



Duplications gastriques avec foyers d'hytérotopies pancréatiques chez l'enfant

Gastric duplication with pancreatic homes hyterotopie in children

الازدواج المعدى المصاحب لتواجد خلايا بنكرياسية شاذة لدى الطفل

N. Khalloufi, R. Oulahyane, M. Kisra, M.N. Benhmamouch

الملخص : مقدمة : يُعرف ازدواج الجهاز الهضمي بأنه تشوهات خلقية أنبوبية أو كيسية الشكل تتواجد على أجزاء من الأنبوب الهضمي بدءاً من تجويف الفم حتى الشرج مشكلاً جداراً ذو غلالة عضلية مزدوجة مغلقة بغشاء مخاطي هضمي. وتتميز هذه التشوهات بأنها متعددة الأشكال المرضية السريرية والتشريحية المرضية. حيث أن أعراضه تتراوح بين أعراض بسيطة أو في بعض الأحيان تكون شديدة الوطأة ويحدث ذلك أثناء حدوث مضاعفات - نزيف أو ثقب - ويشته في تشخيصه بالعلامات السريرية ويدعم بالفحص الإشعاعي ويتأكد منه بالفحص التشريحي المرضي.

الملاحظة : يسجل الباحثون ثلاثة ملاحظات ثلاث فتيات صغار عمرهن على التوالي 2-6-21 عاماً وليس لديهن أي سوابق مرضية غير اعتيادية وكُنَّ يعانين من الألم بالبطن منتشرة ودورية واشتهت بإصابتهن بالازدواج بالفحص الإشعاعي وبالخصوص التخطيط الصدّي البطني والتصوير المقطعي والحقن بالباريوم كما تم تأكيد التشخيص بالدراسة التشريحية المرضية وتم شفائهن جميعاً بالاستئصال الجراحي.

الخاتمة : عملنا هذا اعتمد على دراسة استعادية لثلاث ملفات لمرضى الازدواج المعدى تم حصرها من مؤسستنا من عام 1988 إلى 2008 أخذين في الاعتبار الظواهر السريرية والإشعاعية كما أن التشخيص التأكدي كان بالفحص التشريحي المرضي للقطع المستئصلة مبينين الصعوبات التي واجهتنا سواء تعلق الأمر بالصعوبات التشخيصية أو باختيار نوع العلاج المناسب، وأخيراً خصوصية تواجد خلايا بنكرياسية شاذة لدى مريضاتنا الثلاث.

الكلمات الأساسية : ازدواج - معدني - طفل - تواجد شاذ...

Résumé : Introduction : Les duplications digestives sont définies comme des malformations tubulaires ou kystiques, siégeant sur un segment du tube digestif, de la cavité buccale à l'anus et comportant une paroi à double tunique musculaire tapissée d'une muqueuse de type digestif. Ces malformations se caractérisent par un très grand polymorphisme pathogénique, clinique et anatomopathologique, pouvant se révéler par des signes banals ou parfois par une symptomatologie bruyante lors d'une complication (hémorragie, perforation). Le diagnostic suspecté sur la clinique, et fortement évoqué sur les examens radiologiques, nécessite une confirmation anatomopathologique.

Observations : Les auteurs rapportent trois observations de jeunes filles âgées respectivement de 2, 6 et 12 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant manifesté des douleurs abdominales diffuses et périodiques, le bilan notamment radiologique avec notamment l'échographie abdominale la tomodensitométrie et le transit baryté a fortement suspecté la duplication dans les trois cas ; cependant la confirmation a été faite par anatomopathologie dans les trois cas. L'exérèse chirurgicale a permis la guérison chez nos trois patientes.

Conclusion : L'intérêt de notre travail consiste à travers l'étude rétrospective de trois dossiers de duplications gastriques colligées dans notre formation de 1988 à 2008, de mettre en exergue les différents aspects cliniques, radiologiques d'une telle pathologie dont le diagnostic de certitude repose toutefois essentiellement sur l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Tout en relatant les difficultés diagnostics, les choix thérapeutiques et enfin la particularité de notre série par la présence chez les trois cas de foyers d'hytérotopie pancréatique.

Mots clés : Duplication gastrique ; hytérotopie.

Abstract : Introduction: The digestive duplications are defined as tubular or cystic-like malformations, sitting on a segment of the gastro-intestinal tract from the oral cavity to the anus. The wall of the duplication is formed by a double muscular tunic lined interiorly by a digestive-type mucous membrane. These malformations are characterized by a very large pathogenic, clinic and path anatomic polymorphism. It can be revealed by benign signs or sometimes by serious ones when a complication occur (hemorrhage, perforation). Despite the fact, that the diagnosis is suspected clinically and largely evoked on the radiologic exams, it requires path anatomic confirmation.

Observations : The authors report three cases of girls aged respectively 2, 6 and 12 years without previous medical history, which first showed diffuse abdominal pain and periodicals, the radiological assessment including ultrasound abdominal CT scan and barium strongly suspected duplication in all three cases; however, confirmation was made by pathologists in three cases. Surgical excision has healing in our three patients.

Conclusion : Our retrospective work consists of a survey of three gastric duplication cases seen at our hospital between years 1988 and 2008. It insists on different clinical and radiological aspects; relate diagnostic difficulties and therapeutic choices. Finally our set is particular by the presence of islands of heterotopic pancreatic tissue in all cases.

Key Words : Gastic; duplications; heterotopic.

Tiré à part : N. Khalloufi : Service de chirurgie viscérale, hôpital d'enfants CHU de Rabat - Salé - Maroc.

Introduction

Les duplications digestives sont des malformations assez fréquentes et définies comme des malformations tubulaires ou kystiques, siégeant sur un segment du tube digestif, de la cavité buccale à l'anus et comportant une paroi à double tunique musculaire tapissée d'une muqueuse de type digestif. Ces malformations se caractérisent par un très grand polymorphisme pathogénique, clinique et anatomopathologique, pouvant se révéler par des signes banals ou parfois par une symptomatologie bruyante lors d'une complication (hémorragie, perforation).

Le diagnostic suspecté sur la clinique, et fortement évoqué sur les examens radiologiques, nécessite une confirmation anatomopathologique.

A travers ces trois observations l'intérêt de notre travail serait de mettre en exergue l'importance de l'exérèse chirurgicale comme seule traitement permettant la guérison et cette particularité anatomopathologique qu'est la présence de foyers d'hytérotopies pancréatiques chez nos trois patientes.

Observations

Observation 1

Fillette de deux ans, dernière d'une fratrie de trois. L'histoire de sa maladie remonte à l'âge de 3 mois par l'installation de douleurs abdominales diffuses, traité tout d'abord comme secondaire à un reflux gastro oesophagien, jusqu'à il y a deux mois où la patiente a accusé des douleurs du flanc gauche accompagnées parfois de vomissements ; sans troubles de transit, ni fièvre ou altération de l'état général. L'examen à l'admission a trouvé une fillette en assez bon état général apyrétique conjonctives normo colorées. L'examen abdominal n'a pas objectivé d'anomalies ainsi que le reste de l'examen somatique. Le bilan biologique n'a pas objectivé d'anomalie décelable ; enfin, un bilan radiologique a été effectué avec notamment une échographie abdominale (figure 1), qui a conclu en deux formations évoquant des duplicités digestives la plus grande au niveau du flanc gauche. Sur ce, la patiente a été

Figure 1 : Image échographique montrant la duplication dans le 1er cas



opéré, l'exploration chirurgicale a confirmé les données de la radiologie avec la présence de deux masses, la plus petite intra épiploïque et une plus grande en juxta colique gauche qui ont été réséquées.

L'examen anatomo pathologique de la pièce de résection a conclu en une duplicité digestive non communicante, comportant une muqueuse de type gastrique comportant des foyers d'hytérotopie pancréatique. L'évolution de la patiente a été sans particularités.

Observation 2

Fillette âgée de 12 ans, aînée d'une fratrie de trois, sans antécédents pathologiques particuliers. Le début de sa symptomatologie remonte à deux ans par l'installation progressive de douleurs abdominales diffuses, paroxystiques, des vomissements post prandiaux alimentaires et des épisodes diarrhéiques, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen à l'admission a trouvé une patiente en assez bon état général. L'examen abdominal a objectivé une masse épigastrique mobile par rapport au plan superficiel et profond, de consistance ferme, légèrement douloureuse

à la palpation. L'échographie abdominale a conclu en une formation d'aspect kystique, épigastrique, prenant contact avec le foie et l'estomac, d'aspect cloisonné en faveur d'une duplication digestive. Le scanner abdominal (figure 2)

Figure 2 : Scanner abdominal



Montrant la duplication du 2ème cas

réalisé, a appuyé le diagnostic de duplication digestive. Enfin une transit oeso- gastro-duodéal (figure 3) a conclu

Figure 3 : Scanner abdominal



Montrant la duplication du 2ème cas

en la présence d'un reflux gastro-oesophagien important avec cardia en place et une image d'empreinte sur la partie distale de l'antrum gastrique.

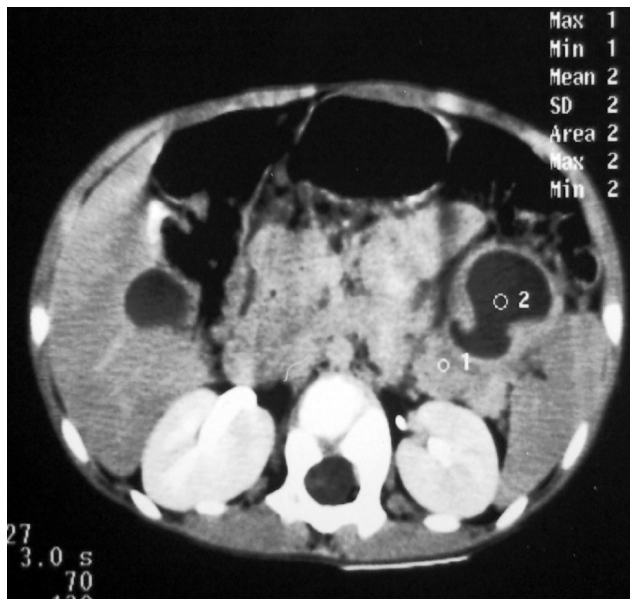
Au terme de ce bilan, la patiente a été opérée, et l'exploration chirurgicale a trouvé une masse antropylobulbaire adhérente à la vésicule biliaire, et d'une manière très intime au pancréas et à la région antrale de l'estomac. L'acte chirurgical a consisté en une résection en bloc de la masse emportant 3 à 4 cm de la région antrale, et 2 cm de la région pylorique avec rétablissement de la continuité digestive. L'examen anatomo-pathologique de la pièce de résection a conclu en une duplication digestive communicante, comportant une muqueuse de type gastrique avec foyers d'hytérotopie pancréatique. L'évolution post opératoire est sans particularité.

Observation 3

Fillette de six ans, unique de sa famille, sans antécédents pathologiques particuliers. L'histoire de sa maladie remonte à un an par des coliques abdominales diffuses, sans troubles de transit ni vomissements, devant la persistance de ses douleurs sous traitement symptomatique un bilan a été effectué, qui a révélé une anémie à 9 d'hémoglobine avec une masse de la queue du pancréas à l'échographie. L'examen à l'admission a trouvé une patiente en assez bon état général, apyrétiques conjonctives légèrement décolorées.

L'examen abdominal a objectivé une légère sensibilité de l'hypochondre gauche. Le bilan biologique a objectivé une anémie hypochrome microcytaire. L'échographie abdominale a objectivé un processus lésionnel de la queue du pancréas, bien limité, kystique avec un bourgeon sur l'échographie. De ce fait une amylasémie, amylasurie et une lipasémie ont été demandés qui se sont avérés normales. Ainsi qu'une tomодensitométrie abdominale, qui a conclu en une masse kystique de l'hypochondre gauche siégeant devant le pancréas évoquant plus une duplication digestive ou un kyste du mésentère (figure 4). Au terme de ce bilan la fillette a été opérée, l'exploration chirurgicale a conclu en une masse de l'arrière cavité des épiploons faisant corps avec l'estomac et adhérente à la rate et à la queue du pancréas, le clivage de cette masse avec la rate a été facile, et vu son caractère très adhérent à la queue du pancréas une collerette de la masse a été laissée en place. L'examen

Figure 4 : Scanner abdominal



Montrant la duplication du 3ème cas

anatomo-pathologique de la pièce de résection a conclu en une duplicité digestive non communicante, comportant une muqueuse de type gastrique avec des foyers d'hétérotomie pancréatique. L'évolution de la patiente a été favorable.

Discussion

Notre série a porté sur trois cas de duplications digestives, âgés respectivement de deux, six et 12 ans. Les deux sexes sont touchés dans les mêmes proportions [1-3], dans notre série le sexe féminin était à 100% (trois filles). Il s'agit d'une affection à révélation précoce puisque le diagnostic est fait avant l'âge d'un an dans la majorité des séries [1,2], notamment dans les séries comprenant des formes sus-diaphragmatiques à révélation plus précoce [2], ce qui n'est pas le cas de notre série où les âges respectifs étaient de deux, 12 et six ans, et qu'il n'y avait pas de formes sus diaphragmatique.

Si la définition anatomopathologique de la duplication est unanimement admise, sa pathogénie reste très discutée. Plusieurs théories ont été avancées (théorie vasculaire, anomalie de différenciation embryonnaire) [4-5] sans qu'aucune ne puisse expliquer le polymorphisme topographique, l'association à d'autres malformations et

l'existence d'hétérotomie gastrique ou pancréatique.

La symptomatologie des duplications est très polymorphe et dépend du siège. La notion de masse abdominale a été rapportée dans toutes les séries [2,5,7], elle était de 54 % pour Cooper et al [3]. Dans notre série, l'examen a objectivé une masse chez une seule patiente soit 33,33%. Une symptomatologie faite de douleurs abdominales avec un saignement digestif et une masse de volume variable à l'examen abdominal oriente fortement vers une anomalie malformative du tube digestif au sein de laquelle une hétérotomie de type gastrique ou pancréatique peut être mise en évidence. L'échographie est d'un grand apport pour le diagnostic, seule ou couplée à la TDM, elle montre souvent des images de masse liquidienne et étudie ses rapports avec les organes de voisinage [1]. La scintigraphie peut déceler une hétérotomie gastrique ou pancréatique [2,8], dans notre série, cet examen n'a pas été pratiqué chez toutes nos patientes.

L'association à d'autres malformations a été diversement appréciée dans la littérature. Les malformations vertébrales ont été les plus fréquemment rapportées [4,9]. Dans notre série, on a pas trouvé de malformations associées.

Le traitement de ces affections ne peut être que chirurgical. Il dépend de la topographie et de l'aspect anatomique de la duplication. Le geste préconisé est l'exérèse simple de la duplication [10]. Dans les cas où les rapports sont très intimes, cette exérèse emporte une partie de l'intestin adjacent suivie d'une anastomose termino-terminale ce qui a été le cas de notre deuxième cas. Chaque fois que le geste s'avère sacrificiant on peut avoir recours à l'énucléation ou l'exérèse subtotal respectant le segment dupliqué [11] ce qui a été le cas de la troisième observation de notre série où l'on a été obligé de laisser une collerette vu les contacts très intimes avec la queue du pancréas. Enfin, l'évolution de ses duplications est généralement favorable dans l'ensemble des séries comme dans la notre.

Conclusion

Notre travail a consisté à travers l'étude rétrospective de trois dossiers de duplications gastriques colligées

dans notre formation de 1988 à 2008, à mettre en exergue les différents aspects cliniques, radiologiques d'une telle pathologie dont le diagnostic de certitude repose toutefois essentiellement sur l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire, tout en relatant les difficultés diagnostics,

les choix thérapeutiques. Toutefois la particularité de ces trois observations, c'est d'avoir montré la présence en commun chez les trois patientes de foyers d'hytérotopie pancréatique faisant l'essentiel de l'originalité de notre travail.

Références

1. Scheye T, Vanneuville G, Dechelotte P, Aufauvre B. Les duplications du tube digestif chez l'enfant. À propos de 12 observations. *Ann Chir* 1995 ; 49 :47–55
2. Nouri A, Belghith M, Mekki M, Ben Attia M, Houissa T. Les duplications digestives chez l'enfant. A propos de 24 cas. *Rev. Maghréb Pédiatr* 1993 ; 3 : 17–21.
3. Cooper S, Abrams RS, Carbaugh RA. Pyloric duplications, review and case study. *Am Surg.* 1995 ; 61 : 1092–64
4. Sapin E, Hélardot P, Bienaymé J, Bargy F. Doin (éd.), Paris Duplications digestives. *Chir Dig Enfant* 1990 : 65–88.
5. Valayer J. Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin. *Pédiatrie. Encycl Méd Chir*, 4–017–B–10. Paris: Elsevier; 1999. P : 20.
6. Stringer MD, Spitz L, Abel R, Kiely E, Drake DP, Agrawal M, et al. Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg* 1995 ; 82 : 74–78.
7. Karnak I, Ocal T, Senocak ME, Tanyel FC, Buyukpamukcu N. Alimentary tract duplications in children: report of 26 years' experience. *Turk J Pediatr* 2000 ; 42 : 118–125.
8. Becmeur F, Viville B, Langer B, Christmann D, Dreyfus M, Favre R, et al. Prenatal and neonatal management of digestive tract duplications. Diagnostic difficulties and therapeutic implications. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1999 ; 28 : 88–92.
9. Boureau M. Duplications intestinales. *Gastro-Entérol Pédiatr* 1986 : 398–403
10. Holcomb GW, Gheissari A, O' Neill JAJr, Shorter NA, Bishop, HC. Surgical management of alimentary tract duplication. *Ann Surg* 1989 ; 209 : 167–174
11. Siddiqui AM, Shamberger RC, Filler RM, Perez-Atayde AR, Lillehei CW. Enteric duplications of the pancreatic head: definitive management by local resection. *J. Pediatr Surg* 1998 ; 33 : 1117–20 discussion 1120–1121.