

## Le Syndrôme d'Apple-Peel: Expérience du service des urgences chirurgicales pédiatriques (A propos de 3 cas)

### [ The Apple Peel Syndrom: Experience of the pediatric surgical emergencies department (About 3 cases) ]

A. EL BAKKALY<sup>1-2</sup>, H. OUBEJJA<sup>1-2-3</sup>, H. ZERHOUNI<sup>1-2</sup>, M. ERRAJI<sup>1-2</sup>, and F. ETTAYEBI<sup>1-2</sup>

<sup>1</sup>Service des urgences chirurgicales pédiatriques, Hôpital d'enfants de Rabat, Maroc

<sup>2</sup>Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, université Mohammed V, Maroc

<sup>3</sup>Laboratoire de Génétique et Biométrie ; faculté des Sciences de Kenitra, université Ibn Tofail, Maroc

Copyright © 2016 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**ABSTRACT:** The syndrome of Apple-Peel (still called atresy in "tail of pig") is the very rare shape of atresy of hail: < 5%. The atresia sits near the angle of Treitz. The intestine downstream is completely deprived of mesentere, very short and vascularized by a branch of the ileo-coecoappendiculo-colic artery around which it is rolled up. The association with other anomalies is not very frequent and is met only in 15% of the cases. We report the observations of 3 new-born babies, who presented a syndrome of Apple-Peel of which one associated with a jejunal duplication. The preoperative exploration was based on radiography without preparation, echography and on the abdominal tomodensitometry. The exploration could highlight in all the cases an atresia (apple peel) with in only one case associated with a jejunal duplication. We proceeded in all the cases, a termino-lateral jejuno-jejunal anastomosis at the same time and a careful resection of digestive duplication. The diagnosis was confirmed on histopathology. The interest of our work is to put the point on this rare neonatal affection as well as the benefit of its treatment in only one time without recourse to an enterostomy and review of literature.

**KEYWORDS:** atresia, duplication, Apple Peel syndrome.

**RESUME :** Le syndrome d'Apple-Peel (encore appelé atrésie en «queue de cochon») est une forme très rare d'atrésie du grêle :< 5%.

L'atrésie siège à proximité de l'angle de Treitz. L'intestin en aval est complètement dépourvu de mésentère, très court et vascularisé par une branche de l'artère iléo-coecoappendiculo-colique autour de laquelle il s'enroule.

L'association avec d'autres anomalies est peu fréquente et n'est rencontrée que dans 15% des cas.

Nous rapportons les observations de 3 nouveau-nés, qui présentaient un syndrome d'Apple-Peel dont un associé à une duplication jéjunale. L'exploration préopératoire s'est fondée sur la radiographie sans préparation, l'échographie et sur la tomographie abdominale. L'exploration a pu mettre en évidence dans tous les cas une atrésie du grêle en colimaçon avec dans un seul cas une atrésie associée à une duplication jéjunale.

Nous avons procédé, dans tous les cas, à une anastomose jéjuno-jéjunale termino-latérale en un seul temps, combinée dans un cas à une résection soignée de la duplication digestive associée. Le diagnostic a été confirmé sur étude histologique.

L'intérêt de notre travail est de mettre le point sur cette affection néonatale rare ainsi que le bénéfice de son traitement en un seul temps sans recours à une entérostomie avec revue des séries de la littérature.

**MOTS-CLEFS:** atrésie, duplication, Syndrôme d'Apple Peel.

## **1 INTRODUCTION**

L'atrésie du grêle est la cause la plus fréquente des occlusions du nouveau-né. Il s'agit d'une embryopathie définie par une discontinuité du grêle, liée à **une nécrose ischémique aseptique** d'un segment du grêle survenue pendant la période anténatale. La prévalence est d'un cas sur 15000 naissances [1-4].

L'atrésie du grêle en colimaçon (Apple Peel des anglo-saxons) est une forme particulière, avec une interruption haute de l'artère mésentérique supérieure et revascularisation précaire du grêle d'aval par la récurrente iléale [5].

## **2 OBSERVATIONS**

### **CAS N°1**

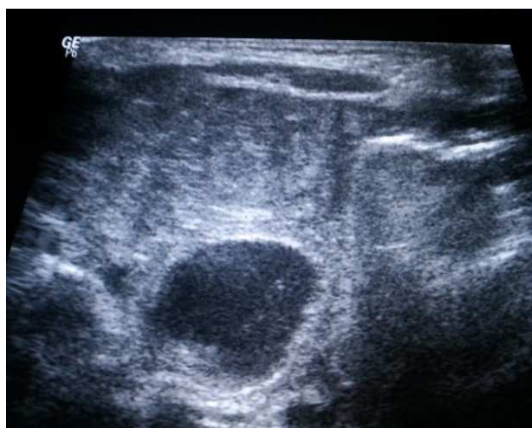
Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, âgée de trois jours avec la notion d'absence d'émission de méconium depuis la naissance. Au 3<sup>ème</sup> jour de vie, apparition de vomissements bilieux et de rectorragies. L'examen clinique, révèle un abdomen plat.

La radiographie abdomen sans préparation (**figure 1**) a montré des niveaux hydro-aériques centraux plus larges que hauts, de topographie haute, témoignant d'un obstacle haut situé. Le reste de l'abdomen était opaque. et l'échographie abdominale avec complément doppler (**figure 2**), demandée devant le doute à un volvulus, a objectivé une image kystique jéjunale et un signe de tourbillon avec inversion des vaisseaux

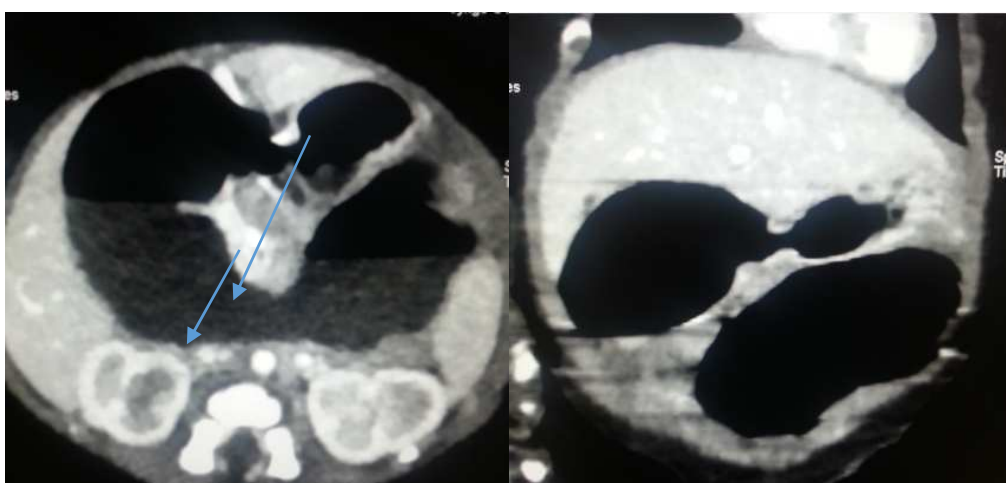
Le scanner abdominal (**figure 3**) réalisé par la suite, avait montré une image kystique jéjunale avec signe de tourbillon (Whirlpool-sign).



*Figure 1 : Abdomen sans préparation : Niveaux hydro-aérique de type grêlique*

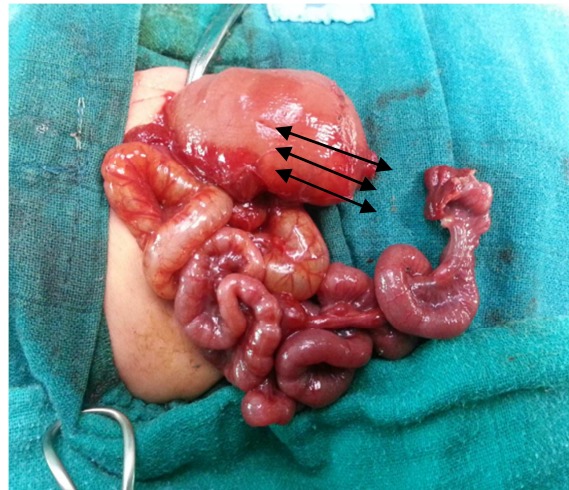
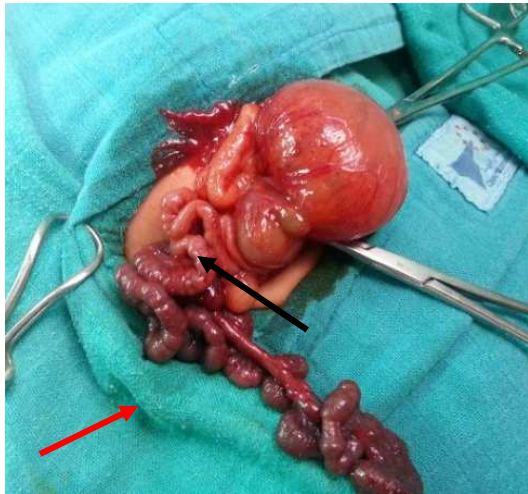


*Figure 2 : image kystique jéjunale à l'échographie abdominale*



*Figure 3 : Image TDM : La flèche bleue montre l'image suspectant une duplication digestive*

L'exploration chirurgicale avait retrouvé une atrésie du jéjunum en colimaçon avec une masse kystique jéjunale (**figure 4**). La masse kystique jéjunale était réséquée après une dissection soignée par rapport à l'anse jéjunale. Par la suite, Une anastomose jéjuno-jéjunale termino-latérale était réalisée après vérification de la perméabilité du grêle atrésique avec une appendicectomie de principe (**figure 5**).



**Figure 4 : Aspect en peropératoire objectivant une atésie grêlique en queue de cochon (Flèche rouge) avec masse kystique jéjunale (flèche noire)**

**Figure 5 : Résection de la masse et anastomose jéuno-jéjunale termino-latérale**

L'étude histologique de la formation kystique avait révélé une paroi intestinale dont la muqueuse était exulcérée par endroit. Cette muqueuse grêlique aux villosités repose sur une musculaire sans anomalie montrant des foyers de type gastriques fundiques, en faveur d'une duplication intestinale.

**CAS N°2**

Il s'agit d'un bébé de sexe féminin, admise à J4 de vie pour occlusion néonatale. A l'examen, l'abdomen était distendu et une épreuve à la sonde était négative. A la radiographie standard, de multiples niveaux hydro-aériques (**figure 6**).



**Figure 6 : Abdomen sans préparation : Niveaux hydro-aériques de type grêlique (obstacle bas-situé)**

L'exploration chirurgicale avait trouvé une atésie du grêle distal en colimaçon justifiant une anastomose termino-terminale avec appendicectomie du principe.

**CAS N°3**

Le troisième nouveau-né était de sexe masculin, admis à J4 de vie pour absence d'émission de méconium et des vomissements bilieux.

A l'examen clinique, on notait un abdomen distendu et une épreuve à la sonde négative.

La radiographie abdomen sans préparation était en faveur d'une occlusion basse avec quelques niveaux hydro-aériques de type grêliques (**figure 7**).



**Figure 7 : Abdomen sans préparation : Niveaux hydro-aériques centraux (grêliques)**

Admis au bloc, l'exploration chirurgicale avait objectivé une atrésie du grêle complète avec le grêle distal en aval qui est enroulé sur lui-même en queue de cochon. Il n'y avait pas de nécrose. Une anastomose jéjuno-jéjunale termino-terminale a été effectuée avec appendicectomie du principe.

Les suites opératoires étaient simples dans tous les cas. Les nouveau-nés ont repris leur transit 2 à 3 jours après l'intervention. La sonde gastrique a été retirée 4 jours après l'intervention. Se portant bien, ils ont été déclarés sortants en moyenne 5 jours après l'intervention.

Le contrôle à un mois d'intervalle était satisfaisant pour tous nos patients. Tous les nouveau-nés vont bien après un an de recul.

### 3 DISCUSSION

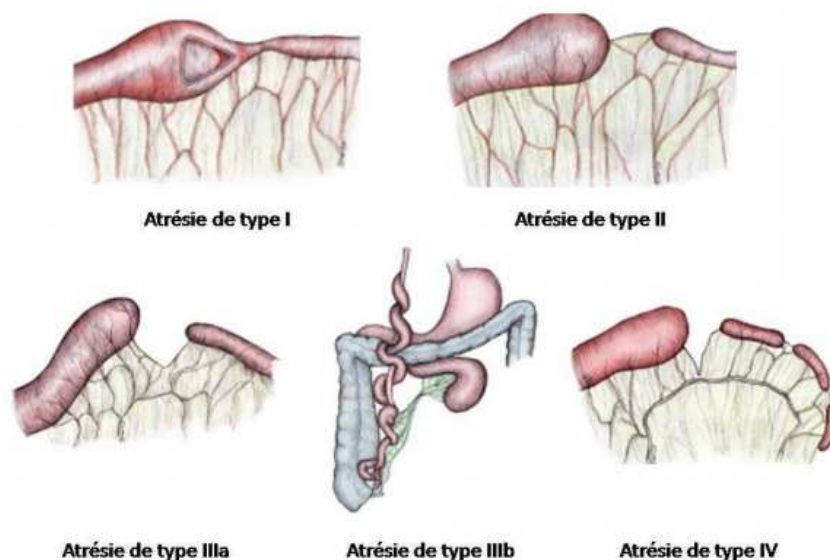
Décrite pour la première fois en 1683[7], l'atrésie jéjuno-iléale est une malformation congénitale qui continue à soulever de nombreuses interrogations tant sur le plan de sa physiopathologie que d'un point de vue clinique.

Le syndrome d'Apple-Peel [5] représente 5 % des atrésies intestinales. C'est une atrésie intestinale avec absence d'artère mésentérique supérieure et dorsale avec vascularisation rétrograde par les vaisseaux coliques droits. La prévalence des atrésies jéjuno-iléales est estimée à un cas pour 1500 à 2000 naissances [5]. Elles sont plus fréquentes que les atrésies duodénales ou coliques. Il n'existe pas de prédominance d'un sexe. Même si de nombreux travaux ont permis d'élaborer des hypothèses à l'origine des atrésies intestinales, le mécanisme complet de la séquence aboutissant à une atrésie intestinale n'est pas encore clairement défini. Louw et Barnard [9] sont les premiers qui ont démontré qu'une origine ischémique pouvait être suspectée comme étant à l'origine des atrésies intestinales. En effet, ils ont pu reproduire expérimentalement des atrésies du grêle chez l'animal en interrompant la vascularisation intestinale de fœtus de chien. Ces travaux corroborent ce qui est généralement admis chez l'homme à savoir que l'atrésie succéderait à un épisode d'ischémie intestinale de survenue tardive pendant la vie intra-utérine [10]. Ainsi l'atteinte d'une des branches de l'artère mésentérique supérieure qu'elle soit due à un accident thrombotique primitif (anomalie du facteur V Leyden) [11], ou à un accident mécanique (volvulus, invagination, laparoschisis) aboutirait à l'interruption de la continuité de l'intestin. Toujours dans le sens d'une origine ischémique, les atrésies intestinales sont plus fréquemment rencontrées lors des grossesses gémellaires dont on connaît le risque plus élevé d'anomalies vasculaires d'origine placentaire. Ces atrésies surviendraient vers la 12e semaine d'aménorrhée, date de réintégration de l'anse intestinale primitive dans l'abdomen ou plus tard comme l'atteste la présence dans les segments en aval de l'atrésie de matériel digéré (lanugo, cellules cutanées fœtales) en provenance du liquide amniotique. Un autre témoin indirect de la participation vasculaire est l'augmentation récente de la fréquence des atrésies jéjuno-iléales [11] (sans augmentation des atrésies duodénales) au même titre que l'augmentation de la prévalence des laparoschisis dont l'origine ischémique est bien établie.

Les atrésies jéjuno-iléales sont classées par Martin et Zerella en cinq types anatomiques [9] (figure 8):

- Type I : correspond à l'obstruction de la lumière intestinale par une membrane. Il est rare mais le plus souvent associé à une autre forme d'atrésie.

- Type II : la continuité intestinale est interrompue, le cul-de-sac proximal est séparé de l'intestin distal par un défaut méésentérique ou lui est uni par un cordon plein (atrésie cordonale).
- Type IIIa : caractérise les atrésies dont extrémités sont séparées par un défaut méésentérique en forme de V.
- Type IIIb : concerne les cas où, au-delà d'une interruption haute du grêle, l'intestin distal se dispose en « queue de cochon » (ou en colimaçon) enroulé autour d'un vaisseau nourricier issu d'une artère colique droite.
- Type IV : caractérise les atrésies multiples.



**Figure 8[14]**

Mishalany et Najjar (1968) ont observé trois enfants atteints de syndrome d'Apple-Peel sur 17 enfants nés vivants dont les parents étaient cousins germains; un est mort-né par une occlusion intestinale haute congénitale, portant le nombre à quatre touchés sur 18 enfants dans cette famille (Farang et al.1993). *Blyth et Dickson* 1969 ont rapporté deux frères et sœurs atteints dans chacune des deux familles. *Rickham et Karplus* 1971 ont décrit deux familles avec frères et sœurs atteints. *Seashore et al.*1987 ont signalé trois cas, dont deux de la même fratrie [5]. Ils ont trouvé des rapports de 57 cas dans la littérature anglaise. *Farang et Teebi* 1989 ont décrit deux frères arabes avec atrésie jéjunale type IIIb (Syndrome d'Apple Peel) dont les parents étaient consanguins. *Farang et al.* 1993 ont rapporté deux autres frères et sœurs atteints de la même famille.

*Petrella et al.* 1995 a suggéré que le syndrome d'Apple Peel peut être une manifestation de la fibrose kystique dans certains cas [12].

*Roberts et al.*1998 ont étudié l'association entre atrésie jéuno-iléale et la fibrose kystique en utilisant les données sur la population de 1968 à 1995. Quatre des 38 (11%) patients atrésie jéuno-iléale caucasiens avaient une fibrose kystique. Le ratio observé aux attendus est supérieur à 210 en utilisant une estimation de 1 en 2000 pour l'incidence, ce qui signifie que les enfants de race blanche avec une atrésie jéuno-iléale ont plus de 210 fois le risque de cas familiaux par rapport à des nourrissons de race blanche dans la population générale. Cette constatation a des implications importantes pour le conseil pronostique et prénatal. *Imaizumi et al.* (1999) ont décrit une atrésie jéjunale chez une jeune fille japonaise qui avait également une translocation réciproque apparemment équilibrée entre les chromosomes 2 et 3: t (2; 3) (q31.3; p24.2) mat. Les points d'arrêt de translocation dans le caryotype de la patiente pourraient être considérés comme des régions candidates pour le gène mutant dans le Syndrome d'Apple Peel. Alternativement, l'association des deux anomalies chez la patiente peut avoir été une coïncidence puisque sa mère phénotypiquement normale avait la même translocation chromosomique. La transmission est probablement autosomale récessive [5]. Il est donc nécessaire de faire un dépistage échographique prénatal dans ces familles.

En l'absence de diagnostic anténatal, c'est seulement après la naissance que le diagnostic sera suspecté devant un tableau d'occlusion néonatale [5]. Une fois le diagnostic confirmé et l'enfant correctement réanimé, l'intervention

chirurgicale pourra être entreprise. Le premier temps va consister à explorer la cavité abdominale pour confirmer le diagnostic, vérifier l'absence d'autres atrésies ou d'autres anomalies digestives (troubles de la rotation intestinale et la duplication digestive). La priorité, qu'elle que soit la stratégie utilisée, va consister à mettre le patient dans une situation permettant de lui conserver la plus grande longueur d'intestin possible de manière à éviter le syndrome dit "du grêle court"[13]. Dans la majorité des cas une résection anastomose de la zone atrésique sera effectuée. Cette anastomose sera parfois rendue compliquée par la disparité de calibre entre l'anse d'amont et celle d'aval nécessitant des artifices techniques allant du modelage à la plicature d'amont à la réalisation d'un long trait de refend en aval[13].

Bien qu'il y ait eu une amélioration notable de la survie globale, le syndrome d'Apple-Peel continue d'avoir un pronostic grave à une morbidité et une mortalité importantes [16]. Dans la série récente de Festen et ses collaborateurs [15], 15 patients avaient un syndrome d'Apple-Peel avec un taux de mortalité de 20%. Huit de ces patients avaient plusieurs atrésies, allant de 2 à 4. Onze patients ont reçu une anastomose primaire, tandis que quatre patients ont reçu des entérostomies temporaires. Les complications post-opératoires sont survenues chez dix patients, et une nouvelle opération a été réalisée chez neuf patients. Deux patients ont eu le syndrome de grêle court. Onze patients ont été suivis à long terme (médiane 24 mois), et tous sauf 3 enfants ont bien évolué.

Conformément aux résultats de notre série, ces auteurs concluent que les patients atteints de syndrome d'Apple-Peel qui survivent à la période opératoire et post-opératoire immédiate, sont susceptibles de connaître une fonction intestinale normale avec une croissance et un développement adéquat [15,16]. Ils soulignent aussi, l'intérêt dès que la situation vasculaire le permet, du traitement chirurgical du syndrome d'Apple Peel en un temps, avec anastomose directe, évitant ainsi une seconde intervention[15,16,17].

L'association de l'Apple Peel Syndrome et la duplication digestive est exceptionnelle [8], ainsi les auteurs ont conclu que ce genre de malformations résultaient surtout d'une anomalie morphogénétique survenant tôt dans la vie intra-utérine, plutôt d'un échec de recanalisation ou d'une interférence avec l'apport sanguin dans la vie fœtale ou bien une entérite ou péritonite [6].

#### 4 CONCLUSION

Le syndrome d'Apple-Peel est une forme rare d'atrésie du grêle. L'association duplication digestive et le syndrome d'Apple-Peel est exceptionnelle. Le diagnostic est souvent en peropératoire. Récemment, le pronostic de cette affection est devenu généralement bon par une prise en charge en un temps avec une chirurgie radicale bien conduite.

#### CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

#### REFERENCES

- [1] Walker K, Badawi N, Hamid CH, Vora A, Halliday R, Taylor C, et al. A population-based study of the outcome after small bowel atresia/stenosis in New South Wales and the Australian Capital Territory, Australia, 1992-2003. *Journal of pediatric surgery*. 2008 Mar;43(3):484-8.
- [2] Dolk H. Methylene blue and atresia or stenosis of ileum and jejunum. EUROCAT Working Group. *Lancet*. 1991 Oct 19;338(8773):1021-2.
- [3] Hemming V, Rankin J. Small intestinal atresia in a defined population: occurrence, prenatal diagnosis and survival. *Prenatal diagnosis*. 2007 Dec;27(13):1205-11.
- [4] Goujard J, Vignac D, Vodovar V. Atrésies de l'intestin grêle dans 19 registres Eurocat. Paris, France: INSERM; 1992.
- [5] SEASHORE J., COLLINS F., MARKOVITZ R., SEASHORE M. : Familial apple peel jejunal atresia: surgical, genetic and radiographic aspects. *Pediatrics*, 1987, 80,4,540-44.
- [6] Pulligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D et al (2003) Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg* 38 : 740-744
- [7] Goeller G. Abortus humani monstrosi norimb hist anatom. *Misc Acad Nat Curios*. 1683.
- [8] Kirillova IA, Kulazhenko VP, Lurie IW, Ljazjuk GI. Atresia, stenosis and duplication of the gastro-intestinal tract: consideration of their origin. *Acta Morphol Hung*. 1984;32(1):9-21.
- [9] Louw JH, Barnard CN. Congenital intestinal atresia; observations on its origin *Lancet*. 1955 Nov 19;269(6899):1065-7.
- [10] Gaillard D, Bouvier R, Scheiner C, Nessmann C, Delezoide AL, Dechelotte P, et al. Meconium ileus and intestinal atresia in fetuses and neonates. *Pediatr Pathol Lab Med*. 1996 Jan-Feb;16(1):25-40.

- [11] Johnson SM, Meyers RL. Inherited thrombophilia: a possible cause of in utero vascular thrombosis in children with intestinal atresia. *J Pediatr Surg.* 2001 Aug;36(8):1146-9.
- [12] Petrella, R., Gonzalez, L., Shapiro, L. R. Apple peel syndrome: another gastrointestinal manifestation of cystic fibrosis. (Abstract) *Am. J. Hum. Genet.* 57: A100 only, 1995.
- [13] Holcomb GW3rd, Gheissari A, O' Neill JAJr, Shorter NA, Bishop,HC. Surgical management of alimentary tract duplication. *Ann Surg* 1989;209:167-74.
- [14] Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Operative mangement of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. *J Pediatr Surg.* 1979 Jun;14(3):368-75.
- [15] S. Festen, J.C. Brevoord, G.A. Goldhoorn, C. Festen, F.W. Hazebroek, L.W. van Heurn, et al. Excellent long-term outcome for survivors of apple peel atresia *J Pediatr Surg*, 37 (2002), pp. 61-65
- [16] Barrie S. Rich, Matthew Bott, Nitsana Spigland Multiple intestinal atresia with apple peel syndrome successfully treated with primary repair *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, Volume 1, Issue 7, July 2013, Pages 157-159
- [17] B. Aulagne, L. Harper, A. Maurel, S. Mazouzi, D. Ramful, S. De Napoli-Cocci, J.L. Michel *Chirurgie viscérale Prise en charge chirurgicale en un temps du syndrome d'Apple Peel CHD F. Guyon, Saint Denis, la Réunion, Volume 15, Issue 5, June 2008, Pages 913-914.*