

Université de Poitiers
Faculté de Médecine et Pharmacie

ANNEE 2016

Thèse n°

THESE
POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE
(décret du 16 janvier 2004)

Présentée et soutenue publiquement
Le 08/06/2016 à Poitiers

Par Melle Manon HERVIOU
née le 03 novembre 1989 à Villers-Semeuse

Les volvulus du grêle sans malrotation des enfants
prématurés :

Etude rétrospective sur 11 ans au CHU de Poitiers

Composition du jury :

Président : Monsieur le Professeur Guillaume LEVARD

Membres : Madame le Professeur Virginie MIGEOT
Monsieur le Professeur Frédéric MILLOT
Madame le Docteur Martine MERGY-LAURENT
Madame le Docteur Aude PARIZEL

Directrice de thèse : Madame le Docteur Aude PARIZEL

Université de Poitiers
Faculté de Médecine et Pharmacie

ANNEE 2016

Thèse n°

THESE
POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE
(décret du 16 janvier 2004)

Présentée et soutenue publiquement
Le 08/06/2016 à Poitiers

Par Melle Manon HERVIOU
née le 03 novembre 1989 à Villers-Semeuse

**Les volvulus du grêle sans malrotation des enfants
prématurés :**

Etude rétrospective sur 11 ans au CHU de Poitiers

Composition du jury :

Président : Monsieur le Professeur Guillaume LEVARD

Membres : Madame le Professeur Virginie MIGEOT
Monsieur le Professeur Frédéric MILLOT
Madame le Docteur Martine MERGY-LAURENT
Madame le Docteur Aude PARIZEL

Directrice de thèse : Madame le Docteur Aude PARIZEL

Le Doyen,

Année universitaire 2015 - 2016

LISTE DES ENSEIGNANTS DE MEDECINE
Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers

- AGIUS Gérard, bactériologie-virologie (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- ALLAL Joseph, thérapeutique
- BATAILLE Benoît, neurochirurgie
- BRIDOUX Frank, néphrologie
- BURUCOA Christophe, bactériologie – virologie
- CARRETIER Michel, chirurgie générale
- CHEZE-LE REST Catherine, biophysique et médecine nucléaire
- CHRISTIAENS Luc, cardiologie
- CORBI Pierre, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
- DEBAENE Bertrand, anesthésiologie réanimation
- DEBIAIS Françoise, rhumatologie
- DROUOT Xavier, physiologie
- DUFOUR Xavier, Oto-Rhino-Laryngologie
- EUGENE Michel, physiologie (**surnombre jusqu'en 08/2016**)
- FAURE Jean-Pierre, anatomie
- FRITEL Xavier, gynécologie-obstétrique
- GAYET Louis-Etienne, chirurgie orthopédique et traumatologique
- GICQUEL Ludovic, pédopsychiatrie
- GILBERT Brigitte, génétique
- GOMBERT Jean-Marc, immunologie
- GOUJON Jean-Michel, anatomie et cytologie pathologiques
- GUILHOT-GAUDEFFROY François, hématologie et transfusion
- GUILLET Gérard, dermatologie
- GUILLEVIN Rémy, radiologie et imagerie médicale
- HADJADJ Samy, endocrinologie et maladies métaboliques
- HAUET Thierry, biochimie et biologie moléculaire
- HERPIN Daniel, cardiologie
- HOUETO Jean-Luc, neurologie
- INGRAND Pierre, biostatistiques, informatique médicale
- JAAFARI Nematollah, psychiatrie d'adultes
- JABER Mohamed, cytologie et histologie
- JAYLE Christophe, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
- KARAYAN-TAPON Lucie, cancérologie
- KEMOUN Gilles, médecine physique et réadaptation (**en détachement**)
- KITZIS Alain, biologie cellulaire
- KRAIMPS Jean-Louis, chirurgie générale
- LECRON Jean-Claude, biochimie et biologie moléculaire
- LELEU Xavier, hématologie
- LEVARD Guillaume, chirurgie infantile
- LEVEQUE Nicolas, bactériologie-virologie
- LEVEZIEL Nicolas, ophtalmologie
- LEVILLAIN Pierre, anatomie et cytologie pathologiques (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- MACCHI Laurent, hématologie
- MARECHAUD Richard, médecine interne
- MAUCO Gérard, biochimie et biologie moléculaire
- MEURICE Jean-Claude, pneumologie
- MIGEOT Virginie, santé publique
- MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique
- MIMOZ Olivier, anesthésiologie – réanimation
- NEAU Jean-Philippe, neurologie
- ORIOT Denis, pédiatrie
- PACCALIN Marc, gériatrie
- PAQUEREAU Joël, physiologie (**jusqu'au 31/10/2015**)
- PERAULT Marie-Christine, pharmacologie clinique
- PERDRISOT Rémy, biophysique et médecine nucléaire
- PIERRE Fabrice, gynécologie et obstétrique
- POURRAT Olivier, médecine interne (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- PRIES Pierre, chirurgie orthopédique et traumatologique
- RICCO Jean-Baptiste, chirurgie vasculaire
- RICHER Jean-Pierre, anatomie
- RIGOARD Philippe, neurochirurgie
- ROBERT René, réanimation
- ROBLOT France, maladies infectieuses, maladies tropicales
- ROBLOT Pascal, médecine interne
- RODIER Marie-Hélène, parasitologie et mycologie
- SENON Jean-Louis, psychiatrie d'adultes (**surnombre jusqu'en 08/2017**)
- SILVAIN Christine, hépto-gastro- entérologie
- SOLAU-GERVAIS Elisabeth, rhumatologie
- TASU Jean-Pierre, radiologie et imagerie médicale
- THIERRY Antoine, néphrologie
- THILLE Arnaud, réanimation
- TOUGERON David, gastro-entérologie
- TOURANI Jean-Marc, cancérologie
- WAGER Michel, neurochirurgie

Maîtres de Conférences des Universités-Praticiens Hospitaliers

- ALBOUY-LLATY Marion, santé publique
- BEBY-DEFAUX Agnès, bactériologie – virologie
- BEN-BRIK Eric, médecine du travail
- BILAN Frédéric, génétique
- BOURMEYSTER Nicolas, biologie cellulaire
- CASTEL Olivier, bactériologie - virologie – hygiène
- CREMNITER Julie, bactériologie – virologie
- DAHYOT-FIZELIER Claire, anesthésiologie – réanimation
- DIAZ Véronique, physiologie
- FAVREAU Frédéric, biochimie et biologie moléculaire
- FRASCA Denis, anesthésiologie – réanimation
- HURET Jean-Loup, génétique
- LAFAY Claire, pharmacologie clinique
- PERRAUD Estelle, parasitologie et mycologie
- RAMMAERT-PALTRIE Blandine, maladies infectieuses
- SAPANET Michel, médecine légale
- SCHNEIDER Fabrice, chirurgie vasculaire
- THUILLIER Raphaël, biochimie et biologie moléculaire

Professeur des universités de médecine générale

- GOMES DA CUNHA José

Professeurs associés de médecine générale

- BINDER Philippe
- BIRAULT François
- VALETTE Thierry

Maîtres de Conférences associés de médecine générale

- ARCHAMBAULT Pierrick
- BOUSSAGEON Rémy
- FRECHE Bernard
- GIRARDEAU Stéphane
- GRANDCOLIN Stéphanie
- PARTHENAY Pascal
- VICTOR-CHAPLET Valérie

Enseignants d'Anglais

- DEBAIL Didier, professeur certifié
- JORDAN Stephen, maître de langue étrangère
- SASU Elena, contractuelle enseignante

Professeurs émérites

- DORE Bertrand, urologie (08/2016)
- GIL Roger, neurologie (08/2017)
- MAGNIN Guillaume, gynécologie-obstétrique (08/2016)
- MARCELLI Daniel, pédopsychiatrie (08/2017)
- MENU Paul, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (08/2017)
- TOUCHARD Guy, néphrologie (08/2018)

Professeurs et Maîtres de Conférences honoraires

- ALCALAY Michel, rhumatologie
- ARIES Jacques, anesthésiologie-réanimation
- BABIN Michèle, anatomie et cytologie pathologiques
- BABIN Philippe, anatomie et cytologie pathologiques
- BARBIER Jacques, chirurgie générale (ex-émérite)
- BARRIERE Michel, biochimie et biologie moléculaire
- BECQ-GIRAUDON Bertrand, maladies infectieuses, maladies tropicales (ex-émérite)
- BEGON François, biophysique, médecine nucléaire
- BOINOT Catherine, hématologie – transfusion
- BONToux Daniel, rhumatologie (ex-émérite)
- BURIN Pierre, histologie
- CASTETS Monique, bactériologie -virologie – hygiène
- CAVELLIER Jean-François, biophysique et médecine nucléaire
- CHANSIGAUD Jean-Pierre, biologie du développement et de la reproduction
- CLARAC Jean-Pierre, chirurgie orthopédique
- DABAN Alain, cancérologie radiothérapie (ex-émérite)
- DAGREGORIO Guy, chirurgie plastique et reconstructrice
- DESMAREST Marie-Cécile, hématologie
- DEMANGE Jean, cardiologie et maladies vasculaires
- FAUCHERE Jean-Louis, bactériologie-virologie (ex-émérite)
- FONTANEL Jean-Pierre, Oto-Rhino Laryngologie (ex-émérite)
- GOMBERT Jacques, biochimie
- GRIGNON Bernadette, bactériologie
- GUILLARD Olivier, biochimie et biologie moléculaire
- JACQUEMIN Jean-Louis, parasitologie et mycologie médicale
- KAMINA Pierre, anatomie (ex-émérite)
- KLOSSEK Jean-Michel, Oto-Rhino-Laryngologie
- LAPIERRE Françoise, neurochirurgie (ex-émérite)
- LARSEN Christian-Jacques, biochimie et biologie moléculaire
- MAIN de BOISSIERE Alain, pédiatrie
- MARILLAUD Albert, physiologie
- MORICHAU-BEAUCHANT Michel, hépato-gastro-entérologie
- MORIN Michel, radiologie, imagerie médicale
- POINTREAU Philippe, biochimie
- REISS Daniel, biochimie
- RIDEAU Yves, anatomie
- SULTAN Yvette, hématologie et transfusion
- TALLINEAU Claude, biochimie et biologie moléculaire
- TANZER Joseph, hématologie et transfusion (ex-émérite)
- VANDERMARCO Guy, radiologie et imagerie médicale

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Pr Levard, pour avoir lancé l'idée de ce travail, m'avoir conseillé dans sa réalisation, m'avoir soutenu dans l'hypothèse d'une publication, et enfin pour avoir accepté de présider ce jury.

A Monsieur le Pr Millot pour avoir accepté de participer à ce jury et de juger ce travail.

A Madame le Pr Migeot pour avoir supervisé les statistiques et pour sa participation à ce jury.

A Madame le Dr Mergy-Laurent, pour avoir participé à la relecture des ASP et pour avoir accepté de prendre part à ce jury.

A Aude Parizel, ma directrice de thèse, pour m'avoir guidé tout au long de ce travail et pour avoir su se montrer disponible malgré un emploi du temps chargé. Merci de m'avoir inculqué ta rigueur et ton perfectionnisme, mais aussi pour ton écoute et ta sollicitude.

A Emilie Ruiz, pour avoir joué le rôle ingrat de directrice de thèse adjointe. Merci pour ton enseignement et surtout ta gentillesse depuis que l'on s'est connues au cours de mon FFI. J'ai vraiment apprécié travailler avec toi, pour ta bonne humeur et aussi parce que je me sens alors moins seule à râler. J'aurais aimé avoir la possibilité de continuer à travailler à tes côtés.

Merci à toutes les deux d'avoir été pour moi des exemples à suivre.

A l'ensemble des médecins du service de Réanimation Néonatale du CHU pour leur accueil, leur enseignement, et pour m'avoir converti à la néonatalogie :

Jean-Pascal Saulnier, Khaled Hussein, Cassandra Brémaud, Lucile Bott-Lebreton, Cédric Tripon, Emeline Gabilly-Benard, Frédérique Martin-Kabore, Emmanuelle Descombes-Barroso, Lorraine Piguel.

Un merci tout particulier à *Charlotte Lucas*, qui a également participé à la relecture des radiographies.

Aux secrétaires du service, Corinne et Françoise, pour leur disponibilité et leur aide précieuse dans les recherches de dossiers.

A Houria, interne de santé publique, pour son implication dans ce travail, son aide appréciable pour les statistiques et ses conseils méthodologiques toujours avisés.

A toutes les équipes des différents services où je suis passée en tant qu'interne, pour m'avoir appris et avoir partagé. Mention spéciale à l'équipe paramédicale de Réanimation Néonatale du CHU qui m'a supporté pendant toute une année.

A mes co-internes pour m'avoir permis de me dégager du temps pour travailler cette thèse, pour m'avoir supporté dans mes périodes de doute, mais surtout pour tous les bons moments (Clara, Manue, Glory, Cécile, Elsa, Aurélie, Chloé, Julie, Jeanne, et tous les autres).

A tous mes amis internes, notamment le club des sous-colleuses de D4 (Cess, Marion, Gaby, Anne-Laure) : et non, je ne serais pas la dernière à passer ma thèse finalement !

A ma famille, toujours présente pour moi au cours de ces années :

Anaïs, ma petite sœur sage-femme, qui a toujours été là quand ça n'allait pas. Au souvenir de nos rares mais épiques gardes ensemble au CHU.

Mélanie, ma grande sœur, qui me comprend mieux que personne, et ma nièce qui est un vrai rayon de soleil.

Mes parents, qui m'ont apporté un soutien sans faille depuis le début de ces longues études, et sans qui je ne serais pas devenue la personne que je suis aujourd'hui.

Au patient 1, sans qui cette thèse n'aurait pas existé, et qui m'a apporté beaucoup dans ma construction de soignant, tant professionnellement qu'humainement.

SOMMAIRE

INDEX DES TABLEAUX	9
INDEX DES FIGURES	10
INDEX DES ANNEXES	11
LISTE DES ABRÉVIATIONS	12
INTRODUCTION	13
1. Les volvulus pédiatriques avec malrotation	13
1.1. Physiopathologie	13
1.2. Présentation clinique	13
2. Les autres causes identifiées de volvulus pédiatriques	15
3. Les volvulus pédiatriques de cause inconnue	16
4. Les volvulus de l'enfant prématuré	16
4.1. Rareté des cas décrits	16
4.2. Difficultés diagnostiques dans cette population	16
4.3. Cas particulier de la survenue in utero	17
4.4. Volvulus d'étiologie indéterminée	18
MATÉRIEL ET MÉTHODE	19
1. Type d'étude	19
2. Objectifs	19
3. Période de l'étude	19
4. Population d'étude	19
4.1. Critères d'inclusion	19
4.2. Critères d'exclusion	20
5. Méthode	20
5.1. Identification des dossiers	20
5.2. Recueil des données	20
5.3. Relecture des ASP	20
6. Analyses statistiques	21
RÉSULTATS	22
PARTIE I : Description des cas de volvulus	22
I.1. Description de la population d'étude	22
I.1.1. Effectifs étudiés	22
I.1.2. Caractéristiques obstétricales	23
I.1.3. Evolution initiale	24
I.2. Etude des caractéristiques propres au diagnostic	25
I.2.1. Caractéristiques cliniques	25

I.2.2. Caractéristiques biologiques	28
I.2.2.1. Syndrome inflammatoire	28
I.2.2.2. Anomalies hématologiques	29
I.2.3. Caractéristiques radiologiques	30
I.3. Prise en charge chirurgicale	31
I.3.1. Critères décisionnels	31
I.3.2. Constatations per-opératoires	32
I.3.3. Suites opératoires immédiates	33
I.4. Evolution ultérieure	34
PARTIE II : Comparaison avec les cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante	36
II.1. Comparaison des populations d'étude	36
II.1.1. Effectifs étudiés	36
II.1.2. Caractéristiques obstétricales	38
II.1.3. Evolution initiale	39
II.2. Comparaison des éléments diagnostiques	40
II.2.1. Critères cliniques	40
II.2.2. Critères biologiques	42
II.2.3. Critères radiologiques	43
II.3. Prise en charge chirurgicale	44
II.4. Devenir	45
II.5. Analyse du groupe de diagnostic incertain	45
II.6. Relecture des ASP	48
II.6.1. Précisions méthodologiques	48
II.6.2. Etude du rôle de l'imagerie seule	48
II.6.3. Etude de l'apport de l'imagerie dans la stratégie diagnostique globale	50
II.7. Proposition d'un score diagnostique	52
DISCUSSION	54
1. Rappel des principaux résultats	54
2. Limites de l'étude	55
3. Points soulevés par rapport à la littérature	56
4. Possibles retombées	61
5. Conclusion	62
BIBLIOGRAPHIE	63
ANNEXES	65
RÉSUMÉ ET MOTS CLÉS	70
SERMENT D'HIPPOCRATE	71

INDEX DES TABLEAUX

<i>Tableau 1 : Caractéristiques obstétricales descriptives des volvulus</i>	23
<i>Tableau 2 : Caractéristiques cliniques initiales des volvulus</i>	24
<i>Tableau 3 : Anamnèse digestive initiale des volvulus</i>	25
<i>Tableau 4 : Signes descriptifs de la dégradation digestive brutale des volvulus</i>	26
<i>Tableau 5 : Valeurs et cinétique de la CRP en pré-opératoire chez les volvulus</i>	28
<i>Tableau 6 : Anémie en pré-opératoire chez les volvulus</i>	29
<i>Tableau 7 : Hyperleucocytose et thrombopénie en pré-opératoire chez les volvulus</i>	29
<i>Tableau 8 : Imagerie pré-opératoire chez les volvulus</i>	30
<i>Tableau 9 : Eléments conduisant à la chirurgie pour les volvulus</i>	31
<i>Tableau 10 : Eléments descriptifs de la chirurgie des volvulus</i>	32
<i>Tableau 11 : Evolution post-opératoire des volvulus</i>	34
<i>Tableau 12 : Principales complications digestives et comorbidités des volvulus</i>	35
<i>Tableau 13 : Caractéristiques obstétricales comparatives de nos 2 groupes</i>	39
<i>Tableau 14 : Caractéristiques évolutives initiales comparatives de nos 2 groupes</i>	40
<i>Tableau 15 : Caractéristiques digestives initiales comparatives de nos 2 groupes</i>	41
<i>Tableau 16 : Caractéristiques comparatives de la dégradation digestive de nos 2 groupes</i>	42
<i>Tableau 17 : Caractéristiques biologiques comparatives de nos 2 groupes</i>	43
<i>Tableau 18 : Caractéristiques radiologiques comparatives de nos 2 groupes</i>	43
<i>Tableau 19 : Caractéristiques per-opératoires comparatives de nos 2 groupes</i>	44
<i>Tableau 20 : Devenir comparatif de nos 2 groupes</i>	45
<i>Tableau 21 : Différences entre les groupes « ECUN » et « Incertain »</i>	46
<i>Tableau 22 : Différences entre les groupes « Volvulus » et « Incertain »</i>	47
<i>Tableau 23 : Score diagnostique des volvulus du grêle chez le prématuré</i>	52

INDEX DES FIGURES

<i>Figure 1 : Diagramme de flux des dossiers de volvulus</i>	<i>22</i>
<i>Figure 2 : Diagramme de flux des dossiers d'ECUN</i>	<i>36</i>
<i>Figure 3 : Evolution de l'incidence des volvulus et des ECUN sur la période d'étude</i>	<i>38</i>
<i>Figure 4 : Hypothèses diagnostiques sur lecture des ASP pour les cas de volvulus</i>	<i>49</i>
<i>Figure 5 : Hypothèses diagnostiques sur lecture des ASP pour les cas d'entérocolite</i>	<i>49</i>
<i>Figure 6 : Hypothèses diagnostiques sur lecture des ASP pour les témoins</i>	<i>49</i>
<i>Figure 7 : Pourcentages de diagnostic correct lors de la 2^{ème} relecture</i>	<i>50</i>
<i>Figure 8 : Pourcentages de modification du diagnostic après visualisation des ASP</i>	<i>51</i>
<i>Figure 9 : Pourcentages de concordance diagnostique avec la 1^{ère} relecture</i>	<i>51</i>

INDEX DES ANNEXES

<i>ANNEXE 1 : Rappels d'embryologie sur la rotation du tube digestif</i>	<i>65</i>
<i>ANNEXE 2 : Classification de Bell pour les entérocolites ulcéro-nécrosantes</i>	<i>66</i>
<i>ANNEXE 3 : Sélection d'ASP des cas de volvulus</i>	<i>67</i>
<i>ANNEXE 4 : Photographie per-opératoire du volvulus du grêle du patient 9</i>	<i>69</i>

LISTE DES ABRÉVIATIONS

AC : Age corrigé
ARCF : Anomalies du rythme cardiaque fœtal
ASP : Abdomen Sans Préparation
BMR : Bactérie multi-résistante
CAP : Canal artériel perméable
CGR : Concentré de globules rouges
CHU : Centre Hospitalier Universitaire
CIA : Communication inter-auriculaire
CPA : Concentré plaquettaire d'aphérèse
CPAP : Continuous positive airway pressure
CRP : Protéine C réactive
CVC : Circulation veineuse collatérale
DBP : Dysplasie broncho-pulmonaire
DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale
ECUN : Entérocolite ulcéro-nécrosante
ETF : Echographie trans-fontanellaire
HFO : High Frequency Oscillation
HIV : Hémorragie intra-ventriculaire
HRP : Hématome rétro-placentaire
IMF : Infection materno-fœtale
KT : Cathéter
MAP : Menace d'accouchement prématuré
PCT : Procalcitonine
PEP : Pression expiratoire positive
PN : Poids de naissance
RCIU : Retard de croissance intra-utérin
RG : Résidus gastriques
RPM : Rupture prématurée des membranes
SA : Semaines d'aménorrhée
TOGD : Transit oeso-gastro-duodénal
VIC : Valvule iléo-caecale
VNI : Ventilation non invasive
VS : Ventilation spontanée

INTRODUCTION

1. Les volvulus pédiatriques avec malrotation :

1.1. Physiopathologie :

La plupart des cas de volvulus pédiatriques, y compris ceux survenant en période néonatale, impliquent l'intestin grêle et sont secondaires à une malrotation [1].

Les malrotations correspondent à des pathologies du développement embryonnaire concernant les phénomènes de rotation et d'accolement du tube digestif, amenant à des situations anatomiques pathogènes pouvant conduire à des occlusions digestives sur volvulus du grêle. Pour rappel, la rotation du tube digestif se fait autour de l'axe que représente la portion de l'intestin primitif vascularisé par l'artère mésentérique supérieure. Ce processus survient après la réintégration de l'anse ombilicale dans l'abdomen, soit entre 5 et 12 semaines de gestation (cf *ANNEXE 1*). Plusieurs rotations successives se produisent, toutes de 90° antihoraires soit dans le sens inverse des aiguilles d'une montre. Elles sont normalement au nombre de quatre. L'arrêt à un stade de rotation correspond à une situation anatomique particulière, dont la pathogénie est variable.

Diverses autres anomalies peuvent survenir au cours de cette partie du développement embryonnaire, associant des arrêts de rotations à différents stades, mais aussi des rotations inversées (rotations horaires) et des hyper-rotations, ainsi que des anomalies de fixation (brides congénitales, bride de Ladd qui correspond à une bride entre le caecum et la paroi abdominale supéro-latérale droite fréquente en cas de mésentère commun incomplet, fusion mésentérique, etc...).

Toutes ces anomalies se regroupent sous l'entité clinique des malrotations, et correspondent à des anomalies de répartition du grêle et du côlon amenant à des anomalies de rapports entre l'angle duodéno-jéjunal (ou angle de Treitz) et la valvule iléo-caecale, responsables pour certaines d'un risque élevé de volvulus à cause d'un grêle mobile et d'une racine mésentérique courte.

1.2. Présentation clinique :

Les malrotations ont une fréquence d'environ 1% dans la population générale, et leur retentissement clinique est variable en fonction de leur type.

Le mésentère commun complet ne représentant pas une situation pathogène, il est souvent de découverte fortuite au cours d'une intervention chirurgicale pour un autre motif et ne nécessite alors aucun traitement.

Le mésentère commun incomplet de type 1 de Grob est quant à lui plus souvent symptomatique, fréquemment rencontré dans les tableaux de volvulus.

Les malrotations intestinales peuvent être responsables de différentes présentations cliniques. Les symptômes observés sont liés à une obstruction intestinale, pouvant être due à une compression de l'intestin grêle par une bride de Ladd ou à un volvulus de celui-ci. Dans ce dernier cas, une nécrose intestinale peut apparaître, aggravant le tableau clinique [2].

Si les symptômes présentés peuvent être variables, l'âge de présentation l'est également.

La période néonatale reste celle de découverte préférentielle de cette pathologie [3]. Le tableau clinique est alors parlant, avec une symptomatologie de syndrome occlusif haut associant des vomissements bilieux, un abdomen plat, des rectorragies plus tardives, et une altération de l'état général avec hypotonie et instabilité hémodynamique.

En revanche, les patients diagnostiqués à un âge plus avancé présentent souvent un tableau plus trompeur, associant de façon intermittente mais récurrente des symptômes moins spécifiques (vomissements pas forcément bilieux, troubles du transit, douleurs abdominales, difficultés alimentaires, malaises). Le diagnostic semble alors moins aisé, amenant à des délais plus longs.

Il existe également un taux non négligeable d'associations des malrotations intestinales avec d'autres anomalies congénitales, comme le soulignent plusieurs études [3,4]. On retrouve en premier lieu d'autres anomalies digestives (omphalocèle, laparoschisis, atrésie intestinale, atrésie des voies biliaires, imperforation anale, etc), mais également des atteintes d'autres organes avec des cardiopathies, des pathologies respiratoires (hernie diaphragmatique), des atteintes du système nerveux central et des anomalies orthopédiques. Ces malformations peuvent être isolées ou regroupées dans le cadre de syndromes poly-malformatifs.

Outre la clinique, le diagnostic se base sur plusieurs examens d'imagerie.

L'abdomen sans préparation (ASP) montre souvent des niveaux hydro-aériques grêliques, ainsi qu'une aération moindre en aval, mais peut parfois être trompeur. Le transit oeso-gastro-duodénal (TOGD) aux hydrosolubles met en évidence l'anomalie de position de l'angle de Treitz et l'obstacle. L'échographie abdominale montre alors l'anomalie des rapports entre l'artère et la veine mésentérique supérieure, ainsi qu'une diminution du flux systolique de l'artère mésentérique supérieure au doppler.

La chirurgie est donc le traitement d'urgence, par laparotomie transversale sus-ombilicale. Elle déroule l'intestin, réduit le volvulus, libère d'éventuelles brides, et résèque d'éventuelles zones nécrosées si besoin. L'appendicectomie dans le même temps opératoire est de règle, de même que la mise en position neutre de mésentère commun complet pour éviter la récurrence.

Le principal facteur de mauvais pronostic est la présence d'une nécrose intestinale constituée au moment de la prise en charge chirurgicale. Les autres facteurs augmentant la mortalité sont le jeune âge au moment du diagnostic et l'association à d'autres comorbidités [2,4].

2. Les autres causes identifiées de volvulus pédiatriques :

Si la malrotation reste la principale cause identifiée de survenue d'un volvulus chez l'enfant, d'autres étiologies existent et ont été rapportées. Ces causes sont également responsables de facteurs mécaniques entraînant le volvulus d'une anse grêle.

Parmi celles-ci, nous pouvons citer une autre embryopathie qui est le diverticule de Meckel. En effet, la persistance de ce reliquat embryonnaire peut être responsable de syndromes occlusifs dans 30 à 56% des cas symptomatiques, secondaires à des adhérences, des invaginations ou à des volvulus dans 8 à 41% des cas [5].

L'iléus méconial fait également partie des étiologies possibles de volvulus, spécifique des cas néonataux. Dans la plupart des cas, il survient alors dans un contexte de mucoviscidose dont certains signes échographiques peuvent alerter en anténatal.

D'autres étiologies connues des volvulus sont les adhérences post-opératoires, les invaginations, les shunts ventriculo-péritonéaux, les duplications digestives (dans leurs formes kystiques).

Nous pouvons également citer ce cas rarissime d'un volvulus du grêle lié à un lipoblastome mésentérique (tumeur bénigne embryonnaire du tissu adipeux) chez une enfant de 7 ans, rapporté par Yu et al [6].

Une autre hypothèse évoquée par certains auteurs [7] serait celle d'une anomalie pariétale focale, une zone d'interruption de la musculature ayant été constatée en regard de la zone volvulée sur l'analyse anatomopathologique de l'intestin réséqué chez certains patients. Ils ne savent toutefois pas si cela correspond à une anomalie initiale qui aurait entraîné le volvulus, ou si ce sont des remaniements secondaires à l'ischémie due au volvulus lui-même.

Des origines mésentériques émergent également dans la littérature, qui cite des anomalies segmentaires ou proximales du mésentère.

Nous pouvons citer cet exemple rare décrit par Cascio et al [8] d'une agénésie mésentérique totale sans atrésie du grêle, responsable d'un volvulus sans malrotation par hernie interne du grêle au travers de la lacune mésentérique chez un enfant de 4 ans et demi.

D'autres anomalies du développement du mésentère sont parfois retrouvées en per-opératoire de volvulus segmentaires du grêle survenant chez des enfants de tout âge. Elles correspondent à une base étroite d'une zone du mésentère, pouvant être proximale et toucher la racine mésentérique, ou être plus distale et se limiter au méso d'une anse intestinale isolée. Dans les deux cas, ces anomalies sont responsables d'un défaut de fixité d'une partie de l'intestin grêle, qui est donc plus mobile et prompt à se retourner sur lui-même.

Certains auteurs [9] poussent même la réflexion jusqu'à rattacher ces phénomènes comme étiologie possible aux atrésies du grêle, la conséquence de ces volvulus étant une interruption du flux sanguin vers une anse intestinale qui pourrait alors en cas de survenue in utero involuer vers une atrésie.

3. Les volvulus pédiatriques de cause inconnue :

Il existe néanmoins des cas de volvulus pédiatriques dans lesquels aucune malrotation ni autre cause favorisante anatomique connue n'a pu être mise en évidence [10].

Pour donner une idée de la répartition des différentes causes de volvulus, nous pouvons citer cette étude de Kitano et al [11] qui a recruté 38 cas de volvulus pédiatriques sur 15 ans (de 1977 à 1992). Vingt-huit cas (73,7%) étaient des volvulus sur malrotation. Les 10 cas restants (26,3%) étaient liés à une autre cause, dont 3 seulement ont pu être identifiées (1 sur duplication digestive, 1 sur iléus méconial, 1 sur adhérences rétropéritonéales). Dans les 7 autres cas, soit dans 18,4% des cas, aucune étiologie n'a été retrouvée à ces volvulus. Il est d'ailleurs intéressant de constater que parmi ces 7 cas, 6 sont survenus en période néonatale bien que les termes de naissance ne soient pas précisés, de même que le pourcentage de cas néonataux dans l'effectif global de l'étude.

En effet, la plupart des cas de volvulus primitifs cités dans la littérature sont survenus en période néonatale, chez des nouveaux-nés à terme [12,13] comme chez des prématurés [13,14].

4. Les volvulus de l'enfant prématuré :

4.1. Rareté des cas décrits :

Les volvulus du grêle sur malrotation (qui représentent le type de volvulus le plus fréquent) ne sont pas rares dans les services de néonatalogie, chez les nouveau-nés à terme. Etant donné la physiopathologie de cette embryopathie, ces tableaux semblent donc en théorie pouvoir survenir également chez le prématuré, avec une fréquence à priori similaire.

La littérature ne retrouve pourtant que peu de cas chez le nouveau-né prématuré.

Ceci pourrait s'expliquer par la plus faible population de prématurés comparée à celle des nouveaux-nés à terme, et par une sous-estimation du nombre de cas chez les prématurés (décès précoces, diagnostic erroné).

4.2. Difficultés diagnostiques dans cette population :

Dans une population néonatale à terme, le diagnostic de volvulus est déjà compliqué par l'impossibilité de réaliser certains examens comme notamment le scanner abdomino-pelvien qui est à ce jour l'examen de référence chez l'adulte et l'enfant plus âgé. D'autres explorations sont alors réalisées, notamment le lavement aux hydrosolubles qui permet d'objectiver l'obstruction, et le TOGD qui permet de diagnostiquer une éventuelle malrotation associée.

Le nouveau-né prématuré, de part sa fragilité, ne peut subir ces examens (impossibilité de le transporter hors du service de réanimation, dysrégulation thermique, instabilité globale avec parfois support hémodynamique et/ou respiratoire, risque accru de perforation digestive, etc). Les seules explorations possibles chez ces enfants sont celles non invasives pouvant être réalisées au lit du patient, soit l'ASP et l'échographie abdominale, dont les performances diagnostiques restent limitées.

Devant ces outils d'imagerie limités, la clinique revêt donc une place encore plus importante. Hors, chez cette population, elle est extrêmement polymorphe et peu spécifique et se heurte à l'existence de diagnostics différentiels nettement plus répandus.

En effet, en premier lieu des pathologies digestives médico-chirurgicales rencontrées chez les enfants prématurés, on retrouve l'entérocolite ulcéro-nécrosante (ECUN), avec une incidence estimée à 2,4/1.000 naissances vivantes. De nombreuses études se sont penchées sur cette pathologie dont la physiopathologie reste encore méconnue, et plusieurs classifications permettent d'en apprécier la gravité. Le pronostic s'est nettement amélioré ces dernières années du fait des techniques de réanimation. La prise en charge est aujourd'hui médicale dans la plupart des cas, avec des indications chirurgicales très restreintes et faisant suite à des concertations pluridisciplinaires.

Récemment, certains cas de volvulus avec malrotation chez le prématuré ont fait l'objet de « case report », notamment pour souligner la difficulté du diagnostic différentiel avec l'entérocolite ulcéro-nécrosante [15]. A l'inverse, les volvulus sont exceptionnellement cités dans la littérature comme diagnostic différentiel de l'entérocolite ulcéro-nécrosante.

Le diagnostic étant rendu plus difficile par la prématurité (impossibilité de réaliser certains examens, diagnostic différentiel difficile avec l'ECUN, balance bénéfice/risque de la chirurgie et morbi-mortalité importante dans cette population fragile), celui-ci est donc probablement sous-estimé chez ces patients.

4.3. Cas particulier de la survenue in utero :

Dans de rares cas, ces tableaux de volvulus avec [16,20] ou sans malrotation [7,17-20] peuvent survenir in utero. On retrouve alors un enfant présentant des signes de détresse vitale et d'occlusion digestive immédiatement à la naissance, conduisant à une prise en charge chirurgicale en urgence dès les premières heures de vie avec une morbi-mortalité importante.

Des signes échographiques plus ou moins spécifiques peuvent alors avoir amenés au diagnostic in utero, tel qu'un hydramnios, une dilatation des anses intestinales avec un signe « du grain de café » (le « coffee bean sign » qui correspond à un aspect bilobé d'une anse intestinale) [18] ou « du tourbillon » (le « whirlpool sign » qui correspond à une image d'enroulement de la veine et de l'artère mésentérique) [19].

Une prématurité est d'ailleurs souvent associée à ces tableaux [7,17-19]. Elle peut alors être provoquée pour prendre en charge ce tableau digestif, notamment devant l'apparition de signes de souffrance fœtale comme une diminution des mouvements actifs fœtaux ou des anomalies du rythme cardiaque fœtal (ARCF). Mais elle peut également être spontanée, en lien avec le tableau de volvulus in utero qui, ayant abouti à une nécrose intestinale, conduit à un stress fœtal et à une libération hormonale pouvant induire la mise en travail [16,18].

Il est également intéressant de constater que la majorité des volvulus prénataux décrits sont segmentaires et surviennent sans anomalie de rotation mésentérique, étiologie pourtant rapportée comme étant la plus fréquente en période néonatale chez les enfants à terme [20].

4.4. Volvulus d'étiologie indéterminée :

Il reste donc des cas dans lesquels aucun facteur favorisant anatomique n'est identifié, et où la cause du volvulus demeure inconnue. Il semble d'ailleurs qu'il y ait une représentation plus importante de ces volvulus primitifs chez les enfants prématurés, d'après les cas décrits dans la littérature. S'ils demeurent néanmoins rares, des « case report » les concernant émergent ponctuellement depuis une quinzaine d'années pour décrire ces phénomènes [14].

Les hypothèses étiologiques restent pourtant ouvertes, avec parfois la suggestion d'une origine iatrogène évoquée par certaines équipes concernant par exemple le rôle des massages abdominaux [21] ou l'utilisation de la CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) [22,23].

Nous avons récemment rencontré un cas similaire de volvulus sans malrotation chez un grand prématuré dans le service de réanimation néonatale du centre hospitalo-universitaire (CHU) de Poitiers, qui a fait l'objet d'une revue de morbi-mortalité. Une recherche rétrospective dans nos bases de données nous a permis de retrouver d'autres cas identiques chez des prématurés dans ce service sur ces 11 dernières années.

Nous proposons donc de décrire et analyser les dossiers de ces patients, pour essayer de mettre en évidence d'éventuelles similitudes cliniques. Le but étant d'informer les praticiens prenant en charge les prématurés de l'existence de cette entité clinique de volvulus, de ses pièges diagnostiques notamment concernant les similitudes avec l'entérocolite ulcéro-nécrosante, et d'améliorer leur prise en charge de façon à diminuer la morbi-mortalité.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

1. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude observationnelle, unicentrique et rétrospective sur revue de dossiers se déroulant sur 11 ans dans le service de Réanimation Néonatale du CHU de Poitiers. La première partie est descriptive, la deuxième est analytique.

2. Objectifs :

L'objectif principal de cette étude était de décrire les cas répertoriés de volvulus néonataux sans malrotation chez le prématuré, dans le but de mieux cerner cette entité clinique, insuffisamment décrite dans cette population.

L'objectif secondaire était de comparer nos cas de volvulus avec des cas d'entéocolite ulcéro-nécrosante, de façon à mettre en exergue les différences de présentation clinique, biologique et radiologique, dans le but d'améliorer la prise en charge diagnostique des volvulus et donc de permettre une prise en charge chirurgicale plus rapide, limitant ainsi au maximum le risque de séquelles.

3. Période de l'étude :

Nous avons collecté à partir d'une recherche informatique dans notre base de dossiers tous les cas de volvulus néonataux sans malrotation survenus chez des prématurés dans le service de Réanimation Néonatale du CHU de Poitiers, du 1^{er} janvier 2004 au 31 juillet 2015. Pour la deuxième partie de notre étude, nous avons également recensé tous les cas d'entéocolite ulcéro-nécrosante survenus dans le service sur la même période, dans le but de comparer ces 2 populations.

4. Population d'étude :

4.1. Critères d'inclusion :

Pour le groupe de patients atteints de volvulus :

- Enfants nés entre le 1^{er} janvier 2004 et le 31 juillet 2015 et
- Prématurés avec un terme de naissance < 37 semaines d'aménorrhée (SA) et
- Hospitalisés dans le service de Réanimation néonatale du CHU de Poitiers quel que soit leur lieu de naissance et
- Pris en charge chirurgicalement pour un volvulus néonatal post-natal.

Pour le groupe de patients atteints d'entéocolite ulcéro-nécrosante :

- Enfants nés entre le 1^{er} janvier 2004 et le 31 juillet 2015 et
- Prématurés avec un terme de naissance < 37 SA et

- Hospitalisés dans le service de Réanimation néonatale du CHU de Poitiers quel que soit leur lieu de naissance et
- Pris en charge pour une entérocolite ulcéro-nécrosante avérée, définie selon les critères de la classification de Bell avec inclusion uniquement des stades II et III (cf *ANNEXE 2*).

4.2. Critères d'exclusion :

Pour le groupe de patients atteints de volvulus :

- Enfants pour lesquels une cause évidente au volvulus a été identifiée en per-opératoire.

Pour le groupe de patients atteints d'entérocolite ulcéro-nécrosante :

- Enfants ayant présenté une entérocolite ulcéro-nécrosante de stade I dans la classification de Bell, considérée comme douteuse.
- Enfants ayant présenté un tableau suspect d'entérocolite ulcéro-nécrosante mais dont le diagnostic n'est pas confirmable (décès sans chirurgie préalable ou avec simple drainage ne permettant pas de confirmer le diagnostic, et sans autopsie réalisée).

5. Méthode :

5.1. Identification des dossiers :

Les dossiers présentant les critères d'inclusion à l'étude ont pu être identifiés par une requête sur le logiciel informatique Télémaque. En utilisant les codes diagnostiques du département d'information médicale (volvulus et prématurité pour les dossiers de volvulus ; entérocolite ulcéro-nécrosante et prématurité pour les dossiers d'entérocolite) sur la période ciblée, nous avons pu établir la liste des dossiers à consulter. Après vérification de l'absence de critères d'exclusion via les comptes-rendus d'hospitalisation, les patients étaient inclus.

5.2. Recueil des données :

Pour chaque patient inclus dans l'étude, une fiche de recueil était établie, comportant les différents paramètres obstétricaux et néonataux.

Les données cliniques ont été recueillies grâce à la lecture du compte-rendu d'hospitalisation, du dossier médical et des pancartes de surveillance infirmière, consultés aux archives centrales du CHU de Poitiers.

Les résultats des différents examens complémentaires biologiques et radiologiques, les visualisations des imageries (ASP), les comptes-rendus opératoires et anatomopathologiques ont été consultés via Télémaque pour les dossiers les plus récents, et aux archives centrales pour les plus anciens.

5.3. Relecture des ASP :

Pour la deuxième partie comparative de l'étude, nous avons utilisé les radiographies d'ASP des patients des différents groupes, de manière à effectuer une relecture à posteriori de ces clichés. Elle s'est déroulée sous forme d'une unique séance présentielle commune aux 3 relecteurs. Ces derniers n'avaient toutefois pas la possibilité de communiquer entre eux pour échanger sur les diagnostics. Ils notaient leurs réponses sur une fiche de recueil personnelle.

Nous avons donc récupéré les ASP des patients ayant présenté un volvulus, comprenant tous les clichés pris pendant la période aigüe entre la dégradation et la chirurgie (copie via Télémaque pour les clichés récents déjà inclus dans notre système informatique, et numérisation via les clichés argentiques empruntés aux archives centrales pour les dossiers les plus anciens). Nous avons fait de même avec les ASP de 9 patients tirés au sort parmi notre groupe comparatif d'entérocolites ulcéro-nécrosantes. Nous y avons également ajouté des ASP de patients indemnes de toute pathologie digestive (clichés faits pour d'autres indications, essentiellement des contrôles de pose de cathéters épicutanéocaves), qui nous ont servi de témoins.

Nous avons ensuite fait relire ces différentes séries d'ASP anonymisées et présentées en ordre aléatoire à l'aveugle à différents intervenants, en leur demandant de poser pour chacune d'elle un diagnostic selon différents éléments mis à leur disposition.

Les différents intervenants mis à contribution ont été choisis pour représenter 3 catégories de professionnels impliqués dans la prise en charge de notre population cible, soit un néonatalogue du service de Réanimation Néonatale du CHU de Poitiers, un chirurgien pédiatrique et un radiopédiatre.

6. Analyses statistiques :

Les données concernant les patients ont été recueillies puis saisies grâce aux logiciels Word et Excel 2011.

Les analyses descriptives des caractéristiques des patients pour la première partie de l'étude, et celles de la relecture des radiographies ont été réalisées avec le logiciel Excel 2011.

Concernant la deuxième partie comparative de l'étude, les statistiques ont été réalisées avec le logiciel SAS 9.4. Nous avons utilisé des tests non paramétriques du fait de notre faible effectif. Le test de Wilcoxon a été utilisé pour les variables quantitatives (test de rang), et le test exact de Fisher a été utilisé pour les variables qualitatives. Pour l'ensemble des analyses, nous avons fixé un seuil de significativité $p < 0,05$.

En ce qui concerne le score diagnostique, il a été réalisé en utilisant une régression logistique. Les sensibilités, spécificités, valeurs prédictives négatives et positives, les rapports de vraisemblance positifs et négatifs et l'aire sous la courbe ROC ont été calculés séparément pour chacune des variables retenues, puis en associant plusieurs d'entre elles selon différentes combinaisons. Le score le plus performant a finalement été sélectionné par comparaison des aires sous la courbe ROC et des rapports de vraisemblance positifs.

RÉSULTATS

PARTIE I : Description des cas de volvulus

I.1. Description de la population d'étude :

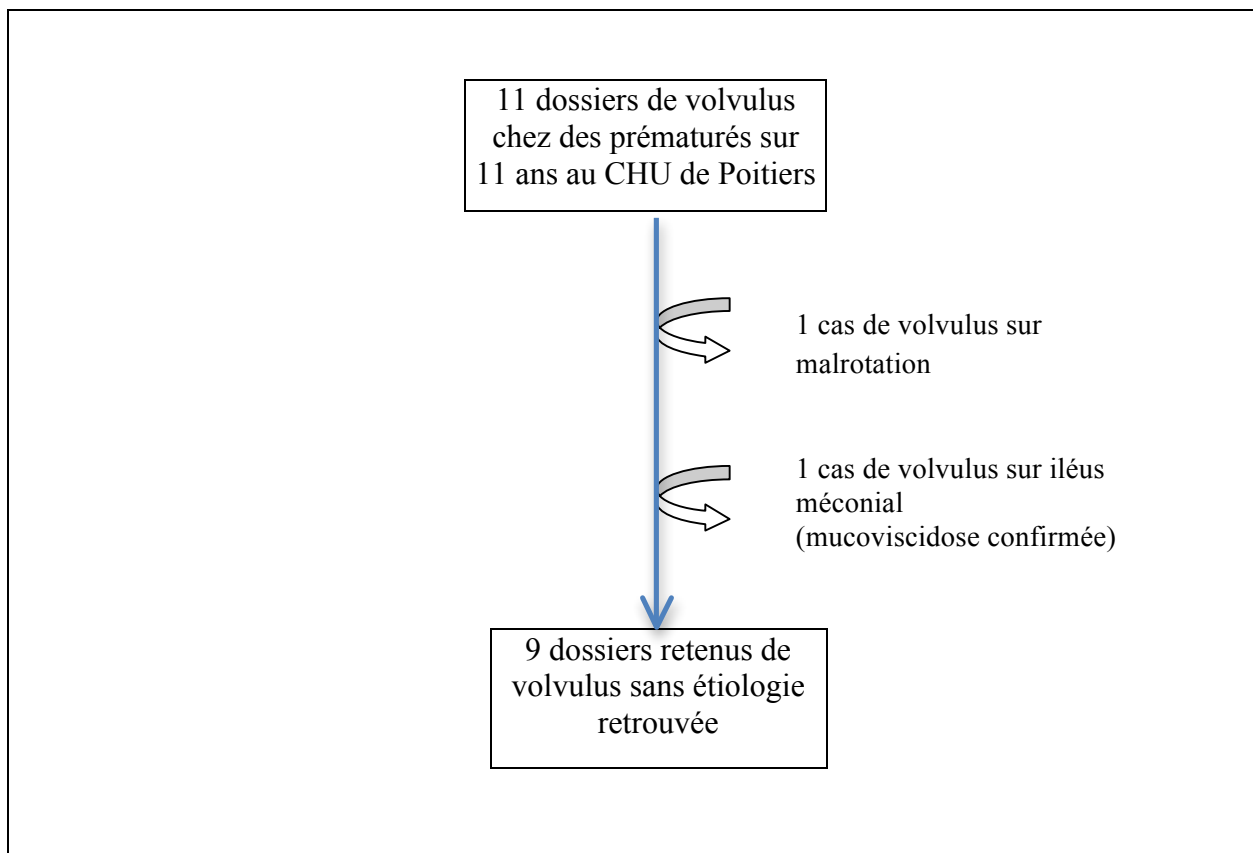
I.1.1. Effectifs étudiés :

Sur la période de 11 ans et demi étudiée, nous avons retrouvé 11 dossiers de patients prématurés ayant présenté un tableau de volvulus du grêle en période néonatale.

Sur l'ensemble de ces dossiers, 2 avaient présenté ce tableau sur une cause clairement identifiée en per-opératoire (un cas de volvulus sur malrotation, et un cas de volvulus sur iléus méconial avec un diagnostic ultérieur de mucoviscidose).

Il restait donc 9 patients pour lesquels aucune cause évidente à ce volvulus n'avait pu être identifiée.

Figure 1 : Diagramme de flux des dossiers de volvulus



I.1.2. Caractéristiques obstétricales :

Tableau 1 : Caractéristiques obstétricales des volvulus

	Sexe	Terme (SA+j)	PN (en g)	RCIU	Echographies anténatales	Contexte de naissance
Patient 1	Féminin	28+3	785 (1,5 ^{ème} p)	Oui Dès 2 ^{ème} trimestre Origine vasculaire	Normales	Pré-éclampsie, dopplers pathologiques, ARCF
Patient 2	Masculin	26+2	840 (52 ^{ème} p)	Non	Normales	MAP sur utérus cloisonné Suspicion chorioamniotite
Patient 3	Féminin	28+2	660 (<1 ^{er} p)	Oui Dès 22 SA Origine vasculaire	Normales	Dopplers pathologiques, ARCF
Patient 4*	Masculin	28+4	710 (1,7 ^{ème} p)	Oui Dès 25+2 Origine vasculaire	28SA : Dilatation intestinale proximale, suspicion occlusion	Aggravation dopplers pathologiques sur J2
Patient 5*	Féminin	31+5	810 (<1 ^{er} p)	Oui Dès 14 SA Origine mixte	17SA : ventriculomégalie	Aggravation dopplers pathologiques sur J2
Patient 6*	Masculin	28+2	1200 (71 ^{ème} p)	Non	Normales	MAP
Patient 7	Féminin	29+2	1360 (93 ^{ème} p)	Non	Normales	RPM, suspicion chorioamniotite
Patient 8	Féminin	34	1900 (30 ^{ème} p)	Non	Normales	RPM
Patient 9	Féminin	31+6	1530 (59 ^{ème} p)	Non	Normales	RPM, suspicion chorioamniotite

SA+j : semaines d'aménorrhée+jours. PN : poids de naissance. g : grammes. RCIU : retard de croissance intra-utérin. p : percentile d'Audipog. J : jumeau. ARCF : anomalies du rythme cardiaque fœtal. MAP : menace d'accouchement prématuré. RPM : rupture prématurée des membranes. * : patients issus de grossesses gémellaires.

On peut constater que le terme médian de naissance était de 28 SA+4 jours, allant de l'extrême prématurité à 26 SA+2 jours à la prématurité modérée à 34 SA.

Dans 44,4% des cas (4 sur 9), il existait un retard de croissance intra-utérin qui était toujours attribué à une cause vasculaire avec présence de dopplers pathologiques. Celui-ci était toujours confirmé à la naissance, avec une hypotrophie inférieure au 3^{ème} percentile.

Il faut également noter une autre composante possible au retard de croissance chez le patient 5, en plus de l'origine vasculaire. Ce retard de survenue très précoce associé à d'autres anomalies morphologiques à la naissance suggère une possible origine génétique associée.

Des anomalies de l'appareil digestif avaient été signalées en anténatal dans seulement 1 cas sur 9, et n'étaient pas spécifiques d'un volvulus.

Chez le patient 5, les échographies anténatales avaient mis en évidence une anomalie d'ordre neurologique isolée. Dans tous les autres cas, les échographies morphologiques anténatales étaient strictement normales.

Trois des 9 enfants concernés soit 33,3% (les patients 4, 5 et 6) étaient issus de grossesses gémellaires dont une monochoriale monoamniotique et 2 bichoriales biamniotiques.

Concernant le contexte de naissance, il s'agissait d'une prématurité spontanée dans 4 cas sur 9 (patients 2, 6, 8 et 9). Dans les 5 autres cas, la prématurité a été induite pour diverses raisons, avec suspicion de chorioamniotite dans 1 cas, et aggravation de dopplers pathologiques avec retentissement fœtal dans les 4 cas restants.

Une corticothérapie anténatale à visée maturative avait pu être débutée dans 7 cas, mais complète (2 injections dont la dernière réalisée plus de 12h avant la naissance) dans seulement 4 cas.

Enfin, les naissances se sont déroulées par césarienne dans 5 cas, et par voie basse dans 4 cas.

I.1.3. Evolution initiale :

Tableau 2 : Caractéristiques cliniques initiales des volvulus

	Evolution respiratoire	Evolution hémodynamique	Episodes infectieux documentés	Evolution neurologique
Patient 1	Extubé à H30, relais VNI Réintubé sur épisode infectieux à J2	CAP non retentissant	Pneumopathie à Staph aureus à J2	Normale
Patient 2	Extubé à J3, relais VNI Réintubé sur épisode infectieux à J16	CAP retentissant Ibuprofène	Sepsis à Staph haemolyticus à J10 Pneumopathie à Candida à J16	HIV grade 2 bilatérale
Patient 3	Extubé à H12, relais VNI Réintubé à J9 sur hémorragie alvéolaire	CAP retentissant	Pneumopathie à Staph aureus à J9	Kystes sous épendymaires frontaux gauches
Patient 4	Pas d'intubation VNI jusqu'à J4	Pas de CAP	Aucun	HIV grade 2 bilatérale
Patient 5	VS	Pas de CAP	Sepsis à Staph warnerii à J16	Dilatation ventriculaire (de découverte anténatale)
Patient 6	Extubé à H12, relais VNI 3 jours puis VS	CAP retentissant Ibuprofène	Sepsis à Staph epidermidis à J21	Normale
Patient 7	Extubation rapide, relais VNI 3 jours puis VS	Pas de CAP	IMF précoce à E. Coli	HIV grade 1 droite
Patient 8	VS	Pas de CAP	Aucun	HIV grade 2 gauche avec dilatation ventriculaire
Patient 9	Pas d'intubation VNI <12h puis VS	Pas de CAP	Aucun	Normale

J : jour. VNI : ventilation non invasive. VS : ventilation spontanée. CAP : canal artériel perméable. Staph : staphylocoque. IMF : infection materno-fœtale. E : Escherichia. HIV : hémorragie intra-ventriculaire. Atb : antibiotiques.

Nous pouvons constater que l'évolution respiratoire initiale de ces enfants semblait plutôt favorable, et en rapport avec celle classiquement attendue pour des prématurés de leur terme respectif. Les grands prématurés ont été intubés à la naissance et ont bénéficié d'une instillation intra-trachéale précoce de Surfactant exogène, avec sevrage rapide de la ventilation mécanique. Les moins grands prématurés ont nécessité pour certains une ventilation non invasive, ou aucune aide ventilatoire pour d'autres.

Au moment de l'apparition des premiers signes digestifs liés au volvulus, 3 patients étaient encore sous ventilation mécanique (33,3%), 1 sous ventilation non invasive (11,1%) et les 5 autres ne nécessitaient aucune assistance ventilatoire (55,6%).

Sur le plan hémodynamique, 4 patients sur 9 soit 44,4% avaient un canal artériel perméable, ce qui reste là encore cohérent pour des prématurés de cet âge. Il était retentissant

cliniquement dans 3 cas sur 4. Seulement 2 patients ont bénéficié d'un traitement à type de fermeture par une cure d'Ibuprofène, qui a toujours eu lieu avant l'apparition de la pathologie digestive étudiée ici (de J4 à J6 de vie chez le patient 2, et de J13 à J15 de vie chez le patient 6).

Sur le plan infectieux, il est intéressant de constater que la majorité des enfants (6 sur 9 soit 66,7%) ont présenté un épisode infectieux initial, même si la localisation de l'infection et le type de germe différent. Dans 5 cas, il s'agissait d'une infection secondaire de type nosocomiale probable, avec 2 infections respiratoires, 2 sepsis et 1 infection mixte. Le timing de survenue de ces épisodes infectieux par rapport aux premiers signes digestifs est intéressant, puisqu'ils coïncidaient dans 22,2% des cas (patients 5 et 6). Cependant, les infections nosocomiales restent une complication fréquente dans ce type de population.

Sur le plan neurologique, la survenue de différentes complications (hémorragie, dilatation ventriculaire, ...) est malheureusement habituelle dans cette population.

Nous constatons donc que, en dehors du plan digestif, l'évolution initiale de ces enfants prématurés était plutôt classique pour leur terme respectif de naissance.

I.2. Etude des caractéristiques propres au diagnostic :

I.2.1. Caractéristiques cliniques :

Tableau 3 : Anamnèse digestive initiale des volvulus

	Transit	Résidus gastriques	Aspect abdominal	Ration entérale maximale atteinte
Patient 1	1 ^{er} méconium à H17 Transit régulier	Bilieux , abondants	Ballonné	20ml/kg/j. Mauvaise tolérance d'emblée.
Patient 2	1 ^{er} méconium <H24 Transit régulier	Bilieux, abondants	Ballonné	90 ml/kg/j. Tolérance fluctuante (plusieurs diminutions)
Patient 3	1 ^{er} méconium <H24 Transit lent (suppositoires)	Alimentaires puis bilieux, vomissements	Ballonné	70 ml/kg/j. Tolérance fluctuante (1 mise à jeun)
Patient 4	Retard d'émission (J4 sur lavement) Transit lent	Bilieux, abondants	Ballonné	0 ml/kg/j. Laissez à jeun devant la suspicion anténatale de sd occlusif
Patient 5	Retard d'émission (J8). Transit lent (lavements)	Bilieux, abondants	Ballonné	Alimentation débutée à J8, rations maximales de 30 ml/kg/j, tolérance médiocre constante.
Patient 6	Retard d'émission (sur lavement). Transit lent (suppositoires)	Propres mais abondants	Ballonné	140 ml/kg/j. Tolérance fluctuante (2 mises à jeun)
Patient 7	1 ^{er} méconium <H24 Transit normal	Normaux	Normal	Ration complète à 150 ml/kg/j avec enrichissement en Eoprotine 4%, bonne tolérance constante
Patient 8	1 ^{er} méconium à H6 Transit normal	Propres mais abondants	Ballonné	40 ml/kg/j. Mauvaise tolérance au bout de 14h de vie.
Patient 9	1 ^{er} méconium à H4 Transit normal	Normaux	Normal	Ration complète à 150 ml/kg/j avec Eoprotine4% ; bonne tolérance initiale, puis fluctuante (2 mises à jeun)

H : heure. J : jour. Sd : syndrome. Ration complète : équivaut à des apports alimentaires quantitatifs $\geq$ à 150 ml/kg/j. Eoprotine : supplémentation protéique destinée à enrichir le lait de femme pour optimiser les apports caloriques des prématurés, idéalement jusqu'à 4%.

L'étude des différents dossiers a permis de mettre en évidence à posteriori l'existence de signes digestifs antérieurs dans la quasi-totalité des cas, dont certains auraient pu alerter. Ces troubles concernaient surtout l'aspect de l'abdomen qui était qualifié de ballonné dans 77,8% des cas et les résidus gastriques par leur aspect et/ou leur quantité, et ont perturbé l'alimentation entérale. On constate en effet qu'à l'exception de 2 enfants pour qui l'alimentation avait pu être amenée à ration complète sans problème (patients 7 et 9), l'augmentation des rations entérales a été retardée pour tous les autres, avec soit des absences d'augmentation devant une mauvaise tolérance constante, soit des nécessités de rediminutions ultérieures des rations devant des épisodes aigus et ponctuels de mauvaise tolérance.

Nous constatons en revanche qu'il y a eu peu de troubles du transit signalés, avec notamment seulement 3 cas de retard d'émission du méconium (33,3%). Ce signe ne semble donc pas constituer un élément d'alerte spécifique.

Même si ces signes digestifs sont globalement aspécifiques, et auraient pu correspondre à une entéropathie du prématuré notamment hypotrophe, leur fréquence dans notre population nous amène à y prêter une attention particulière. Si un ballonnement abdominal intermittent et des résidus gastriques abondants ponctuels peuvent être habituels et plutôt bénins, il en est différemment du caractère bilieux des résidus gastriques retrouvé ici dans 55,5% des cas. De même, il reste inhabituel de ne pas pouvoir atteindre des rations entérales complètes à plus de 10 jours de vie, notamment chez un enfant eutrophe.

L'ensemble de ces signes précoces aurait donc pu alerter sur d'éventuelles complications digestives à plus ou moins court terme.

Tableau 4 : Signes descriptifs de la dégradation digestive brutale des volvulus

	Age	AC	Symptômes digestifs	Retentissement	Diagnostic initial
Patient 1	J9	29+5	RG bilieux Abdomen distendu, CVC Transit conservé	Respiratoire (HFO) à J13 (après 4j d'évolution)	ECUN
Patient 2	J24	29+5	Sd occlusif haut avec RG bilieux, Abdomen normal Transit conservé	Hémodynamique (amines) dès J24	ECUN
Patient 3	J14	30+2	RG bilieux. CVC. Abdomen distendu, luisant Transit conservé	Hémodynamique (amines) dès J14	ECUN
Patient 4	J8	29+5	RG abondants et bilieux Abdomen ballonné Transit lent mais conservé	Respiratoire (intubation) dès J8	Sténose jéjunale
Patient 5	J10	33+1	RG bilieux. CVC. Abdomen ballonné Transit lent	Absence	ECUN
Patient 6	J23	31+4	Ballonnement, CVC Transit conservé.	Respiratoire (intubation) et hémodynamique (amines) dès J23	ECUN
Patient 7	J25	32+6	Abdomen distendu, ballonné avec CVC et placard cyanique Transit lent	Respiratoire (intubation) et hémodynamique (remplissage) dès J25	ECUN
Patient 8	J0	34	RG abondants. CVC. Abdomen ballonné Transit conservé	Respiratoire (intubation) et hémodynamique (remplissage) à J1	Sd occlusif d'origine mécanique
Patient 9	J22	35	Abdomen distendu, ballonné, avec CVC, pétéchies, tâche cyanique. Transit conservé. Pas de RG.	Respiratoire (intubation) et hémodynamique (amines) dès J22	ECUN

AC : âge corrigé. J : jours de vie. RG : résidus gastriques. CVC : circulation veineuse collatérale abdominale. Sd : syndrome. HFO : high frequency oscillation (mode ventilatoire). ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Outre ces signes digestifs précoces restant modérés, la relecture de l'ensemble des dossiers a clairement mis en évidence la survenue d'une dégradation digestive brutale avec intolérance alimentaire et modification aigue de l'aspect de l'abdomen, obligeant à une mise à jeun. Un retentissement général y était d'ailleurs souvent associé, dont la gravité pouvait être variable.

L'âge médian de survenue des premiers symptômes digestifs bruyants était de 14 jours de vie, avec un écart allant de J0 à J25. En ce qui concerne l'âge corrigé de survenue, la médiane était de 31 SA+4 jours, avec des écarts allant de 29 SA+5 jours à 35 SA.

Les signes digestifs retrouvés cliniquement étaient surtout des résidus gastriques souvent qualifiés de bilieux (dans 5 cas sur 9 soit 55,5%) associés à des modifications de l'aspect de l'abdomen (ballonnement, apparition d'une circulation veineuse collatérale, distension abdominale). Le transit était le plus souvent conservé, sans aucun épisode de rectorragie rapporté.

On notait dans la quasi-totalité des cas (8 cas sur 9 soit 88,9%) un retentissement important sur l'une des grandes fonctions d'organe hémodynamique ou respiratoire, signant la gravité de l'épisode.

Un retentissement respiratoire a été observé dans 6 cas sur 9 (66,7%), avec nécessité de réintubation dans 5 cas, et nécessité de passage sous un mode ventilatoire plus invasif (ventilation par oscillations haute fréquence) chez un patient qui était alors toujours intubé.

Sur le plan hémodynamique, la mise en place d'un soutien a été nécessaire dans 6 cas sur 9 (66,7%), par amines vasopressives dans 4 cas et par remplissage vasculaire uniquement dans 2 cas.

La défaillance concomitante des 2 systèmes hémodynamique et respiratoire a été retrouvée dans 4 cas sur les 9 (44,4%). Seul 1 patient (11,1%) n'a pas présenté de décompensation sur le plan hémodynamique ou respiratoire au moment des symptômes digestifs.

A noter que cette dégradation générale associée pouvait survenir soit d'emblée au début des signes digestifs puis se stabiliser par la suite (75%), soit plus tardivement (25%).

L'ensemble de ces constatations, tant sur les signes cliniques aspécifiques observés que sur l'âge au moment de la survenue, explique le difficile diagnostic de volvulus et l'erreur fréquente faite avec l'entérocolite ulcéro-nécrosante qui demeure le principal diagnostic différentiel chez cette population de prématurés, souvent hypotrophes.

En effet, le diagnostic d'entérocolite ulcéro-nécrosante a été initialement porté à tort dans 7 cas sur 9, soit 77,8% des cas.

Les 2 cas où le diagnostic de syndrome occlusif de cause mécanique a été suspecté d'emblée sont celui où des anomalies échographiques de dilatation des anses digestives avaient déjà fait évoquer ce diagnostic en anténatal, et le cas où les symptômes digestifs ont été très précoces, dès J0 de vie.

Nous avons également constaté que, si un avis chirurgical était bien consigné dans tous les dossiers, son délai était plus ou moins tardif par rapport à la date d'apparition des premiers symptômes. Il était de 0 à 3 jours, avec une médiane de 1 jour. Les cas où le délai de l'avis chirurgical notifié a été le plus long sont ceux où le diagnostic d'entérocolite ulcéro-nécrosante avait été évoqué (notamment les patients 3 et 6).

I.2.2. Caractéristiques biologiques :

Etant donné la difficulté d'établir le diagnostic de volvulus sur la clinique seule, nous avons cherché d'autres marqueurs pouvant aider à orienter le clinicien vers ce diagnostic.

Nous avons donc étudié l'existence de signes biologiques évocateurs chez nos 9 patients. Nos analyses ont porté sur 2 critères qui sont l'existence d'un syndrome inflammatoire biologique et sa cinétique, et la présence de troubles hématologiques.

I.2.2.1. Syndrome inflammatoire :

Tableau 5 : Valeurs et cinétique de la CRP en pré-opératoire chez les volvulus

	Valeur au début de la dégradation	Valeur du pic de la CRP	Délai du pic par rapport au début de la dégradation	Evolution	Dernière valeur avant la chirurgie
Patient 1	2	64	2 jours	Ascension (sous atb)	64
Patient 2	16	44	1 jour	Stable (sous atb)	16
Patient 3	22	94	3 jours	Régression puis réascension secondaire (sous atb)	71
Patient 4	2	31	6 jours	Ascension progressive (sous atb)	31
Patient 5	<1	107	8 jours	Ascension progressive, à partir de 5 jours puis diminution (sous atb)	55
Patient 6	73	100	2 jours	Ascension progressive (sous atb)	100
Patient 7	<1	262	2 jours	Régression puis réascension secondaire (sous atb)	121
Patient 8	<5	22	12 heures	Ascension	22
Patient 9	149	149	0 jour	NC	149

Valeurs de la CRP exprimées en mg/l. atb : antibiotiques. NC : non concerné (pour le patient 9, une seule valeur de CRP disponible).

Concernant l'analyse du syndrome inflammatoire, nous avons décidé de n'étudier que les valeurs de la protéine C réactive (CRP), bien qu'il existe actuellement d'autres marqueurs comme la procalcitonine (PCT). Néanmoins, ce marqueur est assez récent et n'était pas toujours dosé il y a 11 ans, date du début de notre recrutement. Seule la CRP était disponible dans l'ensemble des dossiers, et c'est pourquoi nous nous sommes limités à l'analyse de ce seul marqueur d'inflammation.

Les valeurs exprimées dans le Tableau 5 montrent que la dégradation digestive brutale du volvulus s'accompagnait toujours d'un syndrome inflammatoire, bien que l'intensité et la cinétique de celui-ci soit variable.

Globalement, on constate que la CRP était initialement peu ou pas décalée, mais qu'elle s'élevait ensuite progressivement. Dans certains cas (44,4%), le syndrome inflammatoire a continué constamment d'augmenter avec un pic qui correspondait à la dernière valeur pré-opératoire. Dans d'autre cas (44,4%), le syndrome inflammatoire s'est stabilisé sous antibiotiques, puis ascensionnait de nouveau par la suite, de façon contemporaine d'une aggravation clinique.

D'une manière générale, cette progression du syndrome inflammatoire malgré une antibiothérapie à large spectre en cours chez des patients avec suspicion d'entérocolite ulcéro-nécrosante aurait alors pu jouer un rôle dans la remise en question du diagnostic.

I.2.2.2. Anomalies hématologiques :

Tableau 6 : Anémie en pré-opératoire chez les volvulus

	Taux d'Hb à la naissance	Transfusion CGR antérieure à la dégradation	Anémie (Nadir)	Délai par rapport au début de la dégradation	Transfusion CGR pré-opératoire
Patient 1	17 g/dl	Non	Oui (8,6g/dl)	4 jours	Oui (1 fois)
Patient 2	13,1 g/dl	Oui (2 fois)	Oui (7g/dl)	0 jour	Oui (1 fois)
Patient 3	15,3 g/dl	Oui (1 fois)	Oui (9g/dl)	10 jours	Oui (2 fois)
Patient 4	16,4 g/dl	Non	Oui (7,8g/dl)	6 jours	Non
Patient 5	15,5 g/dl	Non	Oui (7,7g/dl)	8 jours	Oui (2 fois)
Patient 6	14,5 g/dl	Non	Oui (8,4g/dl)	1 jour	Oui (1 fois)
Patient 7	15,5 g/dl	Non	Oui (7g/dl)	0 jour	Oui (3 fois)
Patient 8	12,4 g/dl	Non	Non	NC	Non
Patient 9	16,3 g/dl	Non	Oui (6,6g/dl)	0 jour	Oui (1 fois)

Hb : hémoglobine. CGR : concentré de globules rouges. NC : non concerné. Anémie : définie par un taux d'hémoglobine < 10 g/dl.

L'anémie était présente dans presque tous les cas (88,9%), à l'exception de celui de survenue très précoce pris en charge chirurgicalement dès J1 de vie. Dans tous les cas où elle était présente, elle a nécessité une transfusion, qui a principalement eu lieu en pré-opératoire sauf dans 1 cas (patient 4 transfusé à J1 post-opératoire). Elle ne semble pas avoir été en lien avec un épisode antérieur, la médiane du taux d'hémoglobine de naissance de nos patients étant de 15,5 g/dl et seulement 22,2% d'entre eux ayant nécessité une transfusion antérieure.

La thrombopénie était moins répandue puisqu'elle n'a été retrouvée que dans 66,7% des cas. Elle semblait d'évolution plus lente que l'anémie, avec absence de nécessité de transfusion plaquettaire sauf dans 1 cas (patient 9).

L'hyperleucocytose, autre marqueur d'inflammation biologique, n'a également été mise en évidence que dans peu de cas (33,3%).

Tableau 7 : Hyperleucocytose et thrombopénie en pré-opératoire chez les volvulus

	Hyperleucocytose (Pic)	Délai par rapport au début de la dégradation	Thrombopénie (Nadir)	Délai par rapport au début de la dégradation
Patient 1	Oui (36 800/mm ³)	Début à J0, pic à J1 Réascension secondaire	Oui (147 000/mm ³)	A J0 puis corrigée
Patient 2	Oui (32 900/mm ³)	Début à J0, pic à J6	Non	NC
Patient 3	Oui (24 300/mm ³)	Début à J5, pic à J10, puis diminution	Oui (71 000/mm ³)	Début à J5, Nadir à J15
Patient 4	Non	NC	Non	NC
Patient 5	Non	NC	Oui (73 000/mm ³)	Début à J1, Nadir à J9
Patient 6	Non	NC	Oui (104 000/mm ³)	Début à J1, Nadir à J2
Patient 7	Non	NC	Oui (40 000/mm ³)	Début à J1, Nadir à J3
Patient 8	Non	NC	Non	NC
Patient 9	Non	NC	Oui (6 000/mm ³)	Nadir à J0

NC : non concerné. J : jours par rapport au début de la dégradation digestive. Hyperleucocytose : définie par un taux de leucocytes > 20 000/mm³. Thrombopénie : définie par un taux de plaquettes < 150 000/mm³.

Même si ces troubles hématologiques ont parfois été retrouvés chez nos patients à la phase aigue du volvulus, ils demeurent des éléments aspécifiques fréquemment retrouvés en contexte inflammatoire et/ou infectieux chez le prématuré.

I.2.3. Caractéristiques radiologiques :

Un autre élément crucial du diagnostic est l'imagerie, notamment les ASP.

Tous les enfants concernés ont eu plusieurs ASP pour suivre l'évolution radiologique à partir du début de la dégradation digestive. Ce nombre variait toutefois de 2 à 6 clichés avec une médiane de 4. Ces variations pouvaient être en lien avec l'aspect clinique de l'abdomen et la durée d'évolution avant la chirurgie.

A noter que pour les enfants qui avaient déjà bénéficié d'ASP avant cette dégradation digestive (notamment pour des contrôles de cathéters veineux ombilicaux ou épicutanéocaves ou suite à des intubations), aucune anomalie ou signe avant-coureur n'a été retrouvé.

Plusieurs signes radiologiques sont décrits, l'interprétation pouvant varier (pas d'interprétation systématique par les radiologues des ASP, mais interprétation par les réanimateurs et les chirurgiens ayant demandé l'examen). Globalement, on retrouvait de façon quasi-constante une dilatation des anses digestives, qui prenaient souvent un aspect figé sur les différents clichés successifs avec parfois des images d'enroulement. Une perforation a rarement été mise en évidence avec visualisation d'un pneumopéritoine radiologique dans seulement 2 cas sur 9 soit 22,2% des cas.

Pour illustrer ces propos, vous pouvez trouver en *ANNEXE 3* une sélection des différents ASP.

Tableau 8 : Imagerie pré-opératoire chez les volvulus

	Nombre d'ASP pré-op	Aspect radiologique	Pneumopéritoine (sur dernier ASP)	Echo abdominale	Aspect échographique
Patient 1	3	Anses enroulées, figées	Oui (à J4/4)	Oui (à J3)	Ascite. Vaisseaux normaux.
Patient 2	2	Peu d'aération.	Oui (à J6/6)	Oui (à J4 d'évolution)	Ascite. Anses épaissies. Pneumatose débutante. Vaisseaux normaux.
Patient 3	4	Anses dilatées et figées	Non (à J14/15)	Oui (à J15 d'évolution)	Ascite modérée. Vaisseaux normaux.
Patient 4	4	Anses dilatées, peu d'aération colique basse	Non (à J4/6)	Non	NC
Patient 5	5	Anses dilatées et figées	Non (à J9/9)	Non	NC
Patient 6	4	Anses dilatées, épaissies et figées	Non (à J4/4)	Non	NC
Patient 7	6	Anses dilatées et figées, enroulement	Non (J8/14)	Oui, 2 (à J3 puis J11 d'évolution)	Ascite. Anses figées, hyper-échogènes et épaissies. Aéroportie puis pneumatose. Anse perforée avec collection sous-hépatique à J11.
Patient 8	2	Anses dilatées, enroulées. Peu d'aération colique basse.	Non (à J1/1)	Non	NC
Patient 9	3	Anses dilatées et figées, avec paroi épaissie et pneumatose	Non (J1/1)	Non	NC

ASP : abdomen sans préparation. Pré-op : pré-opératoires, c'est-à-dire nombre d'ASP réalisés du début de la dégradation digestive jusqu'au bloc opératoire. Echo : échographie. J : nombre de jours écoulés depuis le début de la dégradation / nombre de jours entre le début de la dégradation et la chirurgie. NC : non concerné.

Un autre élément intéressant soulevé par ces observations est la place de l'échographie abdominale dans le diagnostic de ces volvulus.

En effet, nous avons constaté que cet examen n'a pas toujours été pratiqué devant ces tableaux digestifs (seulement 44,4% des cas). Dans les 4 cas où il a été réalisé, il n'a pas retrouvé d'anomalie de vascularisation mésentérique puisqu'il n'y avait pas de malrotation associée.

En revanche, outre les signes aspécifiques de souffrance digestive (épaississement des anses, ascite), l'échographie abdominale a pu mettre en évidence d'autres signes intéressants, et de façon plus précoce que les radiographies de l'abdomen, notamment en ce qui concerne l'aéroportie et la pneumatose. Dans le cas du patient 7, elle a pu retrouver des signes de perforation digestive, en l'absence de pneumopéritoine sur l'ASP.

En ce sens, l'échographie abdominale paraît être utile pour détecter précocement des signes de souffrance intestinale en cas de tableau digestif aigu, mais ne semble pas être discriminante dans l'établissement du diagnostic de volvulus.

I.3. Prise en charge chirurgicale :

I.3.1. Critères décisionnels :

Tableau 9 : Eléments conduisant à la chirurgie pour les volvulus

	Age (jours)	Age corrigé	Délai (depuis 1 ^{ers} symptômes)	Eléments décisionnels
Patient 1	J13	30+2	4 jours	Dégradation digestive Retentissement respiratoire Perforation sur ASP
Patient 2	J30	30+4	6 jours	Dégradation digestive Retentissement hémodynamique Perforation sur ASP
Patient 3	J29	32+3	15 jours	Dégradation digestive Sepsis mal contrôlé Suspicion de perforation (pas d'ASP)
Patient 4	J14	30+4	6 jours	Suspicion anténatale d'occlusion Détérioration de l'état général (retentissement respiratoire)
Patient 5	J19	34+3	9 jours	Dégradation digestive Syndrome occlusif sur ASP Sepsis non contrôlé
Patient 6	J25	31+6	2 jours	Tableau de péritonite Sepsis non contrôlé
Patient 7	J39	34+6	14 jours	Dégradation digestive Sepsis mal contrôlé Abcès hypochondre droit (échographie)
Patient 8	J1	34+1	1 jour	Suspicion péritonite Syndrome occlusif franc (ASP)
Patient 9	J23	35+1	1 jour	Dégradation digestive avec retentissement respiratoire (difficultés ventilatoires++)

J : jours. ASP : abdomen sans préparation

L'âge médian au moment de la chirurgie était de 23 jours, avec une médiane d'âge corrigé de 32 SA+3 jours.

Nous pouvons constater que cette chirurgie a eu lieu après un délai non négligeable, avec une médiane de 6 jours depuis les premiers symptômes et des écarts allant de 1 à 15 jours.

Ce délai était probablement en lien avec l'errance diagnostique initiale, puisque les patients pour qui une cause obstructive avait été rapidement évoquée ont eu une prise en charge chirurgicale plus rapide.

Les éléments importants ayant amenés à la décision chirurgicale étaient souvent une aggravation aigue de l'aspect de l'abdomen, associée à une dégradation de l'état général d'allure septique avec syndrome inflammatoire non contrôlé. Tous ces éléments ont amené à une suspicion de perforation digestive, qui pouvait être confirmée radiologiquement (33,3%).

I.3.2. Constatations per-opératoires :

Dans tous les cas, la chirurgie s'est faite en urgence et sur des horaires de garde dans 44,4% des cas. Elle a eu lieu au sein même de l'unité de Réanimation Néonatale, par laparotomie transverse par voie sus-ombilicale.

Un volvulus du grêle a chaque fois été mis en évidence, sans cause anatomique favorisante évidente retrouvée en per-opératoire.

Certaines constatations ont par ailleurs été notées concernant les caractéristiques propres du volvulus, que nous trouvons intéressant de rapporter.

Tableau 10 : Eléments descriptifs de la chirurgie des volvulus

	Localisation	Perforation	Nécrose	Atrésie	Résection	Continuité digestive
Patient 1	Iléon terminal	Confirmée	Partielle	Quasi atrésie iléale au ras du caecum	15cm d'iléon + VIC Reste 45cm	Iléo-caecostomie distale
Patient 2	Iléon	Confirmée, multiples	Etendue (20cm Treitz → 5cm VIC)	Non	Reste 45cm et VIC	Anastomose jéjuno-iléale termino-terminale
Patient 3	Iléon terminal	Confirmée, multiples	Partielle	Atrésie à 1cm de la VIC	Reste 63cm et VIC	Iléostomie terminale
Patient 4	Anse jéjunale	Confirmée	Partielle	Non	3cm de jéjunum	Jéjunostomie
Patient 5	Iléon terminal (dernière anse)	Non	Souffrance sans nécrose	Atrésie au pied du volvulus	Non	Iléostomie
Patient 6	Iléon terminal	Confirmée	Limitée	Atrésie au pied du volvulus	Reste 48cm en amont et 1cm en aval, et VIC	Iléostomie terminale
Patient 7	Iléon total	Non	Etendue	Non	Reste 50cm de jéjunum et 2cm d'iléon + VIC	Jéjunostomie terminale
Patient 8	Iléon	Non	Etendue	Non	50cm d'iléon Reste 80cm d'amont et 4cm d'aval +VIC	Anastomose termino-terminale
Patient 9	Iléon terminal	Non	Etendue	Non	Reste 30cm de jéjunum et 20cm d'iléon + VIC	Jéjunostomie terminale + iléostomie

Treitz : angle duodéno-jéjunal de Treitz. VIC : valvule iléo-caecale.

Il semble que la localisation la plus fréquemment concernée par ces volvulus soit l'iléon terminal.

Un élément intéressant de ces observations per-opératoires est la mise en évidence de zones d'atrésies constituées au pied du volvulus, signalées dans presque la moitié des cas (44,4%). Ceci pourrait soulever la possibilité d'une cause physiopathologique commune entre ces phénomènes de volvulus et les atrésies du grêle.

Dans un cas en particulier (patient 4), le chirurgien a signalé la présence d'un méso assez étroit en regard de l'anse volvulée, qui aurait pu d'après lui être responsable du tableau. Cet élément n'a pas été mentionné dans les autres cas.

Dans un autre cas (patient 8), il était fait mention sur le compte-rendu opératoire d'un aspect épais du méconium présent dans le côlon transverse et le côlon droit. Une recherche de mucoviscidose a donc été réalisée ultérieurement chez cette patiente, et est revenue négative.

Dans 88,9% des cas, des analyses anatomopathologiques de pièces opératoires ont été réalisées (non réalisées pour le patient 5 en l'absence de résection). Elles montraient toutes des lésions de nécrose ischémique, avec infarctissement hémorragique.

Dans le cas isolé du patient 3, on signalait une petite zone d'interruption de la musculature en regard de la zone volvulée.

Il est troublant de constater que dans 55,6% des cas, une perforation digestive était retrouvée en per-opératoire, alors que les différents examens d'imagerie pré-opératoires ne l'avaient mise en évidence que dans 33,3% des cas.

Ceci peut être expliqué par le fait que, dans les 2 cas où un pneumopéritoine a été visualisé sur l'ASP (patients 1 et 2), celui-ci datait du jour même de la chirurgie qu'il précédait de quelques heures seulement, alors que dans les autres cas, on constate que le dernier ASP ne datait pas toujours du jour de la chirurgie mais de jours précédents (1 jour avant pour le patient 3, 2 jours avant pour le patient 4). Le pneumopéritoine aurait donc alors pu s'être constitué pendant cette phase de latence.

En revanche, pour le patient 6, le dernier cliché pré-opératoire datait bien du jour de la chirurgie et ne mettait pas en évidence de signe de perforation.

Dans 88,9% des cas (sauf le patient 5), la chirurgie avait lieu à un stade où la nécrose était déjà constituée. Ceci explique pourquoi une résection a presque toujours été nécessaire, bien que son étendue soit plus ou moins importante en fonction des cas.

On comprend donc pourquoi la précocité du diagnostic et donc de l'indication opératoire est d'une importance cruciale pour tenter de limiter le risque de séquelles.

I.3.3. Suites opératoires immédiates :

Dans tous les cas, les suites opératoires immédiates ont été favorables, avec stabilisation rapide de l'état hémodynamique et respiratoire quand ceux-ci avaient été perturbés.

Une nutrition entérale a pu être reprise à une médiane de 4 jours post-opératoires, et a été bien tolérée. La reprise d'un transit intestinal a également été rapide.

Chez le patient 2, une complication à type de sténose de l'anastomose a eu lieu à J23 post-opératoire, et a nécessité une reprise au bloc. Une nouvelle résection a été nécessaire avec reprise de l'anastomose.

La remise en continuité a eu lieu à un âge médian de 3 mois et demi de vie pour les 7 patients concernés soit un âge corrigé médian de 1 mois post-terme, et après un délai médian de 2 mois et demi par rapport au premier bloc.

Tableau 11 : Evolution post-opératoire des volvulus

	Réalimentation	Remise en continuité	Nutrition parentérale	Sortie du service
Patient 1	J4	A 4 mois de vie, 46SA+1j d'âge corrigé 3 mois et demi du 1 ^{er} bloc	193 jours	Décédée à J193, 6 mois de vie, 3 mois et demi d'AC, Poids = 3800g
Patient 2	J10	Non concerné	134 jours + nutrition entérale de complément sur gastrostomie	Transfert à 5 mois de vie, 1 mois et demi d'AC Poids = 3990g
Patient 3	J4	A 4 mois et demi de vie 48SA+3j d'âge corrigé 3 mois et demi du 1 ^{er} bloc	361 jours	Transfert à 1 mois et demi de vie, 35+3 d'AC Poids = 1490g
Patient 4	J6	A 2 mois de vie, 37SA+1j d'âge corrigé 1 mois et demi du 1 ^{er} bloc	75 jours	Transfert à 2 mois et demi de vie, 39+3 d'AC Poids = 1780g
Patient 5	J3	A 2 mois de vie, 41SA+2j d'âge corrigé 1 mois et demi du 1 ^{er} bloc	76 jours	A domicile à 3 mois et demi de vie, 1 mois et demi d'AC Poids = 2040g
Patient 6	J4	A 3 mois et demi de vie, 43SA d'âge corrigé, 2 mois et demi du 1 ^{er} bloc	3 mois	A domicile à 4 mois de vie, 5 semaines d'AC Poids = 3100g
Patient 7	J7	A 3 mois et demi de vie, 45SA+3j d'âge corrigé 2 mois et demi du 1 ^{er} bloc	95 jours	A domicile à 4 mois et demi de vie, 2 mois d'AC Poids = 4010g
Patient 8	J4	Non concerné	8 jours	Transfert à 1 mois et demi de vie, 39+4 d'AC Poids = 2490g
Patient 9	J7	A 3 mois de vie, 45SA+6j d'âge corrigé 2 mois et demi du 1 ^{er} bloc	3 mois	Transfert à 4 mois de vie, 2 mois d'AC Poids = 3905g

J : jours post-opératoires du volvulus. SA : semaines d'aménorrhée. Les sorties par transferts correspondent à des retours en centres périphériques de la région pour rapprochement familial.

Si les suites digestives ont été simples d'un point de vue chirurgical, il en est autrement d'un point de vue nutritionnel. En effet, même si ces enfants ont pu être réalimentés précocement par voie entérale, ils ont pour la plupart présenté des troubles de l'absorption séquellaires perturbant leur croissance.

La majorité d'entre eux (88,9%, soit ceux pour lesquels une résection intestinale étendue et/ou une mise en décharge avait été nécessaire) a évolué vers une malabsorption intestinale chronique sur grêle court, avec nécessité d'une nutrition parentérale de complément (calorique et apports sodés) prolongée pour permettre un rattrapage très progressif des courbes de croissance déjà perturbées par la prématurité associée.

I.4. Evolution ultérieure :

L'épisode digestif dont ont souffert ces enfants représente une réelle comorbidité qui vient grever leur pronostic, et se surajoute à la prématurité et à ses propres complications.

En effet, 88,9% d'entre eux ont nécessité une résection intestinale qui a engendré une malabsorption séquellaire, nécessitant une nutrition parentérale de soutien dont la durée totale a été variable mais toujours prolongée (médiane de 3 mois).

Cette nutrition parentérale a nécessité une voie d'abord centrale et sûre, avec pose de cathéter type Broviac chez 7 patients. La plupart ont présenté des complications en lien avec ces cathéters (infections nosocomiales dont certaines à bactéries multi-résistantes, thromboses veineuses profondes sur cathéter).

Les autres complications classiques de la nutrition parentérale au long cours retrouvées dans notre population ont été la cholestase avec évolution vers un épisode de cholécystite chez un patient, et l'ostéopénie avec fractures pathologiques chez 2 patients.

Un patient (patient 2) a nécessité une nutrition entérale de complément sur gastrostomie en relais de la nutrition parentérale, dont il est toujours dépendant à l'âge de 2 ans.

Pour ceux dont nous avons pu avoir des nouvelles de l'évolution à plus long terme concernant la croissance soit environ la moitié des enfants, ils ont certes présenté des cassures des courbes de poids, taille et périmètre crânien mais ont tous progressivement rattrapé ces retards.

Ces patients déjà fragilisés par leur prématurité et les complications propres à celle-ci (pathologies respiratoire ou neurologique essentiellement), ont également dû supporter les conséquences de cet épisode digestif qui a considérablement alourdi leur pronostic et allongé leur durée de séjour hospitalier.

Tableau 12 : Principales complications digestives et comorbidités des volvulus

	Complications de la nutrition parentérale	Comorbidités associées
Patient 1	- Cholestase - Ostéopénie (fractures de côtes) - Infections sur KT	- DBP très sévère, évoluant vers une insuffisance respiratoire chronique terminale. Impasse thérapeutique, avec prise en charge palliative aboutissant au décès.
Patient 2	- Cholestase, cholécystite - Ostéopénie (fracture humérus)	- Canal artériel perméable et CIA - DBP
Patient 3	- Thrombose sur KT - Infections sur KT (dont BMR)	- DBP
Patient 4	- Cholestase	- DBP
Patient 5	- Cholestase	- Syndrome polymalformatif non étiqueté (Fanconi ?) associant artère ombilicale unique, main botte cubitale avec agénésie radiale gauche, hémivertèbre lombaire, insuffisance médullaire, acidose métabolique par fuite rénale de bicarbonates
Patient 6	- Cholestase - Infections sur KT	Absence
Patient 7	- Infections sur KT	Absence
Patient 8	NC	- HIV grade 4 bilatérale avec dilatation ventriculaire. Leucomalacie étendue associée. Hydrocéphalie séquellaire, avec nécessité de dérivation type DVP puis ventriculocysternostomie (enkystement)
Patient 9	- Infections sur KT	Absence

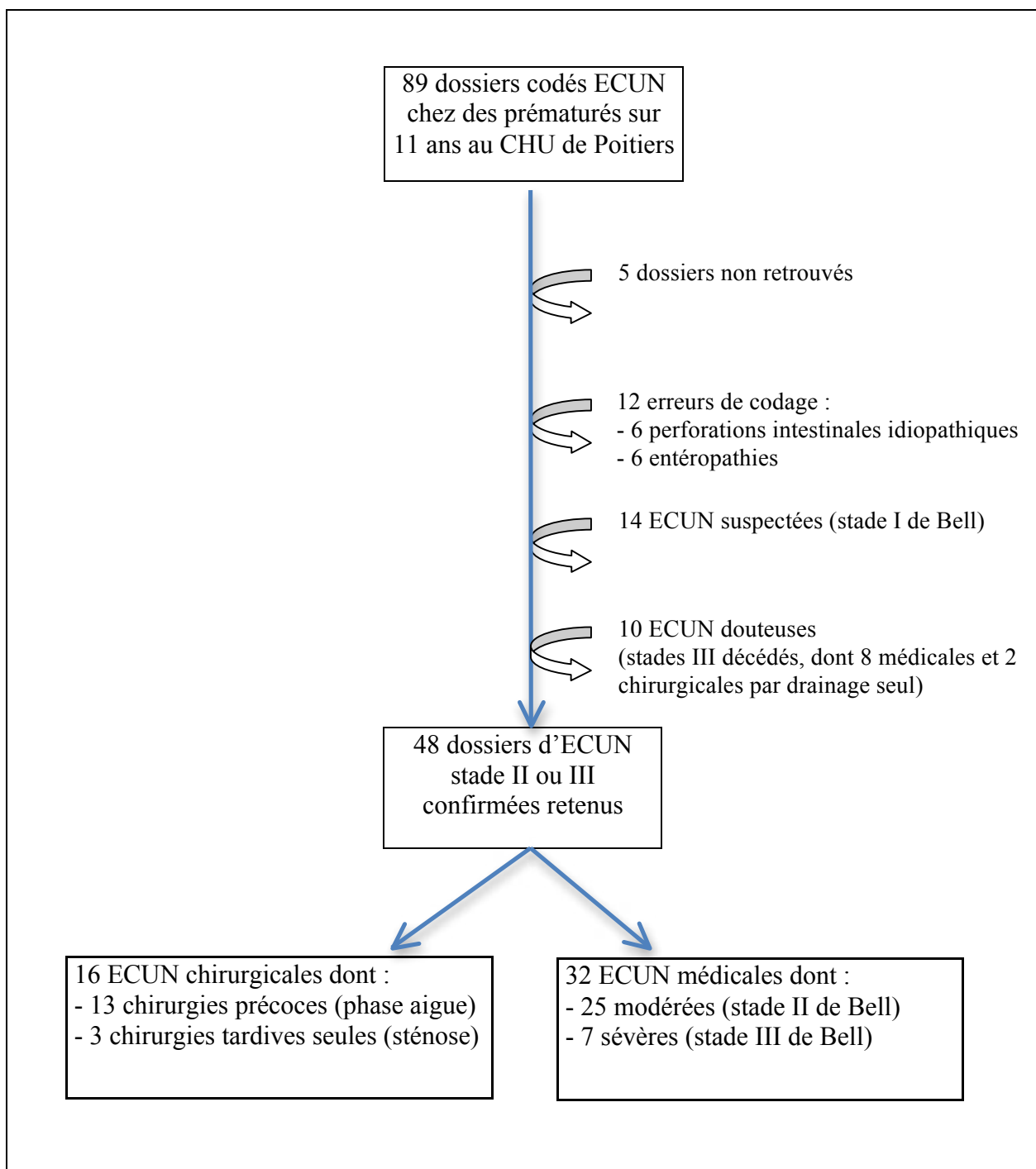
NPT : nutrition parentérale. KT : cathéter. BMR : bactérie multi-résistante. NC : non concerné. DBP : dysplasie bronchopulmonaire. CIA : communication inter-auriculaire. HIV : hémorragie intra-ventriculaire. DVP : dérivation ventriculo-péritonéale.

PARTIE II : Comparaison avec les cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante

II.1. Comparaison des populations d'étude :

II.1.1. Effectifs étudiés :

Figure 2 : Diagramme de flux des dossiers d'ECUN



Nous avons recensé à l'aide de notre système informatique tous les dossiers de prématurés codés comme ayant présenté une entérocolite ulcéro-nécrosante pendant la même période d'étude que pour nos cas de volvulus soit sur 11 ans et demi (du 1^{er} janvier 2004 au 31 juillet 2015).

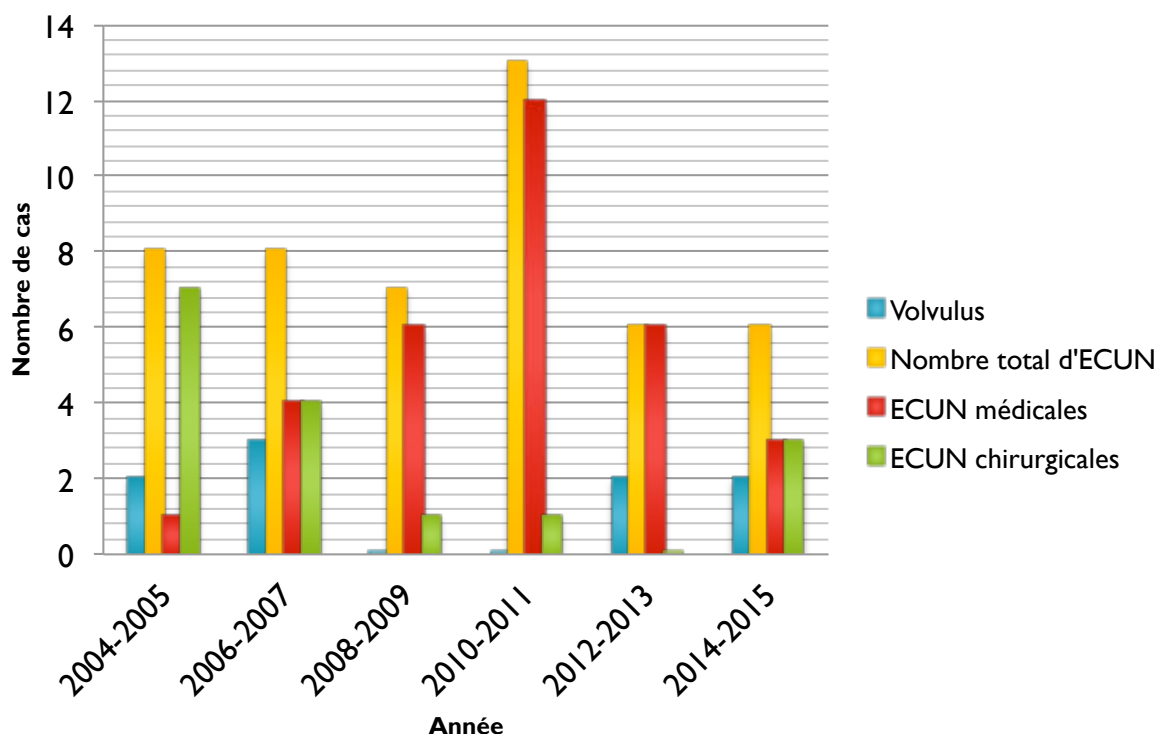
Nous en avons retrouvé 89. Une première analyse a permis d'en exclure 31, dont 5 pour dossier manquant (avec impossibilité de confirmer le diagnostic d'entérocolite dans 3 cas, et impossibilité d'obtenir un recueil de données complet dans 2 cas), 12 pour erreur de codage (6 perforations intestinales idiopathiques, et 6 entéropathies du prématuré sans critère d'ECUN) et 14 pour diagnostic douteux d'après la classification de Bell (stades IA et IB correspondant à des ECUN suspectées mais non avérées).

Une deuxième revue plus poussée des 58 dossiers restants a permis de pointer un doute diagnostique résiduel pour 10 d'entre eux. Ces dossiers correspondaient à des prématurés ayant présenté un tableau digestif aigu étiqueté comme étant une entérocolite ulcéro-nécrosante sévère, tous de grade III dans la classification de Bell. Néanmoins, tous ces enfants sont décédés, soit au terme d'une prise en charge médicale seule, soit au terme d'une chirurgie de drainage associée qui ne permettait alors pas de visualiser les anses intestinales et donc de confirmer le diagnostic. Etant donné l'évolution défavorable de ces enfants et les éléments de similitude diagnostique soulevés dans la première partie de ce travail, nous ne pouvons formellement exclure a posteriori la possibilité d'une erreur diagnostique aux dépens d'un volvulus du grêle chez ces patients, d'autant plus qu'aucun d'entre eux n'a bénéficié d'une autopsie (proposée par l'équipe médicale dans un seul cas, mais non souhaitée par les parents). Pour éviter de biaiser nos résultats, nous avons donc décidé de les exclure du groupe « ECUN » et de les analyser séparément sous la forme d'un groupe indépendant dans un second temps.

Au final, notre population d'entérocolites ulcéro-nécrosantes prouvées retenues est composée de 48 patients. 32 ont été traités médicalement, avec 25 stades II (soit 78%) et 7 stades III (soit 22%). Les 16 autres patients ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale, dont 13 à la phase aigüe (drainage +/- résection et mise en décharge par stomie), 3 uniquement tardivement dans les 6 semaines ayant suivi pour des syndromes occlusifs sur sténose post-entérocolite, et enfin 1 aux 2 temps.

Parmi eux, nous avons à déplorer 8 décès, tous des stades III traités chirurgicalement et pour qui le diagnostic d'entérocolite avait alors pu être confirmé en per-opératoire. Le décès est survenu à la phase aigüe du tableau, excepté pour un seul patient qui est décédé 7 mois plus tard des suites de multiples complications notamment infectieuses découlant directement de sa pathologie digestive. Concernant ces patients décédés, une autopsie à visée scientifique a été réalisée dans seulement 1 cas pour conforter la cause du décès.

Figure 3 : Evolution de l'incidence des volvulus et des ECUN sur la période d'étude



La Figure 3 expose les incidences de survenue des 2 pathologies pendant les 11 années de l'étude, par tranche de 2 ans. On constate que si le taux d'entérocolites ulcéro-nécrosantes semble diminuer depuis 2012, celui des volvulus reste globalement stable.

II.1.2. Caractéristiques obstétricales :

L'analyse des données générales de nos 2 groupes de patients montre qu'ils sont comparables en terme d'anamnèse obstétricale, avec des taux similaires de grossesses multiples, de contexte de naissance, de voie d'accouchement, et de corticothérapie anténatale.

En ce qui concerne les paramètres fœtaux, on ne note pas de différence significative concernant la répartition des sexes entre nos 2 groupes. Les termes de naissance semblent également similaires.

En revanche, on signale un plus fort taux de retard de croissance intra-utérin dans le groupe « Volvulus », sans toutefois atteindre le seuil de significativité. Cette tendance semble malgré tout se confirmer à la naissance, les variables « poids de naissance » et « percentile d'Audipog » étant également toutes les 2 plus faibles dans ce groupe, bien que la différence observée ne soit là encore pas statistiquement significative.

Tableau 13 : Caractéristiques obstétricales comparatives de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
Terme de naissance (SA+j)	28+4 (28+2 - 31+5)	30 (28 - 31+4)	0,776
Poids de naissance (g)	840 (785 - 1360)	1255 (973 - 1420)	0,189
Percentile d'Audipog	30,0 (1,7 - 59,0)	48,5 (17,5 - 78,0)	0,220
Existence d'un RCIU	44,4	16,7	0,082
Sexe :			0,275
- Féminin	66,7	41,7	
- Masculin	33,3	58,3	
Grossesse :			0,795
- Monofoetale	66,7	68,7	
- Gémellaire	33,3	27,1	
- Triple	0,0	4,2	
Prématurité :			0,722
- Induite	55,6	45,8	
- Spontanée	44,4	54,2	
Mode d'accouchement :		*	1,000
- Voie basse	44,4	44,7	
- Césarienne	55,6	55,3	
Corticothérapie :			0,606
- Complète	44,5	60,4	
- Incomplète	33,3	22,9	
- Non réalisée	22,2	16,7	
Contexte de naissance :			0,110
- MAP	22,2	50,0	
- RPM/Chorioamniotite	33,3	10,4	
- Pré-éclampsie	11,1	16,7	
- Métrorragies/HRP	0,0	10,4	
- Cause foetale	33,4	12,5	
Anomalies digestives échographiques	11,1	0,0	0,158

SA+j : âge gestationnel exprimé en semaines d'aménorrhée et jours. g : poids de naissance exprimé en grammes. RCIU : retard de croissance intra-utérin. MAP : menace d'accouchement prématuré. RPM : rupture prématurée des membranes. HRP : hématome rétro-placentaire. ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de $p < 0,05$.

* : n=47 pour cette variable (1 donnée manquante dans le groupe « ECUN »).

II.1.3. Evolution initiale :

L'évolution initiale de ces prématurés semble également comparable dans les jours de vie antérieurs à l'épisode digestif.

Sur le plan respiratoire, les taux d'intubation à la naissance et de recours à la ventilation non invasive sont similaires. On note cependant une tendance non significative à une plus forte proportion d'intubation ultérieure dans le groupe « Volvulus », et surtout à une plus forte proportion d'enfants étant toujours sous ventilation mécanique au moment de l'épisode digestif.

Ceci pourrait être en lien avec le taux d'infection secondaire apparaissant comme étant significativement plus élevé dans ce groupe comparé aux entérocolites, pour les sepsis comme pour les pneumopathies.

Concernant la survenue d'un canal artériel perméable et de sa prise en charge, de l'anémie du prématuré et des stratégies transfusionnelles, de même que de la découverte d'anomalies neurologiques échographiques, nous n'avons mis en évidence aucune différence entre nos 2 groupes.

Tableau 14 : Caractéristiques évolutives initiales comparatives de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
Intubation :			
- A la naissance	55,6	72,9	0,428
- Ulérieure	33,3	10,4	0,103
VNI	77,8	77,1	1,000
Statut respiratoire au moment de la dégradation digestive :			0,071
- Intubé	33,3	8,3	
- Non intubé	66,7	91,7	
Canal artériel perméable	44,4	29,2	0,443
Traitement du CAP :	*(1)	*(2)	0,835
- Médical	50,0	42,9	
- Chirurgical	0,0	21,4	
- Les 2	0,0	7,1	
Période d'instabilité hémodynamique (amines)	11,1	12,5	1,000
Infection materno-fœtale :			0,448
- Suspectée	55,6	66,7	
- Documentée	11,1	4,2	
Infection secondaire :			0,027
- Sepsis	33,3	25,0	
- Pneumopathie	33,3	0,0	
- Autre (*)	0,0	4,2	
Anomalies sur ETF :	66,7	37,5	0,146
Hémoglobine :			
- Taux de naissance (en g/dl)	15,5 (14,5 - 16,3)	15,3 (14,3 - 16,9) *(3)	0,745
- Transfusion CGR	22,2	27,1	1,000

VNI : ventilation non invasive. CAP : canal artériel perméable. (*) Autre : 1 cas de candidose systémique à *Candida albicans* et 1 abcès hépatique. ETF : échographie transfontanellaire. CGR : culot de globules rouges. ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de $p < 0,05$.

*(1) : n=4 pour cette variable (les 4 patients du groupe « Volvulus » ayant présenté un canal artériel perméable).

*(2) : n=14 pour cette variable (les 14 patients du groupe « ECUN » ayant présenté un canal artériel perméable).

*(3) : n=45 pour cette variable (3 données manquantes dans le groupe « ECUN »).

II.2. Comparaison des éléments diagnostiques :

II.2.1. Critères cliniques :

L'histoire digestive initiale des patients du groupe « Volvulus » semble présenter certaines spécificités et ce depuis la naissance, comme suggéré dans notre analyse descriptive. On retrouve en effet des signes de mauvaise tolérance, avec un ballonnement significativement plus fréquent et une tendance à des résidus gastriques plus abondants. En revanche, l'aspect bilieux des résidus gastriques, signe fréquemment cité comme retrouvé dans les cas de volvulus et d'occlusion mécanique, n'apparaît pourtant pas significatif ici. Les troubles du transit ne constituent pas non plus un élément probant.

Ces signes coïncident avec la mise en évidence de rations entérales maximales significativement plus faibles dans le groupe « Volvulus », ainsi qu'une tendance à un moindre taux d'enrichissement protéique, témoins d'une tolérance médiocre de la nutrition entérale.

En combinant l'ensemble de ces éléments, nous avons établi un profil global de tolérance digestive depuis la naissance pour chaque patient, avec des différences là encore significatives

entre nos 2 groupes. Les profils de bonne tolérance (les 2 premiers) sont plus fréquemment rencontrés dans le groupe « ECUN » où ils représentent 75% des patients, et les profils de mauvaise tolérance (les 2 derniers) sont nettement plus représentés dans le groupe « Volvulus » dans lequel ils comptabilisent à eux seuls 88,8% des patients.

L'anamnèse digestive antérieure du patient depuis sa naissance apparaît donc être un élément important à prendre en compte dans l'établissement du diagnostic ultérieur de volvulus.

Tableau 15 : Caractéristiques digestives initiales comparatives de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
Retard d'émission du méconium	33,3	34,9 ^{*(1)}	1,000
Transit lent	44,4	23,3 ^{*(1)}	0,229
Quantité des résidus gastriques ;		^{*(2)}	0,064
- Abondants	77,8	40,0	
- Normaux	22,2	60,0	
Aspect des résidus gastriques :		^{*(2)}	0,470
- Propres	44,4	60,0	
- Bilieux	55,6	40,0	
Ballonnement fréquent	77,8	22,7 ^{*(1)}	0,003
Ration entérale maximale atteinte (en ml/kg/j)	70 (30 - 140)	148 (110 - 160)	0,015
Enrichissement protéique débuté	22,2	60,5 ^{*(1)}	0,064
Profil global de tolérance digestive :			0,002
- Constamment bonne	11,2	54,2	
- En amélioration	0,0	20,8	
- Fluctuante	44,4	14,6	
- Constamment médiocre	44,4	10,4	

ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante. Enrichissement protéique débuté : correspond soit à l'ajout d'Eoprotine dans du lait de femme, soit à un relais par du lait pour prématuré.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de $p < 0,05$.

^{*(1)} : n=43 pour cette variable (5 données manquantes dans le groupe « ECUN »)

^{*(2)} : n=40 pour cette variable (8 données manquantes dans le groupe « ECUN »)

En revanche, l'étude de la présentation clinique à la phase aiguë du tableau digestif n'apporte malheureusement pas beaucoup d'éléments discriminants pour l'établissement du diagnostic de volvulus.

En effet, le seul signe apparaissant comme étant significativement plus fréquent chez les volvulus est la présence d'une circulation veineuse collatérale au niveau abdominal. Le ballonnement abdominal n'apparaît plus comme un signe discriminant lors de la dégradation digestive. Les rectorragies apparaissent comme étant un signe négatif significatif, puisque jamais retrouvé dans notre population de volvulus.

Le contexte de survenue semble identique, avec des âges (en jours de vie comme en âge corrigé) non différents statistiquement. Le retentissement respiratoire et hémodynamique qui accompagne le tableau est également identique dans les 2 groupes.

Cette clinique très similaire aboutit à des erreurs diagnostiques initiales importantes en pré-opératoire dans le groupe « Volvulus », puisqu'aucun des 9 cas n'a été correctement diagnostiqué. Le diagnostic alors évoqué était l'entérocolite ulcéro-nécrosante, hormis 2 cas soit 22,2% pour lesquels une autre cause mécanique avait été suspectée d'emblée (atrésie).

Tableau 16 : Caractéristiques comparatives de la dégradation digestive de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
Age au moment de la dégradation :			
- En jours de vie	14,0 (9,0 - 23,0)	21,0 (14,5 - 28,0)	0,125
- En âge corrigé (en SA+j)	31+4 (29+5 - 33+1)	32+6 (31+1 - 34+5)	0,346
Résidus gastriques anormaux	66,7	58,3	0,726
Ballonnement	88,9	95,8	0,409
Circulation veineuse collatérale	77,8	35,4	0,027
Lésions cutanées abdominales	22,2	6,3	0,173
Rectorragies	0,0	41,7	0,020
Retentissement respiratoire :			0,296
- Mise sous VNI	0,0	8,3	
- Intubation	55,6	56,3	
- Dégradation chez un intubé	11,1	0,0	
Retentissement hémodynamique :		*	1,000
- Remplissage seul	22,2	27,7	
- Utilisation d'amines	44,4	38,3	
Erreur diagnostique initiale	77,8	0,0	<0,0001

SA+j : âge corrigé exprimé en semaines d'aménorrhée et jours. Lésions cutanées abdominales : placard érythémateux, livedo, tâche nécrotique, sclérème de paroi, lésions anales. VNI : ventilation non invasive. ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de p < 0,05.

* : n=47 pour cette variable (1 donnée manquante dans le groupe « ECUN »).

II.2.2. Critères biologiques :

L'analyse comparative des paramètres biologiques ne permet de retenir qu'un seul élément potentiellement discriminant dans l'établissement du diagnostic.

Il s'agit de la CRP, dont le profil évolutif semble se distinguer. Si un décalage est constaté dans les 2 pathologies, son importance avec la valeur maximale tout comme le délai de survenue n'apparaissent pas différents d'un point de vue statistique. En revanche, l'évolution du syndrome inflammatoire qu'elle reflète chez des patients bénéficiant tous d'une antibiothérapie probabiliste est sensiblement différente dans nos 2 groupes. L'étude des différents profils retrouve une majorité de négativation de la CRP dans le groupe « ECUN » avec 77,8% des patients (« pas de décalage significatif » et « décroissance après le pic »), alors qu'elle reste élevée dans 77,8% des cas de volvulus (« ascension persistante » et « fluctuations »). Comme signalé dans la première partie de cette étude, ce profil d'évolution de la CRP qui continue d'augmenter ou réascensionne sous antibiothérapie semble donc constituer un élément d'alerte supplémentaire.

Les autres paramètres étudiés n'apparaissent pas discriminants, avec une fréquence similaire de survenue d'une anémie chez des patients présentant le même taux d'hémoglobine de naissance et le même taux transfusionnel antérieur à cet épisode.

L'hyperleucocytose est également retrouvée dans les 2 groupes de façon identique, et la thrombopénie semble plus fréquente dans le groupe « Volvulus » selon une tendance restant cependant non significative.

Tableau 17 : Caractéristiques biologiques comparatives de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
Valeurs de la CRP :		*(1)	
- Initiale (en mg/l)	2 (0 - 22)	6 (0 - 31)	0,791
- Maximale (en mg/l)	94 (44 - 107)	78 (28 - 146)	0,781
- Délai entre les 2 (en jours)	2,0 (1,0 - 3,0)	1,0 (0 - 2,5)	0,129
Profil évolutif de la CRP :		*(1)	0,004
- Pas de décalage significatif	0,0	17,8	
- Décroissance après le pic	22,2	60,0	
- Ascension persistante	55,6	8,9	
- Fluctuations	22,2	13,3	
Hyperleucocytose :	33,3	20,8	0,412
- Valeur du pic (/mm ³)	32900 (24300 - 36800) *(2)	25150 (22700 - 28600) *(3)	0,554
- Délai du pic (en jours)	6,0 (1,0 - 10,0) *(2)	3,5 (1,0 - 9,0) *(3)	0,799
Thrombopénie :	66,7	31,9	0,066
- Nadir (/mm ³)	72000 (40000 - 104000) *(4)	37000 (24000 - 77000) *(5)	0,276
- Délai du Nadir (en jours)	2,5 (0 - 9,0) *(4)	3,0 (1,0 - 5,0) *(5)	0,812
- Transfusion CPA	11,1	20,8	0,673
Anémie :	88,9	79,2	0,673
- Nadir (en g/dl)	7,8 (7,0 - 8,5) *(6)	8,5 (7,5 - 9,0) *(7)	0,114
- Délai du Nadir (en jours)	2,5 (0 - 6,0) *(6)	2,0 (1,0 - 5,0) *(7)	0,759
- Transfusion CGR	77,8	68,8	0,710

ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante. CPA : concentré plaquettaire d'aphérèse. CGR : culot de globules rouges. Hyperleucocytose : définie par un taux de leucocytes > 20 000/mm³. Thrombopénie : définie par un taux de plaquettes < 150 000/mm³. Anémie : définie par un taux d'hémoglobine < 10 g/dl.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de p < 0,05.

*(1) : n=45 pour cette variable (3 données manquantes dans le groupe « ECUN »).

*(2) : n=3 pour cette variable (les 3 patients du groupe « Volvulus » ayant présenté une hyperleucocytose).

*(3) : n=10 pour cette variable (les 10 patients du groupe « ECUN » ayant présenté une hyperleucocytose).

*(4) : n=6 pour cette variable (les 6 patients du groupe « Volvulus » ayant présenté une thrombopénie).

*(5) : n=15 pour cette variable (les 15 patients du groupe « ECUN » ayant présenté une thrombopénie).

*(6) : n=8 pour cette variable (les 8 patients du groupe « Volvulus » ayant présenté une anémie).

*(7) : n=38 pour cette variable (les 38 patients du groupe « ECUN » ayant présenté une anémie).

II.2.3. Critères radiologiques :

Tableau 18 : Caractéristiques radiologiques comparatives de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
ASP :			
- Nombre médian de clichés en pré-opératoire	4,0 (3,0 - 4,0)	5,0 (2,0 - 6,0) *(1)	0,317
- Pneumatose visualisée	11,1	91,5	<0,0001
- Perforation visualisée	22,2	6,3	0,173
Echographie abdominale :	44,4	43,8	1,000
Résultats :			0,468
- Normale	50,0 *(2)	19,1 *(3)	
- Aspect d'ECUN	50,0 *(2)	57,1 *(3)	

ASP : abdomen sans préparation. ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de p < 0,05.

*(1) : n=46 pour cette variable (2 données manquantes dans le groupe « ECUN »).

*(2) : n=4 pour cette variable (les 4 patients du groupe « Volvulus » ayant bénéficié d'une échographie abdominale).

*(3) : n=21 pour cette variable (les 21 patients du groupe « ECUN » ayant bénéficié d'une échographie abdominale).

En ce qui concerne les paramètres radiologiques, nous avons basé notre analyse sur l'étude des 2 examens réalisables dans cette population fragile de prématurés.

Les ASP ont été analysés selon leur interprétation faite à l'époque de la survenue des faits, basée sur les comptes-rendus ou la lecture de leur mention dans les dossiers médicaux. L'étude des résultats a permis de mettre en évidence la rareté de la pneumatose dans les cas de volvulus (retrouvée dans un seul dossier), qui apparaît comme étant statistiquement significative. Même si sa présence ne permet pas d'exclure formellement le diagnostic de volvulus (la pneumatose résultant de la pullulation microbienne de germes anaérobies au sein de la paroi intestinale, elle peut théoriquement se voir dans toutes les situations de nécrose intestinale qu'elle qu'en soit la cause), son absence devrait faire remettre en question le diagnostic d'entérocolite ulcéro-nécrosante.

L'autre examen potentiellement utile au diagnostic était à notre sens l'échographie abdominale. Elle n'est pourtant que peu réalisée, dans moins de la moitié des cas dans les 2 groupes. Son interprétation est difficile, n'ayant pas toujours été réalisée par un radiologue, et son but principal étant alors de rechercher la présence d'une pneumatose. On retiendra qu'elle ne semble pas être discriminante dans ce contexte, puisqu'elle n'a jamais permis de remettre en question le diagnostic d'entérocolite ulcéro-nécrosante chez les volvulus.

II.3. Prise en charge chirurgicale :

Tableau 19 : Caractéristiques per-opératoires comparatives de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 16 *	p-value
Age au moment de la chirurgie :			
- En jours de vie	23,0 (14,0 - 29,0)	38,5 (28,0 - 47,0)	0,016
- En âge corrigé (en SA+j)	32+3 (30+4 - 34+3)	35+1 (31+5 - 37+5)	0,157
Délai par rapport aux 1ers signes (en jours)	6 (2 - 9)	3 (1 - 20)	1,000
Critères décisionnels :			0,839
- Décompression abdominale urgente	11,1	12,5	
- Inflammation mal contrôlée	44,5	25,0	
- Suspicion de perforation	22,2	25,0	
- Syndrome occlusif	22,2	37,5	
Nécrose constituée	88,9	75	0,621
Résection nécessaire	88,9	31,3	0,011
Mise en décharge nécessaire	77,8	56,3	0,401

* n=16 car ne concerne que les ECUN opérées. ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante. SA+j : âge corrigé exprimé en semaines d'aménorrhée et jours.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de p < 0,05.

Nous avons également comparé les paramètres per-opératoires concernant les patients ayant bénéficié d'une chirurgie, soit 100% des cas de volvulus et 33,3% des ECUN.

On constate une différence significative concernant l'âge au moment de la chirurgie, qui est moins avancé pour le groupe « Volvulus ». Cette différence n'apparaît cependant significative que pour l'âge exprimé en jours de vie, l'âge corrigé n'apparaissant plus faible que par tendance non significative.

Le délai de prise en charge chirurgicale par rapport aux premiers symptômes est quant à lui similaire entre les 2 groupes, et les éléments amenant à la décision d'opérer sont également identiques.

En revanche, si le taux de nécrose constituée en per-opératoire est identique dans les 2 groupes, le taux de résection intestinale apparaît significativement plus important dans le groupe « Volvulus ». Cela peut s'expliquer par l'étendue des lésions, mais également par la nature des pathologies elles-mêmes. En effet, la résection d'emblée n'est pas recommandée en cas d'entéocolite, pour éviter la survenue de grêles courts car la nécrose peut récupérer ultérieurement, alors qu'elle est irréversible en cas de volvulus pour lequel la résection constitue alors le seul traitement indispensable. Les taux de mise en décharge du tube digestif étaient quant à eux similaires.

II.4. Devenir :

Tableau 20 : Devenir comparatif de nos 2 groupes

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « ECUN » n= 48	p-value
Décès	11,1	16,7	1,000
Autopsie	0,0 ^{*(1)}	12,5 ^{*(2)}	1,000
Sortie du service :	^{*(3)}	^{*(4)}	
- En jours de vie	116 (63 - 134)	58 (46 - 88)	0,060
- En âge corrigé (en SA+j)	46+4 (39+4 - 48+5)	39+2 (37+3 - 41+2)	0,043

SA+j : âge corrigé exprimé en semaines d'aménorrhée et jours. ECUN : entéocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives.. Seuil de significativité de p < 0,05.

^{*(1)} : n=1 pour cette variable (le patient décédé dans le groupe « Volvulus »).

^{*(2)} : n=8 pour cette variable (les 8 patients décédés dans le groupe « ECUN »).

^{*(3)} : n=8 pour cette variable (les 8 patients non décédés dans le groupe « Volvulus »).

^{*(4)} : n=40 pour cette variable (les 40 patients non décédés dans le groupe « ECUN »).

Concernant le devenir de nos patients suite à cet épisode aigu, il semble similaire entre les 2 groupes, avec un taux de décès identique. A noter cependant que, si tous les décès observés dans le groupe « ECUN » sont en lien direct avec le tableau digestif (87,5% survenus à la phase aiguë et 12,5% survenus plus tardivement suite à des complications), l'unique décès du groupe « Volvulus » est consécutif à une autre pathologie. Le taux d'autopsie en cas de décès est exceptionnel.

Les enfants du groupe « Volvulus » ont présenté une durée d'hospitalisation plus longue, avec une sortie du service de Réanimation Néonatale du CHU de Poitiers (pour le domicile ou pour un transfert pour rapprochement familial) ayant eu lieu à un âge plus avancé, qui est statistiquement significatif lorsqu'il est exprimé en âge corrigé et correspond à une tendance quand il est exprimé en jours de vie.

II.5. Analyse du groupe de diagnostic incertain :

Pour rappel, ce groupe est composé de 10 patients recrutés sur la période d'étude et alors étiquetés comme étant des entéocolites ulcéro-nécrosantes toutes sévères (stades III de Bell). Huit d'entre eux ont bénéficié d'une prise en charge médicale, et 2 d'une chirurgie sous forme d'un simple drainage abdominal. Néanmoins, l'évolution a été défavorable et ces enfants sont tous décédés, sans autopsie secondaire. Leur diagnostic reste donc incertain ; étaient-ils vraiment des entéocolites sévères ayant malheureusement échappées aux

traitements ? Ou bien étaient-ils des volvulus du grêle passés inaperçus et donc décédés des suites d'une prise en charge inadaptée ?

Il nous a donc semblé intéressant d'analyser également ce groupe, en le comparant successivement à celui des entérocolites et des volvulus pour voir duquel il se rapproche le plus.

Nous l'avons dans un premier temps comparé aux 48 cas d'entérocolites ulcéro-nécrosantes avérées. Le Tableau 21 présente les différences statistiquement significatives ou à tendance significative observées entre ces 2 groupes.

Tableau 21 : Différences entre les groupes « ECUN » et « Incertain »

	Groupe « ECUN » n=48	Groupe « Incertain » n= 10	p-value
Contexte de naissance :		*(4)	0,004
- MAP	50,0	11,1	
- RPM/Chorioamniotite	10,4	55,6	
- Pré-éclampsie	16,7	0,0	
- Métrorragies/HRP	10,4	0,0	
- Cause fœtale	12,5	33,3	
Lésions cutanées abdominales	6,3	60,0	0,0004
Retentissement respiratoire :			0,077
- Mise sous VNI	8,3	0,0	
- Intubation	56,3	80,0	
- Dégradation chez un intubé	0,0	10,0	
Retentissement hémodynamique :	*(1)		0,002
- Remplissage seul	27,7	0,0	
- Utilisation d'amines	38,3	100,0	
Hyperleucocytose :	20,8	57,1 *(5)	0,061
Thrombopénie :	31,9	71,4 *(5)	0,087
Anémie :			
- Nadir (en g/dl)	8,5 (7,5 - 9,0) *(2)	7,2 (7,1 - 8,3) *(6) 5	0,099
ASP :			
- Nombre moyen en pré-opératoire	5,0 (2,0 - 6,0) *(3)	2,5 (1,0 - 5,0)	0,084
- Pneumatose visualisée	91,5	44,4 *(4)	0,003
Décès	16,7	100,0	<0,0001

Lésions cutanées abdominales : placard érythémateux, livedo, tâche nécrotique, sclérème de paroi, lésions anales. MAP : menace d'accouchement prématuré. RPM : rupture prématurée des membranes. HRP : hématome rétro-placentaire. VNI : ventilation non invasive. ASP : abdomen sans préparation. ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de p < 0,05.

*(1) : n=47 pour cette variable (1 donnée manquante dans le groupe « ECUN »).

*(2) : n=38 pour cette variable (les 38 patients du groupe « ECUN » ayant présenté une anémie).

*(3) : n=46 pour cette variable (2 données manquantes dans le groupe « ECUN »).

*(4) : n=9 pour cette variable (1 donnée manquante dans le groupe « Incertain »).

*(5) : n=7 pour cette variable (3 données manquantes dans le groupe « Incertain »).

*(6) : n=5 pour cette variable (les 5 patients du groupe « Incertain » ayant présenté une anémie).

La seule différence constatée sur les paramètres obstétricaux concerne le contexte de naissance, sans que nous expliquions ce point. Aucune différence anamnestique n'a été relevée, pour l'évolution initiale comme pour l'histoire digestive. La clinique à la phase aigue était similaire, hormis un plus fort taux de lésions cutanées abdominales dans le groupe « Incertain », qui semble logique étant donné que ce groupe contenait des patients plus sévères. Le retentissement plus important dans ce groupe (significatif sur le plan hémodynamique et tendance sur le plan respiratoire) suit le même raisonnement, de même

que les paramètres biologiques mettant en évidence une tendance à plus de perturbations (hyperleucocytose et thrombopénie plus fréquentes, anémie plus sévère).

La moindre fréquence de la pneumatose constatée dans le groupe « Incertain » semble curieuse, alors qu'il s'agissait de patients plus graves. Le fait que l'évolution ait souvent été très rapide en seulement quelques heures (60% de formes dites fulgurantes) explique peut être ce phénomène, d'autant plus que le nombre d'ASP réalisés était alors plus faible.

Globalement, les différences observées entre ces 2 groupes sont donc minimales et en lien avec la plus grande sévérité des cas dans le groupe « Incertain » (100% de stade III de Bell, contre 44% dans le groupe « ECUN »).

En revanche, la comparaison avec le groupe « Volvulus » (cf Tableau 22) retrouve plusieurs différences significatives, notamment concernant des critères qui avaient été également mis en évidence lors de la comparaison de ces derniers avec le groupe « ECUN ». L'histoire digestive antérieure témoigne d'une moins bonne tolérance dans le groupe « Volvulus », avec une différence significative sur la ration entérale maximale atteinte et une tendance à un enrichissement protéique plus faible. La clinique lors de la dégradation digestive retrouve significativement moins de rectorragies chez les volvulus, et une tendance à une circulation veineuse collatérale plus fréquente. La différence observée concernant l'âge de la dégradation, significative uniquement en jours de vie et non en âge corrigé, était également présente sous forme d'une tendance lors de la comparaison « Volvulus / ECUN ». Le retentissement hémodynamique plus important dans le groupe « Incertain » est probablement dû à la gravité de ces patients, comme expliqué précédemment.

Si certains critères manquent (infections secondaires, ballonnement antérieur, profil de tolérance digestive, profil évolutif de la CRP, pneumatose), ce profil comparatif présente tout de même des similitudes avec celui de la comparaison « Volvulus / ECUN ».

L'ensemble de ces éléments suggère une plus grande comparabilité du groupe « Incertain » avec celui des ECUN, et nous amène donc à penser que la remise en question du diagnostic d'entérocolite ulcéro-nécrosante chez ces patients n'était finalement pas fondée, du moins pour la plupart d'entre eux.

Tableau 22 : Différences entre les groupes « Volvulus » et « Incertain »

	Groupe « Volvulus » n=9	Groupe « Incertain » n= 10	p-value
Ration entérale maximale atteinte (en ml/kg/j)	70 (30 - 140)	145 (120 - 160)	0,046
Enrichissement protéique débuté	22,2	77,8 *	0,057
Age au moment de la dégradation :			
- En jours de vie	14,0 (9,0 - 23,0)	26,5 (18,3 - 31,8)	0,045
- En âge corrigé (en SA+j)	31+4 (29+5 - 33+1)	33+2 (32+5 - 35+1)	0,102
Circulation veineuse collatérale	77,8	30	0,070
Rectorragies	0,0	50	0,033
Retentissement hémodynamique :			0,011
- Remplissage seul	22,2	0,0	
- Utilisation d'amines	44,4	100,0	
Décès	11,1	100,0	0,0001

ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les données quantitatives sont exprimées en médiane et écart interquartile (1^{er} quartile - 3^{ème} quartile). Les données qualitatives sont exprimées en pourcentage. p : test de rang de Wilcoxon pour les variables quantitatives (les médianes sont exposées à titre indicatif) et test de Fisher pour les variables qualitatives. Seuil de significativité de p < 0,05.

* : n=9 pour cette variable (1 donnée manquante dans le groupe « Incertain »).

II.6. Relecture des ASP :

II.6.1. Précisions méthodologiques :

Les clichés d'ASP présentés étaient tous ceux réalisés entre le début de la dégradation digestive brutale et la fin des symptômes ou la prise en charge chirurgicale. Leur nombre pour chaque patient était donc variable (allant de 1 à 7 radiographies). Ils étaient présentés sous la forme d'un diaporama, avec anonymisation des données, et les relecteurs ignoraient combien de cas de chaque pathologie étaient représentés.

Elle s'est déroulée en 2 parties, que nous allons vous présenter séparément. Nous voulions ainsi vérifier quelle place l'imagerie pouvait avoir dans l'établissement du diagnostic de volvulus, et son pouvoir discriminant avec le diagnostic différentiel d'ECUN.

II.6.2. Etude du rôle de l'imagerie seule :

La première partie consistait à tester la performance diagnostique de l'imagerie seule. Nous avons compilé les ASP des 9 patients ayant présenté un volvulus, avec ceux de 9 patients tirés au sort parmi les cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante (comprenant des stades 2 et 3, des prises en charge médicale et chirurgicale), auxquels nous avons ajouté 3 séries d'ASP de patients indemnes de toute pathologie digestive qui servaient alors de témoins. L'analyse portait donc sur 21 patients. Nous montrions les ASP seuls, sans aucune information sur l'anamnèse de l'enfant ni sur sa présentation clinique. Il était alors demandé aux relecteurs de poser un diagnostic sur ces seules radiographies, parmi 3 possibilités qui étaient volvulus / entérocolite ulcéro-nécrosante / normal.

Tous diagnostics confondus, on note un taux de réponses correctes de 63,5%. A noter un taux d'abstention de 4,8% (aucune case « ne sait pas » n'était proposée lors de la relecture, mais certains dossiers ont posé problème aux relecteurs, qui n'ont alors coché aucune réponse). Il est également intéressant d'étudier les réponses obtenues diagnostic par diagnostic.

La Figure 4 présente les résultats obtenus pour les cas de volvulus. On constate que le taux de réponses correctes est légèrement supérieur à celui obtenu tous diagnostics confondus. Il est également intéressant de constater que ces radiographies sont toujours interprétées comme étant pathologiques, aucun diagnostic « normal » n'ayant été posé. En revanche, leur interprétation semble poser plus souvent problème, le taux d'abstention étant le plus élevé dans cette catégorie (les absences de réponses sont retrouvées pour des volvulus dans 66,7% des cas, contre 33,3% pour les entérocolites et 0% pour les témoins).

Sur la Figure 5, on peut voir que le taux de réponses correctes pour les cas d'entérocolites ulcéro-nécrosantes est légèrement inférieur bien que restant proche. Le taux d'abstention est un peu plus faible. En revanche, l'erreur diagnostique la plus fréquente est faite aux dépens de la normalité (diagnostic de « normal » dans 64% des cas de diagnostic erroné).

Enfin, la Figure 6 présente les résultats des diagnostics des témoins. Là encore, le taux de réponses correctes est très proche de celui obtenu pour les 2 autres diagnostics, mais il n'est pas meilleur. Les cas mal diagnostiqués ont toujours été pris pour des entérocolites ulcéro-nécrosantes. L'absence de reconnaissance de la normalité dans un tiers des cas soulève les

difficultés d'établir un diagnostic sur l'imagerie seule, sans connaître le tableau clinique associé.

Figure 4 : Hypothèses diagnostiques sur lecture des ASP pour les cas de volvulus

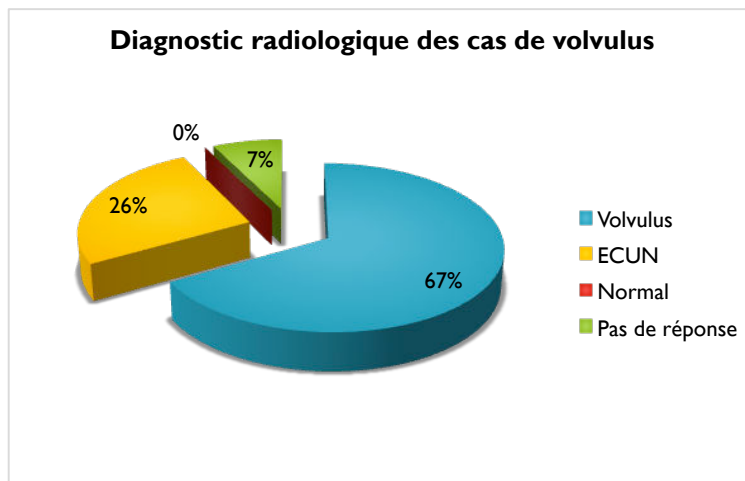


Figure 5 : Hypothèses diagnostiques sur lecture des ASP pour les cas d'entérocolite

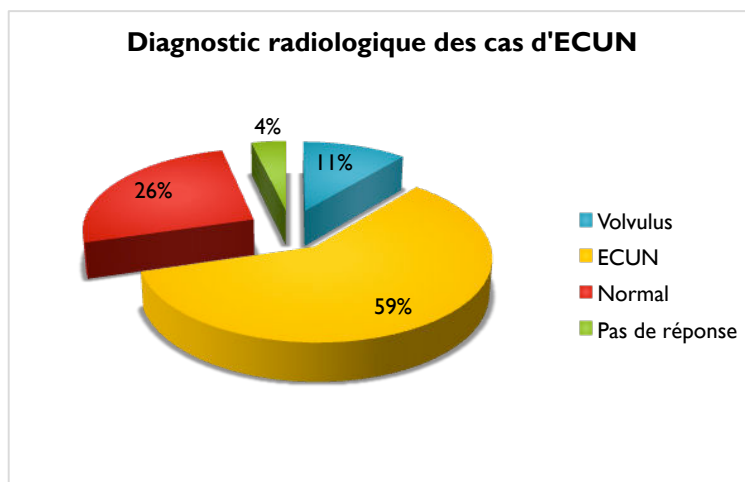
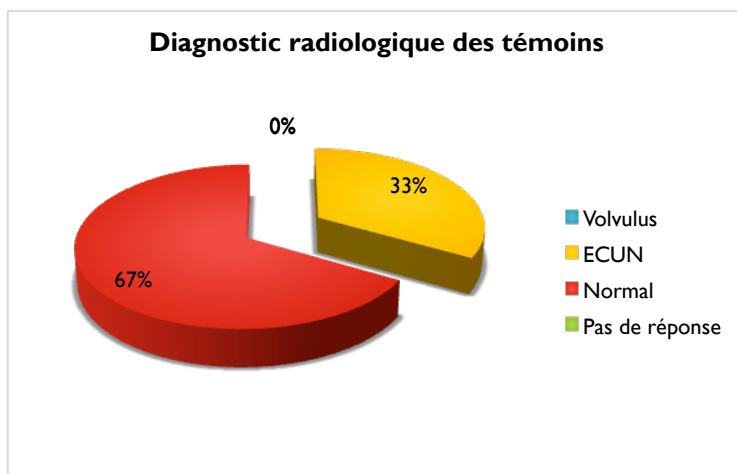


Figure 6 : Hypothèses diagnostiques sur lecture des ASP pour les témoins

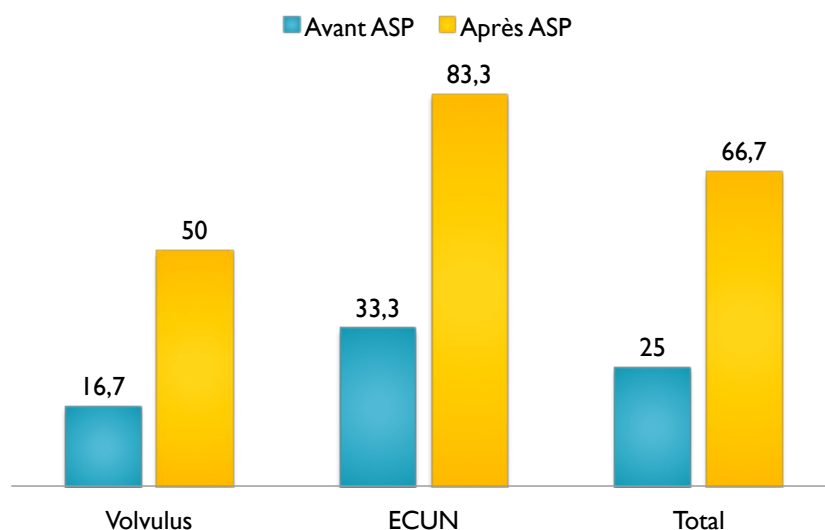


II.6.3. Etude de l'apport de l'imagerie dans la stratégie diagnostique globale :

La deuxième partie de cette relecture consistait à déterminer la place de l'imagerie dans la démarche diagnostique globale. En effet, nous n'interprétons jamais une radiographie sans connaître les informations clinico-biologiques du tableau présenté par le patient. Nous avons donc dans un second temps proposé une analyse plus poussée de certains dossiers. Dans un souci de faisabilité pratique, nous avons restreint le nombre des dossiers précédemment sélectionnés à 4. Il y avait 2 cas de volvulus et 2 cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante, tous traités chirurgicalement. Nous avons décrit aux relecteurs l'histoire de chaque patient, de son contexte de naissance aux événements marquants de son évolution initiale, pour en arriver à l'épisode de dégradation digestive brutale. Nous avons détaillé les signes cliniques, les anomalies biologiques, et les éléments ayant mené à la décision de chirurgie. Nous demandions alors aux relecteurs de poser un diagnostic parmi les 2 possibilités (volvulus / entérocolite ulcéro-nécrosante). Nous leur montrions ensuite les ASP du patient, et leur demandions à nouveau de poser un diagnostic parmi les 2 mêmes propositions.

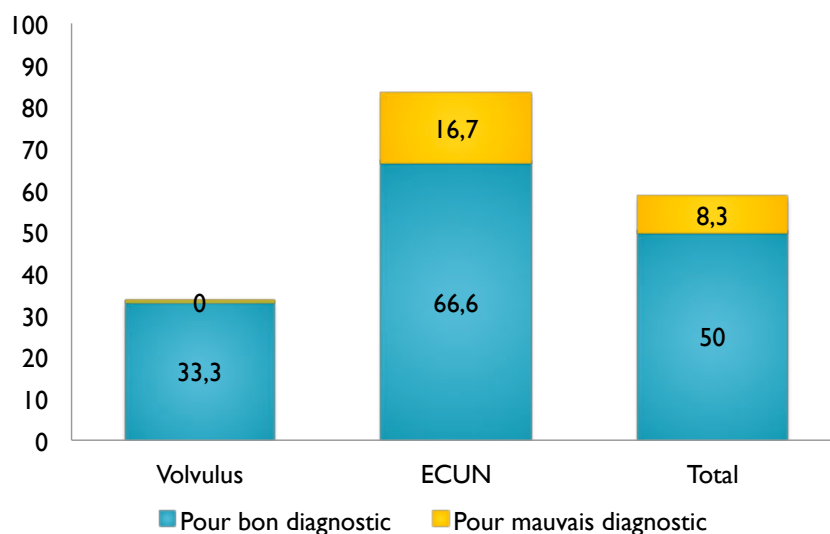
Les résultats mettent clairement en évidence une performance diagnostique médiocre pour les 2 pathologies sur la présentation clinico-biologique seule. Le taux de réponses correctes augmente de façon semblant significative après la visualisation des ASP (cf Figure 7).

Figure 7 : Pourcentages de diagnostic correct lors de la 2^{ème} relecture



En effet, on constate sur la Figure 8 que la visualisation des ASP entraîne une modification de l'hypothèse diagnostique initialement posée sur le contexte clinico-biologique dans 58,3% des cas. Ce pourcentage est moins important pour les volvulus (33,3%) que pour les entérocolites ulcéro-nécrosantes (83,3%). Il est intéressant de constater que dans la grande majorité des cas, cette modification du diagnostic se fait en faveur du diagnostic correct (dans 85,7% des modifications tous diagnostics confondus).

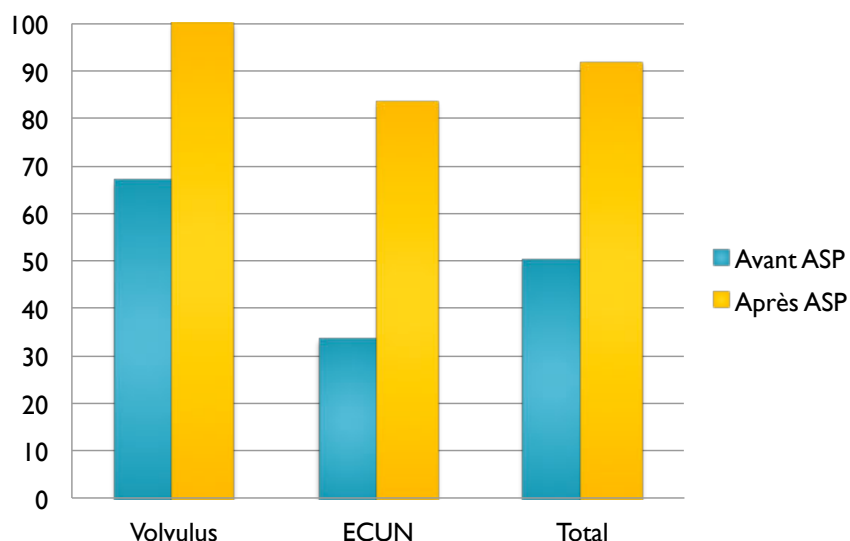
Figure 8 : Pourcentages de modification du diagnostic après visualisation des ASP



L'interprétation de ces résultats se heurte néanmoins à la faiblesse de l'effectif étudié (seulement 4 dossiers). Nous avons donc cherché à vérifier que les résultats obtenus sur cette deuxième partie étaient cohérents par rapport à ceux de la première partie de la relecture.

Les résultats sont présentés sur la Figure 9, qui montre une concordance diagnostique médiocre entre la lecture des ASP seule et la présentation clinico-biologique, ce qui n'est pas surprenant. Néanmoins, ce chiffre s'améliore nettement entre la lecture des ASP seule et l'ensemble clinique/biologie/ASP. Cela signifie que les relecteurs ont posé le même diagnostic sur les mêmes radiographies présentées différemment dans 91,7% des cas (100% pour les volvulus, 83,3% pour les entérocolites ulcéro-nécrosantes), ce qui appuie la cohérence de cette relecture et souligne le caractère semblant crucial de l'ASP dans l'établissement du diagnostic.

Figure 9 : Pourcentages de concordance diagnostique avec la 1^{ère} relecture



II.7. Proposition d'un score diagnostique :

Au vu de la difficulté de diagnostiquer précocement un volvulus du grêle survenant chez un enfant prématuré, nous avons essayé d'aboutir à un score diagnostique en analysant l'ensemble des éléments précédemment décrits.

Pour ce faire, nous nous sommes intéressés aux variables qui différaient significativement entre les groupes « Volvulus » et « ECUN ». Néanmoins, toutes n'ont pas été retenues. Les variables les plus subjectives comme le ballonnement abdominal et la présence d'une circulation veineuse collatérale abdominale ont été exclues dans un souci de reproductibilité.

Après analyse de chaque variable séparément puis sous forme de différentes associations, nous avons abouti à un score comportant 4 critères, pour lequel la valeur de l'aire sous la courbe ROC et le rapport de vraisemblance positif étaient les plus élevés (respectivement 87,75% et 26,7). Nous proposons d'utiliser ce score prédictif du diagnostic de volvulus chez les prématurés présentant un tableau digestif aigu suspect d'entérocolite ulcéro-nécrosante, après les 48 premières heures d'évolution. Il combine le profil de tolérance digestive antérieure à la dégradation, l'absence de rectorragies, le profil évolutif de la CRP et l'absence de pneumatose sur les ASP. La présence de chaque critère est notée sur 1 point, soit un total de 4 points au maximum. Le score ainsi calculé comme la somme de ces critères a une spécificité de 91,67% et une sensibilité de 100% en faveur du diagnostic de volvulus du grêle pour un seuil supérieur ou égal à 3 points dans la population de notre étude. Il est détaillé dans le Tableau 23.

Tableau 23 : Score diagnostique des volvulus du grêle chez le prématuré

Profil de tolérance digestive antérieure	• <u>Bonne tolérance</u> : - Progression des rations entérales correspondant à celle attendue pour l'âge <u>ET</u> - Tolérance constamment bonne, ou en amélioration	0 point
	• <u>Mauvaise tolérance</u> : - Ration entérale maximale inférieure à celle attendue pour l'âge <u>OU</u> - Tolérance médiocre constante ou fluctuante avec périodes de mises à jeun	1 point
Rectorragies	• Présence : • Absence :	0 point 1 point
Profil évolutif de la CRP	• <u>Négatification</u> : - Pas de décalage significatif (<10 mg/l) <u>OU</u> - Décroissance continue après le pic	0 point
	• <u>Décalage persistant</u> : - Ascension continue <u>OU</u> - Fluctuations avec réascension secondaire	1 point
Pneumatose sur ASP	• Présence :	0 point
	• Absence :	1 point
Total :		/4 points

Score fortement prédictif du diagnostic de volvulus du grêle si total ≥ 3 .

Nous espérons que ce score puisse nous aider à détecter plus précocement qu'actuellement les tableaux digestifs aigus suspects de volvulus chez les prématurés, afin de porter une attention particulière à leur évolution, de discuter collégialement de leur prise en charge entre néonatalogues, chirurgiens et radiologues, et de procéder à la chirurgie plus rapidement.

Néanmoins, la présente étude n'ayant pas été conçue dans le but de créer un score diagnostique et ce dernier n'ayant pas été testé en pratique clinique courante, son utilisation doit rester prudente. L'établissement de la validité externe de ce score nécessiterait qu'il soit testé sur une cohorte plus importante de patients avant de pouvoir en tirer des conclusions et préconiser une utilisation plus large dans notre population cible.

DISCUSSION

1. Rappel des principaux résultats :

Cette étude a recensé 9 cas de volvulus primitifs du grêle sans malrotation ni autre facteur favorisant chez des enfants prématurés, pathologie restant rare et mal décrite dans cette population.

L'analyse descriptive de ces patients n'a pas permis de retenir d'élément particulier dans l'anamnèse obstétricale, notamment pas d'anomalies échographiques anténatales sur le plan digestif et peu d'autres anomalies associées.

L'évolution initiale de ces prématurés restait classique sur les plans respiratoire, hémodynamique, infectieux, hématologique et neurologique. En revanche, ils semblaient présenter une évolution atypique sur le plan digestif avec des signes certes aspécifiques (ballonnement, résidus gastriques anormaux) mais d'intensité et/ou de fréquence anormale, ayant perturbé la bonne mise en route de la nutrition entérale.

La survenue de l'épisode digestif était brutale, vers 14 jours de vie et 31SA+4jours d'âge corrigé, avec une dégradation aigue de l'aspect de l'abdomen et de la tolérance digestive associée à un retentissement général important touchant les fonctions respiratoire et/ou hémodynamique. La biologie retrouvait un syndrome inflammatoire avec un décalage de la CRP qui restait évolutif malgré l'antibiothérapie probabiliste débutée. Les ASP montraient souvent un aspect figé des anses intestinales, parfois un enroulement. Dans la grande majorité des cas, le diagnostic alors suspecté était l'entérocolite ulcéro-nécrosante, amenant à un traitement médical symptomatique en réanimation.

La chirurgie avait finalement lieu autour de 23 jours de vie, 32SA+3jours d'âge corrigé, après un délai non négligeable de 6 jours. Elle retrouvait un volvulus segmentaire de l'intestin grêle, touchant le plus souvent l'iléon avec parfois une atrésie constituée en regard. La nécrose intestinale était quasi-constante, amenant à des résections plus ou moins étendues. L'anatomopathologie montrait une nécrose ischémique aspécifique.

Les suites opératoires étaient ensuite simples, avec une stabilisation de l'état général et une reprise rapide de la nutrition entérale et du transit. En revanche, la plupart des patients a présenté des troubles de l'absorption digestive séquellaires, nécessitant un soutien parentéral prolongé avec les complications qui lui sont propres. Si cet épisode n'a pas été directement responsable d'une mortalité élevée, il représente néanmoins une comorbidité importante venant se surajouter aux complications habituelles de la prématurité.

L'analyse comparative de ces 9 patients aux 48 cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante survenus sur la même période n'a pas retrouvé de différence significative dans l'histoire obstétricale de nos 2 groupes de patients, ni dans leur évolution initiale hormis sur le plan infectieux où un plus grand taux d'infections secondaires a été noté dans le groupe des volvulus.

Le profil de tolérance digestive depuis la naissance apparaît par contre comme un élément anamnestique majeur, puisque les volvulus présentaient en effet une tolérance médiocre avec un ballonnement abdominal plus fréquent, amenant à des rations entérales significativement plus faibles que les entérocolites. En revanche, la clinique lors de la phase aigue n'était pas

très contributive, avec comme seuls critères mis en évidence la plus grande fréquence de la présence d'une circulation veineuse collatérale abdominale et l'absence de rectorragies dans les cas de volvulus. Les âges de survenue de cet épisode étaient identiques, de même que la dégradation générale associée.

La biologie retrouvait un décalage de la CRP persistant malgré l'antibiothérapie.

L'imagerie mettait en évidence la rareté de la pneumatose sur les ASP, qui restent par ailleurs le meilleur élément discriminant devant ces tableaux clinico-biologiques trompeurs. L'échographie abdominale était peu réalisée et n'était pas contributive.

La chirurgie a eu lieu après un délai identique, mais à un âge en jours de vie plus faible dans le groupe volvulus, et aboutissait à un taux de résection intestinale plus élevé. Les suites opératoires immédiates étaient comparables, de même que la mortalité. L'âge corrigé à la sortie du service était en revanche plus élevé chez les volvulus, témoignant peut être des comorbidités en lien avec la malabsorption séquellaire chez ces enfants.

2. Limites de l'étude :

La principale limite de cette étude est le faible effectif dans chaque groupe, particulièrement dans le groupe des volvulus, rendant la puissance statistique des analyses faible. Ce point est la conséquence directe de la faible prévalence de cette pathologie.

La durée de la période d'étude a été fixée à 11 ans, soit une durée relativement longue. Elle n'a pas été allongée davantage afin de conserver une comparabilité entre la population source et notre population cible. En effet, la néonatalogie est une spécialité ayant rapidement progressé au cours des dernières décennies, modifiant donc les populations des services de réanimation néonatale. Le perfectionnement des techniques de réanimation a fait basculer le pronostic de certaines pathologies, comme l'entérocolite ulcéro-nécrosante. Nous avons donc décidé de limiter notre période d'étude à une dizaine d'années pour que nos observations soient extrapolables à la population actuelle des services de réanimation néonatale.

Une autre possibilité de majorer l'effectif aurait pu être de réaliser une étude multicentrique. Là encore, au-delà des soucis techniques de recueil, des problèmes de comparabilité des populations se seraient posés. En effet, la néonatalogie étant une sur-spécialité assez jeune, peu de recommandations officielles existent pour uniformiser les pratiques au plan national, et les prises en charges restent donc variables entre les différents services, même si cela tend à changer.

Pour limiter l'impact du faible nombre de patients sur la pertinence des statistiques, nous avons donc opté pour des tests non paramétriques, plus adaptés aux faibles effectifs. Néanmoins, il persiste des chances que des différences existent entre nos 2 groupes, mais que nos analyses ne soient simplement pas assez puissantes pour les mettre en évidence.

Une autre limite de cette étude est son caractère rétrospectif, qui diminue là encore nettement sa puissance statistique. Ce point était néanmoins rendu indispensable par la rareté de la pathologie étudiée.

Cette étude comporte également des biais. Le premier d'entre eux concerne la sélection des patients, particulièrement ceux du groupe « ECUN ». En effet, nous nous sommes exposés à un biais de sélection des dossiers en incluant des patients chez qui le diagnostic d'entérocolite était fortement suspect mais non prouvé formellement. Nous avons

essayé de le limiter en n'incluant que des stades modérés à sévères selon la classification de Bell de référence, excluant ainsi les formes douteuses de diagnostic suspect ou probable.

L'autre incertitude diagnostique concernait le groupe de 10 patients décédés suite à une forme d'entérocolite étiquetée sévère, suite à une prise en charge médicale ou un drainage chirurgical isolé sans visualisation des anses intestinales, et sans autopsie secondaire. Le diagnostic n'était donc pas confirmable de façon certaine chez ces patients, qui auraient pu souffrir en réalité d'un volvulus non diagnostiqué ayant abouti au décès en l'absence de prise en charge chirurgicale adaptée. Nous avons donc exclu ces 10 patients de notre analyse, en vue d'éviter un biais de classement. Nous avons considéré que la probabilité du diagnostic d'entérocolite était suffisante chez les patients ayant bénéficié d'une chirurgie confirmant l'aspect typique des anses intestinales en per-opératoire, et chez ceux ayant évolué favorablement sous traitement médical.

Il existe également un biais de recueil possible, lié à son caractère rétrospectif entraînant des pertes de données avec manque d'informations pour certains patients. Le caractère subjectif de certaines variables étudiées est également à souligner, notamment concernant les signes cliniques digestifs. Des interprétations ont également parfois été nécessaires, notamment pour l'établissement des profils de tolérance digestive et d'évolution de la CRP. Le fait que l'ensemble des données ait été recueilli par une unique personne permet peut être d'en limiter la portée en créant une certaine reproductibilité dans les interprétations.

L'ensemble de ces considérations confère donc à notre étude un faible niveau de preuve.

3. Points soulevés par rapport à la littérature :

Les volvulus primitifs du grêle des enfants prématurés restent une pathologie rare et peu décrite dans la littérature. Il existe tout de même quelques études sur le sujet [21-24].

Les effectifs des autres publications sont comparables au nôtre, avec environ un cas retrouvé par année de recrutement (de 5 à 15 cas par étude, avec des périodes de recrutement allant de 4 à 12 ans). Le recrutement a toujours eu lieu de façon au moins partiellement rétrospective, dans des centres hospitaliers semblant de taille égale ou supérieure au CHU de Poitiers et dans différents pays européens.

De ce fait, l'ensemble de ces études présente des biais semblables à la nôtre. La comparaison des résultats de ces études entre elles est également délicate, du fait de méthodologies différentes.

En revanche, nos constatations diffèrent parfois de celles des études précédentes, notamment en terme de présentation clinique.

Dans son étude de 2009, Drewett et al. [22] présente 10 cas de volvulus sans malrotation chez des prématurés, et met en évidence 2 types de présentations différentes, avec une forme précoce chez des enfants moins grands prématurés présentant alors un tableau s'apparentant à ceux des nouveaux-nés à terme (moins trompeur avec notamment des vomissements bilieux), et une forme tardive survenant chez des grands prématurés tous d'âge gestationnel inférieur à 30 SA présentant alors un tableau moins évident. Si nous avons dans notre population différents stades de prématurité, nous n'avons pas retrouvé de différence similaire dans leur type de présentation. En revanche, l'anamnèse digestive initiale de tolérance médiocre

perturbant la nutrition entérale est un élément également cité dans cette étude, rencontré uniquement dans le groupe des grands prématurés à forme tardive.

Une autre étude plus récente de 2015 de Kargl et al. [24] décrit 15 cas de volvulus primitifs, tous chez des prématurés de stades variés (de 24 à 33 SA d'âge gestationnel). Ces 2 études [22,24] signalent comme nous un diagnostic difficile du fait de signes cliniques restant globalement aspécifiques, avec notamment le caractère inconstant des résidus gastriques et/ou vomissements bilieux qui constituent l'élément le plus suspect de syndrome occlusif mécanique chez les nouveaux-nés à terme. Ils citent également le caractère peu contributif de l'imagerie.

Mais d'autres tableaux existent, parfois moins proches de ceux que nous avons observé.

Pour exemple, l'équipe française de Billiemaz et al. [21] a décrit en 2001 une série de 7 cas de prématurés ayant présenté un volvulus primitif du grêle, avec un tableau clinique beaucoup plus typique. La population était plus jeune que la nôtre (âge gestationnel moyen de naissance de 28 SA) et n'avait pas présenté de signes digestifs avant-coureurs. La dégradation aigue était brutale, avec des résidus gastriques bilieux, une absence de syndrome inflammatoire biologique, et un aspect radiologique typique avec anses figées et enroulées en tours de spires dans la partie centrale de l'abdomen sur les ASP. L'indication opératoire était alors rapidement posée, amenant à des résections intestinales peu étendues et donc peu de séquelles.

L'étude de Maas et al. [23] retrouve également des éléments discordants avec nos constatations. Ils ont comparé 5 cas de volvulus primitifs du grêle chez des prématurés de faible poids de naissance à 25 témoins, appariés sur l'âge gestationnel, le poids et l'année de naissance. Leurs analyses mettent en évidence une bonne tolérance digestive antérieure chez les volvulus, qui est même meilleure que chez les témoins avec l'obtention de rations entérales complètes de façon plus précoce, et l'utilisation possible d'enrichissants protidiques. Néanmoins, les critères étudiés n'étaient pas les mêmes que les nôtres, puisqu'ils prenaient uniquement en compte le jour de vie auquel la ration entérale complète avait pu être atteinte, sans mentionner d'éventuelles diminutions ultérieures.

L'ensemble de ces constatations confirme le fait que cette pathologie peut revêtir une clinique très polymorphe, qui complique son diagnostic.

La question du diagnostic différentiel avec l'entéocolite ulcéro-nécrosante est en effet une problématique récurrente dans la littérature.

Représentant l'étiologie la plus fréquente des tableaux abdominaux aigus du prématuré, elle est souvent évoquée en premier lieu dans les cas décrits de volvulus survenant dans cette population particulière, amenant alors à des retards de prise en charge chirurgicale.

Pour exemple, ce cas américain en 2011 d'une prématurée née à 26 SA à un poids de 800g, ayant présenté une évolution initiale normale pour son terme, sans signes digestifs avant-coureurs. A 23 jours de vie soit un âge corrigé de 29 SA+2 jours et un poids à 1080g, elle présente un tableau digestif aigu à 48h de l'introduction du lait artificiel, avec instabilité hémodynamique et respiratoire, acidose métabolique majeure, anémie et coagulopathie. Les ASP montrent une pneumatose diffuse sans aéroportie ni pneumopéritoine, amenant à suspecter une entéocolite ulcéro-nécrosante. Malgré une prise en charge médicale symptomatique optimale en réanimation, elle décède 12h après la survenue des premiers

symptômes. L'autopsie retrouvera un volvulus du grêle sur malrotation congénitale avec bride de Ladd, responsable d'une nécrose intestinale étendue [15].

Cette problématique est donc sérieuse, la nécrose s'installant plus rapidement encore dans les volvulus primitifs du grêle que dans ceux avec malrotation, puisque le côlon n'est alors pas mobile et ne joue donc pas le rôle d'amortisseur [12]. Les volvulus survenant dans une situation de caecum fixe sont donc très serrés, avec une ischémie précoce aboutissant à une nécrose souvent irréversible. D'où la nécessité de réussir à différencier précocement ces 2 pathologies.

Peu d'études avant nous ont toutefois été jusqu'à comparer les présentations des volvulus à celles des entérocolites ulcéro-nécrosantes.

Boulton et al. [25] sont les premiers à l'avoir fait en 1989, mais ils ont étudié les volvulus avec malrotation. Leur analyse a porté sur 15 cas opérés de volvulus sur malrotation chez des prématurés, et 54 cas d'entérocolites sévères confirmées par chirurgie (précoce ou tardive) ou autopsie. Ils ont mis en évidence un plus faible âge gestationnel et un plus faible poids de naissance chez les entérocolites. On retrouvait plus souvent un abdomen tendu, des rectorragies, une thrombopénie et une pneumatose chez les entérocolites, alors que les résidus gastriques et vomissements bilieux étaient les seuls éléments plus fréquemment rencontrés chez les volvulus. L'analyse rétrospective des ASP n'était que peu contributive, avec une performance médiocre de diagnostic de la normalité et de grandes variabilités inter-observateurs dans l'interprétation des signes de l'entérocolite restant subjectifs. Le taux d'erreur diagnostique initiale était proche du nôtre, avec 66,7% de diagnostic initial d'entérocolite ulcéro-nécrosante pour les volvulus. Si les volvulus étaient déjà aussi fréquemment sous-diagnostiqués à l'époque où les prises en charges chirurgicales des entérocolites étaient nettement plus fréquentes, on peut raisonnablement imaginer que cela doit être pire maintenant que les indications opératoires des entérocolites sont nettement restreintes. Cela soulève la question du doute diagnostique résiduel concernant les enfants décédés des suites d'une suspicion d'entérocolite traitée médicalement, et pour lesquels une autopsie pourrait être indiquée.

Une autre étude (Maas et al.) [23] a plus récemment comparé 5 cas de volvulus du grêle cette fois primitifs avec les 9 cas d'entérocolite ulcéro-nécrosante (de stade II ou III dans la classification de Bell) survenus chez des prématurés de très petit poids de naissance sur leur période d'étude de 5 ans. Leur analyse comparative n'a mis en évidence aucune différence significative concernant les signes cliniques, biologiques ni radiologiques. En revanche, elle a retrouvé un poids de naissance plus faible chez les volvulus, élément que notre analyse pointait également mais comme une simple tendance. Nos résultats sont par contre discordants en ce qui concerne l'âge de survenue de l'épisode en jours de vie, qu'ils retrouvent comme significativement plus jeune chez les entérocolites alors que notre analyse montrait une tendance plus jeune chez les volvulus, bien qu'elle ne soit pas significative. Ces différences pourraient être liées au faible effectif de cette étude, ainsi qu'à leur taux d'entérocolite qui paraît ici très bas par rapport à ceux de notre étude et de la littérature en général. La certitude diagnostique concernant leurs 2 cas d'entérocolites décédés pourrait également être en cause, aucune précision sur la prise en charge de ces dernières n'étant spécifiée (chirurgie, autopsie).

Un autre élément étonnant soulevé par l'analyse de la littérature est la répartition des causes de volvulus chez les enfants prématurés.

En effet, la principale cause connue chez les nouveaux-nés à terme étant la malrotation, on aurait pu s'attendre à ce que ce soit également la principale étiologie dans notre population. Pourtant la majorité des cas décrits chez les prématurés semblent être des volvulus primitifs. Nous constatons le même phénomène dans notre étude puisque, sur les 11 dossiers de volvulus survenus chez des prématurés dans notre service sur 11 ans, nous n'en avons retrouvé qu'un seul en lien avec une malrotation.

Cela pourrait s'expliquer par une moindre fréquence de malrotations chez les enfants prématurés. Cependant, le mécanisme de survenue n'est pas en faveur de cette hypothèse, étant donné qu'il s'agit d'une embryopathie survenant donc précocement pendant la grossesse et n'ayant pas de lien avec le terme de naissance. Par ailleurs, si les quelques études ayant analysé la répartition des malrotations néonatales ont montré un plus faible pourcentage chez les prématurés, celui-ci est à mettre en rapport avec le pourcentage également plus faible de prématurés par rapport aux naissances à terme. Pour exemple, cette étude rétrospective américaine sur 10 ans de 1977 à 1987 [3] retrouve la répartition suivante sur sa population néonatale opérée d'une malrotation : 88% à terme (dont 60% > 40 SA et 28% entre 36 et 39 SA) et 12% prématurés < 36 SA (termes exacts non précisés), ce qui correspond à peu près à la proportion de naissances prématurées de l'époque.

L'autre explication serait donc un plus fort taux de survenue de volvulus primitifs du grêle chez les enfants prématurés. Cela sous-tend l'hypothèse d'une autre origine physiopathologique spécifique aux prématurés, non encore élucidée à l'heure actuelle.

Plusieurs équipes ont étudié la possible implication de techniques et/ou thérapeutiques intervenant dans la prise en charge des enfants prématurés.

Celle la plus étudiée par le passé est la ventilation non invasive par CPAP, connue pour ses effets indésirables sur le tube digestif à type de distension abdominale gazeuse (« CPAP belly syndrome »). Son implication dans la survenue d'un volvulus est concevable, la distension intestinale pouvant faire basculer une anse sur elle-même. Drewett [22] a constaté une plus grande proportion d'enfants sous CPAP au moment de leur dégradation digestive dans son groupe de plus grands prématurés ayant présenté une forme plus tardive ; elle ne sait toutefois pas si la CPAP a été la cause de ce tableau digestif, ou bien si la mauvaise tolérance digestive antérieure de ces enfants a retenti sur leur état général au point de les rendre toujours dépendants d'une assistance ventilatoire, hypothèse qu'elle semble privilégier du fait du sevrage immédiat en post-opératoire. Maas [23] a également étudié ce paramètre lors de sa comparaison des volvulus avec les témoins. Si tous les enfants des 2 groupes étaient toujours dépendants d'une ventilation non invasive au moment de la survenue de l'épisode aigu, ceux du groupe volvulus bénéficiaient de paramètres plus agressifs (HFO nasal, niveau de PEP plus élevé). Dans la présente étude, nous ne retrouvons pas d'élément dans ce sens, l'utilisation de la VNI étant identique dans les 2 groupes, et un seul patient ayant été sous CPAP au moment du volvulus (3 étaient intubés et 5 étaient sevrés de tout support ventilatoire).

L'autre technique potentiellement iatrogène citée dans plusieurs études concerne les manoeuvres de stimulation du transit intestinal utilisées chez les prématurés, avec le rôle évoqué des massages abdominaux. Billiemaz [21] les a suspectés de favoriser les volvulus primitifs du grêle chez les prématurés devant sa série de 7 cas survenus en 5 ans, soit une

forte incidence ayant attiré leur attention. Leurs tableaux étaient alors moins trompeurs avec notamment un aspect radiologique typique. Ceci associé à la fréquence des cas a permis de les sensibiliser à ce diagnostic, permettant ainsi une faible morbi-mortalité. L'analyse des facteurs de risque de ces prématurés les a fait suspecter cette pratique des massages abdominaux, d'autant plus qu'ils n'ont déploré aucun nouveau cas après leur arrêt (avec un délai de seulement 14 mois). Si l'hypothèse semble recevable d'un point de vue physiopathologique, la pratique des massages abdominaux n'apparaît pas assez codifiée pour pouvoir la généraliser. En effet, les modalités décrites dans cet article s'intègrent dans une stratégie globale de nursing plutôt intensive (massages du cadre colique systématiques toutes les 3h), qui n'est pas celle pratiquée dans l'ensemble des services de Néonatalogie. Maas [23] n'a pas retrouvé de différence avec son groupe contrôle concernant ce paramètre.

Néanmoins, le fait que ces phénomènes de volvulus primitifs puissent également survenir in utero et dans les mêmes proportions (taux de malrotations de seulement 14,63% sur l'ensemble des cas de volvulus in utero décrits dans la littérature [20]) remet en cause tout ou partie de la précédente hypothèse de la iatrogénie.

Parmi les autres étiologies envisagées dans la littérature, celle des anomalies mésentériques revient fréquemment. En effet, plusieurs articles [9,10] citent la constatation d'une brèche mésentérique ou d'une base mésentérique étroite lors d'une chirurgie de volvulus. Ces anomalies, en entraînant un défaut de fixation d'une anse intestinale, peuvent avoir permis son retournement sur elle-même. Cette cause a d'ailleurs été envisagée pour un patient de la présente étude (patient 4), un méso assez étroit ayant été constaté en regard de l'anse intestinale volvulée. Si ces phénomènes ne sont pas spécifiques de la prématurité et peuvent se rencontrer à des âges plus avancés (exemple de ce cas de volvulus du grêle accompagné d'une base mésentérique étroite chez une adolescente de 12 ans rapporté par Black et al. [9]), la croissance exponentielle du tube digestif et donc du mésentère pendant les semaines suivant la naissance d'un prématuré en fait peut être une période particulièrement à risque de survenue d'une anomalie. Cette hypothèse reste également cohérente avec une survenue possible in utero.

D'autres facteurs favorisants peuvent s'y ajouter, comme les troubles connus de la motilité intestinale du prématuré dont la coordination ne débute pas avant 30 SA, d'autant plus qu'une nutrition entérale précoce est instaurée.

Le devenir de ces enfants n'a pas été beaucoup étudié.

La mortalité observée dans les différentes études est globalement faible avec peu de décès, ce qui est cohérent avec notre analyse. Sur l'ensemble des 4 études concernées [21-24] rapportant 37 cas de volvulus primitifs au total, on retrouve une mortalité globale de 16,2%, dont 83,3% de décès à la phase aiguë et donc en lien direct avec la pathologie digestive et 16,7% de décès ultérieur en lien avec une autre pathologie. Seule l'étude de Maas [23] décrit un taux de mortalité étonnamment élevé par rapport aux autres (1 décès soit 14,3% [21], 0 décès soit 0% [22], 2 décès soit 13,3% [24], 3 décès soit 60% [23]), mais les cas de volvulus qu'elle décrivait étaient tous des prématurissimes d'âge gestationnel et de poids de naissance plus faibles que dans les autres études.

En revanche, la morbidité résiduelle notamment en terme de séquelles digestives n'est que peu décrite, une seule étude la spécifiant. Il s'agit de celle de Billiemaz [21], qui ne rapporte

qu'un cas de syndrome de grêle court avec dépendance à une nutrition parentérale pendant plusieurs années ; néanmoins, les autres patients ont également du bénéficier d'un soutien parentéral d'une durée non négligeable, la nutrition entérale complète n'ayant été possible qu'après 2 mois et demi en moyenne (de 14 à 192 jours). Cela rejoint les résultats que nous avons observés dans notre étude, témoignant d'une morbidité non négligeable dans cette population restant fragilisée par la prématurité associée. L'étude de Raherison et al. [20] rapporte néanmoins une bonne évolution à long terme, avec une absence de retentissement sévère sur la croissance à 3 mois et à 12 mois dans sa population de volvulus du grêle, mais qui concernait des volvulus de survenue prénatale et toute cause confondue (volvulus primitifs dans 60% des cas) dans une population majoritairement eutrophe et née proche du terme.

Nous manquons donc actuellement de données permettant de préciser le pronostic global et à long terme de notre population d'étude.

4. Possibles retombées :

Les critères permettant de poser le diagnostic positif d'entéocolite ulcéro-nécrosante existent depuis longtemps, sont bien codifiés et leur utilisation est assez répandue dans les services de néonatalogie. En revanche, il n'existe pas de classification ni de critères négatifs établis permettant de remettre en cause ce diagnostic qui reste l'étiologie la plus fréquente des tableaux digestifs aigus rencontrés chez les prématurés. Les volvulus font partie des diagnostics différentiels qu'il convient de réussir à éliminer de façon certaine et rapide, leur prise en charge nécessitant une chirurgie urgente. Si l'étiologie néonatale théorique la plus fréquente correspond aux malrotations, les volvulus primitifs semblent être sur-représentés chez les prématurés.

D'où l'intérêt d'établir un score diagnostique qui permettrait, sinon de poser le diagnostic positif de volvulus, au moins de remettre en question celui d'entéocolite ulcéro-nécrosante et de discuter précocement l'intérêt d'une chirurgie exploratrice chez ces enfants. Nous proposons un score basé sur les différences significatives observées dans notre analyse comparative entre les volvulus et les entéocolites ulcéro-nécrosantes. Il associe des critères anamnestiques, cliniques, biologiques et radiologiques et serait à utiliser sur tous les tableaux digestifs aigus survenant chez des prématurés au bout de 48h d'évolution.

Ce score n'a toutefois pas été validé en pratique courante et ne peut donc à l'heure actuelle être recommandé. Il nécessiterait d'être évalué par une étude prospective dans un ou plusieurs services de réanimation néonatale, sur tous les tableaux digestifs aigus survenant chez des prématurés. Etant donné la faible prévalence des cas de volvulus, il semble évident qu'une telle analyse devrait prendre plusieurs années avant de pouvoir aboutir à des conclusions exploitables.

5. Conclusion :

La présente étude est une des rares à étudier les volvulus primitifs du grêle, pathologie peu fréquente et peu décrite chez les prématurés. Elle est également, à notre connaissance, la plus grande à comparer cette pathologie avec l'entérocolite ulcéro-nécrosante, à l'origine de nombreuses erreurs diagnostiques et donc d'un retentissement pronostique non négligeable.

Si le tableau clinique, biologique et radiologique reste globalement très trompeur et polymorphe, notre analyse a permis de mettre en exergue certaines différences de présentation entre ces 2 pathologies. Ces constatations nous amènent à suggérer l'utilisation d'un score diagnostique prédictif de volvulus devant tout tableau digestif aigu survenant chez un prématuré, afin de peser le rapport bénéfice/risque d'une chirurgie précoce au cours d'une discussion pluridisciplinaire.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Millar AJW, Rode H, Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin Pediatr Surg.* 2003 Nov;12(4):229-236.
- [2]. Messineo A, MacMillan JH, Palder SB, Filler RM. Clinical factors affecting mortality in children with malrotation of the intestine. *J Pediatr Surg.* 1992 Oct;27(10):1343-1345.
- [3]. Ford EG, Senac MO, Srikanth MS, Weitzman JJ. Malrotation of the intestine in children. *Ann Surg.* 1992 Feb;215(2):172-178.
- [4]. Powell DM, Othersen HB, Smith CD. Malrotation of the intestines in children: the effect of age on presentation and therapy. *J Pediatr Surg.* 1989 Aug;24(8):777-780.
- [5]. Sy ED, Shan YS, Tsai HM, Lin CH. Meckel's diverticulum associated with ileal volvulus in a neonate. *Pediatr Surg Int.* 2002 Sep;18(5-6):529-531.
- [6]. Yu DC, Javid PJ, Chikwava KR, Kozakewich HP, Debiec-Rychter M, Lillehei CW, Weldon CB. Mesenteric lipoblastoma presenting as a segmental volvulus. *J Pediatr Surg.* 2009 Feb;44(2):e25-28.
- [7]. Morikawa N, Namba S, Fujii Y, Sato Y, Fukuba K. Intrauterine volvulus without malrotation associated with segmental absence of small intestinal musculature. *J Pediatr Surg.* 1999 Oct;34(10):1549-1551.
- [8]. Cascio S, Tien ASL, Agarwal P, Tan HL. Dorsal mesenteric agenesis without small bowel atresia: a rare cause of midgut volvulus in children. *J Pediatr Surg.* 2006 Sep;41(9):e5-7.
- [9]. Black PR, Mueller D, Crow J, Morris RC, Husain AN. Mesenteric defects as a cause of intestinal volvulus without malrotation and as the possible primary etiology of intestinal atresia. *J Pediatr Surg.* 1994 Oct;29(10):1339-1343.
- [10]. Kim Y, Moon SB. Segmental volvulus of the ileum without malrotation in an infant: A case report. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2015 Sep;3(9):397-399.
- [11]. Kitano Y, Hashizume K, Ohkura M. Segmental small-bowel volvulus not associated with malrotation in childhood. *Pediatr Surg Int.* 1995 Jul;10(5-6):335-338.
- [12]. Kurashige T, Matsuyama S. Primary volvulus of the small intestine in infants. *Jpn J Surg.* 1978;8(3):228-235.
- [13]. Shankar R, Rao S, Shetty KB. Primary segmental volvulus mimicking ileal atresia. *J Neonatal Surg.* 2013 Jan;2(1):6.
- [14]. Chen Y, Tseng SH, Lai HS, Chen WJ. Primary volvulus of the ileum in a preterm infant. *J Formos Med Assoc.* 2003 Dec;102(12):896-898.
- [15]. Costner BJ, Carter BS, Wentz SC, Wills ML. Intestinal malrotation in an extremely preterm very low birthweight infant. *BMJ Case Rep.* 2011 Apr;2011.

- [16]. Crisera CA, Ginsburg HB, Gittes GK. Fetal midgut volvulus presenting at term. *J Pediatr Surg.* 1999 Aug;34(8):1280-1281.
- [17]. Usmani SS, Kenigsberg K. Intrauterine volvulus without malrotation. *J Pediatr Surg.* 1991 Dec;26(12):1409-1410.
- [18]. Park JS, Cha SJ, Kim BG, Kim YS, Choi YS, Chang IT, Kim GJ, Lee WS, Kim GH. Intrauterine midgut volvulus without malrotation: Diagnosis from the 'coffee bean sign'. *World J Gastroenterol.* 2008 Mar;14(9):1456-1458.
- [19]. Has R, Gunay S. 'Whirlpool' sign in the prenatal diagnosis of intestinal volvulus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002 Sep;20(3):307-308.
- [20]. Raheison R, Grosos C, Lemale J, Blondiaux E, Sabourdin N, Dahan S, Rosenblatt J, Guilbert J, Jouannic JM, Mitanchez D, Audry G, Auber F. Prenatal intestinal volvulus: A life-threatening event with good long-term outcome. *Arch Pediatr.* 2012 Apr;19(4):361-367.
- [21]. Billiemaz K, Varlet F, Patural H, Rayet I, Tardieu D, Lavocat M, Teyssier G. Intestinal volvulus in extremely premature infants. *Arch Pediatr.* 2001 Nov;8(11):1181-1184.
- [22]. Drewett M, Burge DM. Late-onset volvulus without malrotation in preterm infants. *J Pediatr Surg.* 2009 Feb;44(2):358-361.
- [23]. Maas C, Hammer S, Kirschner HJ, Yarkin Y, Poets CF, Franz AR. Late-onset volvulus without malrotation in extremely preterm infants - a case-control-study. *BMC Pediatr.* 2014 Nov;14:287-293.
- [24]. Kargl S, Wagner O, Pumberger W. Volvulus without malposition-a single-center experience. *J Surg Res.* 2015 Jan;193(1):295-299.
- [25]. Boulton JE, Ein SH, Reilly BJ, Smith BT, Pape KE. Necrotizing enterocolitis and volvulus in the premature neonate. *J Pediatr Surg.* 1989 Sep;24(9):901-905.
- [26]. Martin V, Shaw-Smith C. Review of genetic factors in intestinal malrotation. *Pediatr Surg Int.* 2010 Aug;26(8):769-781.

ANNEXE 1 : Rappels d'embryologie sur la rotation du tube digestif [26]

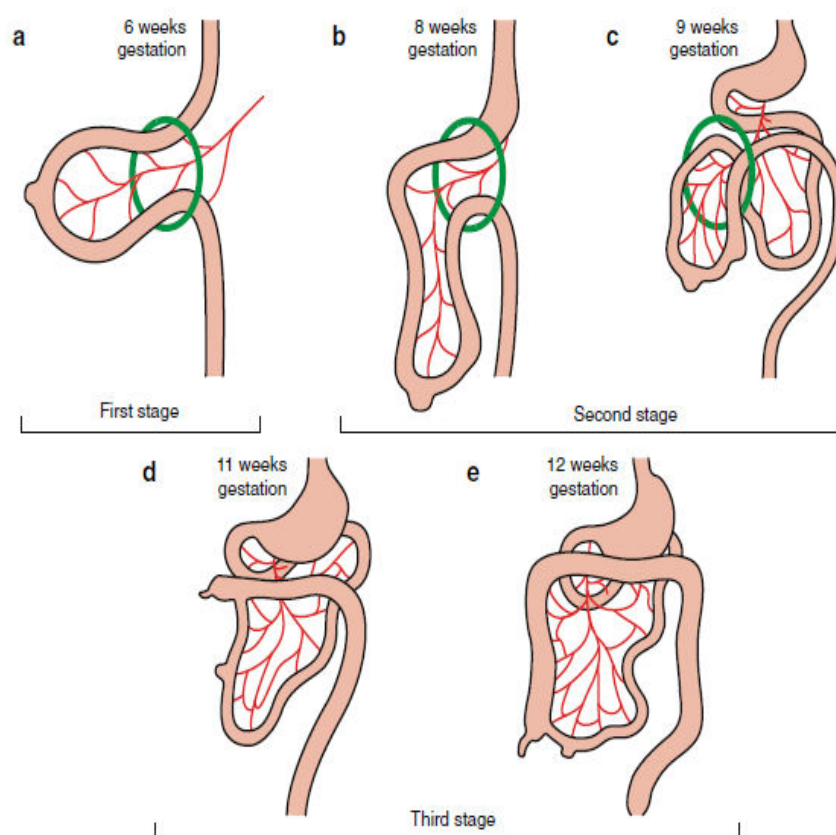
Pediatr Surg Int (2010) 26:769–781
DOI 10.1007/s00383-010-2622-5

REVIEW ARTICLE

Review of genetic factors in intestinal malrotation

Vicki Martin · Charles Shaw-Smith

Fig. 4 Normal intestinal rotation. **a, b** Primary intestinal loop before rotation (*lateral view*). The superior mesenteric artery forms the axis of the loop and of subsequent rotation. **c–e** Counter-clockwise rotation of the gut occurs through 270° concomitantly with herniation of the small intestinal loops followed by return of the gut to the abdominal cavity during the third month of gestation. Redrawn from Filston and Kirks [2], with permission



ANNEXE 2 : Classification de Bell pour les entérocolites ulcéro-nécrosantes

Version initiale de 1978, non modifiée :

	Stade	Signes généraux	Signes digestifs	Signes radiologiques
ECUN douteuse	IA suspectée	Apathie ou agitation, Et/ou apnées, bradycardies +/- dysrégulation thermique +/- décalage CRP	Majoration des résidus gastriques +/- vomissements, Météorisme abdominal modéré	Normal Ou dilatation des anses et iléus modéré (anse fixée)
	IB probable	Idem	Idem + rectorragies	Idem
ECUN prouvée	II Gravité faible à moyenne	Idem + décalage CRP +/- acidose métabolique +/- thrombopénie modérée	Idem + météorisme sensible, +/- résidus verts +/- défense +/- plastron +/- paroi inflammatoire	Dilatation intestinale + pneumatose intestinale et/ou aéroportie +/- épanchement péritonéal
	III Gravité sévère	Idem + hypotension +/- oligurie et troubles électrolytiques +/- acidose mixte +/- neutropénie +/- CIVD +/- SDRA	Idem + météorisme volumineux, très douloureux et contracture	Idem + épanchement péritonéal franc +/- pneumopéritoine

ECUN : entérocolite ulcéronécrosante. CRP : protéine C réactive. CIVD : coagulation intra-vasculaire disséminée. SDRA : syndrome de détresse respiratoire aigüe.

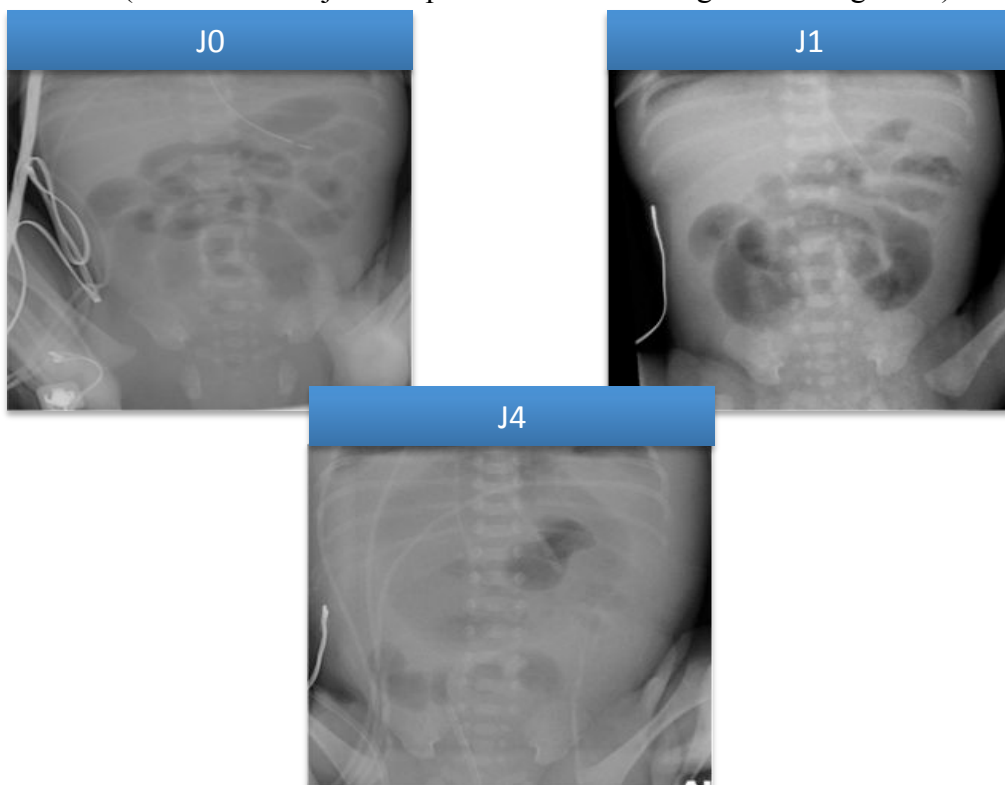
Version de 1987, modifiée par Walsh et Kliegman :

	Stade	Signes généraux	Signes digestifs	Signes radiologiques
ECUN suspectée	IA	Apnées + bradycardies Instabilité thermique	Résidus gastriques, Distension abdominale modérée	Aération digestive normale Ou iléus modéré
	IB	Idem	Idem + rectorragies	Idem
ECUN avérée	IIA faible	Apnées + bradycardies Instabilité thermique	Rectorragies, Distension abdominale importante, BHA absents	Iléus + > 1 anse dilatée + pneumatose intestinale localisée
	IIB modérée	Thrombopénie + acidose métabolique modérée	Paroi inflammatoire, Abdomen sensible, Anses palpées	Pneumatose intestinale étendue, Aéroportie, Ascite
ECUN sévère	IIIA	Acidose mixte Oligurie Hypotension Coagulopathie	Paroi très inflammatoire, rouge et endurée (péritonite)	Anses très dilatées, Ascite importante, Pas de pneumopéritoine
	IIIB perforée	Choc Détérioration des constantes vitales cliniques et biologiques	Perforation digestive	Pneumopéritoine

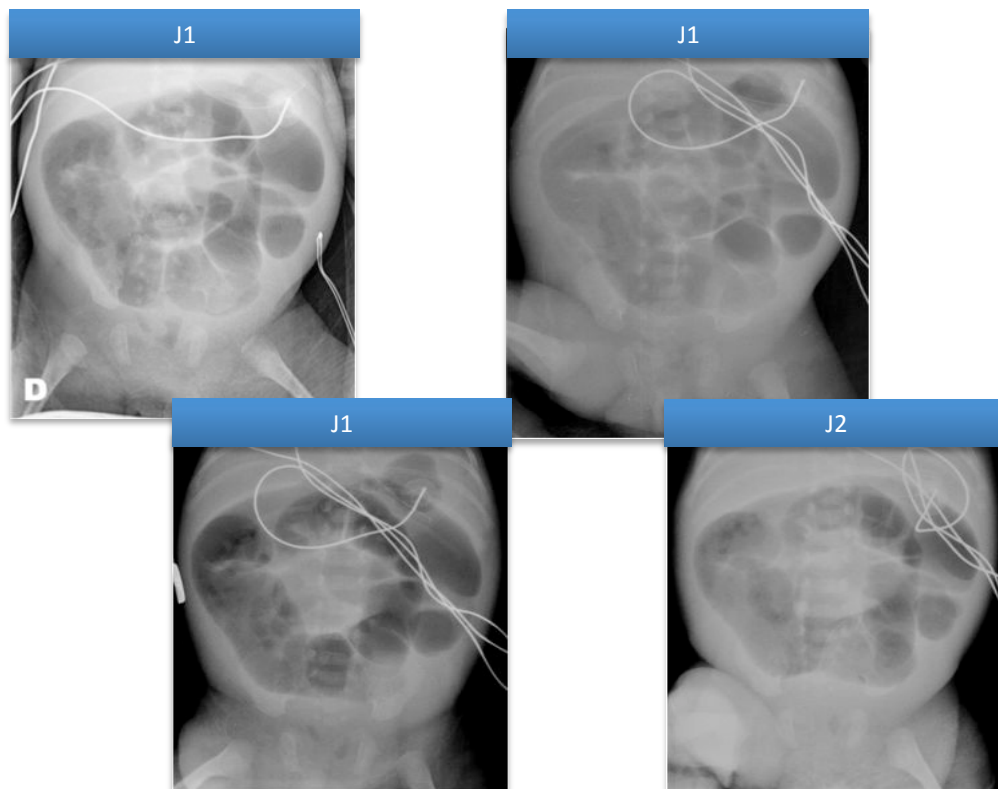
ECUN : entérocolite ulcéronécrosante. BHA : bruits hydro-aériques.

ANNEXE 3 : Sélection d'ASP des cas de volvulus

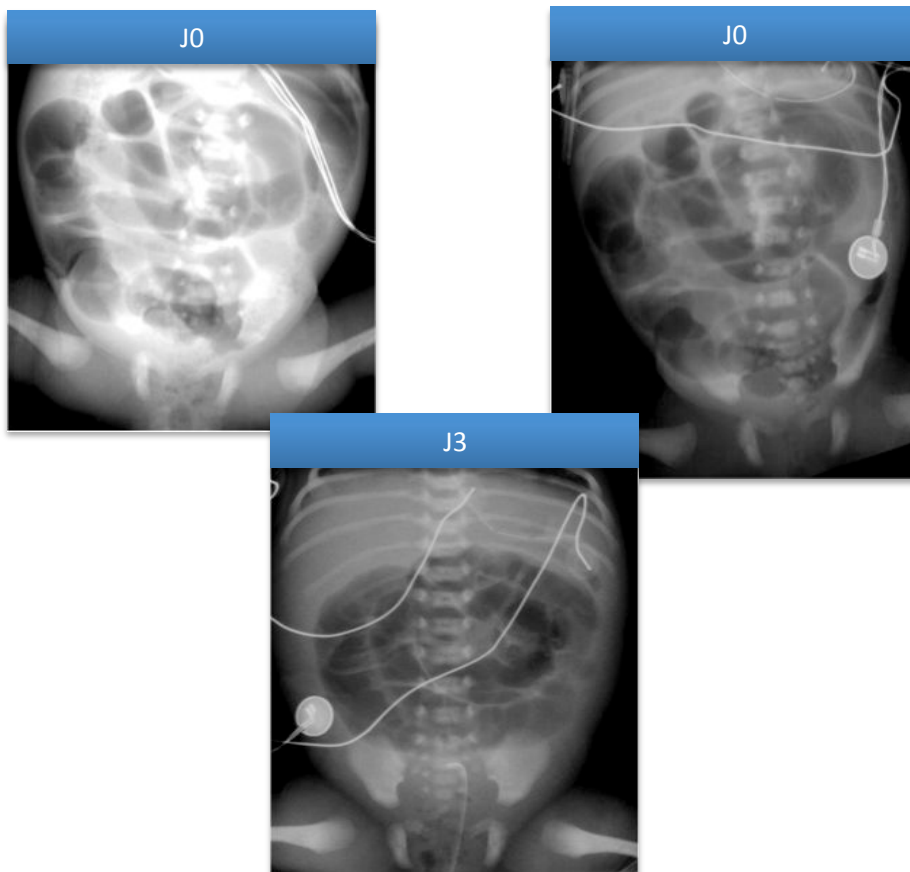
Patient 1 : (J = nombre de jours depuis le début de la dégradation digestive)



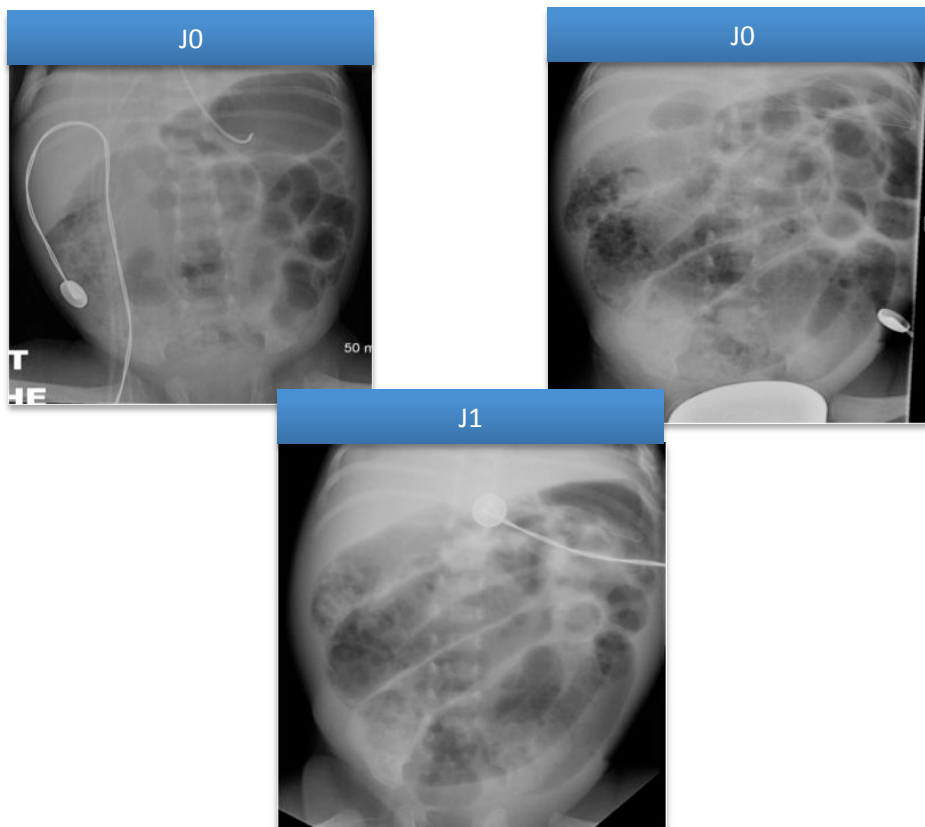
Patient 6 :



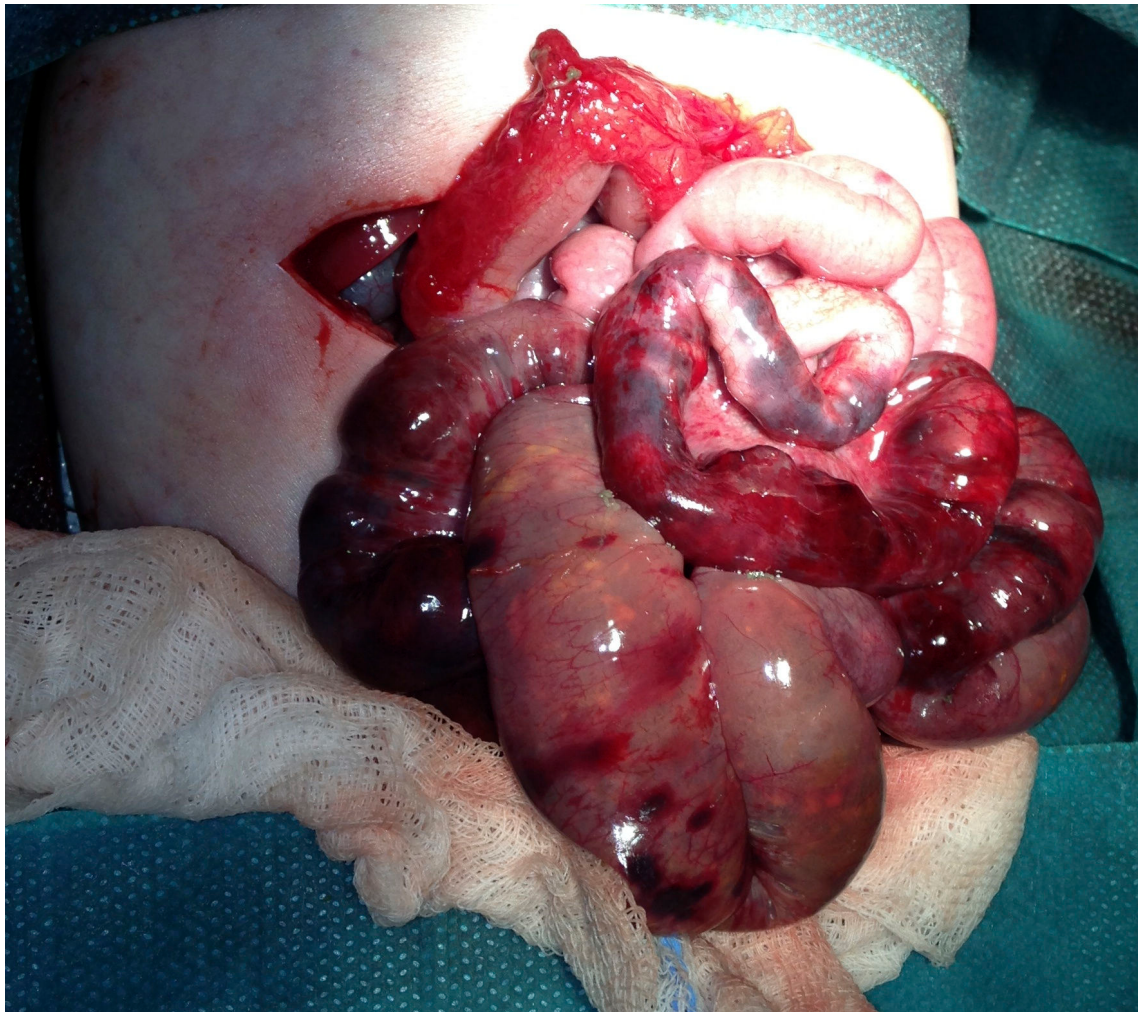
Patient 7 :



Patient 9 :



ANNEXE 4 : Photographie per-opératoire du volvulus du grêle du patient 9



RÉSUMÉ ET MOTS CLÉS

Introduction : Les volvulus du grêle néonataux sans malrotation demeurent rares dans la littérature. Leur diagnostic est difficile chez les prématurés chez qui on évoque d'abord l'entéocolite ulcéro-nécrosante, plus fréquente et de présentation très proche. Le but de cette étude était de mettre en évidence les différences de présentation entre ces 2 pathologies, qui permettraient un diagnostic plus précoce des volvulus, espérant ainsi en limiter le risque de séquelles.

Méthodes : Nous avons identifié les cas de volvulus primitifs du grêle chez des prématurés sur une période rétrospective de 11 ans (janvier 2004 - juillet 2015). Après les avoir décrit, nous avons comparé leur présentation clinique, biologique et radiologique aux cas d'entéocolite ulcéro-nécrosante prouvés survenus sur la même période. Nous avons utilisé le test de Wilcoxon pour les variables quantitatives et le test exact de Fisher pour les variables qualitatives, avec un seuil de significativité de $p < 0,05$.

Résultats : Nous avons inclus 9 cas de volvulus et 48 cas d'entéocolite. Si le diagnostic évoqué était toujours correct pour les entéocolites, aucun volvulus n'a été correctement diagnostiqué en pré-opératoire, avec suspicion d'une cause obstructive mécanique dans seulement 22,2% des cas. Nous avons montré un profil de tolérance digestive perturbée dès la naissance chez les volvulus (88,8% vs 25%, $p=0,002$), associant un abdomen ballonné (77,8% vs 22,7%, $p=0,003$) et des rations entérales limitées (70 ml/kg/j vs 148 ml/kg/j, $p=0,015$). La clinique à la phase aigüe de la dégradation digestive associait plus fréquemment une circulation veineuse collatérale abdominale (77,8% vs 35,4%, $p=0,027$) et l'absence de rectorragies (0% vs 41,7%, $p=0,020$). La CRP se distinguait par une absence de régression stable malgré l'antibiothérapie probabiliste (77,8% vs 22,2%, $p=0,004$). Les ASP ont permis de retenir la rareté de la pneumatose (11,1% vs 91,5%, $p<0,0001$). L'échographie abdominale n'était pas discriminante.

Conclusion : Les volvulus primitifs du grêle restent une pathologie rare chez le prématuré, et le diagnostic différentiel avec l'entéocolite ulcéro-nécrosante est extrêmement difficile. Aucun critère anamnestique, clinique, biologique ou radiologique ne permettant un diagnostic de certitude, le retard diagnostique est fréquent et lourd de conséquences. L'établissement d'un score diagnostique pourrait permettre une intervention chirurgicale plus précoce et donc un meilleur pronostic.

Mots-clés :

Volvulus sans malrotation. Volvulus primitifs du grêle. Période néonatale. Prématurité. Entéocolite ulcéro-nécrosante. Diagnostic différentiel.

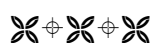


UNIVERSITE DE POITIERS



Faculté de Médecine et de Pharmacie

SERMENT



En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !



RÉSUMÉ ET MOTS CLÉS

Introduction : Les volvulus du grêle néonataux sans malrotation demeurent rares dans la littérature. Leur diagnostic est difficile chez les prématurés chez qui on évoque d'abord l'entéocolite ulcéro-nécrosante, plus fréquente et de présentation très proche. Le but de cette étude était de mettre en évidence les différences de présentation entre ces 2 pathologies, qui permettraient un diagnostic plus précoce des volvulus, espérant ainsi en limiter le risque de séquelles.

Méthodes : Nous avons identifié les cas de volvulus primitifs du grêle chez des prématurés sur une période rétrospective de 11 ans (janvier 2004 - juillet 2015). Après les avoir décrit, nous avons comparé leur présentation clinique, biologique et radiologique aux cas d'entéocolite ulcéro-nécrosante prouvés survenus sur la même période. Nous avons utilisé le test de Wilcoxon pour les variables quantitatives et le test exact de Fisher pour les variables qualitatives, avec un seuil de significativité de $p < 0,05$.

Résultats : Nous avons inclus 9 cas de volvulus et 48 cas d'entéocolite. Si le diagnostic évoqué était toujours correct pour les entéocolites, aucun volvulus n'a été correctement diagnostiqué en pré-opératoire, avec suspicion d'une cause obstructive mécanique dans seulement 22,2% des cas. Nous avons montré un profil de tolérance digestive perturbée dès la naissance chez les volvulus (88,8% vs 25%, $p=0,002$), associant un abdomen ballonné (77,8% vs 22,7%, $p=0,003$) et des rations entérales limitées (70 ml/kg/j vs 148 ml/kg/j, $p=0,015$). La clinique à la phase aigüe de la dégradation digestive associait plus fréquemment une circulation veineuse collatérale abdominale (77,8% vs 35,4%, $p=0,027$) et l'absence de rectorragies (0% vs 41,7%, $p=0,020$). La CRP se distinguait par une absence de régression stable malgré l'antibiothérapie probabiliste (77,8% vs 22,2%, $p=0,004$). Les ASP ont permis de retenir la rareté de la pneumatose (11,1% vs 91,5%, $p<0,0001$). L'échographie abdominale n'était pas discriminante.

Conclusion : Les volvulus primitifs du grêle restent une pathologie rare chez le prématuré, et le diagnostic différentiel avec l'entéocolite ulcéro-nécrosante est extrêmement difficile. Aucun critère anamnestique, clinique, biologique ou radiologique ne permettant un diagnostic de certitude, le retard diagnostique est fréquent et lourd de conséquences. L'établissement d'un score diagnostique pourrait permettre une intervention chirurgicale plus précoce et donc un meilleur pronostic.

Mots-clés :

Volvulus sans malrotation. Volvulus primitifs du grêle. Période néonatale. Prématurité. Entéocolite ulcéro-nécrosante. Diagnostic différentiel.