité après abaissement transanal pour MH.

3.3.3.5 *Hernie diaphragmatique congénitale :*

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est l'une des malformations congénitales majeures les plus courantes dans le monde, elle survient chez environ 1 pour 2 000 à 1 pour 4 000 naissances vivantes [392]. Elle peut se révéler à divers âges, et n'est donc pas exclusivement l'apanage du nouveau-né. Plus la HDC se révèle tardivement meilleure est le pronostic. L'absence de diagnostic anténatal rend cette constatation encore plus vraie. Les cas étudiés dans notre série ne peuvent donc être représentatifs de toutes les formes de HDC. Ils sont cependant considérés comme des formes les plus graves. Ceci explique le faible nombre de HDC étudié dans notre étude malgré sa grande fréquence. Ce faible nombre peut également s'expliquer par une mortalité « cachée », celle-ci correspond aux cas extrêmement graves, ou le nouveau-né décède à la naissance. Ces formes étaient décrites autrefois par une expression clinique particulière, « le bébé né pousse un cri et meurt » ce qui souligne toute la gravité de ces formes, par leur expression extrêmement précoce en post natal et meurent donc avant que le diagnostic ne soit posé. Cette mortalité cachée a beaucoup tendance à diminuer grâce au développement du diagnostic anténatal, seul moyen de diagnostiquer toutes les HDC [393].

Le diagnostic anténatal s'est considérablement développé ces dernières années, et le pronostic peut désormais être déterminé durant cette période. L'existence d'autres malformations létales, ainsi que les aberrations chromosomiques associées à la HDC, est un élément à prendre en compte pour prédire le pronostic en anténatal. Les HDC droites sont associées à un taux de mortalité plus élevé que le côté gauche [225] [226]. Le côté de la HDC ne joue guère un rôle dans la mortalité dans notre série, mais nos résultats ne sont pas comparables aux formes diagnostiquées en anténatal [225] [7]. La présence en intra thoracique du foie pour les HDC gauche, et de l'estomac sont également associés à un plus grand taux de mortalité [394] [206] [227] [228].

Le LHR « lung/head ratio » peut prédire de manière très fiable les résultats. Les valeurs de LHR <1 sont associées à un mauvais pronostic avec un risque élevé de décès, au besoin d'ECMO, et à la survenue d'une hypertension artérielle pulmonaire à 1 mois [206]. Le rapport LHR retrouvé/LHR attendu est associé à 100 % de mortalité si la valeur est inférieure à 20 %. Dans les études d'IRM, le rapport volume pulmonaire fœtal total observé/le volume pulmonaire total attendu, et le pourcentage du foie hernié sont corrélés avec la survie, le besoin d'ECMO, et le développement de pneumopathie chronique [206].

Le traitement de certaines formes de HDC se fait désormais en prénatal (procédure FETO), et a pour principal but d'inverser l'hypoplasie pulmonaire [203]. Le diagnostic anténatal est donc un impératif pour les HDC.

La mortalité globale des HDC est de 85,7 %. Skari el al [395], dans une meta-analyse, retrouvent un taux de 44,6 % et varie du 9,3-97 % dans la population néonatale, le tableau 62 résume les taux de mortalité des HDC, et son évolution dans le temps. Ces résultats intéressent quasi exclusivement les pays à hauts revenus.

Les communes et wilayas d'origine n'ont pas d'influence sur le taux de mortalité de nos patients, de même que les distances parcourues pour le transfert, et le temps nécessaire pour ramener le bébé en chirurgie pédiatrique. Les patients accompagnés par un infirmier ont cependant significativement moins de mortalité par rapport à ceux accompagnés par un médecin. Ceci est très certainement expliqué par le fait que les patients accompagnés par des médecins viennent essentiellement des CHU, et que ces médecins en question sont très souvent des internes en médecine sans aucune qualification ni expérience concernant le transport de patient, et qui plus est, un nouveau-né porteur d'une pathologie si grave.

Auteur	N	année	% mortalité postnatale	Pays
Raphaely[396]	58	1973	59	USA
Harrison [33]	70	1978	69	USA
Thorpe-Beeston[397]	36	1989	52,4	Angleterre
Adzick [398]	94	1985	78,9	USA
Calisti [399]	6	1986	83	Italie
Adzick[400]	38	1989	66,7	USA
Crawford [401]	19	1989	50	Angleterre
Heiss [402]	50	1989	80	USA
Sharland[403]	28	1992	59,1	Angleterre
Sweed [404]	116	1993	50	Irlande
Manni[405]	28	1994	84,6	Pays bas
Meizner et Levy[406]	11	1994	100	Israël
Bollmann[407]	33	1995	73,7	Allemagne
Bronshtein [408]	15	1995	25	USA
Langham [409]	216	1996	63,7	USA
Stringer [205]	55	1996	58	USA
Germain [410]	32	1996	81,3	France
Guibaud[411]	40	1996	57,1	Canada
Howe [412]	48	1996	65,8	Angleterre
Dommergues [413]	135	1996	71	France
Fox [414]	24	1997	31	USA
Teixeira [415]	36	1997	64,3	USA
Geary [416]	34	1998	66,7	USA
Skari [417]	195	2002	30	Pays scandinaves
Stege [288]	185	2003	62	Angleterre
Javid [418]	88	2004	17,1	Canada
Colvin [196]	71	2005	47,8	Australie
Skarsgard [419]	88	2005	19,3	Canada
Brownlee [420]	154	2009	46,8	Écosse
Van Den Hout [421]	2078	2010	42,6	USA
Murthy [422]	677	2016	27	USA
Patel [423]	3753	2018	28,5	USA
Notre étude	21	2018	85,7	Algérie

Tableau 62 Discussion, HDC, mortalité des HDC dans le temps.

L'âge gestationnel de nos patients lors de la naissance reste bon, et n'a pas d'impact sur la mortalité. Ces bébés naissent souvent à terme en l'absence d'une autre cause maternelle d'accouchement prématuré. Le principal risque de la procédure FETO est une rupture prématurée de la membrane amniotique, et une menace de prématurité [203]. L'âge gestationnel au diagnostic prénatal constitue par contre un facteur de sévérité des HDC et de leur mortalité pré et postnatale [422].

Plusieurs facteurs postnataux ont été rapportés comme prédictors de la survie. En 2001, le groupe d'étude CDH a créé une équation utilisant le poids de naissance et l'Apgar 5 minutes pour séparer les groupes risques élevés, intermédiaires et faibles de mortalité [234]. Murthy et al [422] considèrent un score d'Apgar à la 5e minute inférieure ou égale à 3 comme un facteur important de mortalité, de la prolongation du séjour postopératoire, et à la nécessité du recours à l'ECMO. Le score d'Apgar s'avère également un excellent prédictor de la mortalité dans notre série.

La HDC, par l'hypoplasie pulmonaire, peut avoir un retentissement cardiaque. En plus des cardiopathies congénitales peuvent y être associées. Cohen et al [424] retrouve 17 % de

cardiopathies congénitales associées, et elles sont toutes également diagnostiquables en prénatal. Le rôle de ces cardiopathies sur la mortalité, à l'instar des autres pathologies reste certain. L'échocardiographie manque à notre routine pour les HDC, et le seul examen clinique cardio-vasculaire est insuffisant pour se prémunir des risques encourus. La présence d'anomalies chromosomiques majeures, et l'hypertension artérielle pulmonaire suprasystémique sont également des facteurs ayant un impact sur la mortalité des HDC[235].

La PaCO₂ initiale chez les non survivants à 30 jours a été trouvée plus élevée que chez les survivants. Les nouveau-nés présentant une hypercapnie continue ont un pronostic plus sombre que ceux qui ont été stabilisés à une PaCO₂ normale [236]. Les paramètres de la gazométrie sont indispensables pour la prise en charge d'une HDC. Ils servent à piloter les paramètres respiratoires, et poser l'indication d'une ECMO. Celle-ci manque également à notre arsenal thérapeutique, et ça constitue une des principales différences entre notre prise en charge, et celle faite dans les pays à hauts revenus.

Un autre biomarqueur est en cours d'évaluation pour prédire les résultats du patient est une meilleure oxygénation au premier jour [237] [238].

La maîtrise de l'anesthésie d'un patient porteur d'une HDC est primordiale pour le pronostic. Outre les volumes respiratoires appliqués qui doivent respecter l'hypoplasie pulmonaire, les drogues anesthésiques utilisées doivent être adaptées en fonction de l'état respiratoire, et cardiocirculatoire du bébé tout en assurant une totale relâche. Bouchut et al [425] rapportent des cas de réparations de HDC sous oscillation haute fréquence. L'effet de la réparation chirurgicale sur la cinétique respiratoire a été largement étudiée [426], la fermeture pariétale doit être faite après contrôle de la pression intra-abdominale après la fermeture du défaut et la simulation de la fermeture pariétale. La mesure de la pression intra gastrique paraît être le moyen le plus fiable et le plus facile à réaliser. Le choix du type de la fermeture pariétale doit donc se décider sur des critères objectifs. Ce paramètre n'a cependant pas d'impact sur la mortalité dans notre étude.

Les patients sortis du bloc extubé ont tous survécu. Ces patients étaient donc les moins dépendants sur le plan respiratoire. Cette dépendance respiratoire à la fin de l'intervention est un bon indicateur pronostique dans notre série.

Le moment de la chirurgie a été largement débattu pour le HDC. Il a très longtemps été admis qu'une chirurgie retardée était nécessaire pour obtenir de meilleurs résultats [427] [428]. Moyer et al [429] ne rapportent cependant pas de différence dans les résultats entre une chirurgie précoce ou tardive. Dans notre étude ce paramètre joue un rôle dans la mortalité et celle-ci est plus forte chez les patients opérés précocement. Ces patients opérés précocement sont ceux qui ne répondent pas à la mise en condition ce qui précipite l'indication chirurgicale afin de leur donner une chance. Ceci explique certainement cette constatation.

3.3.3.6 Les malformations ano-rectales :

Les malformations ano-rectales (MAR) comprennent un large éventail de pathologies. Elles peuvent affecter les garçons et les filles, et surviennent dans environ 1 à 5000 naissances vivantes. Les MAR représentent l'un des défis majeurs pour le chirurgien pédiatre. Les développements de méthodes modernes dans la prise en charge de ces malformations ont beaucoup amélioré le pronostic fonctionnel. Le pronostic vital des nouveau-nés porteurs de MAR a, quant à lui, été très peu étudié dans la littérature. Le taux de survie atteint les 100 % dans les pays développés.

Le diagnostic étant relativement facile, ou une simple inspection du périnée suffit pour se rendre compte de l'absence d'anus ou de son aspect anormal. L'âge moyen des bébés paraît dans notre série relativement élevé. En dehors des rares patients présentant une fistule suffisante, il s'agit en grande majorité d'un retard diagnostique dû à un examen clinique insuffisant, les 26,4 % des patients qui sont rentrés chez eux après la naissance et qui ont dû être ramenés par leurs parents vient en témoigner. Eltayeb [430] retrouve un taux de 10 % de mortalité chez les MAR diagnostiqués au-delà des 48 heures de vie. Haider et al [431] rapportent, quant à eux, un taux de 4 % de mortalité en cas de retard diagnostique. Lindley et al [432] rapportent l'augmentation significative des complications tardives chez les MAR diagnostiqués tardivement. Beudeker et al [433] rapportent une différence dans l'âge du diagnostic entre les filles et les garçons. Les formes ouvertes et suffisantes étant beaucoup plus fréquentes chez les filles.

Le taux de mortalité des MAR est de 51,9 % dans notre série. Ce taux reste évidemment bien supérieur aux taux des pays développés. Le tableau 63 résume les taux de mortalité des MAR dans différentes séries, notons tout de même que ces études ont été menées dans des pays à faibles ou moyens revenus. La mortalité dans les formes hautes et intermédiaires est significativement plus élevée que celle des formes basses, cette constatation est superposable à la méthode thérapeutique utilisée et à la technique chirurgicale indiquée. Une anoplastie reste un geste simple, rapide avec moins de risque et de morbidité qu'une colostomie. Chirdan et al [434] rapportent un taux de mortalité de 11,5 % directement lié à la colostomie des MAR. Patwardhan et al [435] rapporte également un très fort taux de complications, et la colostomie ne devrait donc pas être considérée comme une intervention chirurgicale mineure. Bensebti [436] dans une étude menée dans notre service a une période différente rapporte un taux de mortalité de 39,1 % après la colostomie et un taux de complications de 19,6 % chez les survivants.

La coexistence d'une autre pathologie chirurgicale influence également très fortement le taux de mortalité. Les AO associées aux MAR laissent supposer qu'elles s'intègrent très probablement dans une association de type VACTERL, même si une 3^e malformation de cette association est nécessaire pour l'évoquer. Bensebti [436] rapporte 17,3 % de malformations urinaires, et 11,1 % de malformations cardiaques, dans une population de survivants qui a pu être explorée.

Auteur	Année	Pays	N	% mortalité
Adejuyigle [437]	2004	Nigeria	86	30,2
Chalapathi [260]	2004	Inde	125	30,5
Chandramouli [438]	2004	Inde	86	1,4
Chowdhary [439]	2004	Inde	125	16
Kumar [440]	2005	Inde	124	16
Chirdan [434]	2008	Nigeria	61	34,7
Notre étude	2018	Algérie	77	51,9

Tableau 63 Discussion, aperçu de la mortalité des MAR dans le monde.

À l'instar des autres pathologies étudiées, l'âge gestationnel à la naissance, le poids de naissance et le score d'Apgar est d'excellents moyens d'évaluation du nouveau-né porteur d'un MAR et joue un rôle dans leur mortalité. L'existence d'une détresse respiratoire, et la nécessité d'une réanimation en salle de naissance sont également des facteurs de mortalité. Un bébé porteur d'un MAR n'a, a priori, aucune raison de présenter une telle détresse durant les premières heures de vie avant que le syndrome occlusif ne s'installe. Ceci étant donc le témoin de la coexistence d'une autre cause, maternelle ou liée au bébé lui-même et qui conditionne le pronostic vital de l'enfant. L'état général à la réception de l'enfant, ainsi que son état thermique sont également autant de facteurs qui influencent la mortalité.

Les malformations cardiaques associées aux MAR viennent en 3^e position par ordre de fréquence derrière les malformations génito-urinaires et orthopédiques [441]. Elles sont bien souvent à l'origine de l'état de détresse de l'enfant. L'absence d'échocardiographie avant l'intervention chirurgicale constitue une limite au diagnostic de cette dernière. Même si un examen cardiovasculaire pathologique est lié à un fort taux de mortalité dans notre étude, celui-ci ne permet en aucun cas d'affirmer l'existence de la cardiopathie et de déterminer sa sévérité. Ces cardiopathies sont plus fréquentes et plus graves dans les formes hautes de MAR [442]. Ceci expliquerait également la mortalité plus élevée des MAR hauts. Bensebti [436] rapporte dans son étude 6,7 % de communications interauriculaires, 3,3 % de communications interventriculaire et 1,1 % de tétralgies de Fallot dans une population de survivants.

Chalpathi [260] a, en 2004, établi une classification pronostique avec 4 groupes, elle se base sur la forme de la MAR, le poids de naissance, l'âge du diagnostic et l'existence d'une cardiopathie associée. Cette classification a été développée pour une population indienne avec un taux de mortalité globale de 30,5 %. Même si ce taux est sensiblement inférieur au taux de mortalité dans notre série, cette classification parvient, dans notre étude, à prédire la mortalité avec une différence très significative entre les différents groupes. Cette classification est cependant complexe avec 4 paramètres et mérite d'être simplifiée.

3.4 Recommandations

L'amélioration de la mortalité des urgences chirurgicales néonatales passe obligatoirement par une série de mesures qui doivent être prises de manière urgente. Ces mesures que nous proposons ci-après peuvent intervenir à différents niveaux de la prise en charge de ces nouveau-nés.

La chirurgie néonatale nécessite beaucoup de moyens, et qui peuvent avoir un coût très élevé. Des efforts doivent être consentis par les professionnels de la santé et aussi de la part des autorités. Des investissements doivent être faits en termes de moyens humains, et logistiques. Nous recommandons les mesures suivantes qui nous paraissent indispensables pour diminuer ce fort taux de mortalité :

3.4.1 Prévention :

Le premier traitement reste la prévention. Cette dernière se traduit par une diminution de l'incidence de ces malformations.

Luter contre la consanguinité paraît être la manière la plus simple de réduire le risque de malformations, et de maladies génétiques. Une sensibilisation continue à ce phénomène est nécessaire, particulièrement dans les zones rurales. Un contrôle rigoureux des liens de parenté en pré-nuptial par les autorités locales est également indispensable. Nous proposons également une nouvelle législation dans le code de la famille interdisant les mariages consanguins du premier degré.

De nouvelles découvertes sont régulièrement faites concernant les facteurs environnementaux de survenue de malformations. Identifier, interdire et luter contre les expositions aux toxiques doit être un combat quotidien mené par les professionnels de santé et les autorités.

3.4.2 Développement du diagnostic anténatal :

L'objectif ultime dans ce domaine est de pouvoir diagnostiquer 100 % des malformations en anténatal. Beaucoup des urgences chirurgicales néonatales sont actuellement diagnostiquées et même traitées en anténatal dans les pays développés. Afin d'avancer dans ce domaine, il faut avant tout que la totalité des grossesses soient suivies. Il faut également que les praticiens en charge du suivi des grossesses soient convaincus de la nécessité et de l'importance de rechercher ces malformations.

Notre étude a montré que même quand le DAN était posé, il n'y avait aucune continuité dans la prise en charge en postnatal. Nous proposons des rencontres périodiques obligatoires entre les obstétriciens en charge du diagnostic anténatal, et l'ensemble des praticiens qui prendront en charge les bébés malformés. Ceci se traduit par des staffs multidisciplinaires mensuels, voir hebdomadaires tenus dans les centres de références (voir plus bas), ou seront discutés les cas diagnostiqués ou suspectés avec prises de décisions communes, concernant les suites de la grossesse, l'accouchement, et la prise en charge postnatale. L'accouchement devra se faire, concernant les urgences chirurgicales néonatales dans le même centre voir dans un centre à proximité immédiate du centre où le bébé va être pris en charge.

3.4.3 Formation aux urgences chirurgicales néonatales :

Après la naissance, un dépistage systématique de tous les nouveau-nés doit être fait à la maternité. Notre travail a démontré que ce dépistage n'est pas efficace, car beaucoup de nouveau-nés passent au travers de ce filtre. Les principales failles sont soit que l'examen du nouveau-né n'est pas fait, soit qu'il n'est pas correctement fait. Nous proposons un examen systématique par le médecin généraliste qui reste le pivot de cette prise en charge. Une meilleure connaissance de ces pathologies est donc nécessaire pour ne pas passer à côté du diagnostic, nous proposons donc une formation continue aux pathologies chirurgicales néonatales, obligatoire pour les médecins généralistes exerçant dans les maternités. Les sages-femmes doivent également avoir une certaine

connaissance de ces pathologies et seront donc également concernées par cette formation continue. L'examen clinique du nouveau-né fait après l'accouchement doit impérativement être validé par un pédiatre, le lendemain s'il n'est pas disponible au moment où l'examen par le médecin généraliste est fait. Des notions simples doivent être connues de tous, et constamment rappelées, par exemple, des vomissements verts chez le nouveau-né doivent toujours être considérés comme une occlusion jusqu'à preuve du contraire. La perméabilité de l'œsophage doit être systématiquement vérifiée, et un méconium non émis avant le premier jour de vie doit alerter.

Des mentions supplémentaires doivent être rapportées sur le carnet de santé du bébé, faisant référence aux principales pathologies chirurgicales. Même si rares par rapport à d'autres, leur pronostic est bien plus mauvais. Outre la vérification de la perméabilité œsophagienne, et de l'anus ainsi que l'émission du méconium, une asymétrie à l'inspection de l'abdomen ou du thorax ainsi qu'une asymétrie auscultatoire doivent alerter, et leurs cases doivent être obligatoirement cochées par le praticien qui fait l'examen du nouveau-né.

3.4.4 Amélioration des modalités de transfert :

Le transport du nouveau-né porteur d'une urgence chirurgicale doit être le plus court possible. Il doit être fait dans des conditions adaptées à son état. Le transport doit être médicalisé fait par des médecins généralistes ou bien urgentistes. Le moyen de transport doit comporter le matériel nécessaire pour le monitoring et la stabilisation du bébé. Aucun nouveau-né ne doit plus être transporté sans une couveuse fermée, équipée de batterie, et une source d'oxygène et d'aspiration. Le véhicule doit également être conforme au transport médicalisé. Des moyens de transport plus modernes et plus rapides doivent être utilisés pour le transport des nouveau-nés notamment les hélicoptères et les avions.

3.4.5 Des centres de référence :

La prise en charge des urgences chirurgicales néonatales doit se faire dans des services de chirurgie pédiatrique, et elle doit être multidisciplinaire. Le développement du diagnostic anténatal et la continuité avec la période postnatale impliquent impérativement la création de pôles mères et enfants, où les différentes disciplines obstétricales et pédiatriques sont à proximité. L'exemple du service de chirurgie pédiatrique de Constantine qui se trouve administrativement dans un établissement hospitalier spécialisé mère et enfant, mais dans deux structures complètement distinctes avec les services de gynécologie obstétrique et de néonatalogie rend difficile cette continuité. Cette prise en charge nécessite d'importants moyens humains avec du personnel médical et aussi paramédical conséquents pour pouvoir s'occuper convenablement de ces nouveau-nés. Des moyens matériels importants sont également nécessaires, et ceci rend cette chirurgie limitée aux centres universitaires de chirurgie pédiatrique, ce qui explique le recrutement très important de nouveau-nés, notamment dans notre étude. Ces services de chirurgie pédiatrique étant bien trop peu nombreux, et qui plus est, prennent en charge la pathologie courante qui prend le dessus sur la pathologie spécifique, rend les moyens existants très insuffisants, avec par exemple 4 services dans tout l'est de l'Algérie. La carte sanitaire de la chirurgie du nouveau né est donc à revoir sur le plan régional, national, voir continental.

Nous proposons donc la création de nouveaux services universitaires de chirurgie pédiatrique, situés dans des pôles mère et enfants et qui seront des centres de référence de chirurgie du nouveau-né, équipés des moyens humains et logistiques nécessaires, et surtout ne prennent en charge que certains domaines de la chirurgie pédiatrique, notamment la chirurgie néonatale. Le personnel médical (chirurgiens, anesthésistes réanimateurs, pédiatres) ainsi que le personnel infirmier qui y exerce doivent également se spécialiser dans la prise en charge des nouveau-nés.

Afin d'éviter les périodes de vulnérabilité mises en évidence dans notre étude, et qui correspond aux périodes de changements d'équipes paramédicales, nous proposons un chevauchement d'au moins une heure et qui correspond à la période de passation de consignes. Cette heure doit évidemment être payée.

3.4.6 Promotion de l'allaitement maternel :

Notre étude a montré un vrai impact de l'allaitement maternel comparé à l'allaitement artificiel en termes de mortalité. Ses bienfaits ne sont plus à démontrer. Pour les mamans qui ne peuvent pas allaiter, une des solutions est la création dans les centres, de référence de banques de lait de mères, qui est donné par des volontaires, et qui sera mis à la disposition de cette catégorie de nouveau-nés qui en aura besoin. Se posera alors la barrière culturelle qui fera que ces bébés seront considérés comme des frères de lait des enfants des mères donneuses. L'une des solutions serait que les donneuses donnent leurs laits aux bébés du même sexe que leur enfant biologique, afin de respecter l'anonymat de ces donneuses, et d'éviter toute relation considérée comme religieusement incestueuse dans le futur entre ces enfants.

3.4.7 Limitation des examens invasifs :

Même si l'impact réel des examens irradiants n'a pas été étudié dans notre travail, cela reste une règle universelle en médecine de façon générale, et en néonatalogie de manière plus particulière. La radioprotection de ces patients est obligatoire, la limitation du nombre d'examens, l'utilisation d'amplificateurs de brillance très peu irradiants, et l'utilisation de clichés ciblés doivent être de pratique courante. En plus, la nécessité du déplacement du bébé dans certains cas peut jouer un rôle si, comme dans notre établissement, la radiologie se trouve dans un bâtiment différent de la chirurgie pédiatrique. L'impact économique est également non négligeable.

3.4.8 Échocardiographie :

L'un des facteurs de mortalité les plus communs à cette population est bien l'existence ou non d'une cardiopathie congénitale et sa gravité. Il est donc plus que nécessaire d'avoir un diagnostic avant toute prise en charge afin de l'adapter.

En l'absence de service de cardiologie pédiatrique de proximité prêt à réaliser cet examen, la solution est d'équiper les centres prenant en charge les urgences chirurgicales néonatales d'appareils d'échocardiographie. Cet examen sera donc réalisé par le réanimateur néonatal, le pédiatre néonatalogiste ou bien le chirurgien néonatal. Il sera bien entendu considéré comme un examen de débrouillage, et un examen complet sera fait par un cardiopédiatre dès que cela est possible. La formation du personnel médical en charge de ces patients à l'échocardiographie est donc un impératif.

3.4.9 Prise en charge rapide :

La prise en charge de ces nouveau-nés doit être la plus rapide possible, avec une période de mise en condition la plus courte possible. Celle-ci doit être débuté à la maternité, si ce n'est en anténatal, pour optimiser au maximum les résultats. Il faut donc l'élaboration de protocoles de prise en charge, validés par les différents acteurs afin de coordonner leurs actions.

3.4.10 Réanimation néonatale :

Les nouveau-nés opérés nécessitent très souvent des soins intensifs spécifiques. Ces soins intensifs peuvent varier en fonction de l'état du bébé et de sa pathologie. Il est impératif que ces nouveau-nés soient pris en charge dans des unités adaptées, et exclusivement dédiées au nouveau-né. Nous proposons la structuration des unités de soins en 3 niveaux ; l'unité d'hospitalisation où le bébé peut être au côté de sa maman, l'unité de soins continus et l'unité de réanimation néonatale. Les deux premières sont idéalement cogérées par des pédiatres néonatalogistes et des chirurgiens pédiatres, et la dernière gérée par des réanimateurs néonatalogistes.

Ces structures doivent évidemment être dotées en moyens humains et matériels. Chaque nouveau-né doit être traité dans un box individuel, pour limiter les contaminations. Les boxes de réanimation néonatale peuvent être transformés en bloc opératoire pour certaines pathologies, afin de diminuer

les manipulations et les déplacements du bébé ainsi que les changements de paramétrage des machines. Le nouveau-né en réanimation va donc être hospitalisé dans des conditions comparables à celles d'un bloc opératoire.

Cette restructuration a très certainement un coût que les autorités doivent consentir, mais il s'agit d'un impératif au développement de la chirurgie néonatale.

3.4.11 Nutrition parentérale :

Les interventions chirurgicales, sur le tube digestif ou non, peuvent nécessiter un arrêt prolongé de l'alimentation entérale. Le chirurgien est confronté au dilemme de commencer une alimentation entérale au risque d'avoir des complications, ou ne pas alimenter ces bébés et les mettre ainsi en situation catabolique qui peut leur être délétère.

La non-disponibilité des produits de nutrition parentérale adaptés aux nouveau-nés doit être rapidement corrigée.

4 Conclusion générale

À la lumière des résultats de notre travail, il apparaît que le taux de mortalité des patients présentant une urgence chirurgicale est très élevé, bien trop élevé en comparaison avec les autres pays dans le monde. Il paraît plus que jamais indispensable de prendre des mesures afin d'agir de manière ciblée et tenter d'améliorer les résultats. Le constat est dramatique, mais une action coordonner des équipes soignantes et des autorités peuvent rapidement inverser la tendance et améliorer les résultats. Dans notre travail nous avons étudié la mortalité et la morbidité péri opératoire globale de tous les nouveau-nés pris en charge pour des urgences chirurgicales néonatales et la mortalité spécifique de 6 pathologies ou groupes de pathologies.

Le diagnostic anténatal des malformations est quasi-inexistant. Une amélioration des résultats de la mortalité néonatale en milieu chirurgical passe aussi par le développement du diagnostic anténatal surtout si on veut pouvoir un jour développer la chirurgie fœtale. Cette constatation est vraie pour l'ensemble des pathologies étudiées. L'absence de collaboration entre les praticiens en charge d'établir le diagnostic anténatal, et ceux qui prendront en charge ces bébés après la naissance contribue également aux mauvais résultats. Le taux de naissances dans les hôpitaux périphériques, parfois éloignés du centre de chirurgie pédiatrique est bien trop important si l'on considère qu'une grande majorité de ces bébés doivent naître dans des centres spécialisés à proximité immédiate du centre de chirurgie pédiatrique afin d'assurer un « transfert in utero ». Il s'agit là donc réellement d'un problème de collaboration multidisciplinaire.

La prématurité est un facteur avéré de mortalité dans notre étude, que ce soit pour la population générale étudiée, ou bien pour les différentes pathologies. Le taux de prématurité est significativement plus élevé chez les patients porteurs d'une urgence chirurgicale néonatale.

Même si le score d'Apgar n'est pas spécifique aux pathologies chirurgicales du nouveau-né, il s'avère un excellent moyen d'évaluation de ce dernier. Les incidents survenus après l'accouchement ont un impact sur la mortalité, notamment la détresse respiratoire, la souffrance fœtale et la nécessité d'une réanimation en salle d'accouchement. Ceci est spécialement vrai pour les pathologies qui peuvent ne pas présenter une situation de détresse dès la naissance (toutes les pathologies étudiées sauf les AO et les HDC).

L'âge des patients est un facteur de mortalité. Les pathologies révélées le plus précocement, ou bien incompatibles avec la vie sont grevées d'une mortalité significativement plus élevée. Même si, en dehors de l'étude générale, l'âge ne joue pas un rôle dans la mortalité, tout retard diagnostique ne peut être que nuisible pour ces patients.

Les conditions de transport du nouveau-né ne sont pas suffisantes pour assurer un transport sécurisé. Le transport du nouveau-né dans un véhicule de tourisme accompagné par ses parents est corrélé à une forte mortalité dans notre étude générale. Ni la distance de transport, ni le temps écoulé durant ce dernier ne jouent un rôle dans la mortalité de ces bébés. L'origine géographique n'est également pas en lien avec la mortalité dans la population générale et dans la plupart des pathologies étudiées (sauf les atrésies et sténoses intestinales).

Le poids de naissance est également l'un des principaux facteurs influencent la mortalité dans toutes les pathologies. Ce paramètre est utilisé dans la plupart des classifications pronostiques en chirurgie néonatale.

L'état général du bébé à son hospitalisation est un excellent critère d'évaluation du nouveau-né dans toutes les pathologies étudiées. Ce paramètre est pris en compte dans la classification pronostique que nous proposons pour les AO. L'état thermique du bébé joue un rôle dans la mortalité générale dans notre étude. L'hypothermie est un facteur de mortalité précoce.

La coexistence de 2 pathologies chirurgicales ou plus, est fortement corrélée à la mortalité dans notre étude. Les malformations associées notamment cardiaques ne sont pas suffisamment explorées. Malgré cela, un examen cardio-vasculaire pathologique est également un facteur de gravité dans notre étude.

Le déséquilibre hydro électrolytique est lien avec la mortalité générale et ses paramètres biologiques sont de bons indicateurs. La thrombopénie est le meilleur marqueur du sepsis du nouveau-né et est en lien avec une mortalité significativement plus élevée, contrairement à la CRP qui est un mauvais prédicteur de mortalité dans notre étude.

Les patients opérés ont significativement plus de risque de mortalité que ceux non opérés. Les drogues anesthésiques utilisées peuvent avoir un impact sur la mortalité notamment le choix de l'analgésique et du narcotique. Les longues interventions sont corrélées à un fort taux de mortalité.

La dépendance respiratoire en fin d'intervention est également un facteur de mortalité. Ces constatations sont vraies pour toutes les pathologies. Une alimentation postopératoire précoce, avec du lait maternel est également liée à un taux plus faible de mortalité.

La vigilance doit être renforcée pendant les heures de changements d'équipes.

La durée d'hospitalisation des patients survivants est influencée par la pratique ou non d'une intervention chirurgicale et le délai de la prise en charge chirurgicale pour les patients opérés.

Le type d'AO n'a pas d'impact sur la mortalité, l'existence ou non d'une FOT inférieure également. Il n'y a pas de différences entre les types de traitement des AO. Pour les AO sans FOT inférieure la conservation de l'œsophage natif paraît être la meilleure attitude dans notre contexte. Des efforts doivent être consentis pour endiguer la surmortalité des AO pendant le week-end. La classification pronostique de Waterston reste la plus adaptée pour prédire la mortalité des AO dans notre contexte. La classification que nous proposons est plus adaptée à notre terrain à cause du taux élevé de mortalité. Elle mérite toute foi une évaluation à plus grande échelle.

L'incidence des omphalocèle est largement supérieure à celle des laparoschisis dans notre série, contrairement à ce qui se voit dans les pays à hauts revenus. Les laparoschisis sont significativement de moins bon pronostic que les omphalocèles. Le diamètre du collet est également l'un des principaux facteurs de mortalité de ces malformations de la paroi abdominale antérieure. Le type de traitement pratiqué est également en rapport avec la mortalité.

Le siège et le nombre d'atrésies intestinales n'ont pas d'impact sur leur mortalité. Le type d'intervention pratiquée n'a également pas d'impact. Il est cependant recommandé d'éviter les dérivations.

Le pronostic des occlusions néonatales fonctionnelles est meilleur que celui des autres urgences chirurgicales néonatales. La MH est la pathologie la plus fréquente des ONN fonctionnelles. La mortalité est plus élevée chez les filles.

L'incidence des HDC chez le nouveau-né est bien en deçà de la réalité épidémiologique, ce qui dénote d'une très forte mortalité cachée. Le type de fermeture pariétale n'est statistiquement lié à la mortalité. Tous les moyens doivent être mis en œuvre afin de retarder la chirurgie.

La mortalité des MAR dépend également du type. Les MAR basses sont de loin de meilleur pronostic vital. Les malformations associées sont un facteur de surmortalité certain. La méthode thérapeutique, au même titre que le type de MAR joue un rôle dans la mortalité. En fin la classification de Chalpathi est adaptée à notre terrain pour prédire la mortalité des MAR.

Les perspectives d'avenir restent prometteuses. Le futur de la chirurgie néonatale passe par la chirurgie mini-invasive et la chirurgie fœtale. L'ensemble des acteurs doivent évoluer ensemble en renforçant les collaborations multidisciplinaires.

5 Résumés :

5.1 Résumé en français :

5.1.1 Objectifs :

La chirurgie néonatale est arrivée à un très haut niveau de sophistication dans le monde, et la mortalité des urgences chirurgicales néonatales a grandement baissé ces dernières années dans les pays développés. Cette mortalité reste cependant très élevée en Algérie, où l'on trouve une natalité parmi les plus élevées dans le monde. L'objectif de notre étude est de déterminer les facteurs de risques globaux de la mortalité et de la morbidité périopératoire des urgences chirurgicales néonatales, ainsi que les facteurs spécifiques influencent le pronostic des pathologies les plus fréquentes avec une évaluation des classifications pronostiques existantes.

5.1.2 Patients & méthodes :

C'est la combinaison de deux études, une rétrospective sur 5 ans et une prospective sur 1 an sur les patients de moins de 28 jours de vie, hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique de l'EHS Sidi Mabrouk de Constantine. 594 dossiers de patients ont été étudiés et les variables transcrites sur un questionnaire standardisé pour toutes les pathologies et des questionnaires spécifiques pour certaines pathologies. Une analyse univariée (descriptive) et bivariée avec différents tests statistiques ont été effectués sur l'effectif global, puis 6 pathologies ou groupes de pathologies les plus fréquentes (l'AO, l'omphalocèle et le laparoschisis, les atrésies et sténoses intestinales, les ONN fonctionnelles, la HDC, et les MAR) pour déterminer les facteurs de mortalité et la morbidité périopératoire.

5.1.3 Résultats :

Le taux global de mortalité est de 53,9 % (N=594), les principaux facteurs influençant la mortalité sont ; le sexe ($p<0,001$) avec une prédominance féminine, l'âge du patient ($p<0,001$), l'âge gestationnel à l'accouchement ($p<0,001$), le score d'Apgar ($p<0,001$), le poids de naissance ($p<0,001$), la survenue d'un incident en salle d'accouchement ($p<0,001$), l'existence d'une cardiopathie probable à l'examen clinique ($p<0,001$), le taux de plaquettes à l'hospitalisation ($p<0,001$), la pratique d'une intervention chirurgicale durant la période néonatale ($p=0,005$), et la survenue d'incidents en peropératoire ($p<0,001$).

Les taux de mortalité sont variables en fonction des pathologies ($p<0,001$). Ce taux est de 85 % (n=143) pour les AO, 54,5 % (N=66) pour les omphalocèle et laparoschisis, 77,6 % (N=67) pour les atrésies et sténoses intestinales, 32,5 % (N=124), pour les ONN fonctionnelles, 85,7 % (N=21) pour les HDC, et de 51,9 % (N=77) pour les MAR.

Il y a une différence significative entre les groupes de la classification pronostique de Waterston ($p=0,015$), contrairement aux autres (Montréal [$p=0,008$] avec une mortalité moindre dans le groupe de mauvais pronostic, Spitz [$p=0,195$], et Sinha [$p=0,677$]). Nous proposons une nouvelle classification basée sur le poids de naissance et l'état général à l'hospitalisation ($p=0,021$).

5.1.4 Conclusion :

Le taux de mortalité des urgences chirurgicales néonatales est très élevé, et les étiologies sont multifactorielles, certaines pathologies ont des facteurs spécifiques que notre étude a démontrés. Les classifications pronostiques existantes pour les AO ne sont pas adaptées à notre contexte (en de hors de la classification de Waterston), notre classification semble

mieux adaptée aux terrains avec un fort taux de mortalité, et nécessité d'être mieux évaluée. Une série de mesures urgentes doivent être prises pour réduire le taux de mortalité.

5.1.5 Mots clés :

Urgences chirurgicales néonatales, Mortalité, morbidité, atrésie de l'œsophage, Omphalocèle, laparoschisis, atrésie, maladie de Hirschsprung, hernie diaphragmatique congénitale, malformation ano-rectale.

5.2 Abstract in English :

5.2.1 Background:

Neonatal surgery has reached a very high level of sophistication around the world, and the mortality of neonatal surgical emergencies has greatly decreased in recent years in developed countries. However, this mortality remains very high in Algeria, where we find one of the highest birth rates in the world. The aims of our study is to determine the overall risk factors of the perioperative mortality and morbidity of neonatal surgical emergencies, as well as the specific factors influencing the prognosis of the most frequent pathologies with an evaluation of the existing prognostic classifications.

5.2.2 Patients & methods:

It is the combination of two studies, a 5-year retrospective and a 1-year prospective study on patients under 28 days of life, hospitalized in the Pediatric Surgery Department of EHS Sidi Mabrouk in Constantine. 594 patient files were studied and variables transcribed on a standardized questionnaire for all pathologies and specific questionnaires for some pathologies. A univariate (descriptive) and bivariate analysis with different statistical tests were carried out on the overall size, then 6 pathologies or groups of the most frequent pathologies (oesophageal atresia, omphalocele and laparoschisis, intestinal atresia and stenoses, functional neonatal occlusion, congenital diaphragmatic hernia, and anorectal malformations) to determine mortality factors and perioperative morbidity.

5.2.3 Results:

The overall mortality rate is 53.9% (N = 594), the main factors influencing mortality are; sex ($p < 0.001$) with female predominance, patient age ($p < 0.001$), gestational age at delivery ($p < 0.001$), Apgar score ($p < 0.001$), weight birth rate ($p < 0.001$), occurrence of an incident in the delivery room ($p < 0.001$), existence of probable heart disease at clinical examination ($p < 0.001$), platelet count at hospitalization ($p < 0.001$), surgery in neonatal period ($p = 0.005$), and peroperative incidents ($p < 0.001$).

The mortality rates vary according to the pathologies ($p < 0.001$). This rate is 85 % (n = 143) for oesophageal atresia, 54.5% (N = 66) for omphalocele and gastroschisis, 77.6% (N = 67) for intestinal atresia and stenosis, 32.5% (N = 124), for functional neonatal occlusion, 85.7% (N = 21) for congenital diaphragmatic hernia, and 51.9% (N = 77) for anorectal malformations.

There is a significant difference between Waterston's prognostic classification groups ($p = 0.015$), while the others (Montreal [$p = 0.008$]) had lower mortality in the poor prognosis group, Spitz [$p = 0.195$], and Sinha [$p = 0.677$]). We propose a new classification system based on birth weight and general condition at hospitalization ($p = 0.021$).

5.2.4 Conclusion:

The mortality rate of neonatal surgical emergencies is very high, and the etiologies are multifactorial, some pathologies have specific factors that our study has demonstrated. The existing prognostic classifications for oesophageal atresia are not adapted to our context (out of the Waterston classification), our classification seems better adapted to land with a high mortality rate, and need to be better evaluated. Urgent measures must be taken to reduce the mortality rate.

5.2.5 Key words:

Neonatal surgical emergencies, Mortality, morbidity, esophageal atresia, Omphalocele, laparoschisis, atresia, Hirschsprung disease, congenital diaphragmatic hernia, anorectal malformation.

5.3 ملخص باللغة العربية:

5.3.1 الأهداف:

وصلت جراحة الأطفال حديثي الولادة إلى مستوى عالٍ جداً من التطور في جميع أنحاء العالم ، كما انخفض معدل وفيات الاستعجات الجراحية الوليدية بشكل كبير في السنوات الأخيرة في البلدان المتقدمة. ومع ذلك، لا تزال هذه الوفيات مرتفعة للغاية في الجزائر، أين نجد واحدة من أعلى معدلات المواليد في العالم. تهدف دراستنا إلى تحديد عوامل الخطر الكلية للوفيات المحيطة بالجراحة للاستعجات الجراحية لحديثي الولادة، فضلاً عن العوامل المحددة التي تؤثر وفيات الأمراض الأكثر شيوعاً، وتقييم التصنيفات الموجودة لتحديد النتائج.

5.3.2 المرضى والطرق:

إنه مزيج من دراستين، دراسة بأثر رجعي مدتها 5 سنوات ودراسة مستقبلية مدتها سنة واحدة على المرضى الذين تقل أعمارهم عن 28 يوماً، وتم قبولهم في قسم جراحة الأطفال لمستشفى سيدي مبروك في قسنطينة. تمت دراسة 594 ملفاً للمريض وتم تسجيل المتغيرات على استبيان موحد لجميع الأمراض واستبيانات خاصة لبعض الأمراض. تم إجراء تحليل أحادي المتغير (وصفي) وثنائي المتغير مع اختبارات إحصائية مختلفة على الحجم الكلي، ثم 6 أمراض أو مجموعات من أكثر الأمراض شيوعاً (رتق المريء، تشوهات الجدار الأمامي للبطن، رتق الأمعاء والتضييق، الانسداد الوظيفي للأمعاء، الفتق في الحجاب الحاجز، والتشوهات الشرجية) لتحديد عوامل الوفيات لها.

5.3.3 النتائج:

>0.001) مع غلبة p معدل الوفيات الإجمالي هو 53.9% (N = 594)، والعوامل الرئيسية التي تؤثر على الوفيات هي؛ الجنس (>0.001) p ، >0.001) ، وزن المولود (p >0.001) ، درجة أبعاد (p >0.001) ، عمر الحمل عند الولادة (p الإناث ، عمر المريض) وقوع حادث في غرفة الولادة (P >0.001) ، وجود مرض القلب المحتمل في الفحص (P >0.001) ، عدد الصفائح الدموية (P) مرحلة حديثي الولادة (P = 0.005) ، والحوادث المحيطة بالجراحة (p >0.001) . >0.001) ، الجراحة في = 143) لرتق المريء ، 54.5% (N = 66) 85N ، (% >0.001) . المعدل هو p معدلات الوفيات تختلف وفقاً للأمراض (لتشوهات الجدار الأمامي للبطن ، 77.6% (N = 67) لرتق الأمعاء وتضييق ، 32.5% (N = 124) ، للانسداد الوظيفي للأمعاء ، 85.7% (N = 21) للفتق في الحجاب الحاجز ، و 51.9% (N = 77) للتشوهات الشرجية. = 0.008)] كان p = 0.015) ، في حين أن المجموعات الأخرى (موتريال [p هناك فرق كبير بين مجموعات تصنيف واترستون (= 0.677)] .) . نقترح نظام تصنيف [p = 0.195] ، و سببها [p معدل الوفيات فيها أقل في مجموعة التشخيص الفقيرة ، سبيتز] = 0.021) p. جديد على أساس الوزن عند الولادة والحالة العامة عند الدخول (

5.3.4 استنتاج:

إن معدل الوفيات للاستعجات الجراحية لحديثي الولادة مرتفع للغاية، وأن مسببات الأمراض متعددة العوامل، وبعض الأمراض لها عوامل محددة أثبتتها دراستنا. لا يتم تكييف التصنيفات الحالية لرتق المريء وفقاً لسياقنا (خارج تصنيف واترستون) ، ويبدو أن تصنيفنا يتكيف بشكل أفضل مع الأرض التي يوجد بها معدل وفيات مرتفع ، ويلزم تقييمه بشكل أفضل. يجب اتخاذ تدابير عاجلة لخفض معدل الوفيات.

5.3.5 الكلمات المفتاحية:

الاستعجات الجراحية لحديثي الولادة، الوفيات، رتق المريء، مرض هرشبرونغ، فتق الحجاب الحاجز الخلقي، تشوه شرجي

Bibliographie

1. ONS : Office National des Statistiques [Internet]. [cité 24 juill 2018]. Disponible sur: <http://www.ons.dz/-Demographie-.html>
2. Thouraya C. Le taux de natalité en Algérie parmi les plus élevés au monde [Internet]. [cité 24 juill 2018]. Disponible sur: <http://www.aps.dz/algerie/76222>
3. Démographie : l'Algérie compte 43 millions d'habitants, les naissances en baisse [Internet]. TSA. 2019 [cité 29 mai 2019]. Disponible sur: <https://www.tsa-algerie.com/demographie-lalgerie-mpte-43-millions-dhabitants-les-naissances-en-baisse/>
4. liberte-algerie.com. Plus de 38% des mariages en Algérie sont consanguins: Toute l'actualité sur liberte-algerie.com [Internet]. <http://www.liberte-algerie.com/>. [cité 27 juill 2018]. Disponible sur: <https://www.liberte-algerie.com/actualite/plus-de-38-des-mariages-en-algerie-sont-consanguins-122877/print/1>
5. WHO | Preterm birth [Internet]. WHO. [cité 20 janv 2018]. Disponible sur: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs363/en/>
6. Puri P. Newborn Surgery 3E. CRC Press; 2011. 1044 p.
7. Kevin C. Pringle M. B., Ch. B., F. R. A. C. S. Historical Review and Recent Advances - Chapter 21. webarchive. In: Historical Review and Recent Advances in Neonatal and Perinatal Medicine. George F. Smith, MD and Dharmapuri Vidyasagar, MD; 1980. (Mead Johnson Nutritional Division).
8. Leigh M. D. and Belton M. K.: Pediatric Anesthesia. New York: MacMillan, 1948.
9. Dudrick S. J., Wilmore D. W., Vars H. M. et al.: Long-term total parenteral nutrition with growth, development, and positive nitrogen balance. *Surgery* 64:134-142, 1968.
10. Richter H. M.: Congenital atresia of the oesophagus; an operation designed for its cure. With a report of two cases operated upon by the author. *Surg. Gynecol. Obstet.* 17:397-402, 1913.
11. Lanman T. H.: Congenital atresia of the esophagus. A study of thirty-two cases. *Arch. Surg.* 41:1060-1083, 1940.
12. Shaw R.: Surgical correction of congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. Case report. *J. Thorac. Surg.* 9:213-219, 1939.
13. Leven N. L.: Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. Report of successful extrapleural ligation of fistulous communication and cervical esophagostomy. *J. Thorac. Surg.* 10:648-657, 1941.
14. Ladd W. E.: The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *N. Engl. J. Med.* 230:625-637, 1944.
15. Waterston D. J., Bonham-Carter R. E., Aberdeen E.: Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1:819822, 1963.
16. Howard R., Myers N. A.: Esophageal atresia: a technique for elongating the upper pouch. *Surgery* 58:725-727, 1965.
17. Berman J. K., Berman E. J.: Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. A simplified method of restoring continuity of the esophagus. *Am. J. Surg.* 86:436-442, 1953.
18. Duhamel B.: Technique Chirurgicale Infantile. Paris: Mason et cie, 1957, pp. 87-96.
19. Ty T. C., Brunet C., Beardmore H. E.: A variation in the operative technic for the treatment of esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 2:118-126, 1967.
20. Livaditis A. End-to-end anastomosis in esophageal atresia. A clinical and experimental study. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1969;Suppl 2:7-20.
21. Moore T. C., Stokes G. E.: Gastroschisis: Report of two cases treated by a modification of the Gross operation for omphalocele. *Surgery* 33:112-120, 1953.
22. Pare A.: The Workes of that Famous Chirurgion Ambrofe Parey. Translated out of Latin and Compared with the French, by Th: Johnson, London; Printed by Th: Cotes and R. Young, 1634 Facsimile edition, New York: Milford House Inc., 1968, p. 968.
23. Hey W.: Practical Observations in Surgery. London, Cadell & Davies, 1803.
24. Ahlfeld F.: Der Alkohol bei der Behandlung inoperabler Bauchbrüche. *Manatsschrift Geburtshilfe Gynakol* 10:124-125, 1899.
25. Williams C.: Congenital defects of the anterior abdominal wall. *Surg. Clin. North. Am.* 10:805-809, 1930.
26. Gross R. E.: A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery* 24:277-292, 1948.
27. Schuster SR. A new method for the staged repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obstet.* oct 1967;125(4):837-50.

28. Firor H. V.: Omphalocele: an appraisal of therapeutic approaches. *Surgery* 69:208-214, 1971.
29. Heidenhain L.: Geschichte eines Falles von-chronischer Incarceration des Magens in einer angeborenen Zwerchfellhernie, welcher durch Laparotomie geheilt wurde, mit anschliessenden Bemerkungen über die Möglichkeit, das Kardiocarcinom der Speiseröhre zu reseccieren. *Deutsch Z. Chir.* 76:394-403, 1905.
30. Aue O.: Über angeborene Zwerchfellhernien. *Deutsch Z. Chir.* 160:14-35, 1920.
31. Ladd W. E., Gross R. E.: Congenital diaphragmatic hernia. *N. Engl. J. Med.* 223:917-925, 1940.
32. Gross R. E.: Congenital hernia of the diaphragm. *Am. J. Dis. Child.* 71:579-592, 1946.
33. Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F, Knutrud O. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Pediatr Surg.* juin 1978;13(3):227-30.
34. Calder J.: Two examples of children born with preternatural conformations of the guts. 2nd Ed. *Med Essay and Obstet. Soc. Edinburgh* 1:203-206, 1733.
35. Ernst N. P.: A case of congenital atresia of the duodenum treated successfully by operation. *Br. Med. J.* 1:644-645, 1916.
36. Spriggs N. L.: Congenital intestinal occlusion. An account of twenty-four unpublished cases, with remarks based thereon and upon the literature of the subject. *Guy Hosp. Rep.* 66:143-218, 1912.
37. Webb C. H. and Wangenstein O. H.: Congenital intestinal atresia. *Am. J. Dis. Child.* 41:262-284, 1931.
38. Louw J. H. and Barnard C. N.: Congenital intestinal atresia: observations on its origin. *Lancet* 2:1065-1067, 1955.
39. Louw J. H.: Resection and end-to-end anastomosis in the management of atresia and stenosis of the small bowel. *Surgery* 62:940-950, 1967.
40. Nixon H. H.: Intestinal obstruction in the newborn. *Arch. Dis. Child.* 30:1322, 1955.
41. Benson C. D., Coury J. J.: Congenital intrinsic obstruction of the stomach and duodenum in the newborn. *Arch. Surg.* 62:856-866, 1951.
42. Thomas C. G.: Jejunoplasty for correction of jejunal atresia. *Surg. Gynecol. Obstet.* 129:545-546, 1969.
43. Jost A. Sur la différenciation sexuelle de l'embryon de lapin. I: Remarques au sujet de certaines opérations chirurgicales sur l'embryon. II: Experiences de para-boise. *C R Seances Soc Biol Fil* 1946;140:461.
44. Delorimier A, Tierney DF, Parker HR. Hypoplastic lungs in fetal lambs with surgically produced congenital diaphragmatic hernia. *Surgery* 1967;62:12.
45. Liley AW. Intrauterine Transfusion of Foetus in Haemolytic Disease. *Br Med J.* 2 nov 1963;2(5365):1107-9.
46. Taipale P, Hiilesmaa V, Salonen R, Ylöstalo P. Increased Nuchal Translucency as a Marker for Fetal Chromosomal Defects. *New England Journal of Medicine.* 4 déc 1997;337(23):1654-8.
47. Hyett J, Perdu M, Sharland G, Snijders R, Nicolaides KH. Using fetal nuchal translucency to screen for major congenital cardiac defects at 10-14 weeks of gestation: population based cohort study. *BMJ.* 9 janv 1999;318(7176):81-5.
48. Daffos F, Forestier F, Mac Aleese J et al. Fetal curarization for prenatal magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn* 1988; 8: 312-14.
49. Steele MW, Breg WR. Chromosome analysis of human amniotic-fluid cells. *Lancet.* 19 févr 1966;1(7434):383-5.
50. Delisle MF, Wilson RD. First trimester prenatal diagnosis: amniocentesis. *Semin Perinatol.* oct 1999;23(5):414-23.
51. Canick JA, Kellner LH. First trimester screening for aneuploidy: serum biochemical markers. *Semin Perinatol.* oct 1999;23(5):359-68.
52. Wald NJ, Kennard A, Hackshaw A, McGuire A. Antenatal screening for Down's syndrome. *J Med Screen.* 1997;4(4):181-246.
53. Duchatel F, Oury JF, Mennesson B, Muray JM. Complications of diagnostic ultrasound-guided percutaneous umbilical blood sampling: analysis of a series of 341 cases and review of the literature. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1993; 52: 95-104.
54. Herzenberg LA, Bianchi DW, Schröder J, Cann HM, Iverson GM. Fetal cells in the blood of pregnant women: detection and enrichment by fluorescence-activated cell sorting. *Proc Natl Acad Sci USA.* mars 1979;76(3):1453-5.
55. Guibert J, Benachi A, Grebille A-G, Ernault P, Zorn J-R, Costa J-M. Kinetics of SRY gene appearance in maternal serum: detection by real time PCR in early pregnancy after assisted reproductive technique. *Hum Reprod.* août 2003;18(8):1733-6.
56. Ajizian SJ, Nakagawa TA. Interfacility transport of the critically ill pediatric patient. *Chest.* oct 2007;132(4):1361-7.
57. Puri P, Rolle U. Transport of the Surgical Neonate. In: *Pediatric Surgery* [Internet]. Springer, Berlin, Heidelberg; 2009 [cité 26 déc 2017]. p. 19-25. Disponible sur: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-540-69560-8_3

58. McHugh P, Stringer M. Transport of sick infants and children. In: Atwell J (ed). Paediatric surgery. New York: Arnold, 1998: 73-89.
59. Pieper CH, Smith J, Kirsten GF, Malan P. The transport of neonates to an intensive care unit. *S Afr Med J*. nov 1994;84(11 Suppl):801-3.
60. Holt J, Fagerli I. Air transport of the sick newborn infant: audit from a sparsely populated county in Norway. *Acta Paediatr*. janv 1999;88(1):66-71.
61. Macrae DJ. Paediatric intensive care transport. *Arch Dis Child*. août 1994;71(2):175-8.
62. Paxton JM. Transport of the surgical neonate. *J Perinat Neonatal Nurs*. janv 1990;3(3):43-9.
63. Baumgart S. Temperature regulation of the premature infant. In: Taeusch H, Ballard R (eds). *Avery's diseases of the newborn*. Philadelphia: Saunders, 1998: 367.
64. Morse T. Transportation of the sick and injured children. In: Gans SL (ed). *Surgical pediatrics*. New York: Grune and Stratton, 1980: 27-41.
65. Hashim MJ, Guillet R. Common issues in the care of sick neonates. *Am Fam Physician*. 1 nov 2002;66(9):1685-92.
66. Fenton AC, Leslie A. Who should staff neonatal transport teams? *Early Hum Dev*. août 2009;85(8):487-90.
67. Darlow BA, Cull AB, Knight DB. Transportation of very low birthweight infants in 1986. *N Z Med J*. 14 juin 1989;102(869):275-7.
68. Gajendragadkar G, Boyd JA, Potter DW, Mellen BG, Hahn GD, Shenai JP. Mechanical vibration in neonatal transport: a randomized study of different mattresses. *J Perinatol*. août 2000;20(5):307-10.
69. Miller C. The physiologic effects of air transport on the neonate. *Neonatal Netw*. oct 1994;13(7):7-10.
70. Driver C, Robinson C, De Calause D et al. The quality of inter-hospital transfer of the surgical neonate. *Today's Emerg* 2000; 6: 102-5.
71. O'Neill J, Rowe MI, Grosfeld JL. *Pediatric surgery*. St. Louis: Mosby, 1998.
72. Das UG, Leuthner SR. Preparing the neonate for transport. *Pediatr Clin North Am*. juin 2004;51(3):581-98, vii.
73. Sheldon RE. The bowel bag: a sterile, transportable method for warming infants with skin defects. *Pediatrics*. févr 1974;53(2):267-9.
74. Holder TM, Cloud DT, Lewis JE, Pilling GP. ESOPHAGEAL ATRESIA AND TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA: A Survey of Its Members by the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics*. 1 oct 1964;34(4):542-9.
75. Le Dividich J, Noblet J. THERMOREGULATION AND ENERGY METABOLISM IN THE NEONATAL PIG. *Annales de Recherches Vétérinaires*. 1983;14(4):375-81.
76. Ledbetter DJ. Gastroschisis and omphalocele. *Surg Clin North Am*. avr 2006;86(2):249-60, vii.
77. Davis CF, Sabharwal AJ. Management of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. juill 1998;79(1):F1-3.
78. Lewandowski K. Extracorporeal membrane oxygenation for severe acute respiratory failure. *Crit Care*. 2000;4(3):156-68.
79. Day SE, Chapman RA. Transport of critically ill patients in need of extracorporeal life support. *Crit Care Clin*. juill 1992;8(3):581-96.
80. Cornish JD, Carter JM, Gerstmann DR, Null DM. Extracorporeal membrane oxygenation as a means of stabilizing and transporting high risk neonates. *ASAIO Trans*. déc 1991;37(4):564-8.
81. Haight C., Towsley H. A.: Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg. Gynecol. Obstet*. 76:672-688, 1943.
82. Gross RE. Atresia of the oesophagus. In: Gross RE (ed). *Surgery of Infancy and Childhood*, 1st edn. Philadelphia: W.B. Saunders, 1953.
83. Kluth D. Atlas of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1976; 11:901-19.
84. Canty TG, Boyle EM, Linden B, Healey PJ, Tapper D, Hall DG, et al. Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. nov 1997;32(11):1587-91.
85. Goyal A, Jones MO, Couriel JM, Losty PD. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal stula. *Arch Dis Child Fetal Neonatal E* 2006; 91:F381-4.
86. Driver CP, Shankar KR, Jones MO, Lamont GA, Turnock RR, Lloyd DA, et al. Phenotypic presentation and outcome of esophageal atresia in the era of the Spitz classification. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 2001;36(9):1419-21.
87. Quan L, Smith DW. The Vater association. *Birth Def* 1972; 8:75-8.
88. Lillquist K, Warburg M, Andersen SR. Colobomata of the iris, ciliary body and choroid in an infant with oesophagotracheal stula and congenital heart defects. An unknown malformation complex. *Acta Paediat Scand* 1980; 69:427-30.

89. Usui N, Kamata S, Ishikawa S et al. Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1996; 31:258–62.
90. Farrant P. The antenatal diagnosis of oesophageal atresia by ultrasound. *Br J Radiol* 1980; 53:1202–3.
91. Sparey C, Jawaheer G, Barrett AM, Robson SC. Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985-1997: prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol.* févr 2000;182(2):427-31.
92. Langer JC, Hussain H, Khan A, Minkes RK, Gray D, Siegel M, et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. *J Pediatr Surg.* mai 2001;36(5):804-7.
93. Czerkiewicz I, Dreux S, Beckmezian A, Benachi A, Salomon LJ, Schmitz T, et al. Biochemical amniotic fluid pattern for prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Pediatr Res.* août 2011;70(2):199-202.
94. Sayari AJ, Tashiro J, Wang B, Perez EA, Lasko DS, Sola JE. Weekday vs weekend repair of esophageal atresia and tracheoesophageal stula. *J Pediatr Surg* Feb 11, 2016 [epub ahead of print].
95. Yang Y-F, Dong R, Zheng C, Jin Z, Chen G, Huang Y-L, et al. Outcomes of thoracoscopy versus thoracotomy for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula repair: A PRISMA-compliant systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* juill 2016;95(30):e4428.
96. Davison P, Poenaru D, Kamal I. Esophageal atresia: Primary repair of a long gap variant involving distal pouch mobilization. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1881–3.
97. Spitz L, Ruangtrakool R. Esophageal substitution. *Semin Pediatr Surg* 1998; 7:130–3.
98. Brantberg A, Blaas H-GK, Haugen SE, Eik-Nes SH. Esophageal obstruction—prenatal detection rate and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1 août 2007;30(2):180-7.
99. Garabedian C, Sfeir R, Langlois C, Bonnard A, Khen-Dunlop N, Gelas T, et al. Le diagnostic anténatal modifie-t-il la prise en charge néonatale et le devenir à 1 an des enfants suivis pour atrésie de l'œsophage de type III ? *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction.* nov 2015;44(9):848-54.
100. Koivusalo AI, Pakarinen MP, Rintala RJ. Modern outcomes of oesophageal atresia: Single centre experience over the last twenty years. *Journal of Pediatric Surgery.* févr 2013;48(2):297-303.
101. Waterston D.J., Bonham Carter R.E., Aberdeen E. : Oesophageal atresia : Tracheoesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1962; 1: 819-822.
102. Rokitansky AM, Kolankaya VAA, Seidl S, Mayr J, Bichler B, Schreiner W, et al. Recent evaluation of prognostic risk factors in esophageal atresia-A multicenter review of 223 cases. *European journal of pediatric surgery.* 1993;3(04):196–201.
103. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg.* juin 1994;29(6):723-5.
104. Sinha C, Haider N, Marri R, Rajimwale A, Fisher R, Nour S. Modified Prognostic Criteria for Oesophageal Atresia and Tracheo-Oesophageal Fistula. *European Journal of Pediatric Surgery.* juin 2007;17(3):153-7.
105. Tracy TF. The new prognostic classification for esophageal atresia : D. Poenaru, J.M. Laberge, I.R. Neilson, et al. *Surgery* 113:426–432, (April), 1993. *Journal of Pediatric Surgery.* 1 nov 1993;28(11):1511.
106. Yagy M, Gitter H, Richter B, Booss D. Esophageal atresia in Bremen, Germany—evaluation of preoperative risk classification in esophageal atresia. *Journal of pediatric surgery.* 2000;35(4):584–587.
107. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Survival of patients with esophageal atresia: influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. *Journal of pediatric surgery.* 1999;34(1):70–74.
108. Holland AJA, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JI, Kiely EM, et al. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg.* oct 2009;44(10):1928-32.
109. Brown AK, Tam PK. Measurement of gap length in esophageal atresia: a simple predictor of outcome. *J Am Coll Surg.* janv 1996;182(1):41-5.
110. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Anastomotic leakage following surgery for esophageal atresia. *Journal of pediatric surgery.* 1992;27(1):29–32.
111. Raffensperger JG, Jona JZ. Gastroschisis. *Surg Gynecol Obstet.* févr 1974;138(2):230-4.
112. Filler RM, Forte V, Fraga JC, Matute J. The use of expandable metallic airway stents for tracheobronchial obstruction in children. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1050–6.
113. Gamba P, Midrio P. Abdominal wall defects: Prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes. *Seminars in Pediatric Surgery.* oct 2014;23(5):283-90.
114. Panitch HB. Pulmonary Complications of Abdominal Wall Defects. *Paediatric Respiratory Reviews.* janv 2015;16(1):11-7.
115. Partridge EA, Hanna BD, Panitch HB, Rintoul NE, Peranteau WH, Flake AW, et al. Pulmonary hypertension in giant omphalocele infants. *Journal of Pediatric Surgery.* déc 2014;49(12):1767-70.
116. Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE, Martínez-Frías M-L, Bermejo E, Marengo L, et al. Gastroschisis and associated defects: An international study. *American Journal of Medical Genetics Part A.* 1 avr 2007;143A(7):660-71.

117. Akhtar J, Skarsgard ED. Associated malformations and the “hidden mortality” of gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2012;47(5):911-6.
118. Palomaki GE, Hill LE, Knight GJ, Haddow JE, Carpenter M. Second-trimester maternal serum alpha-fetoprotein levels in pregnancies associated with gastroschisis and omphalocele. *Obstet Gynecol*. juin 1988;71(6 Pt 1):906-9.
119. Lennon C. Sensitivity and specificity of ultrasound for the detection of neural tube and ventral wall defects in a high-risk population. *Obstetrics & Gynecology*. oct 1999;94(4):562-6.
120. How HY, Harris BJ, Pietrantonio M, Evans JC, Dutton S, Khoury J, et al. Is vaginal delivery preferable to elective cesarean delivery in fetuses with a known ventral wall defect? *Am J Obstet Gynecol*. juin 2000;182(6):1527-34.
121. Barseghyan K, Aghajanian P, Miller DA. The prevalence of preterm births in pregnancies complicated with fetal gastroschisis. *Archives of Gynecology and Obstetrics*. oct 2012;286(4):889-92.
122. Al-Kaff A, MacDonald SC, Kent N, Burrows J, Skarsgard ED, Hutcheon JA. Delivery planning for pregnancies with gastroschisis: findings from a prospective national registry. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. oct 2015;213(4):557.e1-557.e8.
123. Nasr A, Wayne C, Bass J, Ryan G, Langer JC, Canadian Pediatric Surgery Network. Effect of delivery approach on outcomes in fetuses with gastroschisis. *J Pediatr Surg*. nov 2013;48(11):2251-5.
124. Christison-Lagay ER, Kelleher CM, Langer JC. Neonatal abdominal wall defects. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. juin 2011;16(3):164-72.
125. Fischer JD, Chun K, Moores DC, Andrews HG. Gastroschisis: A simple technique for staged silo closure. *Journal of Pediatric Surgery*. août 1995;30(8):1169-71.
126. Lobo JD, Kim AC, Davis RP, Segura BJ, Alpert H, Teitelbaum DH, et al. No free ride? The hidden costs of delayed operative management using a spring-loaded silo for gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. juill 2010;45(7):1426-32.
127. Sandler A, Lawrence J, Meehan J, Phearman L, Soper R. A “Plastic” sutureless abdominal wall closure in gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2004;39(5):738-41.
128. Orion KC, Krein M, Liao J, Shaaban AF, Pitcher GJ, Shilyansky J. Outcomes of plastic closure in gastroschisis. *Surgery*. août 2011;150(2):177-85.
129. Aldridge B, Ladd AP, Kepple J, Wingle T, Ring C, Kokoska ER. Negative pressure wound therapy for initial management of giant omphalocele. *The American Journal of Surgery*. mars 2016;211(3):605-9.
130. Adetayo OA, Aka AA, Ray AO. The Use of Intra-abdominal Tissue Expansion for the Management of Giant Omphaloceles: Review of Literature and a Case Report. *Annals of Plastic Surgery*. juill 2012;69(1):104-8.
131. Beres A, Christison-Lagay ER, Romao RLP, Langer JC. Evaluation of Surgisis for patch repair of abdominal wall defects in children. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2012;47(5):917-9.
132. Overcash RT, DeUgarte DA, Stephenson ML, Gutkin RM, Norton ME, Parmar S, et al. Factors Associated With Gastroschisis Outcomes: *Obstetrics & Gynecology*. sept 2014;124(3):551-7.
133. Cowan KN, Puligandla PS, Laberge J-M, Skarsgard ED, Bouchard S, Yanchar N, et al. The gastroschisis prognostic score: reliable outcome prediction in gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2012;47(6):1111-7.
134. Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, et al. Gastroschisis: A plea for risk categorization. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2001;36(1):51-5.
135. Stanger J, Mohajerani N, Skarsgard ED. Practice variation in gastroschisis: Factors influencing closure technique. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2014;49(5):720-3.
136. Danzer E, Victoria T, Bebbington MW, Siegle J, Rintoul NE, Johnson MP, et al. Fetal MRI-Calculated Total Lung Volumes in the Prediction of Short-Term Outcome in Giant Omphalocele: Preliminary Findings. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 2012;31(4):248-53.
137. Fawley JA, Peterson EL, Christensen MA, Rein L, Wagner AJ. Can omphalocele ratio predict postnatal outcomes? *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2016;51(1):62-6.
138. David AL, Tan A, Curry J. Gastroschisis: sonographic diagnosis, associations, management and outcome. *Prenatal Diagnosis*. juill 2008;28(7):633-44.
139. Reyes J, Bueno J, Kocoshis S, Green M, Abu-Elmagd K, Furukawa H, et al. Current Status of Intestinal Transplantation in Children. *J Pediatr Surg*. févr 1998;33(2):243-54.
140. Wada M, Kato T, Hayashi Y, Selvaggi G, Mittal N, Thompson J, et al. Intestinal transplantation for short bowel syndrome secondary to gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 2006;41(11):1841-5.
141. Tunell WP, Puffinbarger NK, Tuggle DW, Taylor DV, Mantor PC. Abdominal wall defects in infants. Survival and implications for adult life. *Ann Surg*. mai 1995;221(5):525-8; discussion 528-530.
142. Harris EL, Hart SJ, Minutillo C, Ravikumara M, Warner TM, Williams Y, et al. The long-term neurodevelopmental and psychological outcomes of gastroschisis: A cohort study. *Journal of Pediatric Surgery*. avr 2016;51(4):549-53.

143. Best KE, Tennant PWG, Addor M-C, Bianchi F, Boyd P, Calzolari E, et al. Epidemiology of small intestinal atresia in Europe: a register-based study. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*. sept 2012;97(5):F353-8.
144. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, et al. Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2004;39(6):867-71.
145. Gray SW, Skandalakis JE. Embryology for surgeons. In: Gray SW, Skandalakis JE (eds). *Embryology for Surgeons: The Embryology Basis for the Treatment of Congenital Defects*. Philadelphia: WB Saunders, 1972. In.
146. Sweed Y. Duodenal obstruction. In: Puri P (ed). *Newborn Surgery*, 3rd edn. Hodder & Arnold, 2011. In.
147. Bailey PV, Tracy TF, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. *J Pediatr Surg*. janv 1993;28(1):92-5.
148. Pulkkinen L, Kimonis VE, Xu Y, Spanou EN, McLean WH, Uitto J. Homozygous alpha6 integrin mutation in junctional epidermolysis bullosa with congenital duodenal atresia. *Hum Mol Genet*. mai 1997;6(5):669-74.
149. Iwai A, Hamada Y, Takada K, Inagaki N, Nakatake R, Yanai H, et al. Choledochal cyst associated with duodenal atresia: case report and review of the literature. *Pediatric Surgery International*. nov 2009;25(11):995-8.
150. Moore SW, de Jongh G, Bouic P, Brown RA, Kirsten G. Immune deficiency in familial duodenal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 1996;31(12):1733-5.
151. Nawaz A, Matta H, Hamchou M, Jacobez A, Trad O, Salem AHA. Situs inversus abdominus in association with congenital duodenal obstruction: a report of two cases and review of the literature. *Pediatric Surgery International*. juill 2005;21(7):589-92.
152. Hancock BJ, Wiseman NE. Congenital duodenal obstruction: the impact of an antenatal diagnosis. *J Pediatr Surg*. oct 1989;24(10):1027-31.
153. Bronshtein M, Blazer S, Zimmer EZ. The gastrointes- tinal tract and abdominal wall. In: Callen PW (ed). *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*, 5th edn. WB Saunders, 2008. In.
154. Grosfeld JL, Rescorla FJ. Duodenal atresia and stenosis: reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up. *World J Surg*. juin 1993;17(3):301-9.
155. Knechtle SJ, Filston HC. Anomalous biliary ducts associated with duodenal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 1990;25(12):1266-9.
156. Vecchia LKD, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal Atresia and Stenosis. *ARCH SURG*. 1998;133:8.
157. Kimura K. Diamond-Shaped Anastomosis for Congenital Duodenal Obstruction. *Archives of Surgery*. 1 oct 1977;112(10):1262.
158. Bax NM, Ure BM, van der Zee DC, van Tuijl I. Laparoscopic duodenoduodenostomy for duodenal atresia. *Surg Endosc*. févr 2001;15(2):217.
159. Rothenberg SS. Laparoscopic duodenoduodenostomy for duodenal obstruction in infants and children. *Journal of Pediatric Surgery*. juill 2002;37(7):1088-9.
160. Hall NJ, Drewett M, Wheeler RA, Griffiths DM, Kitteringham LJ, Burge DM. Trans-anastomotic tubes reduce the need for central venous access and parenteral nutrition in infants with congenital duodenal obstruction. *Pediatric Surgery International*. août 2011;27(8):851-5.
161. Kimura K, Mukohara N, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumoto Y. Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: An experience with 44 patients over 15 years. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 1990;25(9):977-9.
162. Bittencourt PFS, Malheiros RS, Ferreira AR, Carvalho SD, Filho PPF, Tatsuo ES, et al. Endoscopic treatment of congenital duodenal membrane. *Gastrointestinal Endoscopy*. déc 2012;76(6):1273-5.
163. Ladd WE. Congenital obstruction of the duodenum in children. *N Engl J Med* 1932; 206: 277-83.
164. Choudhry MS, Rahman N, Boyd P, Lakhoo K. Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr Surg Int*. août 2009;25(8):727-30.
165. Muraji T, Mahour GH. Surgical problems in patients with VATER-associated anomalies. *J Pediatr Surg*. oct 1984;19(5):550-4.
166. Spitz L, Ali M, Brereton RJ. Combined esophageal and duodenal atresia: experience of 18 patients. *J Pediatr Surg*. févr 1981;16(1):4-7.
167. Frago AC, Ortiz R, Hernandez F, Olivares P, Martinez L, Tovar JA. Defective upper gastrointestinal function after repair of combined esophageal and duodenal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. avr 2015;50(4):531-4.
168. Kokkonen ML, Kalima T, Jääskeläinen J, Louhimo I. Duodenal atresia: late follow-up. *J Pediatr Surg*. mars 1988;23(3):216-20.

169. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. *J Pediatr Surg.* juin 1979;14(3):368-75.
170. Louw JH. Congenital intestinal atresia and severe stenosis in the newborn; a report on 79 consecutive cases. *S Afr J Clin Sci.* sept 1952;3(3):109-29.
171. Virgone C, D'Antonio F, Khalil A, Jonh R, Manzoli L, Giuliani S. Accuracy of prenatal ultrasound in detecting jejunal and ileal atresia: systematic review and meta-analysis: Ultrasound detection of small bowel atresia. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology.* mai 2015;45(5):523-9.
172. Veyrac C, Couture A, Saguintaah M, Baud C. MRI of fetal GI tract abnormalities. *Abdominal Imaging [Internet].* juill 2004 [cité 10 mars 2018];29(4). Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00261-003-0147-2>
173. Bishop HC, Koop CE. Management of meconium ileus; resection, Roux-en-Y anastomosis and ileostomy irrigation with pancreatic enzymes. *Ann Surg.* mars 1957;145(3):410-4.
174. Santulli TV, Blanc WA. Congenital atresia of the intestine: pathogenesis and treatment. *Ann Surg.* déc 1961;154:939-48.
175. The double tube technique for the treatment of meconium ileus and small bowel atresia. *J Pediatr Surg* 1968; 3: 723.
176. Rosenman JE, Kosloske AM. A reappraisal of the Mikulicz enterostomy in infants and children. *Surgery.* janv 1982;91(1):34-7.
177. Fockens P. Operativ geheilter Fall von kongenitaler Dünndarmatresie. *Zentralbl Chir* 1911; 38: 532.
178. Smith GH, Glasson M. Intestinal Atresia: Factors Affecting Survival. *Australian and New Zealand Journal of Surgery.* 59(2):151-6.
179. Stollman TH, de Blaauw I, Wijnen MHWA, van der Staak FHJM, Rieu PNMA, Draaisma JMTh, et al. Decreased mortality but increased morbidity in neonates with jejunoileal atresia; a study of 114 cases over a 34-year period. *Journal of Pediatric Surgery.* janv 2009;44(1):217-21.
180. Passarge E. Dissecting Hirschsprung disease. *Nature Genetics.* mai 2002;31(1):11-2.
181. Spouge D, Baird PA. Hirschsprung disease in a large birth cohort. *Teratology.* oct 1985;32(2):171-7.
182. Orr JD, Scobie WG. Presentation and incidence of Hirschsprung's disease. *Br Med J (Clin Res Ed).* 3 déc 1983;287(6406):1671-1671.
183. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, Jona JZ, Gillis DA, O'Donnell B, et al. A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. *J Pediatr Surg.* août 1989;24(8):833-8.
184. Passarge E. The genetics of Hirschsprung's disease: Evidence for heterogeneous etiology and a study of sixty-three families. *New Engl J Med* 1967; 276 :13 8 – 4 3 .
185. Laughlin DM, Friedmacher F, Puri P. Total colonic aganglionosis: a systematic review and meta-analysis of long-term clinical outcome. *Pediatric Surgery International.* août 2012;28(8):773-9.
186. Menezes M, Prato AP, Jasonni V, Puri P. Long-term clinical outcome in patients with total colonic aganglionosis: a 31-year review. *Journal of Pediatric Surgery.* sept 2008;43(9):1696-9.
187. de Arruda Lourenção PLT, Takegawa BK, Ortolan EVP, Terra SA, Rodrigues MAM. A useful panel for the diagnosis of Hirschsprung disease in rectal biopsies: calretinin immunostaining and acetylcholinesterase histochemistry. *Annals of Diagnostic Pathology.* août 2013;17(4):352-6.
188. Lake BD, Puri P, Nixon HH, Claireaux AE. Hirschsprung's disease: an appraisal of histochemically demonstrated acetylcholinesterase activity in suction rectal biopsy specimens as an aid to diagnosis. *Arch Pathol Lab Med.* mai 1978;102(5):244-7.
189. Meier-Ruge W, Lutterbeck PM, Herzog B, Morger R, Moser R, Schärli A. Acetylcholinesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery.* févr 1972;7(1):11-7.
190. Barshack I. The loss of calretinin expression indicates aganglionosis in Hirschsprung's disease. *Journal of Clinical Pathology.* 1 juill 2004;57(7):712-6.
191. Puri P. Hirschsprung's Disease and Variants. In: *Pediatric Surgery [Internet].* Springer, Berlin, Heidelberg; 2009 [cité 1 juin 2018]. p. 453-62. Disponible sur: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-540-69560-8_46
192. McHoney M. Congenital diaphragmatic hernia, management in the newborn. *Pediatric Surgery International.* nov 2015;31(11):1005-13.
193. Morini F, Lally P, Lally K, Bagolan P. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group Registry. *European Journal of Pediatric Surgery.* 7 déc 2015;25(06):488-96.
194. McGivern MR, Best KE, Rankin J, Wellesley D, Greenlees R, Addor M-C, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition.* mars 2015;100(2):F137-44.

195. Gallot D, Boda C, Ughetto S, Perthus I, Robert-Gnansia E, Francannet C, et al. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. mars 2007;29(3):276-83.
196. Colvin J. Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Population-Based Study in Western Australia. *PEDIATRICS*. 1 sept 2005;116(3):e356-63.
197. Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP, et al. Standardized reporting for congenital diaphragmatic hernia – An international consensus. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 2013;48(12):2408-15.
198. Wynn J, Krishnan U, Aspelund G, Zhang Y, Duong J, Stolar CJH, et al. Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia in the Modern Era of Management. *The Journal of Pediatrics*. juill 2013;163(1):114-119.e1.
199. Levin DL. Morphologic analysis of the pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia. *J Pediatr*. mai 1978;92(5):805-9.
200. Taira Y, Yamataka T, Miyazaki E, Puri P. Adventitial changes in pulmonary vasculature in congenital diaphragmatic hernia complicated by pulmonary hypertension. *Journal of Pediatric Surgery*. févr 1998;33(2):382-7.
201. Kobayashi H, Puri P. Plasma endothelin levels in congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 1994;29(9):1258-61.
202. Fleck S, Bautista G, Keating SM, Lee T-H, Keller RL, Moon-Grady AJ, et al. Fetal production of growth factors and inflammatory mediators predicts pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatric Research*. sept 2013;74(3):290-8.
203. Deprest J, Jani J, Lewi L, Ochsenein-Kölbl N, Cannie M, Doné E, et al. Fetoscopic surgery: encouraged by clinical experience and boosted by instrument innovation. *Semin Fetal Neonatal Med*. déc 2006;11(6):398-412.
204. Bojanić K, Pritišanac E, Luetić T, Vuković J, Sprung J, Weingarten TN, et al. Malformations associated with congenital diaphragmatic hernia: Impact on survival. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 2015;50(11):1817-22.
205. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, Harrison MR, Adzick NS. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. janv 1996;31(1):148-51; discussion 151-152.
206. Jeanty C, Kunisaki SM, MacKenzie TC. Novel non-surgical prenatal approaches to treating congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. déc 2014;19(6):349-56.
207. Reiss I, Schaible T, van den Hout L, Capolupo I, Allegaert K, van Heijst A, et al. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. *Neonatology*. 2010;98(4):354-64.
208. Conforti AF, Losty PD. Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia. *Early Human Development*. mai 2006;82(5):283-7.
209. Masumoto K, Teshiba R, Esumi G, Nagata K, Takahata Y, Hikino S, et al. Improvement in the outcome of patients with antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia using gentle ventilation and circulatory stabilization. *Pediatric Surgery International*. juin 2009;25(6):487-92.
210. Logan JW, Cotten CM, Goldberg RN, Clark RH. Mechanical ventilation strategies in the management of congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery*. mai 2007;16(2):115-25.
211. Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, Hedrick H, Renaud E, Arnold M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 2015;50(11):1958-70.
212. Migliazza L, Bellan C, Alberti D, Auriemma A, Burgio G, Colombo GL e A. Retrospective study of 111 cases of congenital diaphragmatic hernia treated with early high-frequency oscillatory ventilation and presurgical stabilization. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 2007;42(9):1526-32.
213. Tiryaki S, Ozcan C, Erdener A. Initial Oxygenation Response to Inhaled Nitric Oxide Predicts Improved Outcome in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Drugs in R&D*. déc 2014;14(4):215-9.
214. Oliveira CA, Troster EJ, Pereira CR. Inhaled nitric oxide in the management of persistent pulmonary hypertension of the newborn: a meta-analysis. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo*. août 2000;55(4):145-54.
215. Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group (NINOS). *Pediatrics*. juin 1997;99(6):838-45.
216. *Pediatric Surgery - Diagnosis and Management* | Prem Puri | Springer [Internet]. [cité 6 janv 2018]. Disponible sur: <http://www.springer.com/us/book/9783540695592>
217. Terui K, Nagata K, Ito M, Yamoto M, Shiraiishi M, Taguchi T, et al. Surgical approaches for neonatal congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Surgery International*. oct 2015;31(10):891-7.

218. Zani A, Zani-Ruttenstock E, Pierro A. Advances in the surgical approach to congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. déc 2014;19(6):364-9.
219. Lansdale N, Alam S, Losty PD, Jesudason EC. Neonatal endosurgical congenital diaphragmatic hernia repair: a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg*. juill 2010;252(1):20-6.
220. Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, Thyoka M, Garriboli M, Brierley J, et al. Hypercapnia and Acidosis During Open and Thoracoscopic Repair of Congenital Diaphragmatic Hernia and Esophageal Atresia: Results of a Pilot Randomized Controlled Trial. *Annals of Surgery*. déc 2013;258(6):895-900.
221. Pierro A. Hypercapnia and acidosis during the thoracoscopic repair of oesophageal atresia and congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. févr 2015;50(2):247-9.
222. Eastwood MP, Russo FM, Toelen J, Deprest J. Medical interventions to reverse pulmonary hypoplasia in the animal model of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review. *Pediatr Pulmonol*. août 2015;50(8):820-38.
223. Deprest J, Nicolaidis K, Done' E, Lewi P, Barki G, Largen E, et al. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2011;46(1):22-32.
224. Grivell RM, Andersen C, Dodd JM. Prenatal interventions for congenital diaphragmatic hernia for improving outcomes. *Cochrane Pregnancy and Childbirth Group, éditeur. Cochrane Database of Systematic Reviews [Internet]*. 27 nov 2015 [cité 25 mars 2018]; Disponible sur: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD008925.pub2>
225. Victoria T, Danzer E, Oliver ER, Edgar JC, Iyooob S, Partridge EA, et al. Right Congenital Diaphragmatic Hernias: Is There a Correlation between Prenatal Lung Volume and Postnatal Survival, as in Isolated Left Diaphragmatic Hernias? *FDT*. 2018;43(1):12-8.
226. Sperling J, Sparks T, Berger V, Farrell J, Gosnell K, Keller R, et al. Prenatal Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia: Does Laterality Predict Perinatal Outcomes? *American Journal of Perinatology [Internet]*. 5 janv 2018 [cité 25 mars 2018]; Disponible sur: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0037-1617754>
227. Ruano R, Takashi E, da Silva MM, Campos JADB, Tannuri U, Zugaib M. Prediction and probability of neonatal outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia using multiple ultrasound parameters. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. janv 2012;39(1):42-9.
228. Mann P, Morriss F, Klein J. Prediction of Survival in Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia Based on Stomach Position, Surgical Timing, and Oxygenation Index. *American Journal of Perinatology*. mai 2012;29(05):383-90.
229. Garcia AV, Fingeret AL, Thirumoorthi AS, Hahn E, Leskowitz MJ, Aspelund G, et al. Lung to head ratio in infants with congenital diaphragmatic hernia does not predict long term pulmonary hypertension. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2013;48(1):154-7.
230. Senat M.-V., Bouchghoul H., Stirnemann J., Vaast P., Boubnova J., Begue L., et al. Prognosis of isolated congenital diaphragmatic hernia using lung-area-to-head-circumference ratio: variability across centers in a national perinatal network. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 7 févr 2018;51(2):208-13.
231. Walleyo A, Debus A, Kehl S, Weiss C, Schönberg SO, Schaible T, et al. Periodic MRI Lung Volume Assessment in Fetuses With Congenital Diaphragmatic Hernia: Prediction of Survival, Need for ECMO, and Development of Chronic Lung Disease. *American Journal of Roentgenology*. août 2013;201(2):419-26.
232. Ruano R, Lazar DA, Cass DL, Zamora IJ, Lee TC, Cassady CI, et al. Fetal lung volume and quantification of liver herniation by magnetic resonance imaging in isolated congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. juin 2014;43(6):662-9.
233. Barnewolt CE, Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, Estroff JA, Jennings RW. Percent predicted lung volumes as measured on fetal magnetic resonance imaging: a useful biometric parameter for risk stratification in congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2007;42(1):193-7.
234. Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2001;36(1):141-5.
235. Brindle ME, Cook EF, Tibboel D, Lally PA, Lally KP, on behalf of the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. A Clinical Prediction Rule for the Severity of Congenital Diaphragmatic Hernias in Newborns. *PEDIATRICS*. 1 août 2014;134(2):e413-9.
236. Abbas PI, Cass DL, Olutoye OO, Zamora IJ, Akinkuotu AC, Sheikh F, et al. Persistent hypercarbia after resuscitation is associated with increased mortality in congenital diaphragmatic hernia patients. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2015;50(5):739-43.
237. Ruttenstock E, Wright N, Barrena S, Krickhahn A, Castellani C, Desai A, et al. Best Oxygenation Index on Day 1: A Reliable Marker for Outcome and Survival in Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *European Journal of Pediatric Surgery*. 5 janv 2015;25(01):3-8.

238. Terui K, Nagata K, Kanamori Y, Takahashi S, Hayakawa M, Okuyama H, et al. Risk stratification for congenital diaphragmatic hernia by factors within 24 h after birth. *Journal of Perinatology*. juill 2017;37(7):805-8.
239. Park HW, Lee BS, Lim G, Choi Y-S, Kim EA-R, Kim K-S. A Simplified Formula Using Early Blood Gas Analysis Can Predict Survival Outcomes and the Requirements for Extracorporeal Membrane Oxygenation in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Journal of Korean Medical Science*. 1 juin 2013;28(6):924-8.
240. Jaillard SM, Pierrat V, Dubois A, Truffert P, Lequien P, Wurtz AJ, et al. Outcome at 2 years of infants with congenital diaphragmatic hernia: a population-based study. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1 janv 2003;75(1):250-6.
241. van den Hoogen A, Gerards LJ, Verboon-Macielek MA, Fleer A, Krediet TG. Long-term trends in the epidemiology of neonatal sepsis and antibiotic susceptibility of causative agents. *Neonatology*. 2010;97(1):22-8.
242. Bagolan P, Casaccia G, Crescenzi F, Nahom A, Trucchi A, Giorlandino C. Impact of a current treatment protocol on outcome of high-risk congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. mars 2004;39(3):313-8.
243. Tracy S, Chen C. Multidisciplinary long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia: A growing trend. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. déc 2014;19(6):385-91.
244. Friedman S, Chen C, Chapman JS, Jeruss S, Terrin N, Tighiouart H, et al. Neurodevelopmental outcomes of congenital diaphragmatic hernia survivors followed in a multidisciplinary clinic at ages 1 and 3. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2008;43(6):1035-43.
245. Danzer E, Hedrick HL. Neurodevelopmental and neurofunctional outcomes in children with congenital diaphragmatic hernia. *Early Human Development*. sept 2011;87(9):625-32.
246. Danzer E, Gerdes M, Bernbaum J, D'Agostino J, Bebbington MW, Siegle J, et al. Neurodevelopmental outcome of infants with congenital diaphragmatic hernia prospectively enrolled in an interdisciplinary follow-up program. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 2010;45(9):1759-66.
247. Sigalet DL, Nguyen LT, Adolph V, Laberge J-M, Hong AR, Guttman FM. Gastroesophageal reflux associated with large diaphragmatic hernias. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 1994;29(9):1262-5.
248. Rais-Bahrami K, Short BL. Citrobacter sepsis and severe newborn respiratory failure supported with extracorporeal membrane oxygenation. *Journal of Perinatology*. 2000;20(4).
249. Muratore CS, Utter S, Jaksic T, Lund DP, Wilson JM. Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. août 2001;36(8):1171-6.
250. Jancelewicz T, T Vu L, Keller R, Bratton B, Lee H, Farmer D, et al. Long-term surgical outcomes in congenital diaphragmatic hernia: Observations from a single institution. *Journal of pediatric surgery*. 31 janv 2010;45:155-60; discussion 160.
251. Brenner EC. Congenital defects of the anus and rectum. *Surg Gynecol Obstet* 1915; 20: 579–88.
252. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2005;40(10):1521-6.
253. Shaul PW. Regulation of vasodilator synthesis during lung development. *Early Hum Dev*. avr 1999;54(3):271-94.
254. Torres R, Levitt MA, Tovilla JM, Rodriguez G, Petia A, Park NH. Anorectal Malformations and Down's Syndrome. :4.
255. Freeman NV, Burge DM, Soar IS et al. Anal evoked potentials. *Z Kinderchir* 1980; 31: 22–30.
256. Moore TC. Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth. *Journal of Pediatric Surgery*. févr 1990;25(2):276-7.
257. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus--a new technique. *J Pediatr Surg*. juin 2000;35(6):927-30; discussion 930-931.
258. Belman AB, King LR. Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. *J Urol*. nov 1972;108(5):823-4.
259. Bianchi DW, Crombleholme TM, Dalton ME. Cloacal exstrophy. In: *Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient*, 2nd edn. New York: McGraw-Hill, 2010. In.
260. Chalapathi G, Chowdhary SK, Rao KLN, Samujh R, Narasimhan KL, Mahajan JK, et al. Risk factors in the primary management of anorectal malformations in Northern India. *Ped Surgery Int*. 1 juin 2004;20(6):408-11.
261. Solomon BD. VACTERL/VATER Association. *Orphanet J Rare Dis*. 16 août 2011;6:56.
262. Sowande OA, Ogundoyin OO, Adejuyigbe O. Pattern and factors affecting management outcome of neonatal emergency surgery in Ile-Ife, Nigeria. *Surgical Practice*. 1 mai 2007;11(2):71-5.
263. Neonatal surgical emergencies. *Clinical Pediatric Emergency Medicine*. 1 mars 2002;3(1):3-13.

264. Crombleholme TM, D'Alton M, Cendron M, Alman B, Goldberg MD, Klauber GT, et al. Prenatal diagnosis and the pediatric surgeon: The impact of prenatal consultation on perinatal management. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 1996;31(1):156-63.
265. Coulm B, Blondel B, Alexander S, Boulvain M, Le Ray C. Potential avoidability of planned cesarean sections in a French national database. *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica*. sept 2014;93(9):905-12.
266. Heroual N, Tadjeddine A. Prématurité et mortalité néonatale entre 2003–2007, Oran, Algérie. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. 1 sept 2014;62:S249.
267. Beddek F, Demmouche A. Facteurs relatifs au faible poids de naissance à l'EHS En Gynécologie Obstétrique de Sidi Bel Abbes (Ouest de L'Algérie). *Pan African Medical Journal [Internet]*. 29 2013 [cité 27 juill 2018];16. Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/16/72/full/>
268. Sherman SL, Allen EG, Bean LH, Freeman SB. Epidemiology of Down syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*. 2007;13(3):221-7.
269. Ghosh S, Hong C-S, Feingold E, Ghosh P, Ghosh P, Bhaumik P, et al. Epidemiology of Down Syndrome: New Insight Into the Multidimensional Interactions Among Genetic and Environmental Risk Factors in the Oocyte. *American Journal of Epidemiology*. 1 nov 2011;174(9):1009-16.
270. Mullany L. Neonatal hypothermia in low-resource settings. *Semin Perinatol*. 1 déc 2010;34(6):426-33.
271. Mourant AE, M MADPD. The Distribution of the Human Blood Groups. The Distribution of the Human Blood Groups [Internet]. 1954 [cité 28 juill 2018]; Disponible sur: <https://www.cabdirect.org/cabdirect/abstract/19552900220>
272. Fletcher EWL, Baum JD, Draper G. The risk of diagnostic radiation of the newborn. *The British Journal of Radiology*. févr 1986;59(698):165-70.
273. Pazzaglia S, Mancuso M, Atkinson MJ, Tanori M, Rebessi S, Majo VD, et al. High incidence of medulloblastoma following X-ray-irradiation of newborn *Ptc1* heterozygous mice. *Oncogene*. oct 2002;21(49):7580-4.
274. Armpilia CI, Fife IAJ, Croasdale PL. Radiation dose quantities and risk in neonates in a special care baby unit. *The British Journal of Radiology*. juill 2002;75(895):590-5.
275. Bhutada A, Sahni R, Rastogi S, Wung J-T. Randomised controlled trial of thiopental for intubation in neonates. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*. 1 janv 2000;82(1):F34-7.
276. Reddy RV, Moorthy SS, Dierdorf SF, Deitch JR, Link L. Excitatory effects and electroencephalographic correlation of etomidate, thiopental, methohexital, and propofol. *Anesth Analg*. nov 1993;77(5):1008-11.
277. Russell IA, Miller Hance WC, Gregory G, Balea MC, Cassorla L, DeSilva A, et al. The Safety and Efficacy of Sevoflurane Anesthesia in Infants and Children with Congenital Heart Disease. *Anesthesia & Analgesia*. mai 2001;92(5):1152.
278. Brown K, Aun C, Stocks J, Jackson E, Mackersie A, Hatch D. A Comparison of the Respiratory Effects of Sevoflurane and Halothane in Infants and Young Children. *Anesthes*. 1 juill 1998;89(1):86-92.
279. Bovill JG, Sebel PS, Blackburn CL, Oei-Lim V, Heykants JJ. The pharmacokinetics of sufentanil in surgical patients. *Anesthesiology*. nov 1984;61(5):502-6.
280. Dierdorf SF, Krishna G. Anesthetic Management of Neonatal Surgical Emergencies. *Anesthesia & Analgesia*. avr 1981;60(4):204.
281. Pani N, Panda CK. Anaesthetic consideration for neonatal surgical emergencies. *Indian J Anaesth*. 2012;56(5):463-9.
282. Ameh EA, Dogo PM, Nmadu PT. Emergency neonatal surgery in a developing country. *Pediatric surgery international*. 2001;17(5-6):448–451.
283. Chirdan LB, Ngiloi PJ, Elhalaby EA. Neonatal surgery in Africa. *Seminars in Pediatric Surgery*. mai 2012;21(2):151-9.
284. Badrinath R, Kakembo N, Kisa P, Langer M, Ozgediz D, Sekabira J. Outcomes and unmet need for neonatal surgery in a resource-limited environment: Estimates of global health disparities from Kampala, Uganda. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 2014;49(12):1825-30.
285. Ujuanbi AS OP. Surgical Admissions in a Newborn Unit in a Low Resource Setting, Challenges in Management and Outcomes. *Journal of Neonatal Biology [Internet]*. 2014 [cité 9 mars 2018];03(02). Disponible sur: <http://www.omicsgroup.org/journals/surgical-admissions-in-a-newborn-unit-in-a-low-resource-setting-challenges-in-management-and-outcomes-2167-0897.1000132.php?aid=24705>
286. Ameh EA, Seyi-Olajide JO, Sholadoye TT. Neonatal surgical care: a review of the burden, progress and challenges in sub-Saharan Africa. *Paediatrics and International Child Health*. août 2015;35(3):243-51.
287. Ouédraogo I, Kaboré R, Napon AM, Ouédraogo F, Ouangré E, Bandré E, et al. [Epidemiology of neonatal surgical emergencies in Ouagadougou]. *Arch Pediatr*. févr 2015;22(2):130-4.
288. Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s: The True Mortality of Congenital Diaphragmatic Hernia. *PEDIATRICS*. 1 sept 2003;112(3):532-5.

289. Many A, Hill L, Lazebnik N, Martin J. The association between polyhydramnios and preterm delivery. *Obstetrics & Gynecology*. sept 1995;86(3):389-91.
290. Dell'Agnola CA, Tomaselli V, Teruzzi E, Tadini B, Coran AG. Prenatal diagnosis of gastrointestinal obstruction: A correlation between prenatal ultrasonic findings and postnatal operative findings. *Prenatal Diagnosis*. juill 1993;13(7):629-32.
291. Langer JC, Winthrop AL, Burrows RF, Issenman RM, Caco CC. False diagnosis of intestinal obstruction in a fetus with congenital chloride diarrhea. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 1991;26(11):1282-4.
292. Délèze G, Sidiropoulos D, Paumgartner G. Determination of Bile Acid Concentration in Human Amniotic Fluid for Prenatal Diagnosis of Intestinal Obstruction. *Pediatrics*. 1 mai 1977;59(5):647-50.
293. Battaglia FC, Lubchenco LO. A practical classification of newborn infants by weight and gestational age. *The Journal of Pediatrics*. août 1967;71(2):159-63.
294. Copper RL, Goldenberg RL, Creasy RK, DuBard MB, Davis RO, Entman SS, et al. A multicenter study of preterm birth weight and gestational age—specific neonatal mortality. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. janv 1993;168(1):78-84.
295. El-Metwally D, Vohr B, Tucker R. Survival and neonatal morbidity at the limits of viability in the mid 1990s: 22 to 25 weeks. *The Journal of Pediatrics*. nov 2000;137(5):616-22.
296. Apgar V. The newborn (Apgar) scoring system: reflections and advice. *Pediatric Clinics of North America*. 1966;13(3):645–650.
297. Finster M. The Apgar Score Has Survived the Test of Time. 2005;102(4):3.
298. Amiel-Tison C, Barrier G, Shnider SM, Levinson G, Hughes SC, Stefani SJ. A new neurologic and adaptive capacity scoring system for evaluating obstetric medications in full-term newborns. *Anesthesiology*. mai 1982;56(5):340-50.
299. Regenbogen SE, Lancaster RT, Lipsitz SR, Greenberg CC, Hutter MM, Gawande AA. Does the Surgical Apgar Score Measure Intraoperative Performance? *Ann Surg*. août 2008;248(2):320-8.
300. Reynolds PQ, Sanders NW, Schildcrout JS, Mercaldo ND, Jacques PJS. Expansion of the Surgical Apgar Score across All Surgical Subspecialties as a Means to Predict Postoperative Mortality. *Anesthes*. 1 juin 2011;114(6):1305-12.
301. Spitz L, Wallis M, Graves HF. Transport of the surgical neonate. *Arch Dis Child*. mars 1984;59(3):284-8.
302. Sodemann M, Nielsen J, Veirum J, Jakobsen MS, Biai S, Aaby P. Hypothermia of newborns is associated with excess mortality in the first 2 months of life in Guinea-Bissau, West Africa. *Tropical Medicine & International Health*. août 2008;13(8):980-6.
303. Katamea T, Mukuku O, Kamona L, Mukelenge K, Mbula O, Baledi L, et al. [Mortality risk factors in newborns transferred to the neonatal unit of the Hospital Jason Sendwe Lubumbashi, DR Congo], Facteurs de risque de mortalité chez les nouveaux-nés transférés au service de néonatalogie de l'Hôpital Jason Sendwe de Lubumbashi, République Démocratique du Congo. *Pan Afr Med J*. 2014;19, 19:169-169.
304. ARSAC M. Le nouveau-né infecté : quelle place pour quel marqueur biologique ? 2007;5.
305. Clapp DW. Developmental regulation of the immune system. *Semin Perinatol*. avr 2006;30(2):69-72.
306. Edwards WH, Conner JM, Soll RF, Vermont Oxford Network Neonatal Skin Care Study Group. The effect of prophylactic ointment therapy on nosocomial sepsis rates and skin integrity in infants with birth weights of 501 to 1000 g. *Pediatrics*. mai 2004;113(5):1195-203.
307. Emami CN, Petrosyan M, Giuliani S, Williams M, Hunter C, Prasadarao NV, et al. Role of the Host Defense System and Intestinal Microbial Flora in the Pathogenesis of Necrotizing Enterocolitis. *Surg Infect (Larchmt)*. oct 2009;10(5):407-17.
308. Stoll BJ, Hansen N, Fanaroff AA, Wright LL, Carlo WA, Ehrenkranz RA, et al. To tap or not to tap: high likelihood of meningitis without sepsis among very low birth weight infants. *Pediatrics*. mai 2004;113(5):1181-6.
309. Storm W. Use of thrombocytopenia for the early identification of sepsis in critically ill newborns. *Acta Paediatr Acad Sci Hung*. 1982;23(3):349-55.
310. Pereira de Souza Neto E, Neidecker J, Lehot J-J. Anesthésie-réanimation en chirurgie cardiaque du nouveau-né et du nourrisson. *EMC - Anesthésie-Réanimation*. juill 2004;1(3):154-87.
311. Goldmann DA, Leclair J, Macone A. Bacterial colonization of neonates admitted to an intensive care environment. *The Journal of Pediatrics*. août 1978;93(2):288-93.
312. Dzukou T, de la Pintièrre A, Bétrémieux P, Vittu G, Roussey M, Tietche F. Les unités et soins kangourou : revue bibliographique sur les attitudes actuelles, leurs intérêts et leurs limites. *Archives de Pédiatrie*. sept 2004;11(9):1095-100.
313. Langer JC, Bramlett G. Effect of prokinetic agents on ileal contractility in a rabbit model of gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. avr 1997;32(4):605-8.

314. Costalos C, Gounaris A, Varhalama E, Kokori F, Alexiou N, Kolovou E. Erythromycin as a Prokinetic Agent in Preterm Infants. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. janv 2002;34(1):23.
315. Furman L, Taylor G, Minich N, Hack M. The Effect of Maternal Milk on Neonatal Morbidity of Very Low-Birth-Weight Infants. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*. 1 janv 2003;157(1):66.
316. Picaud J-C. Allaitement maternel et lait maternel : quels bénéfices pour la santé de l'enfant. *Nutrition Clinique et Métabolisme*. juin 2008;22(2):71-4.
317. Ilori IU, Ituen AM, Eyo CS. Factors associated with mortality in neonatal surgical emergencies in a developing tertiary hospital in Nigeria. *Open Journal of Pediatrics*. 2013;03(03):231-5.
318. Ekenze SO, Ajuzieogu OV, Nwomeh BC. Challenges of management and outcome of neonatal surgery in Africa: a systematic review. *Pediatric Surgery International*. mars 2016;32(3):291-9.
319. Tenge-Kuremu R, Kituyi PW, Tenge CN, Kerubo J. Neonatal surgical emergencies at Moi Teaching and Referral Hospital in Eldoret -Kenya. *East and Central African Journal of Surgery*. 1 janv 2007;12(2):36-9.
320. Bhatti KM, Al-Balushi ZN, Sherif MH, Al-Sibai SM, Khan AA, Mohammed MA, et al. Factors Responsible for the Prolonged Stay of Surgical Neonates in Intensive Care Units. *Sultan Qaboos Univ Med J*. févr 2015;15(1):e91-7.
321. Brereton RJ, Zachary RB, Spitz L. Preventable death in oesophageal atresia. *Archives of Disease in Childhood*. 1 avr 1978;53(4):276-83.
322. Spitz L. Esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2006;41(10):1635-40.
323. Agarwala S, Bhatnagar V, Bajpai M, Gupta DK, Mitra DK. Factors contributing to poor results of treatment of esophageal atresia in developing countries. *Pediatric Surgery International*. juin 1996;11(5-6):312-5.
324. Sparey C, Jawaheer G, Barrett AM, Robson SC. Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985-1997: prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. févr 2000;182(2):427-31.
325. Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 2003;38(12):1726-9.
326. Lilja HE, Wester T. Outcome in neonates with esophageal atresia treated over the last 20 years. *Pediatric Surgery International*. mai 2008;24(5):531-6.
327. Lacher M, Froehlich S, von Schweinitz D, Dietz HG. Early and Long Term Outcome in Children with Esophageal Atresia Treated Over the Last 22 Years. *Klinische Pädiatrie*. sept 2010;222(05):296-301.
328. Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, Auber F, Gelas T, Michaud L, et al. Esophageal atresia: Data from a national cohort. *Journal of Pediatric Surgery*. août 2013;48(8):1664-9.
329. Wang B, Tashiro J, Allan BJ, Sola JE, Parikh PP, Hogan AR, et al. A nationwide analysis of clinical outcomes among newborns with esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas in the United States. *Journal of Surgical Research*. août 2014;190(2):604-12.
330. Malakounides G, Lyon P, Cross K, Pierro A, De Coppi P, Drake D, et al. Esophageal Atresia: Improved Outcome in High-Risk Groups Revisited. *European Journal of Pediatric Surgery*. 16 juin 2015;26(03):227-31.
331. Bouguermouh D, Salem A. Esophageal atresia: a critical review of management at a single center in Algeria: Esophageal atresia: 10-year experience. *Diseases of the Esophagus*. avr 2015;28(3):205-10.
332. Donoso F, Kassa A-M, Gustafson E, Meurling S, Lilja HE. Outcome and management in infants with esophageal atresia – A single centre observational study. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 2016;51(9):1421-5.
333. Sayari AJ, Tashiro J, Wang B, Perez EA, Lasko DS, Sola JE. Weekday vs. weekend repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2016;51(5):739-42.
334. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM, et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. août 2017;52(8):1245-51.
335. Vogt EC. Congenital esophageal atresia. *Am J Roent* 1929; 22:463–5.
336. Spitz L. Esophageal atresia: Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg* 2006; 41:1635 – 40 .
337. Garabedian C, Bonnard A, Rousseau V, Sfeir R, CRACMO, Drumez E, et al. Management and outcome of neonates with a prenatal diagnosis of esophageal atresia type A: A population-based study. *Prenatal Diagnosis*. juin 2018;38(7):517-22.
338. Malmström K, Lohi J, Lindahl H, Pelkonen A, Kajosaari M, Sarna S, et al. Longitudinal Follow-up of Bronchial Inflammation, Respiratory Symptoms, and Pulmonary Function in Adolescents after Repair of Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula. *The Journal of Pediatrics*. sept 2008;153(3):396-401.e1.
339. Mee RBB, Beasley SW, Auldism AW, Myers NA. Influence of congenital heart disease on management of oesophageal atresia. :4.
340. Marshall J, Salemi JL, Tanner JP, Ramakrishnan R, Feldkamp ML, Marengo LK, et al. Prevalence, Correlates, and Outcomes of Omphalocele in the United States, 1995–2005: *Obstetrics & Gynecology*. août 2015;126(2):284-93.

341. Loane M, Dolk H, Bradbury I, a EUROCAT Working Group. Increasing prevalence of gastroschisis in Europe 1980-2002: a phenomenon restricted to younger mothers? *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. juill 2007;21(4):363-9.
342. Prefumo F, Izzi C. Fetal abdominal wall defects. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics & Gynaecology*. avr 2014;28(3):391-402.
343. Vu LT, Nobuhara KK, Laurent C, Shaw GM. Increasing Prevalence of Gastroschisis: Population-based Study in California. *The Journal of Pediatrics*. juin 2008;152(6):807-11.
344. Rasmussen SA, Frias JL. Non-genetic risk factors for gastroschisis. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 15 août 2008;148C(3):199-212.
345. Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatric Surgery International*. déc 2010;26(12):1135-48.
346. Stringel G, Filler RM. Prognostic factors in omphalocele and gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 1979;14(5):515-9.
347. Mabogunje A, Mahour GH. Omphalocele and Gastroschisis. 1984;8.
348. Tan KH, Kilby MD, Whittle MJ, Beattie BR, Booth IW, Botting BJ. Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987-93: retrospective analysis of OPCS data. *BMJ*. 12 oct 1996;313(7062):903-6.
349. Mayer T, Black R, Matlak ME, Johnson DG. Gastroschisis and omphalocele. An eight-year review. *Ann Surg*. déc 1980;192(6):783-7.
350. Askarpour S, Ostadian N, Javaherizadeh H, Chabi S. Omphalocele, Gastroschisis: Epidemiology, Survival, and Mortality in Imam Khomeini Hospital, Ahvaz-Iran. *Polish Journal of Surgery [Internet]*. 1 janv 2012 [cité 5 nov 2018];84(2). Disponible sur: <http://www.degruyter.com/view/j/pjs.2012.84.issue-2/v10035-012-0013-4/v10035-012-0013-4.xml>
351. Wright NJ, Sekabira J, Ade-Ajayi N. Care of Infants With Gastroschisis in Low-Resource Settings. *Seminars in Pediatric Surgery [Internet]*. sept 2018 [cité 7 oct 2018]; Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055858618300659>
352. Ford K, Poenaru D, Moulot O, Tavener K, Bradley S, Bankole R, et al. Gastroschisis: Bellwether for neonatal surgery capacity in low resource settings? *Journal of Pediatric Surgery*. août 2016;51(8):1262-7.
353. Erdoğan D, Azılı MN, Çavuşoğlu YH, Tuncer İS, Karaman A, Özgüner İF. 11-Year Experience with Gastroschisis: Factors Affecting Mortality and Morbidity. *Iran J Pediatr*. 2012;22(3):5.
354. Du L, Pan W-H, Cai W, Wang J, Wu Y-M, Shi C-R. Delivery room surgery: an applicable therapeutic strategy for gastroschisis in developing countries. *World Journal of Pediatrics*. févr 2014;10(1):69-73.
355. Apfeld JC, Wren SM, Macheke N, Mbuwayesango BA, Bruzoni M, Sylvester KG, et al. Infant, maternal, and geographic factors influencing gastroschisis related mortality in Zimbabwe. *Surgery*. déc 2015;158(6):1475-80.
356. Wright NJ, Zani A, Ade-Ajayi N. Epidemiology, management and outcome of gastroschisis in Sub-Saharan Africa: Results of an international survey. *Afr J Paediatr Surg*. 2015;12(1):1-6.
357. Stevens P, Muller E, Becker P. resuscitation is a more significant predictor of mortality than postnatal transfer time. 2016;54(1):6.
358. Wesonga AS, Fitzgerald TN, Kabuye R, Kirunda S, Langer M, Kakembo N, et al. Gastroschisis in Uganda: Opportunities for improved survival. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 2016;51(11):1772-7.
359. Marshall Niles SG, Mitchell-Fearon K, Gill MI, DeSouza CJ, Fearon IC, Abel CA, et al. Mortality-related factors in gastroschisis – a Jamaican perspective. *Journal of Pediatric Surgery*. avr 2017;52(4):530-3.
360. Fisher R, Attah A, Partington A, Dykes E. Impact of antenatal diagnosis on incidence and prognosis in abdominal wall defects. *Journal of Pediatric Surgery*. avr 1996;31(4):538-41.
361. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth M-P. Omphalocele and gastroschisis and associated malformations. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 15 mai 2008;146A(10):1280-5.
362. Tsakayannis DE, Zurakowski D, Lillehei CW. Respiratory insufficiency at birth: a predictor of mortality for infants with omphalocele. *J Pediatr Surg*. août 1996;31(8):1088-90; discussion 1090-1091.
363. Baerg JE, Thirumoorthi A, Hopper AO, Tagge EP. The use of ECMO for gastroschisis and omphalocele: Two decades of experience. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2017;52(6):984-8.
364. Benson CD, Lotfi MW, Brogh AJ. Congenital atresia and stenosis of the colon. *J Pediatr Surg*. avr 1968;3(2):253-7.
365. Powell RW, Raffensperger JG. Congenital colonic atresia. *J Pediatr Surg*. avr 1982;17(2):166-70.
366. Rescorla FJ, Grosfeld JL. Intestinal atresia and stenosis: analysis of survival in 120 cases. *Surgery*. oct 1985;98(4):668-76.
367. Pohlson EC, Hatch EI, Glick PL, Tapper D. Individualized Management of Colonic Atresia. *The American Journal of Surgery*. :3.

368. Sato S, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Kimura K. Jejunoileal atresia: A 27-year experience. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 1998;33(11):1633-5.
369. Vecchia LKD, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal Atresia and Stenosis: A 25-Year Experience With 277 Cases. *Arch Surg*. 1 mai 1998;133(5):490-7.
370. Karnak İ, Ciftci AO, Şenocak ME, Tanyel FC, Büyükpamukç N. Colonic atresia: surgical management and outcome. *Pediatric Surgery International*. 1 nov 2001;17(8):631-5.
371. Chirdan LB, Uba AF, Pam SD. Intestinal atresia: management problems in a developing country. *Pediatric Surgery International*. déc 2004;20(11-12):834-7.
372. Etensel B, Temir G, Karkiner A, Melek M, Edirne Y, Karaca İ, et al. Atresia of the colon. *Journal of Pediatric Surgery*. août 2005;40(8):1258-68.
373. Cox SG, Numanoglu A, Millar AJW, Rode H. Colonic atresia: spectrum of presentation and pitfalls in management. A review of 14 cases. *Pediatric Surgery International*. oct 2005;21(10):813-8.
374. Piper HG, Alesbury J, Waterford SD, Zurakowski D, Jaksic T. Intestinal atresias: factors affecting clinical outcomes. *Journal of Pediatric Surgery*. juill 2008;43(7):1244-8.
375. Ekwunife O, Oguejiofor I, Modekwe V, Osuigwe A. Jejuno-ileal atresia: A 2-year preliminary study on presentation and outcome. *Nigerian Journal of Clinical Practice*. 2012;15(3):354.
376. Rattan KN, Singh J, Dalal P. Neonatal Duodenal Obstruction: A 15-Year Experience. *J Neonatal Surg* [Internet]. 10 avr 2016 [cité 11 nov 2018];5(2). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4841369/>
377. Kumar P, Kumar C, Pandey PR, Sarin YK. Congenital Duodenal Obstruction in Neonates: Over 13 Years' Experience from a Single Centre. *J Neonatal Surg* [Internet]. 10 oct 2016 [cité 11 nov 2018];5(4). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5117273/>
378. Aydogdu B, Tireli G, Demirali O, Guvenc U, Besik C, Kavuncuoglu S, et al. Factors affecting early mortality and morbidity in congenital duodenal obstruction: summary of a 20-year experience. *International Surgery* [Internet]. 10 oct 2016 [cité 11 nov 2018]; Disponible sur: <http://www.internationalsurgery.org/doi/10.9738/INTSURG-D-15-00284.1>
379. Yahia M, Naimi D. DIAGNOSTIC PHYSIOPATHOLOGIE ET GENETIQUE DE LA MUCOVISCIDOSE DANS UNE POPULATION INFANTILE DEL'EST ET DU SUD ALGERIEN. *Sciences & Technologie C, Biotechnologies*. 1 déc 2009;0(30):22-8.
380. Ehrenpreis Th. Mortality in Hirschsprung's disease in infancy. *Journal of Pediatric Surgery*. 1 déc 1967;2(6):569-74.
381. Fraser GC, Berry C. Mortality in neonatal Hirschsprung's disease: With particular reference to enterocolitis. *Journal of Pediatric Surgery*. 1 juin 1967;2(3):205-11.
382. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, West KW, Grosfeld JL. Hirschsprung's Disease: Evaluation of Mortality and Long-term Function in 260 Cases. *Arch Surg*. 1 août 1992;127(8):934-42.
383. Wang J-S, Lee H-C, Huang F-Y, Chang P-Y, Sheu J-C. Unexpected mortality in pediatric patients with postoperative Hirschsprung's disease. *Pediatric Surgery International* [Internet]. juill 2004 [cité 1 mars 2019];20(7). Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00383-004-1213-8>
384. Pini Prato A, Rossi V, Avanzini S, Mattioli G, Disma N, Jasonni V. Hirschsprung's disease: what about mortality? *Pediatr Surg Int*. 1 mai 2011;27(5):473-8.
385. Löf Granström A, Wester T. Mortality in Swedish patients with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int*. 1 nov 2017;33(11):1177-81.
386. Ali I, Mufti GN, Bhat NA, Baba AA, Sheikh KA, Hamid R, et al. Assessment of Predictors of Mortality in Neonatal Intestinal Obstruction. *Journal of Neonatal Surgery*. 5 janv 2018;7(1):2.
387. Frykman PK, Short SS. Hirschsprung-associated enterocolitis: prevention and therapy. *Seminars in Pediatric Surgery*. nov 2012;21(4):328-35.
388. Zoubir Atrih. Le traitement chirurgical de la maladie de Hirschsprung par voie transanale. [Constantine. Algerie]: Constantine 3; 2015.
389. Steiner Z, Mogilner J, Siplovich L, Eldar S. T-tubes in the management of meconium ileus. *Pediatr Surg Int*. févr 1997;12(2-3):140-1.
390. Mak GZ, Harberg FJ, Hiatt P, Deaton A, Calhoon R, Brandt ML. T-Tube ileostomy for meconium ileus: Four decades of experience. *Journal of Pediatric Surgery*. févr 2000;35(2):349-52.
391. Farrelly PJ, Charlesworth C, Lee S, Southern KW, Baillie CT. Gastrointestinal surgery in cystic fibrosis: A 20-year review. *Journal of Pediatric Surgery*. févr 2014;49(2):280-3.
392. Sitkin NA, Ozgediz D, Donkor P, Farmer DL. Congenital Anomalies in Low- and Middle-Income Countries: The Unborn Child of Global Surgery. *World J Surg*. 1 janv 2015;39(1):36-40.
393. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A Prospective Study of the Outcome for Fetuses With Diaphragmatic Hernia. *JAMA*. 2 févr 1994;271(5):382-4.

394. Mullassery D, Ba'ath ME, Jesudason EC, Losty PD. Value of liver herniation in prediction of outcome in fetal congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2010;35(5):609-14.
395. Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblem R. Congenital diaphragmatic hernia: A meta-analysis of mortality factors. *Journal of Pediatric Surgery*. août 2000;35(8):1187-97.
396. Raphaely RC, Downes JJ. Congenital diaphragmatic hernia: Prediction of survival. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 1973;8(5):815-23.
397. Thorpe-Beeston JG, Gosden CM, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: associated malformations and chromosomal defects. *Fetal Ther*. 1989;4(1):21-8.
398. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Nakayama DK, Manning FA, deLorimier AA. Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *Journal of Pediatric Surgery*. août 1985;20(4):357-61.
399. Calisti A, Manzoni C, Pintus C, Perrelli L. Prenatal diagnosis and management of some fetal intrathoracic abnormalities. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*. juin 1986;22(1-2):61-8.
400. Adzick NS, Vacanti JP, Lillehei CW, O'Rourke PP, Crone RK, Wilson JM. Fetal diaphragmatic hernia: ultrasound diagnosis and clinical outcome in 38 cases. *J Pediatr Surg*. juill 1989;24(7):654-7; discussion 657-658.
401. Crawford DC, Wright VM, Drake DP, Allan LD. Fetal diaphragmatic hernia: the value of fetal echocardiography in the prediction of postnatal outcome. *Br J Obstet Gynaecol*. juin 1989;96(6):705-10.
402. Heiss K, Manning P, Oldham KT, Coran AG, Polley TZ, Wesley JR, et al. Reversal of mortality for congenital diaphragmatic hernia with ECMO. *Ann Surg*. févr 1989;209(2):225-30.
403. Sharland GK, Lockhart SM, Heward AJ, Allan LD. Prognosis in fetal diaphragmatic hernia. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. janv 1992;166(1):9-13.
404. Sweed Y, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia: influence of associated malformations on survival. *Archives of Disease in Childhood*. 1 juill 1993;69(1 Spec No):68-70.
405. Manni M, Heydanus R, Den Hollander NS, Stewart PA, De Vogelaere C, Wladimiroff JW. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: a retrospective analysis of 28 cases. *Prenat Diagn*. mars 1994;14(3):187-90.
406. Meizner I, Levy A. A survey of non-cardiac fetal intrathoracic malformations diagnosed by ultrasound. *Arch Gynecol Obstet*. 1 mars 1994;255(1):31-6.
407. Bollmann R, Kalache K, Mau H, Chaoui R, Tennstedt C. Associated malformations and chromosomal defects in congenital diaphragmatic hernia. *Fetal Diagn Ther*. févr 1995;10(1):52-9.
408. Bronshtein M, Lewit N, Sujov PO, Makhoul IR, Blazer S. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: Timing of visceral herniation and outcome. *Prenatal Diagnosis*. 1995;15(8):695-8.
409. Langham MR, Kays DW, Ledbetter DJ, Frentzen B, Sanford LL, Richards DS. Congenital diaphragmatic hernia. Epidemiology and outcome. *Clin Perinatol*. déc 1996;23(4):671-88.
410. Germain JF, Farnoux C, Pinquier D, Cortez A, Hartmann JF, Sibony O, et al. Can blood gas values predict pulmonary hypoplasia in antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia? *Journal of Pediatric Surgery*. déc 1996;31(12):1634-9.
411. Guibaud L, Filiatrault D, Garel L, Grignon A, Dubois J, Miron MC, et al. Fetal congenital diaphragmatic hernia: accuracy of sonography in the diagnosis and prediction of the outcome after birth. *American Journal of Roentgenology*. mai 1996;166(5):1195-202.
412. Howe DT, Kilby MD, Sirry H, Barker GM, Roberts E, Davison EV, et al. STRUCTURAL CHROMOSOME ANOMALIES IN CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA. *Prenatal Diagnosis*. 1 nov 1996;16(11):1003-9.
413. Dommergues M, Louis-Sylvestre C, Mandelbrot L, Oury JF, Dumez Y. Congenital diaphragmatic hernia: Can prenatal ultrasonography predict outcome? *AmJ Obstet Gynecol*. 1996;174(4):5.
414. Fox HE, Badalian SS, Fifer WP. Patterns of fetal perinatal fluid flow in cases of congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol*. avr 1997;176(4):807-12; discussion 812-813.
415. Teixeira J, Sepulveda W, Hassan J, Cox PM, Singh MP. Abdominal circumference in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: correlation with hernia content and pregnancy outcome. *Journal of Ultrasound in Medicine*. juin 1997;16(6):407-10.
416. Geary MP, Chitty LS, Morrison JJ, Wright V, Pierro A, Rodeck CH. Perinatal outcome and prognostic factors in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: Diaphragmatic hernia. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. août 1998;12(2):107-11.
417. Skari H, Bjornland K, Frenckner B, Friberg LG, Heikkinen M, Hurme T, et al. Congenital diaphragmatic hernia in Scandinavia from 1995 to 1998: Predictors of mortality. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 2002;37(9):1269-75.

418. Javid PJ, Jaksic T, Skarsgard ED, Lee S. Survival rate in congenital diaphragmatic hernia: the experience of the canadian neonatal network. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2004;39(5):657-60.
419. Skarsgard ED, MacNab YC, Qiu Z, Little R, Lee SK. SNAP-II Predicts Mortality among Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Journal of Perinatology*. mai 2005;25(5):315-9.
420. Brownlee EM, Howatson AG, Davis CF, Sabharwal AJ. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *Journal of Pediatric Surgery*. févr 2009;44(2):317-20.
421. van den Hout L, Reiss I, Felix JF, Hop WCJ, Lally PA, Lally KP, et al. Risk Factors for Chronic Lung Disease and Mortality in Newborns with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Neonatology*. 2010;98(4):370-80.
422. Murthy K, Palotto EK, Gien J, Brozanski BS, Porta NFM, Zaniletti I, et al. Predicting death or extended length of stay in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Perinatology*. août 2016;36(8):654-9.
423. Patel DM, Rhodes PG, LeBlanc MH, Graves GR, Glick C, Morrison J. Role of postnatal penicillin prophylaxis in prevention of neonatal group B streptococcus infection. *Acta Paediatr*. août 1999;88(8):874-9.
424. Cohen MS, Rychik J, Bush DM, Tian Z-Y, Howell LJ, Adzick NS, et al. Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*. juill 2002;141(1):25-30.
425. Bouchut JC, Dubois R, Moussa M, Godard J, Picaud JC, Di Maio M, et al. High frequency oscillatory ventilation during repair of neonatal congenital diaphragmatic hernia. *Paediatr Anaesth*. 2000;10(4):377-9.
426. Sakai H, Tamura M, Hosokawa Y, Bryan AC, Barker GA, Bohn DJ. Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*. 1 sept 1987;111(3):432-8.
427. Charlton AJ, Bruce J, Davenport M. Timing of surgery in congenital diaphragmatic hernia. *Anaesthesia*. 1991;46(10):820-3.
428. Langer JC, Filler RM, Bohn DJ, Shandling B, Ein SH, Wesson DE, et al. Timing of surgery for congenital diaphragmatic hernia: is emergency operation necessary? *J Pediatr Surg*. août 1988;23(8):731-4.
429. Moyer VA, Moya FR, Tibboel D, Losty PD, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. 2000 [cité 1 févr 2019];(4). Disponible sur: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD001695/abstract>
430. Eltayeb AA. Delayed presentation of anorectal malformations: the possible associated morbidity and mortality. *Pediatric Surgery International*. août 2010;26(8):801-6.
431. Haider N, Fisher R. Mortality and morbidity associated with late diagnosis of anorectal malformations in children. *The Surgeon*. déc 2007;5(6):327-30.
432. Lindley RM, Shawis RN, Roberts JP. Delays in the diagnosis of anorectal malformations are common and significantly increase serious early complications. *Acta Paediatr*. 2 janv 2007;95(3):364-8.
433. Beudeker N, Broadis E, Borgstein E, Heij HA. The hidden mortality of imperforate anus. *African Journal of Paediatric Surgery*. 10 janv 2013;10(4):302.
434. Chirdan LB, Uba FA, Ameh EA, Mshelbwala PM. Colostomy for high anorectal malformation: an evaluation of morbidity and mortality in a developing country. *Pediatric Surgery International*. avr 2008;24(4):407-10.
435. Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP, Spitz L, Pierro A. Colostomy for anorectal anomalies: High incidence of complications. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2001;36(5):795-8.
436. Amel Amina Bensebti. Etude épidémiologique et prise en charge thérapeutique des malformations ano-rectales dans le Constantinois. [Constantine. Algérie]: Constantine 3; 2015.
437. Adejuyigbe O, Abubakar AM, Sowande OA, Olayinka OS, Uba AF. Experience with anorectal malformations in Ile-Ife, Nigeria. *Pediatric Surgery International*. déc 2004;20(11-12):855-8.
438. Chandramouli B, Srinivasan K, Jagdish S, Ananthakrishnan N. Morbidity and mortality of colostomy and its closure in children. *Journal of Pediatric Surgery*. 1 avr 2004;39(4):596-9.
439. Chowdhary SK, Chalapathi G, Narasimhan KL, Samujh R, Mahajan JK, Menon P, et al. An audit of neonatal colostomy for high anorectal malformation: the developing world perspective. *Pediatric Surgery International*. 1 févr 2004;20(2):111-3.
440. Kumar A, Agarwala S, Srinivas M, Bajpai M, Bhatnagar V, Gupta DK, et al. Anorectal malformations and their impact on survival. *The Indian Journal of Pediatrics*. déc 2005;72(12):1039-42.
441. Boocock GR, Donnai D. Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies. *Archives of Disease in Childhood*. 1 juin 1987;62(6):576-9.
442. Teixeira HP, Malhotra K, Sellers J, Mercer S. Cardiovascular anomalies with imperforate anus. :4.

Annexes

Annexe 1: Formulaire générale chirurgie néonatale

Nom: Prénoms : Date : Heure : Diagnostic :
Numero du dossier; Telephone;

Démographie :

Sexe M F Âge : j Fratrie :
Origine géographique : Wilaya Commune :
Habitat rural Habitat citadin

Antécédents familiaux :

La mère : Âge : ans. Gestes Parités Niveau d'instruction
Profession
Le père : Âge : ans. Niveau d'instruction : Profession :
Consanguinité:
La fratrie : Antecedents :
Autres antécédents familiaux :

Grossesse :

Nombres d'échographies obstétricales : Hydramnios
Diagnostic antenatal: Consultation postnatale :

Accouchement :

CHU Hôpital périphérique public Clinique privée Domicil
Voie basse Voie haute
Terme : SA. Apgar: Souffrance foetale Detresse respiratoire
Reanimation Ventilation au masque Intubation
Examen du nouveau-né : sage femme Interne Medecin generalist Pediatre
Alimentation : Lait maternel Lait artificiel La marque :
Hospitalisation à l'hôpital d'origine Traitement reçu : Vitamine K
Sortie bébé : J Transférée en chirurgie pédiatrique : J

Conditions du transport :

Accompagnement : Medecin urgentiste Medecin generaliste Infirmier Parents
Ambulance Couveuse Vehicule de loisir Oxygene Chauffage Perfusion

À la réception du nouveau-né :

État général : + + + Poids Gr. Facies trisomique : Facies particulier : Icter Temperature:
Scélèrème Déshydratation Oedem SaO2 : %
Examen cardiaque :
Examen respiratoire :
Examen digestif :
Épreuves à la sonde :
Examen Urogenital :
Examen neurologique :
Appareil locomoteur :
Autres :
Regroupement syndromique :

Mise en condition :

Lieu : Reanimation Dechocage Service d'hospitalisation
Oxygène Respiration artificielle spontanée Respiration artificielle assistée
Rechauffement : Couverture Couveuse
Voie veineuse : Abord périphérique Abord central Perfusion
Asiration Sonde gastrique
Réponse à la mise en condition :

Bilan biologique :

Na : K : Glycémie : Urée : Creatinine:
Groupage Rh: TP : TCK: Hb: GB : PLQ :
CRP: Bilan thyroïdien : Bilirubine T : Bilirubine C :
Autres bilans :

Annexe 2 : Formulaire atrésie de l'oesophage

Nom : Prénoms : Date : Heure : Diagnostic :
Numéro de dossier ; Téléphones ;

Démographie :

Sexe M F Âge : j Fratrie :
Origine géographique : Wilaya Commune :
Habitat rural Habitat citadin

Antécédents familiaux :

La mère : Âge : ans. Gestes Parités Niveau d'instruction
Profession
Le père : Âge : ans. Niveau d'instruction : Profession :
La fratrie : Antécédents :
Autres antécédents familiaux :

Grossesse :

Nombres d'échographies obstétricales : Hydramnios
Diagnostic anténatal: Consultation postnatale :
IRM fœtale :

Accouchement :

CHU Hôpital périphérique public Clinique privée Domicile
Voie basse Voie haute Dystocie
Age gestationnel : Prématuré à terme dépassement du terme
Apgar: Souffrance fœtale Détresse respiratoire
Réanimation Ventilation au masque Intubation
Examen du nouveau-né : sage femme Interne Médecin généraliste Pédiatre
Poids de naissance :
Epreuve à la sonde : Faite Non faite
Alimentation : oui non
Opacification : faite non faite

Hospitalisation à l'hôpital d'origine: Traitement reçu : Vitamine K
Sortie bébé : J Hospitalisé : J
Délais de transfert en chirurgie pédiatrique: immédiat après la naissance >24h 2j 3j 4j 5j

Conditions du transport :

Accompagnement : Médecin urgentiste Médecin généraliste Infirmier Parents
Ambulance Couveuse Véhicule de loisir Oxygène Chauffage Perfusion Aspiration
du CDS sup

À la réception du nouveau-né :

État général : + + + Poids Gr. Facies trisomique : Facies particulier : Ictère cyanose Température:
Scléreme Déshydratation Œdèmes SaO2 : % indépendamment d'une oxygénothérapie

Examen cardiaque :

Auscultation pathologique : :
Cardiopathie cyanogène apparente :

Examen respiratoire :

Score de Silverman: légère modérée sévère
Auscultation pulmonaire libre : oui non

Examen digestif : Épreuves à la sonde : MAR : Atrésie

Distension abdominales :

Examen Urogénital :

Examen neurologique :

Appareil locomoteur : malformation des membres malformation rachidienne

Autres :

Regroupement syndromique : VACTERL CHARGE Autre

Mise en condition :

Lieu : Réanimation Déchoquage Service d'hospitalisation
Oxygène Respiration artificielle spontanée Respiration artificielle assistée
Réchauffement : Couverture Couveuse
Voie veineuse : Abord périphérique Abord central Perfusion
Aspiration continue du CDS sup
Vit K
Antibiothérapie

Réponse à la mise en condition :

Bilan biologique :

Na : K : Glycémie : Urée : Créatinine:
Groupe Rh: TP : TCK: Hb: GB : PLQ :
CRP: Bilan thyroïdien : Bilirubine T: Bilirubine C :
Autres bilans :

Bilan radiologique :

Rx thoracoabdominale:

- Radiographie normale : oui non
- Aération digestive : oui non
- Pneumopathie d'inhalation oui non
- Malformation vertebrale oui non
- Niveau du CDS sup cervical D1 D2 D3 D4

Échographie abdominale :

- Malformation associée : rénale intestinale biliaire Laquelle :

Échocardiographie :

- Cardiopathie associée : :

Autres examens :

Intervention chirurgicale :

Date : heure : J d'hospitalisation

Medecin anesthesiste Techniciend'anesthesie : 1 2

Drogues anesthésiques utilisées :

Durée de l'intervention : Table chauffante Nombres d'aides opératoires :

Thoracotomie :

- Longueur de l'incision : cm.
- Plan musculaire : Sectionné Récliné
- Ouverture de la plèvre : Oui Non
- Veine azygos : respectée ligaturée
- Aorte à droite : oui non
- Distance estimée entre les 2 CDS :
- CDS sup : bien développé Peu développé
- Dissection : laborieuse Facile
- Artifice d'allongement : oui non
- FOT sup : Oui Non
- FOT inf : Branche souche carène
- Anastomose réalisée : Anastomose sous tension : Oui Non
- Lésion du nerf vague : oui non
- Drainage thoracique :
- Impossibilité d'anastomose pour long gap: Avec artifice de traction-allongement sans artifices
- Gastrostomie d'alimentation: Délais de reconstruction oesophagienne :
- Type de reconstruction œsophagienne : Œsophage natif transplant gastrique

Gastrostomie :

Siege : petite courbure Grande courbure Centrale

Type de sonde : Diametre de la sonde : ch

Incidents per-operatoires:

Sortie du bloc : extubé Intubé

Classification :

- Ladd & Gross
- Vogt
- Internationale
- Spitz
- Waterson

Suites opératoires :

	J1	J2	J3	J4	J5	J6	J7	J8	J9	J10	J11	J12
Réveil												
Extubation												
Insuffisance respiratoire-trachéomalacie												
Examen general												
Examen locorégional												
Alimentation												
Transit												
Diurèse												
Drainage (cc)												
Ablation du drainage												
Infection de la plaie												
Radiographies												
Opacification												
Complications :												
- Fistule												
- Médiastinite												
- Arrêt récupéré												
-Chute de la SNG												
-Septicémie												
-Transfusion												
- Pneumothorax												
-Pneumopathie												
Transfert avec la maman												
Durée de séjour en réa												
Ablation du drain												
Sortie												
Décès												
Causes présumées												

- Reprise chirurgicale: oui Non
- Cause : Reperméabilisation de la fistule Médiastinite
- Traitement antireflux : oui non
- Kinésithérapie respiratoire : oui non
- Prise pondérale
- Pneumopathies:
- RGO :
- Sténose de l'anastomose : oui non

Annexe 3 : Formulaire atrésie intestinale

Nom : Prénoms : Date : Heure : Diagnostic :
Numero du dossier ; Telephone ;

Démographie :

Sexe M F Âge : j Fratrie :
Origine géographique : Wilaya Commune :
Habitat rural Habitat citadin

Antécédents familiaux :

La mère : Âge : ans. Gestes Parités Niveau d'instruction
Profession
Le père : Âge : ans. Niveau d'instruction : Profession :
La fratrie : Antecedents :
Autres antécédents familiaux :

Grossesse :

Nombres d'échographies obstétricales :
Diagnostic antenatal : anse dilatée hyperéchogène hydramnios
Consultation postnatale :

Accouchement :

CHU Hôpital périphérique public Clinique privée Domicile
Voie basse Voie haute Dystocie
Age gestationnel : Prématuré à terme dépassement du terme
Apgar: Souffrance foetale Detresse respiratoire
Réanimation Ventilation au masque Intubation
Examen du nouveau-né : sage femme Interne Medecin generalist Pediatre
Poids de naissance : hypotrophe normotrophe macrosome
Alimentation : oui non

Hospitalisation à l'hôpital d'origine Traitement reçu : Vitamine K
Sortie bébé : J
Délais de transfert en chirurgie pédiatrique: immédiat après la naissance >24h 2j 3j 4j 5j

Conditions du transport :

Accompagnement : Médecin urgentiste Médecin généraliste Infirmier Parents
Ambulance Couveuse Véhicule de loisir Oxygène Chauffage Perfusion SNG

À la réception du nouveau-né :

État général : + + + Poids Gr. Facies trisomique : Facies particulier : Ictère cyanose Température:
Sclérome Déshydratation Œdèmes SaO2 : % indépendamment d'une oxygénothérapie

Examen cardiaque :

Auscultation pathologique : oui non
Cardiopathie cyanogène apparente : oui non

Examen respiratoire :

Examen digestif : Vomissements bilieux vomissements fécaloïdes méconium Distension abdominale
 CVC Peau luisante voussure épigastrique ventre plat Omphalocèle gastroschisis

MAR : Montée de sonde

Examen Urogénital :

Examen neurologique :

Appareil locomoteur : malformation des membres malformation rachidienne

Autres :

Regroupement syndromique :

Mise en condition :

Lieu : Reanimation Déchocage Service d'hospitalisation
Oxygène Respiration artificielle spontanée Respiration artificielle assistée

Rechauffement : Couverture Couveuse
Voie veineuse : Abord périphérique Abord central Perfusion
Quantité du liquide d'aspiration gastrique :
Vit K
Antibiothérapie
Réponse à la mise en condition :

Bilan biologique :

Na : K : Glycémie : Urée : Créatinine:
Groupage Rh: TP : TCK: Hb: GB : PLQ :
CRP: Bilan thyroïdien : Bilirubine T: Bilirubine C :
Autres bilans :

Bilan radiologique :

Rx thoracoabdominale:
- NHA : oui non
- Aération d'aval : oui non
- PNP :
-Pneumopathie d'inhalation oui non
-Malformation vertébrale oui non
Échographie abdominale :
-Malformation associée : rénale intestinale biliaire
Échocardiographie :
-Cardiopathie associée : oui non
Opacification digestive
- TOGD
- Lavement à la gastrografine :

Intervention chirurgicale :

Précoce : <48h après la naissance Tardive >48h après la naissance
Date : heure :
Drogues anesthésiques utilisées :
Durée de l'intervention : Table chauffante Nombres d'aides opératoires :
Incision : médiane à cheval transverse droite
Perforation : oui non
Niveau de l'atrésie par rapport à l'angle de Treitz :
Type d'atrésie : diaphragme complet cordonale totale sans defect méésentérique étagée intestin en colimaçon
Resection-Anastomose en un temps : oui non
Remodelage : oui non
Anastomoses multiples : oui non
Stomie de protection : oui non
Utilisation de loupes :
Utilisation de matériel fin
Resection : cm
Grêle restant court : <75cm >75cm
Valvule de bauhin : conservée Exclue
Drainage de contact : oui non
Dérivation externe temporaire :
Anastomose secondaire : Délais
Niveau de la stomie par rapport à l'angle de Treitz :

Incidents per-operatoires:

Sortie du bloc : extubé Intubé

Classification :

- Grosfeldt
- Bland Sutton & Louw

Suites opératoires :

	J1	J2	J3	J4	J5	J6	J7	J8	J9	J10	J11	J12
Réveil												
Extubation												
Support nutritionnel IV/KT												
Examen general												
Examen locorégional												
Alimentation entérale												
Reprise du transit												
Diurèse												
Drainage (cc)												
Infection de la plaie												
Opacification												
Complications :												
- Fistule												
- Arrêt récupéré												
-Septicémie												
-Transfusion												
-collection profonde												
-PPO												
Transfert avec la maman												
Durée de séjour en réa												
Ablation de la lame												
Sortie												
Décès												
Causes présumées												

- Reprise chirurgicale: oui Non
- Cause : PPO Autre
- Prise pondérale

« All truths are easy to understand once they are discovered ;
the point is to discover them »

Galileo Galilei.