

## Case report

### Perforation cœcale néonatale inaugurale du diagnostic d'un mégacôlon congénital



#### *Neonatal caecal perforation revealing congenital megacolon*

**Abdoulaye Diallo Harouna<sup>1,&</sup>, Idrissa Salahoudine<sup>1</sup>, Abdelhalim Mahamoudi<sup>1</sup>, Aziz El Madi<sup>1,2</sup>, Khalid Khattala<sup>1,2</sup>, Youssef Bouabdallah<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Urologique CHU Hassan II-Fès, Maroc, <sup>2</sup>Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès, Maroc

<sup>&</sup>Auteur correspondant: Abdoulaye Diallo Harouna, Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Urologique CHU Hassan II-Fès, Maroc

Mots clés: Occlusion néonatale, pneumopéritoine, perforation cœcale, mégacôlon congénital

Received: 21/02/2018 - Accepted: 15/06/2018 - Published: 03/12/2018

#### Résumé

Les perforations intestinales spontanées sont rares chez un nouveau-né à terme. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né issu d'une grossesse de 41 semaines d'aménorrhée, qui avait présenté à trois jours de vie, un pneumopéritoine inaugural d'un mégacôlon congénital. L'exploration chirurgicale avait mis en évidence une perforation cœcale diastatique associée à une disparité de calibre recto-sigmoïdienne. La prise en charge avait consisté à la réalisation d'une cœcostomie d'urgence après lavage de la cavité péritonéale. L'examen histologique des fragments biopsiques avait permis de confirmer le diagnostic du mégacôlon congénital. Les suites opératoires étaient simples et la cure radicale avait eu lieu six mois plus tard.

**Pan African Medical Journal. 2018;31:216. doi:10.11604/pamj.2018.31.216.15220**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/31/216/full/>

© Abdoulaye Diallo Harouna et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Abstract

*Spontaneous intestinal perforations are rare in a full term new-born. We report the case of an infant born at 41 weeks' gestation who, three days after birth, had pneumoperitoneum revealing congenital megacolon. Surgical exploration showed diastatic perforation of the cecum associated with a disparity in rectosigmoid caliber. The patient underwent emergency caecostomy after peritoneal washing. Histological examination of the biopsy specimens confirmed the diagnosis of congenital megacolon. The postoperative course was simple and radical treatment was performed six months later.*

**Key words:** Neonatal occlusion, pneumoperitoneum, caecal perforation, congenital megacolon

## Introduction

---

Les perforations intestinales néonatales spontanées surviennent essentiellement chez les grands prématurés. Elles peuvent être à type de perforations intestinales focales idiopathiques ou bien secondaires à une entérocolite ulcère-nécrosante [1, 2]. Les perforations digestives conduisant au diagnostic d'un mégacôlon congénital (maladie de Hirschsprung) sont exceptionnelles, avec une incidence estimée entre 3,2 à 4,4% selon les auteurs [3]. La perforation cœcale est une complication inhabituelle du mégacôlon congénital [4]. Nous rapportons le cas d'une perforation cœcale diastatique chez un nouveau-né à terme associée à un mégacôlon congénital.

## Patient et observation

---

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin âgé de trois jours de vie, qui a été hospitalisé à l'unité de réanimation néonatale pour une occlusion néonatale. Issu d'une grossesse normale de 41 semaines d'aménorrhée avec un accouchement par voie basse en milieu hospitalier. Le poids à la naissance était de 3400g, avec un score d'Apgar à 10/10 respectivement à 1 minute, 5 minutes et 10 minutes. La symptomatologie a débuté 24 heures après la naissance, par la survenue de refus de téter et de vomissements bilieux. L'évolution était marquée par l'installation progressive d'une distension abdominale et une absence d'émission de méconium. Il était fébrile à 38,2°C, polypnéique à 66cycles/minute, avec une fréquence cardiaque à 130battements/minute, et une SaO<sub>2</sub> à 100% à l'air ambiant. L'examen physique notait une distension abdominale tympanique avec une déshydratation modérée. L'épreuve à la sonde rectale était positive ramenant des selles d'aspect normal. Devant le tableau de syndrome occlusif, avec une épreuve à la sonde positive, le diagnostic de mégacôlon congénital avait été évoqué. La radiographie thoraco-abdominale avait objectivé plusieurs niveaux hydro-aériques sans aération rectale. L'association à un pneumopéritoine massif nous a orienté vers le diagnostic d'une perforation diastatique compliquant la

maladie sous-jacente (Figure 1). Le bilan biologique préopératoire avait mis en évidence une leucopénie à 6650 éléments blancs/ul et une protéine C réactive à 6 fois la normale. Il s'y associait à une insuffisance rénale d'allure fonctionnelle avec une réserve alcaline effondrée. Après une réhydratation et la correction des troubles ioniques, une laparotomie exploratrice avait permis de découvrir une péritonite stercorale sur perforation diastatique du cæcum (Figure 2A). Le reste de l'exploration du tube digestif avait retrouvé une disparité de calibre rectosigmoïdienne au niveau de laquelle une biopsie étagée avait été réalisée (Figure 2B). Le geste avait consisté à un lavage abondant de la cavité péritonéale, suivi d'une caecostomie. Les suites opératoires étaient simples avec une reprise du transit à J+1 et début d'alimentation orale à J+3. L'examen histologique des fragments biopsiques avait confirmé le diagnostic du mégacôlon congénital (Figure 3). La cure radicale avait eu lieu six mois plus tard et le rétablissement de la continuité digestive 3 mois après. Le suivi post opératoire à moyen terme était sans particularité avec une reprise d'une dynamique digestive normale.

## Discussion

---

L'incidence des perforations digestives inaugurant une maladie de Hirschsprung oscille entre 3,2 et 4,4% selon les auteurs [3]. Sur le plan physiopathologique, ces perforations surviennent sur un segment intestinal distendu par les gaz et la stase stercorale, responsable d'une pullulation microbienne et d'ischémie pariétale fragilisant ainsi la paroi digestive jusqu'à la rupture de cette dernière [4, 5]. La présentation clinique classique de la maladie de Hirschsprung à la naissance est le retard d'évacuation du méconium au-delà de 24heures suivie d'une occlusion néonatale basse. Devant tout retard d'émission du premier méconium chez un nouveau-né à terme sans autre pathologie connue doit faire évoquer le diagnostic afin d'éviter l'évolution vers des complications comme l'entérocolite et surtout la perforation digestive comme le cas de notre observation. L'épreuve à la sonde est une étape essentielle dans la démarche diagnostique mais aussi

thérapeutique en permettant d'apprécier l'aspect normal des selles. Elle peut être utilisée à domicile par les parents qui sont éduqués dans le sens de soulager le bébé après chaque tété [6, 7]. Cependant, devant la persistance d'un ballonnement abdominale tympanique, malgré une épreuve à la sonde répétée et efficace, le diagnostic d'une perforation digestive doit être évoqué conduisant ainsi à la réalisation d'une radiographie thoraco-abdominale de face. En effet, l'existence d'un ballonnement abdominal, luisant et douloureux, survenant quelques heures seulement après la naissance, surtout associé à des vomissements de plus en plus fréquents, verdâtres ; avec des selles liquides et nauséabondes doit faire évoquer en premier le diagnostic d'une entérocolite [6-8].

Dans le cas précis de notre patient, l'analyse de la radiographie thoraco-abdominale nous a permis de mettre en évidence la présence des niveaux hydro-aériques plus larges que hauts en rapport avec une occlusion. L'association à un pneumopéritoine est un signe péjoratif qui témoigne généralement d'une perforation colique. Il ne faut pas oublier l'absence d'aération rectale qui est un signe radiologique classique dans le mégacôlon congénital. Une fois le diagnostic évoqué la prise en charge commence d'abord au lit du patient au moyen d'une exsufflation du pneumopéritoine massif. La technique consiste à introduire un cathéter veineux au niveau de la région sous xiphoidienne chez un malade en décubitus dorsal permettant de diminuer l'hyper pression abdominale, améliorant ainsi la dynamique respiratoire. Il s'agit d'un geste simple mais qui peut sauver le malade. Le bilan sanguin, montre généralement un syndrome inflammatoire biologique, associé souvent à une leucopénie. En absence de diagnostic précoce, l'évolution se fait vers un tableau septique avec défaillance multi-viscérale. Sur le plan anatomo-pathologique, la perforation digestive survient habituellement au niveau du colon droit et particulièrement le cæcum. Il s'agit du segment colique où les forces de tension sont maximales, et la perfusion pariétale est précaire à ce niveau en cas de distension colique [5]. L'étude de Newman *et al.* [9] montre que les perforations digestives liées à la maladie de Hirschsprung surviennent préférentiellement dans les formes longues ou coliques totales (62%), siègent sur l'appendice ou le côlon droit (85 %), toujours en amont de la zone aganglionnaire dans les formes courtes ou classiques mais généralement en zone aganglionnaire dans les formes coliques totales (84%). Nous avons rapporté une forme de perforation caecale sur une maladie de Hirschsprung localisée au niveau rectosigmoïdienne, à distance de la zone achalastique. Une fois le bilan lésionnel peropératoire établi, la suite de la prise en charge sera dictée par la nature de la perforation et le degré de septicité locale. Cette prise en charge peut varier, d'un simple avivement suivi d'une suture directe de la perforation à une dérivation digestive transitoire, en passant par la résection et anastomose d'emblée [4].

Il ne faut pas oublier la place de biopsie peropératoire étagée, qui est le seul élément permettant d'avoir la confirmation histologique de la maladie sous-jacente. Dans le cas précis de notre patient, les résultats de l'examen histologique confirment le diagnostic du mégacôlon congénital dans sa forme rectosigmoïdienne. Avec les progrès réalisés ces dernières décennies, dans le domaine de la réanimation néonatale, le pronostic des perforations digestives est de plus en plus meilleur chez les nouveau-nés à terme. Cependant la mortalité est encore élevée en cas de retard de prise en charge et prématurité [10-12].

---

## Conclusion

Les perforations coliques focales spontanées chez des nouveau-nés à terme sont rares. Elles peuvent inaugurer souvent le tableau de la maladie de Hirschsprung. Ainsi devant toute occlusion néonatale basse, la présence d'un pneumopéritoine permet d'évoquer le diagnostic de perforation caecale diastatique. La prise en charge ne doit souffrir d'aucun retard, permettant d'éviter l'évolution vers des complications dramatiques.

---

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

---

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la réalisation de ce travail. Tous ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

---

## Figures

**Figure 1:** radiographie thoraco-abdominale montrant plusieurs niveaux hydro-aériques sans aération rectale avec un pneumopéritoine massif

**Figure 2:** perforation caecale diastatique sur le bord anté-mésentérique (A), présence d'une disparité de calibre rectosigmoïdienne (B)

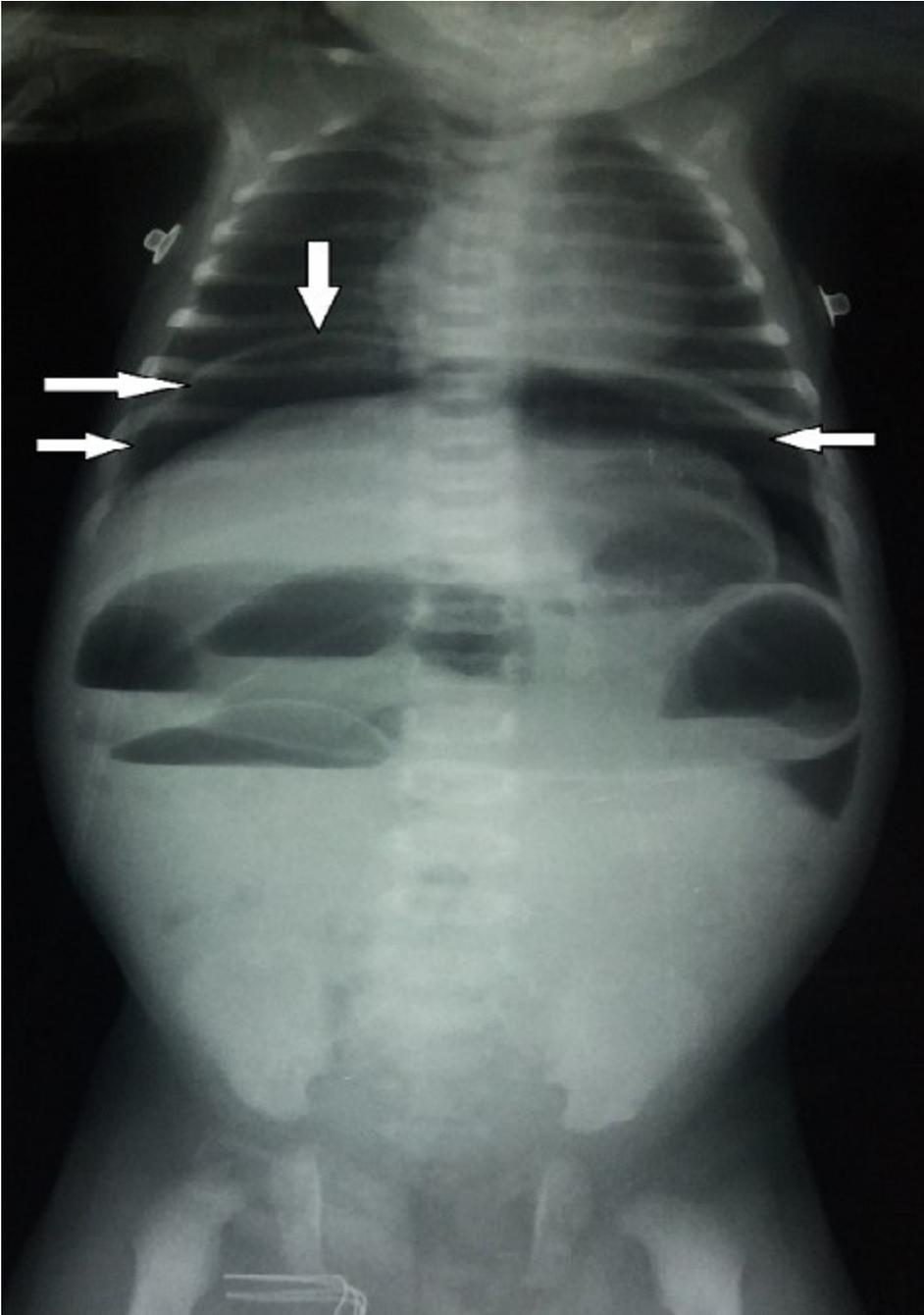
**Figure 3:** HESx400:mégacolon congénital. Hyperplasie schwannienne manifeste entre les couches de la musculuse, avec absence de

cellules ganglionnaire à ce niveau (A), l'immuno-marquage par l'anticorps anti-calrétine était négatif (B)

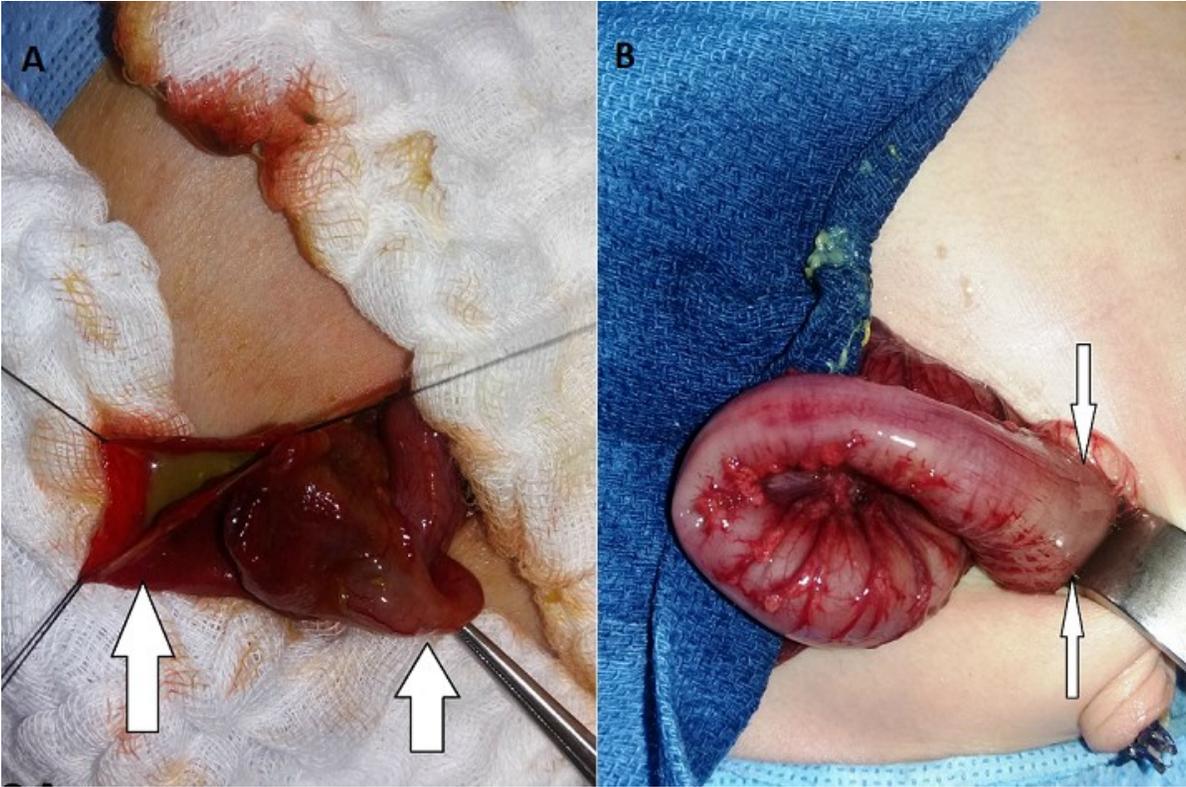
## Références

---

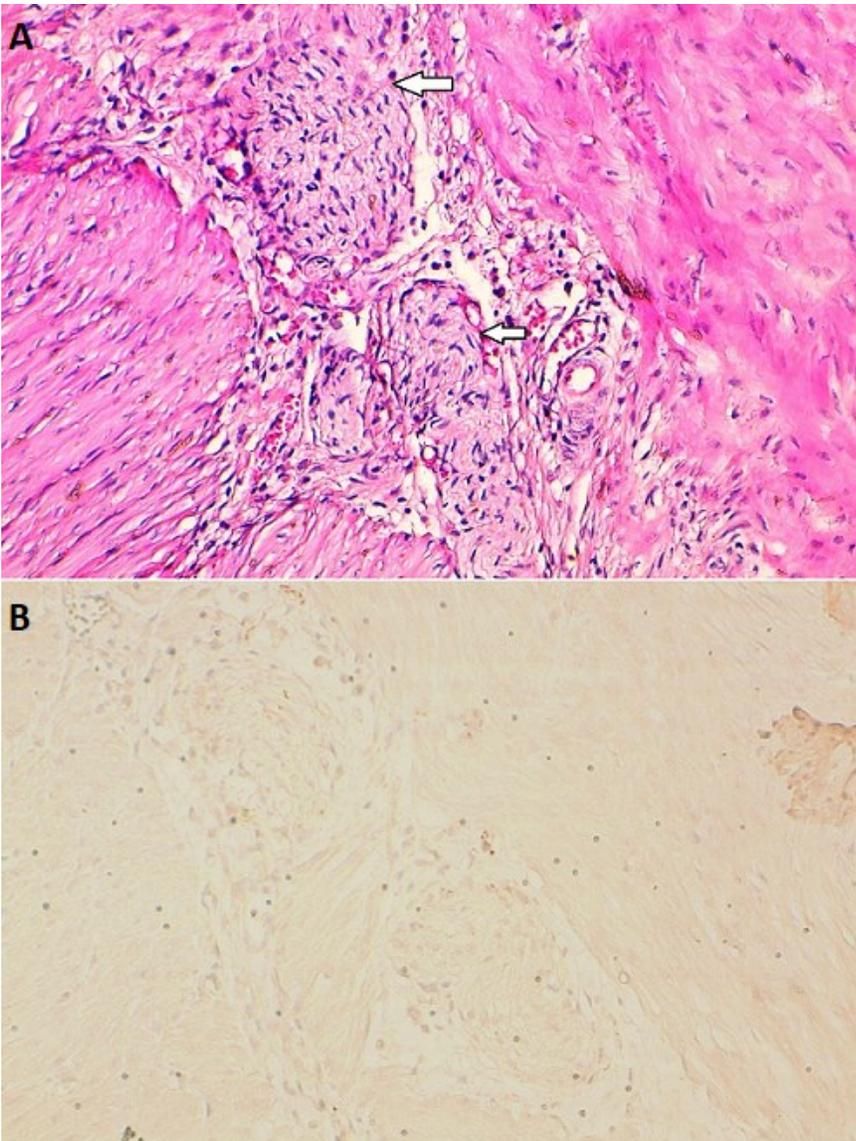
1. Bartoli F, Vasseur Maurer S, Giannoni E, Osterheld M-C, Laubscher B. Perforation colique néonatale focale spontanée en dehors de la grande prématurité: rare et potentiellement insidieuse. Arch Pédiatrie. avr 2011;18(4):408-12. **Google Scholar**
2. Calisti A, Perrelli L, Nanni L, Vallasciani S, D'Urzo C, Molle P *et al*. Surgical approach to neonatal intestinal perforation: an analysis on 85 cases (1991-2001). Minerva Pediatr. juin 2004;56(3):335-9. **PubMed**
3. Sarac F, Ataoglu E, Tatar C, Hatipoglu HU, Abbasoglu L. Neonatal colonic perforation. Turk J Surg. 19 mars 2015;31(1):44-6. **PubMed | Google Scholar**
4. Courvoisier S, Piolat C, Durand C, Cneude F, Andrini P, Jacquier C *et al*. Perforation intestinale du grand prématuré en apparence «isolée»: mode de révélation exceptionnel de la maladie de Hirschsprung. Arch Pédiatrie. oct 2006;13(10):1320-2. **Google Scholar**
5. Regent D, Balaj C, Jausset F, Oliver A, Sellal-Aubriot C, Croise-Laurent V. Perforations du tube digestif. EMC - Radiol Imag Médicale - Abdominale - Dig. déc 2012;7(4):1-21. **Google Scholar**
6. Philippe-Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y. Maladie de Hirschsprung chez l'enfant: diagnostic et prise en charge. J Pédiatrie Puériculture. Févr 2008;21(1):1-12. **Google Scholar**
7. Khen-Dunlop N, Crétolle C, Aigrain Y, Sarnacki S. Occlusions congénitales du côlon et du rectum à l'exclusion des malformations anorectales. J Pédiatrie Puériculture. mai 2015;28(2):91-8.
8. El Azzouzi D, Lasserri A. Mégacôlon congénital total du grand enfant: à propos d'un cas et revue de la littérature. J Pédiatrie Puériculture. Sept 2014;27(4):177-82.
9. Newman B, Nussbaum A, Kirkpatrick J. Bowel perforation in Hirschsprung's disease. Am J Roentgenol. juin 1987;148(6):1195-7. **PubMed | Google Scholar**
10. Kammoun H, Jallouli M, Trigui L, Gargouri A, Regaig R, Ben Amar H *et al*. Perforation intestinale isolée du nouveau-né: entité distincte ou forme focale d'une entérocolite ulcéronécrosante. J Pédiatrie Puériculture. sept 2007;20(5):206-8. **Google Scholar**
11. Khan TR, Rawat JD, Ahmed I, Rashid KA, Maletha M, Wakhlu A *et al*. Neonatal pneumoperitoneum: a critical appraisal of its causes and subsequent management from a developing country. Pediatr Surg Int. déc 2009;25(12):1093-7. **PubMed | Google Scholar**
12. Tiwari C, Sandlas G, Jayaswal S, Shah H. Spontaneous intestinal perforation in neonates. J Neonatal Surg. juin 2015;4(2):14. **PubMed | Google Scholar**



**Figure 1:** radiographie thoraco-abdominale montrant plusieurs niveaux hydro-aériques sans aération rectale avec un pneumopéritoine massif



**Figure 2:** perforation caecale diastatique sur le bord anté-mésentérique (A), présence d'une disparité de calibre rectosigmoïdienne (B)



**Figure 3:** HESx400:mégacolon congénital. Hyperplasie schwannienne manifeste entre les couches de la musculature, avec absence de cellules ganglionnaire à ce niveau (A), l'immunomarquage par l'anticorps anti-calrétine était négatif (B)