

<p>Faculté de médecine ULG Enseignement de la pédiatrie de base</p>
--

Professeur Oreste Battisti

introduction aux cliniques de pédiatrie
CHIRURGIE PÉDIATRIQUE
(partie viscérale):

Entités abordées

- APPENDICITE AIGUE ET PÉRITONITE
- LES ANOMALIES DE LA MIGRATION TESTICULAIRE
- HERNIE HIATALE ET REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN
- MALFORMATIONS DE L'OESOPHAGE
- MALFORMATIONS PULMONAIRES
- STENOSE DU PYLORE DU NOURRISSON
- PATHOLOGIE CHIRURGICALE DES VOIES BILIAIRES.
- LA CONSTIPATION
- MALFORMATIONS DU DIAPHRAGME
- INVAGINATION INTESTINALE AIGUE.
- BRULURES OESOPHAGIENNES PAR CAUSTIQUE.
- PHIMOSIS ET ADHERENCES PREPUTIALES
- TORSION DU CORDON SPERMATIQUE
- LES ANOMALIES CONGÉNITALES DU CANAL PERITONEO-VAGINAL
- OCCLUSIONS NEONATALES
- OMPHALOCELE ET LAPAROSCHISIS.
- MALFORMATIONS ANO-RECTALES.
- Les Uropathies de l'enfant
- LES TUMEURS ABDOMINALES

OBJECTIFS communs :

- 1- Connaître les signes cliniques et les circonstances de survenue d'une entité
- 2- Connaître la physiopathologie, le mécanisme et les formes cliniques d'une entité .
- 3- Savoir prescrire les examens paracliniques devant une entité suspectée .
- 4- Connaître les indications, les contre-indications et les résultats des investigations dans cette entité.
- 5- Connaître les indications et contre-indications des méthodes thérapeutiques de cette entité .

Les notions dans ces présentations préparant les cliniques en chirurgie pédiatrique viscérale peuvent être prolongées dans l'ouvrage « chirurgie et imagerie pédiatriques »

APPENDICITE AIGUE ET PÉRITONITE.

RAPPEL ANATOMIQUE

EPIDÉMIOLOGIE

Formes cliniques en fonction de l'âge

1 - Appendicite aiguë du grand enfant

2 - Appendicite de l'enfant de moins de 4 ans

Formes cliniques en fonction de la localisation

1 - Appendice rétrocoecal

2 - Appendice pelvien

3 - Appendice sous hépatique

4 - Appendice méso coeliaque

TRAITEMENT

LES APPENDICITES COMPLIQUEES

Abcès appendiculaire

Péritonite aiguë généralisée

RAPPEL ANATOMIQUE

La base appendiculaire est située sur la face interne du caecum, en dessous de la dernière anse iléale, à la jonction des 3 bandelettes caecales.

En fonction de la position anatomique du caecum on pourra trouver l'appendice en position iliaque droite, pelvienne, ou sous-hépatique.

L'appendice lui-même, va présenter des variations dans sa localisation anatomique par rapport au caecum, pouvant être, latéro-caecal (position normale), rétro caecal, ou mésocoeliaque.

La vascularisation de l'appendice est assurée par la branche terminale de l'artère iléo-caecoappendiculaire

qui chemine dans le méso en se rapprochant de la partie distale de l'appendice.

1- Artère iléo-coeco-colique

2 - Artère caecale antérieure

3 - Artère caecale postérieure

4 - Artère appendiculaire

5 - Artère récurrente

6 - Méso

7 - Terminaison de l'artère appendiculaire

EPIDÉMIOLOGIE

L'appendicite survient à tout âge mais dans la population pédiatrique, Il s'agit essentiellement d'une pathologie de l'enfant de plus de 6 ans.

Etiologie

Il s'agit d'une infection bactérienne qui se développe au sein de la lumière appendiculaire avec atteinte de la muqueuse puis, progressivement des différentes tuniques de la paroi de l'appendice jusqu'à la nécrose qui entraîne alors une perforation.

Cette infection peut être favorisée par la présence d'un stercolithe qui obstrue alors la lumière de l'appendice.

Formes cliniques en fonction de l'âge

1 - Appendicite aiguë du grand enfant

Clinique

Signes fonctionnels et généraux

Il s'agit d'un tableau de *douleur abdominale* aiguë localisée à la fosse iliaque droite, d'intensité variable, dont l'expression est spontanée, sans irradiation dans sa forme non compliquée.

La fièvre fait partie du tableau clinique mais reste modérée (37,5 à 38 ° C) chez le grand

enfant.

Des signes *d'irritation péritonéale* peuvent être associés : vomissements, nausées, parfois diarrhée. On peut également observer des *signes urinaires* à type de brûlures mictionnelles ou impériosités.

Examen clinique

Les signes constatés lors de l'inspection du patient dépendent de la gravité du tableau et de l'âge et c'est plus la palpation abdominale qui va permettre de poser le diagnostic.

Certaines manoeuvres comme la palpation de la fosse iliaque droite lorsque le membre inférieur est décollé du plan du lit, ou la douleur provoquée à la marche permettent de sensibiliser l'examen en cas de symptomatologie fruste.

L'apparition d'une douleur vive lors de la décompression brutale de la fosse iliaque gauche est un bon signe d'irritation péritonéale (Signe de BLUMBERG).

L'irritation du muscle psoas responsable de l'attitude en psoïtis est surtout retrouvée lorsque l'appendice est situé en position rétrocoecale.

Le toucher rectal n'est pas réalisé chez l'enfant du fait de son caractère systématiquement douloureux et donc faiblement contributif au diagnostic.

Ce tableau clinique s'installe en 24 à 48 heures et doit faire évoquer le diagnostic d'appendicite aigu. La variété des formes cliniques chez l'enfant et l'existence de nombreux diagnostics différentiels ne permet pas toujours de conclure à une appendicite aiguë dès le premier examen. Il faut savoir attendre et répéter l'examen clinique afin de juger de l'évolution et des modifications de la palpation de l'abdomen pour affirmer le diagnostic avec plus de certitude.

Examens complémentaires

Imagerie

- *Radiographie* = l'Abdomen Sans Préparation est systématique et permet d'objectiver:

Des signes indirects comme l'iléus secondaire (se traduisant par la présence d'une anse sentinelle).

- Une Image radio opaque de stercolithe appendiculaire qui constitue alors un élément d'indication opératoire formelle.

- *Echographie* = permet d'éliminer une autre cause de douleur abdominale (pathologie gynécologique, pathologie urologique, ...) ou bien visualise un épanchement péritonéal, voire même l'épaississement des tuniques appendiculaires lorsque l'appendice est facilement Individualisable.

Ceci ne constitue cependant pas un argument formel pour le diagnostic d'appendicite aiguë.

Biologie

Numération Formule Sanguine : montre classiquement (90 % des cas) une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles témoignant de l'existence d'un foyer Infectieux, mais ce signe est également retrouvé en forte proportion dans les cas d'appendice sain.

Protéines de l'inflammation : c'est le dosage de la C Réactive Protéine (CRP) qui est plus discriminatif lorsqu'il est supérieur à 5 ng/ml.

2 - Appendicite de l'enfant de moins de 4 ans

Sa fréquence est 10 fois moindre qu'après l'âge de 6 ans

Clinique

Signes fonctionnels et généraux

Il s'agit plus volontiers de formes cliniques graves avec retentissement sur l'état général.

La fièvre est un signe quasi constant, souvent élevée, supérieure à 38° c.

La douleur abdominale est spontanée, accompagnée de refus alimentaire, vomissements.

Examen clinique

L'enfant présente souvent une altération de l'état général, les signes d'inspection sont ici très importants, il faut rechercher une pâleur ou teint grisâtre, parfois des marbrures, la position des membres inférieurs, repliés sur l'abdomen.

L'examen de l'abdomen est difficile et doit être conduit avec douceur. On peut constater un météorisme avec un abdomen sensible dans son ensemble, plus douloureux dans la fosse iliaque droite. La réaction de défense abdominale est souvent présente, on peut également percevoir une masse correspondant à un plastron de la fosse iliaque droite.

Le tableau clinique est donc plus celui d'une *occlusion fébrile* qui évolue rapidement et l'enfant

est rarement vu au stade d'appendicite débutante.

Examens complémentaires

Imagerie

- *Radiographie* = l'ASP montre des niveaux hydro-aériques ou une distension des anses grêles en rapport avec l'iléus.

- *Echographie* = elle prend ici toute sa valeur devant un tableau clinique peu spécifique, mettant en évidence une image de collection intra abdominale de la fosse iliaque droite. L'examen est cependant souvent gêné par la présence des gaz digestifs et sa réalisation doit être confiée à un échographiste confirmé.

- Biologie

Retrouve également une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles dont l'importance ne permet pas de préjuger de la gravité des lésions.

Formes cliniques en fonction de la localisation

En fonction de la position anatomique du carrefour iléo-coeco-appendiculaire (voir schéma), on distingue classiquement 4 tableaux cliniques:

1 - Appendice rétrocoecal

Le foyer inflammatoire est alors au contact du psoas, l'irritation péritonéale est moins marquée, les vomissements sont plus rares et les signes d'examen cliniques sont plus discrets au niveau de la fosse iliaque droite.

Les signes d'examen sont localisés à la fosse lombaire droite (douleur à la palpation de la paroi postérieure, empâtement,...), on peut aussi retrouver l'attitude en *psittis* qui se traduit par une flexion de la cuisse sur le bassin dont l'extension forcée est douloureuse, par ailleurs responsable d'une attitude caractéristique à la marche.

2 - Appendice pelvien

La position basse de l'appendice est responsable de inflammation du cul de sac de Douglas, la symptomatologie est donc parfois trompeuse avec la présence de signes urinaires irritatifs (brûlures mictionnelles, impériosités,...) pouvant en imposer pour une infection urinaire basse.

Il peut également exister des signes fonctionnels digestifs à type de ténésme rectal ou diarrhée par irritation de l'ampoule rectale en arrière.

Chez la jeune fille en période pré-pubertaire, la symptomatologie peut orienter vers une pathologie de l'appareil génital.

3 - Appendice sous hépatique

L'appendice est alors haut situé, les vomissements sont fréquents et les signes cliniques maximum au niveau de l'hypochondre droit, pouvant faire évoquer une atteinte vésiculaire.

4 - Appendice méso coeliaque

La principale caractéristique de cette forme clinique est la présence d'un iléus réflexe important par irritation des anses grêles au contact de l'appendice.

Le tableau clinique est donc celui d'une occlusion fébrile, la certitude diagnostique ne peut être apportée que par l'intervention chirurgicale.

latéro-caecale rétro-caecale interne méso_ et rétro-caeliaque

Différentes localisations anatomiques de l'appendice

TRAITEMENT

Technique chirurgicale

Appendicectomie par voie de Mac Burney

On réalise une voie d'abord horizontale en regard de la fosse iliaque droite qui dissocie les différents plans musculo-aponévrotiques jusqu'au péritoine. Cette incision est peu délabrante, ne sectionnant aucun élément noble et permet de s'exposer de façon satisfaisante, quelque soit la présentation anatomique. La seule limitation de cette voie d'abord est la constatation d'une péritonite

généralisée qui peut nécessiter un second abord permettant une meilleure exposition.

Appendicectomie par voie coelioscopique

Technique de première intention dans le cas de l'appendicite non compliquée, la coelioscopie présente plusieurs avantages par rapport à la chirurgie classique:

-Exploration de l'appareil génital chez la fille

-Chez l'enfant obèse

-Bénéfice pariétal (On constate en effet une diminution des abcès de paroi)

-Peut-être une diminution des complications post-opératoires à long terme avec notamment moins de brides (?)

Suites opératoires

La reprise du transit intestinal et la réalimentation sont fonction du degré de retentissement péritonéal et de l'état général du patient, habituellement dans les 48 heures.

L'antibiothérapie est débutée dès les prélèvements faits en per-opératoire, pour une durée de 24 heures en cas d'appendicite simple, 5 jours par voie intraveineuse en cas d'abcès ou de perforation appendiculaire.

Complications post-opératoires

Infectieuses

1 - Abcès de paroi survenant volontiers après une appendicectomie sur appendice perforé ou gangrené, cette complication est due à la contamination per opératoire de la paroi, elle ne nécessite que des soins locaux dans la majorité des cas mais on peut être amené à pratiquer l'évacuation d'une collection purulente.

2 - Abcès profond résiduel : annoncé par la réapparition de fièvre et de signes locaux d'irritation des organes de voisinage (vessie, intestin grêle), son diagnostic est confirmé par l'échographie qui visualise la collection liquidienne. Le bilan biologique montre une hyperleucocytose associée à une élévation de la CRP.

Chez l'enfant, le traitement est médical, par administration d'une antibiothérapie intraveineuse guidée par les prélèvements réalisés lors de l'intervention.

Cette antibiothérapie est poursuivie pour une durée totale de 3 semaines avec contrôles échographiques. Dans quelques cas, il est cependant indispensable de recourir à la chirurgie pour réaliser l'évacuation de la collection profonde.

Occlusion

- Précoce, elle est associée à la persistance d'un foyer infectieux.

- Les occlusions tardives sont le fait de brides fibreuses situées en regard de la voie d'abord et peuvent survenir de nombreuses années après l'appendicectomie.

Le traitement de cette complication est tout d'abord médical par aspiration nasogastrique et réanimation hydroélectrolytique puis chirurgical le cas échéant.

LES APPENDICITES COMPLIQUEES

Abcès appendiculaire

C'est le tableau clinique initial retrouvé dans environ 50 % des cas chez le jeune enfant. Cette forme clinique représente un des mode évolutif qui fait suite à la perforation de l'appendice dans lequel la diffusion de l'infection est "contenue" par le grand épiploon et les anses grêles et aboutit à la constitution d'un véritable abcès cloisonné de la grande cavité péritonéale.

La fièvre est toujours présente (38⁵ C), les signes d'irritation du péritoine sont importants avec constitution d'un syndrome occlusif. On retrouve un empâtement de la fosse iliaque droite avec parfois perception d'une véritable masse qui correspond aux différents éléments cloisonnant l'abcès. L'échographie visualise une collection intra-péritonéale.

Le traitement est chirurgical en association à l'antibiothérapie par voie intraveineuse.

Péritonite aiguë généralisée

Caractérise la diffusion du processus infectieux à l'ensemble de la cavité péritonéale. Elle peut apparaître d'emblée ou faire suite au stade d'abcès appendiculaire. Le tableau clinique est évident devant la constatation d'une contracture abdominale douloureuse associée à une fièvre à 39°C, avec vomissements et diarrhée. L'échographie abdominale à peu d'intérêt car les signes retrouvés

(épanchement liquidien) sont peu spécifiques, parfois même faussement rassurant faisant évoquer une simple gastro-entérite.

Le traitement est chirurgical avec probablement une place pour la coelioscopie lorsque l'iléus n'est pas encore trop important. Les mesures de réanimation hydroélectrolytique préopératoire sont indispensables car l'état général de ces enfants est souvent très altéré.

Il faut laver la cavité péritonéale afin de ne pas laisser de foyer purulent susceptible de persister sous la forme d'un abcès profond.

L'antibiothérapie doit être administrée par voie veineuse, de façon prolongée et couvrant un large spectre à la fois aérobie et anaérobie.

LES ANOMALIES DE LA MIGRATION TESTICULAIRE

DÉFINITION

ORGANOGENÈSE DU TESTICULE

CONSÉQUENCES DE LA MALFORMATION

PLACE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

TRAITEMENT

RÉSULTATS

Les testicules dérivent du mésoblaste et se développent dans la région lombaire. Ils migrent ensuite progressivement, traversent le canal inguinal et se placent dans les bourses chez le nouveau-né à terme. Un arrêt en cours de leur trajet normal, une déviation en dehors de celui-ci, une rétention en position anormale constituent les anomalies de migration testiculaire.

20 % des prématurés ont une anomalie de migration. Les nouveau-nés à terme n'en présentent que 2 % et, à 1 an, la fréquence est inférieure à 1 %. La migration après la naissance est donc normale chez le prématuré, possible jusqu'à 1 an chez le nouveau-né à terme, et pratiquement nulle plus tard. Il existe une situation rare qui aboutit à une remontée secondaire d'un testicule qui de sa position scrotale évoluera vers une position inguinale. Dans une population adulte, le taux est de 0,5 %.

DÉFINITION

Il existe une confusion dans les termes régulièrement utilisés, il est donc important de préciser certaines définitions.

Cryptorchidie : défaut de la migration testiculaire, par lequel le testicule n'a pas accompli le chemin normal prévu. Ce terme peut être utilisé dans son sens étymologique de testicule caché.

Ectopie testiculaire : position anormale du testicule.

ORGANOGENÈSE DU TESTICULE

. Les ébauches gonadiques des crêtes urogénitales, présentes dès la 4^{ème} semaine, sont pénétrées par les cellules germinales issues du sac vitellin dès la 6^{ème} semaine. Le futur testicule dispose d'une vascularisation lombaire et d'une voie excrétrice aboutissant au sinus uro-génital. Il se trouve accolé à la paroi postérieure de l'abdomen par le méso uro-génital dont la partie haute va rapidement disparaître, alors que la partie basse va se renforcer vers le bas, et constituer le gubernaculum testis. Celui-ci relie le testicule au bourrelet génital qui va donner naissance aux bourses.

. La migration du testicule dépendra d'abord de la croissance rapide du corps de l'embryon et de l'absence d'allongement du gubernaculum. Le testicule se trouve attiré vers la région inguinale dès le 3^{ème} mois et atteindra l'orifice inguinal profond vers le 5^{ème} mois. Un allongement du pédicule vasculaire accompagne ce phénomène. Par la suite, une évagination péritonéale le long du gubernaculum testis constituera le futur canal péritonéo-vaginal, dont la partie haute doit normalement s'oblitérer et la partie distale constituer la vaginale testiculaire. Durant le 8^{ème} mois, le testicule précédé par l'épididyme va traverser le canal inguinal et ce n'est que peu avant la naissance qu'il occupera sa place normale. Le côté gauche progresse plus vite que le côté droit.

. Les mécanismes déterminant la migration testiculaire sont complexes. Le rôle du gubernaculum apparaît important, il prédéfinit le cheminement du testicule et sa longueur initiale invariable lors de la croissance de l'embryon, attire passivement le testicule vers sa zone d'insertion. Des mécanismes hormonaux régulateurs d'origine foetale et probablement maternelle, sont présents. Les facteurs mécaniques et hormonaux sont intriqués.

CONSÉQUENCES DE LA MALFORMATION

L'anomalie de migration s'accompagne en général d'une hypotrophie des bourses. Le risque de torsion est augmenté et les traumatismes sont plus graves. En fait, les conséquences les plus importantes concernent la fertilité et le risque de dégénérescence. Il est important de noter qu'en dehors des syndromes malformatifs la fonction endocrine est conservée.

La fertilité

Les sujets atteints ont souvent une fertilité inférieure à la normale. Les examens histologiques ont

montré des anomalies sur les spermatogonies, les tubes séminifères et les cellules de Leydig. Ces lésions seraient susceptibles d'apparaître en fonction de la durée de la malformation et certains auteurs ont situé le début de la dégradation vers l'âge de 2 ans. Cependant, l'unanimité n'est pas faite sur le caractère primitif ou secondaire et sur la date d'apparition de ces lésions. Le rôle de la dysplasie a été évoqué ainsi que celui de l'hyperthermie. De façon inconstante les lésions peuvent exister sur le testicule controlatéral en place.

Schématiquement, on peut différencier deux variétés de malformations :

- celle où le testicule est contenu dans un canal péritonéo-vaginal complet perméable (ou intraabdominal) et où les lésions testiculaires seraient fréquentes et majeures

- le testicule avec un pédicule long sans perméabilité du canal et où les lésions seraient peu fréquentes.

Aux anomalies testiculaires, il faut ajouter les anomalies associées des voies génitales (épididyme, déférent ...) plus fréquentes dans la première variété.

L'intérêt d'une correction précoce serait de limiter les lésions histologiques acquises.

La dégénérescence

Le risque de dégénérescence maligne d'un testicule mal descendu est augmenté et semble dépendant de la présence ou non de lésions histologiques citées ci-dessus.

Les chiffres sont différents en fonction des auteurs mais tous indiquent une augmentation du risque (fréquence plus élevée de 4 à 40 !). La tumeur apparaîtrait le plus souvent vers 25 - 30 ans. Ce risque motive des biopsies systématiques chez les sujets opérés tardivement et l'exérèse systématique des gonades mal descendues hypotrophiques après l'âge de la puberté.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique est essentiel et permettra dans la grande majorité des cas d'établir un diagnostic sur lequel sera fondé directement la thérapeutique.

Cet examen doit être conduit avant l'âge de 2 ans chez un enfant mis en confiance, dans de bonnes conditions d'examen avec les mains parfaitement réchauffées. Il sera toujours complété par un examen général à la recherche de malformations associées.

L'interrogatoire de la famille permettra de retrouver la notion d'antécédents familiaux, de pathologie aiguë périnatale scrotale, de la présence ultérieure de gonade lors des premiers jours de vie ou lors des bains. La consultation du carnet de santé sera utile pour connaître la situation lors de l'examen néonatal.

L'inspection recherchera l'hypoplasie scrotale, une voussure inguinale évocatrice d'une hernie.

La palpation sera faite par un praticien patient sur un enfant successivement en décubitus dorsal, en position dite de la "grenouille", puis assis en position du tailleur pour permettre une analyse fine de la région inguino-scrotale.

Cinq situations cliniques peuvent être individualisées :

* LE TESTICULE OSCILLANT

Le testicule n'est pas dans le scrotum au début de l'examen, il est palpé le plus souvent en position inguinale. Il est facilement descendu vers le scrotum, et y reste si le muscle crémaster ne subit aucune stimulation (froid, peur, frottement de la face interne de la cuisse). Il ne s'agit pas d'une ectopie testiculaire, la gonade est normale, et la place scrotale sera définitivement acquise lors de la puberté : le poids du testicule l'emporte alors sur le tonus du muscle crémaster. Le testicule oscillant n'existe pas en période néonatale. Il doit être différencié du testicule rétractile (cf. chapitre suivant)

* LE TESTICULE INGUINAL

Le testicule, plus ou moins facilement retrouvé dans la graisse inguinale ne peut descendre complètement dans le fond de la poche scrotale. Si au prix d'une traction, il atteint le scrotum et qu'il remonte dès l'arrêt de celle-ci, il s'agit d'un testicule rétractile. Quelquefois, il n'apparaît qu'après "traite" du canal inguinal. Il faut donc toujours commencer l'examen par le haut, et redescendre progressivement. Son volume doit être étudié, comparé au testicule controlatéral. La recherche d'une hernie inguinale doit être systématique. Dans cette situation clinique, si le testicule est retrouvé lors de l'intervention au fond d'un sac péritonéo-vaginal complètement perméable, il s'agit d'une anomalie équivalente à une cryptorchidie.

* LE TESTICULE EN POSITION ABERRANTE

La gonade est retrouvée dans la région, mais elle n'est pas sur le trajet normal de la descente testiculaire. Il faut examiner la bourse controlatérale, la région crurale, et la région périnéale entre le scrotum et l'anus.

*** L'ABSENCE DE TESTICULE**

L'examen, même très attentif de toute la région inguinale, périnéale et crurale, ne permet pas de conclure à la présence d'une gonade. La question qui sera alors posée est de déterminer s'il s'agit d'un testicule caché intra-abdominal (cryptorchidie) ou d'une anorchidie.

L'appréciation du volume du testicule controlatéral (l'hypertrophie "compensatrice" existe lors des monorchidies), la taille de la verge, la recherche d'antécédents pathologiques de la région inguinale, en particulier dans la période néonatale, sont autant d'éléments qui peuvent orienter le diagnostic. Cependant, la clinique seule est rarement suffisante pour forger son opinion. C'est dans cette éventualité que viennent prendre place les examens complémentaires, qui essaieront de donner les éléments de réponse à deux questions. Existe-t-il un testicule ? S'il existe, où est-il ?

* L'ANOMALIE BILATÉRALE doit faire rechercher des malformations associées (faciès, taille, troubles de l'odorat...) pour la détermination de syndrome où l'ectopie n'est qu'un des éléments (ex. Prune Belly, syndrome d'Opitz, syndrome de Klinefelter, hypopituitarisme ...). La présence d'une malformation de la verge associée doit faire évoquer une ambiguïté sexuelle.

PLACE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

. Les explorations biologiques : elles sont d'une grande utilité dans les cryptorchidies bilatérales. La certitude de la présence de tissu gonadique doit être assurée avant l'exploration chirurgicale. Un test de stimulation avec des gonadostimulines donnera cette preuve si le taux de testostérone augmente. Il restera à résoudre le difficile problème de la localisation du tissu testiculaire. C'est l'examen sous anesthésie générale et l'exploration chirurgicale qui permettra le plus souvent de la déterminer.

. L'échographie, la tomodynamométrie peuvent mettre en évidence la gonade, mais l'exploration rétro-péritonéale pédiatrique est difficile, et ces examens sont actuellement de peu d'intérêt. Ils comportent trop de faux positifs ou de faux négatifs.

. Les angiographies par voie artérielle ou veineuse sont probablement les moyens les plus fiables. Cependant, ce sont des examens agressifs qui ne doivent être réalisés qu'exceptionnellement.

. La coelioscopie est l'examen essentiel. Elle permet de repérer lors du premier temps d'une intervention la position du testicule dans la cavité abdominale, qui est toujours situé, quand il existe, à la jonction du pédicule spermatique et du canal déférent. Elle est toujours précédée d'un examen attentif sous anesthésie générale de la région inguino-scrotale.

TRAITEMENT

. But :

Puisque les possibilités de migration spontanée sont épuisées à 1 an et que les lésions des tubules et des spermatogonies apparaissent vers l'âge de 2 ans, il faut dès cette époque rechercher les moyens capables d'obtenir un état local et une fonction aussi proches que possible de la normale.

. Moyens :

Médicaux

Ce traitement n'est susceptible d'être efficace qu'au delà de 4 ans

- Les injections d'hormones gonadotropes chorioniques accroissent la vascularisation du testicule, en augmentant le volume, et permettraient un allongement du cordon. Ces effets, parfois transitoires, s'accompagnent aussi d'un état d'excitation chez l'enfant, d'une hypertrophie de la verge, et de fréquentes érections. Des signes de virilisation apparaissent parfois. Dans les véritables anomalies positionnelles ce traitement est d'efficacité très incertaine, en revanche il peut stabiliser un testicule dans le scrotum; dans ce but il peut être utilisé comme test diagnostique dans les variétés cliniques de testicules rétractiles. (3 fois 500 U.I. par semaine pendant 3 semaines)

- Les analogues de la LH-RH ont été essayés mais n'ont pas fait preuve d'une action supérieure.

Chirurgicaux

Si le testicule est palpable

Après avoir libéré le testicule de ses adhérences, le cordon spermatique est disséqué. Plus qu'une orchidopexie, il s'agira de réaliser une "funiculolyse".

Le prolongement péritonéal, presque toujours présent est séparé des vaisseaux et du déférent, ce qui permet l'abaissement. La longueur de l'artère spermatique après réalignement en marquera les limites. Le testicule libéré sera fixé dans une néopoché sous-cutanée dans la bourse homolatérale. Cette chirurgie demande beaucoup de soins et d'expérience et cela d'autant plus que l'enfant est petit. Toute

lésion de l'artère spermatique, artère terminale, conduit à l'atrophie d'un testicule parfois déjà hypotrophique. Enfin, les agressions sur le déférent ajouteront éventuellement plus tard des causes mécaniques à certaines infertilités. L'exploration chirurgicale permet de classer les ectopies dans deux grands groupes anatomopathologiques :

- le testicule est normal avec une bonne association épидидymo-testiculaire en-dehors du processus vaginalis et un gubernaculum testis bien inséré. Ces testicules sont rarement dysplasiques (2/3 des cas).

- le testicule est hypotrophique avec une mauvaise association épидидymo-testiculaire au fond d'un sac péritonéo-vaginal. Il est très vraisemblablement dysplasique (1/3 des cas).

Cette distinction est fondamentale pour déterminer le pronostic des testicules mal descendus.

Si le testicule n'est pas palpable

L'examen sous anesthésie générale est le premier temps de l'intervention. S'il reste impalpable, une coelioscopie permettra de repérer les éléments anatomiques : pédicule spermatique, déférent, gonade. Le testicule en position inguinale profonde pourra être abaissé en 1 temps. Le testicule plus haut situé dans la cavité abdominale ne pourra pas être abaissé selon les modalités fixées précédemment.

Force est de recourir à des techniques autres. La technique dite de Fowler consiste à sectionner le pédicule spermatique qui est l'élément de rétraction le plus important. La vascularisation testiculaire est triple et dépend principalement du pédicule spermatique et accessoirement de la vascularisation déférentielle et de celle issue du gubernaculum testis. L'objectif en supprimant le pédicule spermatique par voie coelioscopique est d'induire un développement de la vascularisation accessoire et d'abaisser le testicule de façon secondaire après plusieurs mois.

D'autres solutions chirurgicales ont été proposées telle la transplantation micro-chirurgicale avec rebranchement du pédicule spermatique sur le pédicule épigastrique. Cette technique expose à la thrombose de l'anastomose sans possibilité de détection post-opératoire. L'abaissement successif en 2 temps est parfois indiqué. La réintervention en milieu cicatriciel après 2 à 3 ans expose aux lésions vasculaires et déférentielles sans certitude sur le résultat final de l'abaissement.

. Indications :

- Le testicule oscillant est une situation physiologique qui ne requiert pas de traitement. Leur évolution est spontanément favorable à la puberté. L'injection de gonadotrophines peut normaliser plutôt cet état, mais ce traitement n'est pas utile. Une surveillance de l'évolution au décours de la croissance est nécessaire.

- Le testicule rétractile est une indication thérapeutique. Selon l'âge, un traitement médical pourra être tenté. En cas d'échec ou chez un enfant de moins de 3 ans, le traitement chirurgical sera préféré.

- Le testicule ectopique est une indication chirurgicale de funiculolyse.

- L'existence associée d'une hernie inguinale fera anticiper le traitement qui peut être entrepris chez le nourrisson. Les conditions locales, l'expérience du chirurgien dicteront les possibilités d'un abaissement chirurgical concomitant.

- Le testicule cryptorchide non palpable doit faire l'objet d'un examen sous anesthésie générale poursuivi d'une exploration coelioscopique si aucune structure testiculaire n'a pu être repérée cliniquement.

Situations particulières

- Absence bilatérale de gonades à la palpation : à la naissance, chez un sujet d'aspect masculin, une telle constatation soulève le problème d'une ambiguïté sexuelle. Plus tard, un bilan hormonal s'impose : dosage de la testostérone avant et après stimulation à l'hormone gonadotrophique chorionique. En cas d'absence d'ascension de son taux sanguin, l'existence des testicules est mise en doute ainsi que leur réactivité. Si il y a une réactivité testiculaire, la recherche sera faite selon les modalités du testicule cryptorchide.

- Lorsque les lésions sont bilatérales, la cure chirurgicale s'effectue le plus souvent en deux temps.

RÉSULTATS

Les traitements médicaux et chirurgicaux ont été longtemps entrepris tard et les résultats ne s'avéraient guère satisfaisants. Les tentatives actuelles visent à agir plus tôt, avant l'âge de 2 ans. Une amélioration est espérée, mais il faudra attendre l'étude des spermogrammes après la puberté pour juger du bien fondé de cette nouvelle attitude.

HERNIE HIATALE ET REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN.

PHYSIOPATHOLOGIE

SIGNES CLINIQUES

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

TRAITEMENT

Les hernies hiatales, par glissement avec ascension de l'estomac dans le thorax ou par roulement avec une poche médiastinale sont des anomalies anatomiques bien connues chez l'enfant. La cure chirurgicale est toujours justifiée.

Que l'on parle de reflux gastro-oesophagien simple, de béance du cardia, de malposition oesocardio-tubérositaire, toutes ces anomalies ont pour conséquence un reflux gastro-oesophagien pathogène.

Ce reflux est responsable de troubles dès les premiers mois de vie.

La prise en charge pédiatrique et la surveillance des jeunes enfants ont attiré l'attention sur ces anomalies de la jonction oesogastrique.

PHYSIOPATHOLOGIE:

La pression qui règne dans la cavité abdominale est supérieure à la pression intra-thoracique. S'il n'y avait pas des mécanismes anti-reflux permettant une continence de la jonction oesogastrique, ce gradient de pression entre l'abdomen et le thorax favoriserait le passage du contenu gastrique dans l'oesophage

Ces mécanismes anti-reflux sont anatomiques et fonctionnels:

Anatomiques : les ligaments phréno-oesophagiens et gastro-phréniques permettent une relative fixation de la jonction oeso-cardio-tubérositaire et de l'angle de His.

Il existe ainsi une portion de l'oesophage dans l'abdomen, et c'est sur ce segment oesophagien sous diaphragmatique que s'exerce la pression abdominale.

Fonctionnels : ils comportent : le sphincter inférieur de l'oesophage qui est le siège de relations synchronisées avec la déglutition, le diaphragme qui renforce le tonus du bas oesophage à chaque inspiration, le péristaltisme oesophagien.

De la naissance jusqu'à l'âge de 1 an, se développe une maturation de ces systèmes de continence avec croissance du segment oesophagien abdominal, diminution du nombre des relaxations inappropriées, augmentation du tonus du sphincter inférieur de l'oesophage, meilleure évacuation gastrique.

La faillite de l'un ou de plusieurs des systèmes anti-reflux aboutit à un reflux gastro-oesophagien qui se pérennise et peut entraîner, dans certains cas, une oesophagite, voire même une sténose oesophagienne.

SIGNES CLINIQUES:

Chez l'enfant de moins de 18 mois,

Les signes sont surtout digestifs :

- avec rejets alimentaires post-prandiaux tardifs, à distinguer du rôt physiologique suivant le repas
- les rejets peuvent être brunâtres, sanglants à l'origine d'une anémie.
- un retard pondéral peut s'associer en raison de l'anorexie liée à l'irritation douloureuse de l'oesophage.

Les signes sont parfois essentiellement neurologiques :

- irritabilité et troubles du sommeil
- attitude brusque en torticolis
- malaises graves avec pâleur, cyanose
- bradycardie réflexe, ou apnée,
- le risque de mort subite chez le nourrisson a diminué avec le dépistage et le traitement du RGO.

Les signes respiratoires sont dominés par les bronchites à répétition et les bronchopathies asthmatiformes.

Chez l'enfant, après l'âge de la marche,

Les rejets alimentaires ont tendance à disparaître mais l'enfant peut se plaindre de brûlures oesophagiennes, de douleurs abdominales hautes, rétrosternales.

A cet âge, les troubles respiratoires peuvent être prédominants : infections de la sphère ORL, bronchopathies récidivantes, toux nocturne quelle que soit la saison, maladies respiratoires chroniques. Sur le plan général, on peut observer dans les formes graves une anémie et un retard pondéral.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La pHmétrie :

L'enregistrement du pH à hauteur du bas oesophage doit durer de 18 heures à 24 heures. Il est très utile pour démontrer une relation temporelle entre des symptômes atypiques et le reflux, notamment en cas de pneumopathies récidivantes inexplicables, de maladies respiratoires avec bronchopathies, d'apnées ou de malaises.

La pHmétrie est justifiée lorsque les symptômes ont résisté au traitement médicamenteux pour une éventuelle décision chirurgicale.

La fibroscopie:

La fibroscopie est surtout demandée en cas de signes d'oesophagite, avant et après traitement médical.

Elle permet de : - confirmer le diagnostic d'oesophagite,

- étudier la situation du cardia

- apprécier l'aspect de la muqueuse gastrique avec biopsie muqueuse pour rechercher l'*Helicobacter pylori*.

L'examen radiologique classique avec étude du cardia, de la longueur de l'oesophage abdominal, du pylore et du cadre duodénal,

Il est fondamental en cas de suspicion de hernie hiatale avec poche médiastinale.

Il est indispensable avant toute décision d'intervention correctrice de la malformation de la jonction cardio-oesophagienne.

Il s'impose dans la surveillance post-opératoire

L'échographie, en des mains expertes, permet de voir le reflux et de mesurer la longueur du segment oesophagien intra-abdominal.

La manométrie oesophagienne sert à l'analyse de la motricité oesophagienne.

Elle est plus particulièrement pratiquée en cas d'indication opératoire chez les encéphalopathes ou les enfants opérés d'atrésie de l'oesophage.

La scintigraphie nécessite un équipement lourd et n'apporte pas plus de renseignements qu'une pHmétrie, sauf peut-être en cas de troubles respiratoires prédominants.

TRAITEMENT :

La prise en charge du traitement du reflux gastro-oesophagien du très jeune enfant a pris une place très importante en pédiatrie.

Les régurgitations et ses complications digestives ou respiratoires, les risques de malaise et même de mort subite du nourrisson imposent un traitement médical avec surveillance stricte.

La thérapeutique médicale

fait appel

- à l'épaississement des biberons qui diminue les rejets

- au positionnement en surélevant la partie supérieure du corps de 20 à 30° surtout en phase postprandiale

- à des médicaments gastro-kinétiques et aux inhibiteurs de la sécrétion acide de type anti H2.

Le traitement chirurgical

buts de la chirurgie:

Les gestes chirurgicaux essentiels consistent à :

- abaisser l'oesophage pour créer un segment oesophagien intra-abdominal bien individualisé

- rapprocher les piliers diaphragmatiques lorsque l'orifice hiatal est trop large (cf. schéma)

- reconstituer une angulation entre oesophage et grosse tubérosité gastrique

- fixer l'oesophage abaissé en position sous-diaphragmatique

- créer une valve anti-reflux autour de l'oesophage abdominal.

à ces gestes essentiels, il faut parfois ajouter:

- une gastrostomie, pour les enfants encéphalopathes qui ont des troubles de la déglutition.

- une pyloroclasie ou une pyloroplastie pour améliorer la vidange gastrique.

Les interventions varient selon la voie d'abord et le type de valve anti-reflux :

- La voie d'abord

Classique par laparotomie sus ombilicale peut être médiane verticale ou horizontale.

Depuis 1990, il a été proposé de réaliser l'intervention par un abord coeliosurgical avec introduction des instruments par ponction abdominale par l'intermédiaire de trocars avec contrôle des gestes sur écrans vidéo. Cette technique demande un long entraînement.

- La valve anti-reflux peut être complète ou partielle:

complète à 360° c'est l'opération décrite par Nissen (cf. schéma)

partielle à 180° décrite par Toupet

de nombreuses variantes ont été réalisées.

- si l'oesophage est trop court, notamment après cure d'atrésie de l'oesophage,

il est possible de faire un allongement tubulaire avec agrafage automatique, complété par une valve (opération de Collis Nissen).

La surveillance postopératoire

elle comporte un contrôle radiologique au troisième mois post-opératoire, une pHmétrie à 5 mois et un deuxième contrôle radiologique postopératoire 5 ans après l'intervention. Ces examens radiologiques doivent rechercher attentivement non seulement un reflux occasionnel mais aussi une petite hernie paraoesophagienne

asymptomatique et transitoire.

Toutes les techniques utilisées comportent des complications et des échecs:

- Quelques observations de dumping syndrome furent décrites chez de très jeunes enfants pour lesquels une pyloroplastie ou une pyloroclasie avaient été pratiquées en vue d'améliorer la vidange gastrique.

- Le prolapsus intra-thoracique de la valve doit être évité par une bonne fixation de celle-ci en position sous diaphragmatique.

- Une dysphagie transitoire doit être bien différenciée d'une gêne liée à un serrage trop important du mécanisme anti-reflux justifiant alors une réintervention suivie de succès.

- Une récurrence du reflux peut faire l'objet d'une reprise chirurgicale.

Toutes les techniques opératoires classiques font état de 80% à 95% de bons résultats. En ce qui concerne les techniques coelioscopiques, il faudra une étude de nombreux cas pour pouvoir juger des résultats, avec un plus long recul.

Les indications opératoires :

En cas de hernie hiatale avec poche médiastinale, la chirurgie reste toujours le seul recours pour supprimer la hernie.

En cas de reflux simple sans malformation majeure, les indications chirurgicales dépendent :

- des circonstances ou antécédents qui risquent de diminuer les chances de guérison spontanée :

- enfants encéphalopathes

- enfants opérés de malformations:

oesophagienne (atrésie de l'oesophage)

diaphragmatique (hernie diaphragmatique)

osseuse (scoliose grave)

- des enfants porteurs de mucoviscidose.

- du degré d'amélioration obtenue par le traitement médical qui nécessite une surveillance rigoureuse et prolongée des enfants porteurs de reflux.

Abaissement oesophagien et rapprochement des piliers :

Type de valve anti-reflux:

Hémivalve selon TOUPET Valve complète à 360° NISSEN

MALFORMATIONS DE L'ŒSOPHAGE.

- 1) L'ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE
- 2) LES FISTULES OESOAERIENNES
- 3) LES STENOSES OESOPHAGIENNES
- 4) LE MEGA OESOPHAGE
- 5) LA DUPLICATION OESOPHAGIENNE

La pathologie congénitale de l'oesophage est essentiellement représentée chez l'enfant par l'**atrésie de l'oesophage**. Néanmoins, on peut être amené à traiter des enfants porteurs :

- de fistules oeso aériennes
- de rétrécissements ou sténoses congénitales
- de méga oesophage
- de duplications oesophagiennes

1) L'ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE

Il existe une interruption de la lumière oesophagienne avec :

- soit 2 culs de sac borgnes
- soit 1 ou 2 culs de sac fistulisés dans les voies aériennes.

Des 5 types que l'on peut rencontrer (fig. 1) le type 3 est de beaucoup le plus fréquent (85 % des atrésies), avec un cul de sac supérieur borgne et un cul de sac inférieur ouvert dans les voies aériennes.

Cette malformation résulte d'un trouble de l'embryogenèse entre la 4ème et la 6ème semaine du développement, ce qui explique le taux élevé de malformations associées, réalisant au maximum le syndrome de VACTERL (anomalies **V**ertébrales, **A**norectales, **C**ardiaques, **T**rachéobronchiques, **O**esophagiennes, **R**énales et des membres).

Le diagnostic antenatal d'atrésie de l'oesophage est très difficile à faire par simple observation directe à l'échographie ; certains signes peuvent faire évoquer le diagnostic

- hydramnios, par ailleurs souvent responsable de naissance prématurée
- absence de visualisation de l'oesophage
- découverte d'une polymalformation

Le diagnostic à la naissance se fait par le passage systématique d'une sonde gastro oesophagienne ni trop fine, ni trop molle, sans attendre l'apparition d'une détresse respiratoire ou d'une hypersialorrhée ; la sonde bute à 10-12 cm de l'arcade alvéolaire (future arcade dentaire).

Une radiographie de profil, sonde en place, éventuellement après injection de 2 cc d'air, permet de visualiser le fond du cul de sac supérieur et d'en affirmer presque à coup sûr le caractère borgne, et d'éliminer la réalisation d'une simple fausse route lors du passage de la sonde.

L'opacification de ce cul de sac supérieur est à proscrire formellement, car il entraînerait une inondation bronchoalvéolaire.

Une fois le diagnostic retenu, la recherche d'une malformation associée est systématique et l'enfant est acheminé vers un service spécialisé en faisant **toujours** appel à un transport médicalisé spécialisé :

- en position demi assise pour prévenir le reflux de liquide gastrique dans la trachée (fig. 2)
- avec une sonde naso oesophagienne d'aspiration en place, si possible à double courant
- perfusé et réchauffé, dans une couveuse humidifiée.

A l'arrivée, la réalisation d'une radiographie thoraco abdominale simple permet de visualiser la présence d'une aération digestive qui signe l'existence d'une fistule, parfois d'évoquer une anomalie du tractus digestif sous jacent ou de l'axe vertébral, enfin de vérifier la position de l'aorte.

Le bilan d'opérabilité immédiate tient compte du poids de l'enfant, de la précocité du diagnostic, de la notion d'infection foeto-maternelle, et surtout de l'encombrement pulmonaire.

Mais les contre indications à cette chirurgie précoce sont de plus en plus rares, et après une rapide mise en condition (prélèvements bactériologiques nasopharyngés, antibiothérapie intraveineuse, éventuelle correction de la gazométrie et des troubles hydroélectriques) l'enfant est conduit au bloc opératoire : par une thoracotomie droite et une voie extra pleurale, le chirurgien fermera la ou les fistules, et tentera de rétablir la continuité oesophagienne par suture bout à bout.

Lorsqu'il existe un grand écart entre les 2 culs de sacs (en particulier type 1) qui interdit l'anastomose bout à bout, l'intervention est repoussée de quelques semaines sous couvert de gastrostomie et d'un

cathéter jéjunal d'alimentation ; parfois ce sera une véritable reconstruction oesophagienne qu'il faudra réaliser.

En cas d'atrésie isolée, même chez le prématuré, le pronostic est excellent dans 90% des cas ; même si les enfants gardent, parfois pendant quelques mois, voire quelques années une trachéomalacie, une dyskinésie oesophagienne ou un reflux gastro-oesophagien qui réclame une sanction chirurgicale.

En cas de malformations associées, tout est cas particulier et on a parfois à faire face à des situations extrêmement complexes qui expliquent encore une mortalité inférieure à 10 %.

Les complications sont rares : fistules, sténoses, problèmes respiratoires

2) LES FISTULES OESOAERIENNES

Il peut s'agir :

_ de diastème ou fente laryngo trachéo oesophagienne isolée ou associée, qu'il faut toujours rechercher en cas de troubles de la déglutition

_ exceptionnellement de fistule aéro digestive avec ou sans malformation pulmonaire associée telle que la bronche oesophagienne ; il s'agit souvent d'une découverte opératoire

_ mais surtout de **fistule oesotrachéale en H ou en N** où le trouble embryologique a été équivalent sur l'oesophage et la trachée.

Il existe entre les 2 conduits, une communication dont l'obliquité en arrière explique le sens de communication prédominant, tantôt de l'oesophage vers la trachée, tantôt de la trachée vers l'oesophage, parfois dans les 2 sens. Exceptionnellement il existe plusieurs fistules.

La symptomatologie, parfois discrète les premiers jours, augmente parfois avec l'âge, et se résume à la triade de Helms Worth :

- toux, cyanose et troubles de la déglutition
- ballonnement abdominal ou aération digestive anormalement intense (passage d'air par la fistule)
- pneumopathies à répétition.

La visualisation de la fistule est généralement possible, mais pas toujours de première intention, par :

- la trachéoscopie, avec cathétérisme de la fistule
- l'oesophagoscopie
- le radiocinéma.

Le traitement est chirurgical, par voie cervicale le plus souvent, plus rarement par voie thoracique : il consiste à supprimer la communication oeso-aérienne.

3) LES STENOSES OESOPHAGIENNES

Il peut s'agir :

_ d'une simple valve muqueuse

_ parfois d'un rétrécissement cicatriciel plus ou moins étendu

_ ou d'un anneau par hétérotomie trachéo-bronchique c'est à dire pouvant contenir du cartilage (fig. 4)

Elle se révèlent par une dysphagie, en particulier lorsque l'on passe de l'alimentation liquide à l'alimentation solide, avec régurgitations voire **blocage d'un corps étranger** (alimentaire ou non).

Le diagnostic est affirmé par le TOGD qui montre une image de sténose, avec **une dilatation sus jacente** ; l'endoscopie permet d'en préciser le siège exact, la longueur, le calibre et la « consistance » souple ou cartilagineuse .

Un certain nombre de sténoses vont céder à quelques dilatations, mais le plus souvent il faut opter pour une solution chirurgicale (résection de la sténose et plastie de la paroi oesophagienne) plus logique et plus sûre.

4) LE MEGA OESOPHAGE

Très rare chez l'enfant, il est évoqué devant des régurgitations, des signes respiratoires (toux, pneumopathies à répétition), un retard staturo pondéral ou de simples pleurs lors de l'alimentation .

Le diagnostic est affirmé :

- par le TOGD qui montre la stase et la dilatation oesophagienne, sus jacente à une image en « queue de radis » ;

- par l'endoscopie qui élimine une sténose congénitale, une sténose peptique ou une sténose caustique ;
- enfin par la manométrie qui permet de mesurer la pression du sphincter inférieur de l'oesophage au moment de la déglutition.

Le traitement est encore chirurgical : la cardiomyotomie de Heller a fait ses preuves; elle doit être

accompagnée d'un dispositif anti reflux type Lortat Jacob ou Thal.

5) LA DUPLICATION OESOPHAGIENNE

Due à un trouble précoce de l'embryogenèse (notochordodysraphie), il s'agit d'un dédoublement de l'oesophage ; qu'il s'agisse d'une forme kystique ou tubulaire, les 2 cavités muqueuses sont enveloppées dans une même enveloppe séro musculaire, et ne communiquent que très rarement. Le traitement consiste à supprimer le segment dupliqué, source de compression.

MALFORMATIONS PULMONAIRES

1) Rappel du développement de l'appareil respiratoire

2) Diagnostic des malformations pulmonaires

3) La démarche diagnostique

4) Principales malformations

1) Malformations de la trachée et des bronches.

2) Les anomalies pulmonaires

3) Anomalies des vaisseaux

Les malformations pulmonaires sont très nombreuses et variées. La connaissance du développement de l'appareil respiratoire est un pré-requis absolument nécessaire.

1) Rappel du développement de l'appareil respiratoire

Stade embryonnaire (jusqu'à la 5ème semaine) : l'ébauche trachéale issue d'un diverticule de l'intestin primitif proximal va se développer en formant l'arbre bronchique, au sein du mésoblaste avoisinant.

Stade foetal (après la 6ème semaine) : il passe par un aspect pseudo-glandulaire, canaliculaire, et terminal (différenciation de la partie distale respiratoire des bronches).

La croissance postnatale est également importante, avec développement des alvéoles jusqu'à l'âge de 8 ans environ.

La vascularisation pulmonaire se modifie dans le même temps : au début le réseau artériel et veineux systémique (splanchnique) est prédominant. La vascularisation pulmonaire artérielle et veineuse, va ensuite prendre le relais fonctionnel.

Toute anomalie de ce complexe embryologique peut aboutir à une malformation.

2) Diagnostic des malformations pulmonaires

Les circonstances de diagnostic sont très variées, à tout âge.

. Troubles respiratoires : une détresse respiratoire néonatale est toujours possible. Plus tard les symptômes ne sont pas caractéristiques : toux, dyspnée, infection broncho-pulmonaire, hémoptysie.

. Signes cardio-vasculaires : trouble hémodynamique, insuffisance cardiaque parfois.

. Bilan d'une malformation à la recherche d'une anomalie de l'appareil respiratoire.

. Découverte fortuite sur une radiographie de thorax non rare.

. Diagnostic échographique anténatal actuellement assez fréquent.

3) La démarche diagnostique

Elle est centrée sur l'imagerie : la radiographie simple de thorax, le cliché du médiastin, l'échographie thoraco-abdominale, la tomodensitométrie et I.R.M. Des examens plus invasifs sont parfois indiqués selon les cas : endoscopie, angiographie, cathétérisme, exploration fonctionnelle. La recherche de malformations associées est la règle.

4) Principales malformations

1) Malformations de la trachée et des bronches.

Elles sont rares : agénésie, sténose, trachéomégalie, diverticule trachéo-bronchique.

Les dyskinésies trachéo-bronchique sont plus fréquentes : mollesse d'un segment trachéal provoquant des troubles respiratoires. Elles sont, le plus souvent associées à d'autres malformations qui compriment la trachée (atrésie de l'oesophage, anomalie des arcs aortiques).

L'atrésie bronchique est un cas particulier : l'absence d'une bronche (lobaire supérieure gauche souvent) se traduit par une image gazeuse lobaire associée à une opacité juxta-hilaire (bronchocèle).

Les dilatations des bronches congénitales sont rarissimes. Il s'agit plus probablement de formes acquises.

2) Les anomalies pulmonaires

A - Défauts de développement.

Un territoire pulmonaire peut ne pas se développer (agénésie, hypoplasie). Ces anomalies sont souvent de découverte radiologique car peu symptomatiques. Certaines associations sont rares mais graves (agénésie pulmonaire, unilatérale et atrésie de l'oesophage).

B - Séquestration pulmonaire.

C'est un territoire pulmonaire isolé du territoire normal, non ventilé, présentant une vascularisation artérielle systémique, issu de l'aorte en général. Ce territoire n'a aucun rôle fonctionnel et peut être source de complications (shunt artério-veineux, infection, hémorragie, dégénérescence).

Deux types sont décrits (Pryce) :

- séquestration extralobaire (SEL) aspect de poumon surnuméraire situé à la base du thorax en général. Les malformations associées sont fréquentes :

- séquestration intralobaire (SIL) la plus fréquente, territoire anormal au sein d'un lobe (lobe inférieur gauche en général) la lésion est dite aérée source de complications infectieuses .

- Certaines séquestrations sont dites atypiques. Leur localisation est variable parfois abdominale, et elles peuvent présenter une bronche oesophagienne (nécessité d'un transit oesophagien).

Le diagnostic de séquestration est parfois précoce anténatal par échographie. Quelque soit le type, l'exérèse est nécessaire en principe.

C- Kyste bronchogénique.

Le kyste est dû au développement d'un bourgeon bronchique surnuméraire à partir de la trachée (kyste médiastinal) ou à partir d'une bronche (kyste pulmonaire). Il provoque la compression de l'axe trachéobronchique

donnant un aspect d'emphysème obstructif au niveau pulmonaire. L'exérèse est nécessaire.

D - Emphysème pulmonaire congénital.

Particularité du nouveau-né, il consiste en l'augmentation progressive d'un territoire pulmonaire (lobe supérieur gauche le plus souvent : emphysème lobaire géant), par emphysème obstructif à soupape. Les causes sont très variées mais le volume entraîne une détresse respiratoire imposant souvent une exérèse chirurgicale en urgence.

E - Malformation adénomatoïde pulmonaire (MAP).

Formé de tissu pulmonaire immature et désorganisé d'aspect glanduliforme, l'évolution conduit à une augmentation en taille, de kystes de différents volumes. La topographie est variable pouvant atteindre la totalité d'un poumon. Le diagnostic anténatal est actuellement assez fréquent. L'exérèse est en règle nécessaire car le tissu est compressif et non fonctionnel.

F- Hamartome pulmonaire

C'est un nodule cartilagineux toujours bénin lié à un développement anormal de tissu pulmonaire dont l'exérèse est nécessaire.

3) Anomalies des vaisseaux**A - Veines :**

Il s'agit surtout de retours veineux pulmonaires anormaux, ailleurs que dans l'atrium gauche (RVPA). Totaux ou partiels, ils provoquent des troubles hémodynamiques. Leur exploration est de type cardiologique avec sanction chirurgicale. Il faut rapprocher de ces anomalies le syndrome de Halasz, malformation pulmonaire associant un retour veineux du lobe inférieur droit dans la veine cave inférieure (aspect radiologique caractéristique, syndrome du cimetière).

B - Anomalies des artères pulmonaires.

Une artère peut ne pas se développer (associée à une agénésie pulmonaire en général) ou être sténosée ou atrésique. Elle peut avoir un trajet anormal : l'artère pulmonaire gauche aberrante (APGA) naît de l'artère droite, passe entre la trachée et l'oesophage pour atteindre le poumon gauche. Dans ce cas les complications respiratoires sont très fréquentes par compression.

C - Fistules artério-veineuses et angiomes pulmonaires sont assez rares et peuvent entrer dans un cadre plus global d'angiomatose.

D - Anomalies lymphatiques. Les lymphangiectasies pulmonaires sont des dilatations du réseau lymphatique, souvent secondaires à une obstruction des canaux du médiastin ou du canal thoracique. Le pronostic est sévère.

En conclusion

Les malformations pulmonaires sont fréquentes et très variées tant dans leur aspect anatomique que leur symptomatologie. Elles sont souvent bien expliquées par un trouble de l'organogénèse. Un certain nombre d'entre elles peuvent engager le pronostic vital d'où la nécessité d'en connaître l'existence.

STENOSE DU PYLORE DU NOURRISSON

1. GENERALITES
2. CLINIQUE
3. RADIOLOGIE
4. BIOLOGIE
5. FORMES CLINIQUES
6. ETIOLOGIE – PATHOGENIE
7. TRAITEMENT
8. COMPLICATIONS
9. RESULTATS

1. GENERALITES

La sténose hypertrophique du pylore du nourrisson représente, avec le reflux gastrooesophagien, la cause chirurgicale la plus fréquente de vomissements chroniques du nourrisson.

Elle se caractérise :

- anatomiquement, par une hypertrophie progressive des fibres musculaires du pylore, touchant surtout la couche circulaire interne, et comprimant le canal pylorique.
- cliniquement, par des vomissements alimentaires post-prandiaux souvent tardifs, apparaissant vers la 3ème semaine de vie
- biologiquement, par une déshydratation avec alcalose métabolique hypochlorémique et hypokaliémique associée à une chlorurie basse

Son traitement est chirurgical, après normalisation du bilan biologique, par pylorotomie extramuqueuse.

La guérison est en règle rapidement obtenue.

2. CLINIQUE

Classiquement, l'affection se manifeste 3 à 4 semaines après la naissance par l'apparition de vomissements alimentaires, le plus souvent chez un garçon, assez fréquemment premier né, parfois prématuré.

2.1. Les vomissements

Ils sont initialement peu alarmants en fréquence et en volume, mais évoluent en quelques jours vers le tableau typique.

Il s'agit alors de vomissements :

- explosifs, abondants et en jets
- survenant souvent à distance de la tétée, plus rarement en per ou post-prandial immédiat.
- alimentaires, faits de lait caillé et de liquide de stase
- jamais bilieux, et exceptionnellement sanglants

2.2. L'interrogatoire des parents

- confirme l'apparition récente de ces vomissements et leur aggravation rapide
- retrouve constipation, oligurie et cassure de la courbe pondérale
- mais note le caractère isolé de ces vomissements, sans contexte pathologique autre, tonus et appétit demeurant assez longtemps conservés.

2.3. L'examen clinique

Réalisé à distance de la tétée, il retrouve :

- une voussure épigastrique, avec
 - ondulations péristaltiques spontanées ou déclenchées, se déplaçant de gauche à droite, et en relation avec les contractions de l'estomac luttant contre l'obstacle pylorique
 - à l'auscultation, clapotage à jeun, signe de la stase gastrique
- un abdomen par ailleurs plat et indolore
- l'olive pylorique : siégeant dans l'hypochondre droit, profondément située contre le rachis, elle est difficilement palpable, sauf nourrisson endormi ou très hypotonique, ce qui est rarement le cas actuellement. Il s'agit d'une masse oblongue, de consistance très ferme, et relativement mobile.

- le reste de l'examen recherchera des signes de déshydratation et de dénutrition.

3. RADIOLOGIE

3.1. L'Abdomen sans préparation

De face, en position verticale, réalisé à distance de la tétée, il montre :

- un estomac distendu (malgré les vomissements), souligné par les gaz du colon transverse, avec liquide de stase et poche à air volumineuse
- une aéroiléie et une aérocolie faibles, surprenantes à cet âge.

3.2. L'Echographie

C'est actuellement l'**examen clé** du diagnostic :

- la stase gastrique est confirmée, ainsi que les violentes contractions de l'estomac
- mais c'est surtout l'olive pylorique qui est analysée, en coupes transversales et longitudinales.

L'échographie de l'olive étudie :

- l'épaississement de la paroi musculaire du pylore et sa structure hypoéchogène
- le canal pylorique, facilement identifiable du fait de sa muqueuse hyperéchogène.

Le tout donne, en coupe transversale, un aspect en cocarde à centre hyperéchogène et en coupe longitudinale un pylore allongé (entre 15 et 20 mm) et épaissi (à 3,5 mm) avec canal pylorique arciforme et rétréci.

A signaler que, vue très précocement, ou dans les formes incomplètes, la sténose du pylore peut être de diagnostic radiologique délicat, conduisant à répéter les échographies à quelques jours d'intervalle.

3.3. Le T.O.G.D.

Cet examen classique dans l'enquête diagnostique, réalisé après vidange gastrique, n'a plus que de **très rares indications**, en cas de doute diagnostique ou de craintes d'association tout à fait exceptionnelle à une véritable hernie hiatale (syndrome de ROVIRALTA)

Il montre la distension gastrique, les contractions violentes de l'estomac, la dilatation antrale refoulant très à droite le pylore, l'empreinte de l'olive sur l'antra gastrique, l'absence ou le retard aux passages pyloriques et, lorsqu'il s'en produit, le "défilé pylorique" étroit, allongé et arciforme et le duodénum de calibre normal.

4. BIOLOGIE

Elle confirme le niveau de la déshydratation, et l'éventuelle dénutrition, conséquences des déperditions de liquide gastrique par vomissement :

- l'hématocrite est habituellement élevé, signant l'hypovolémie
- il existe une alcalose métabolique avec hypochlorémie et hypokaliémie, alors que la natrémie est souvent subnormale
- dans les urines on retrouve une hypochlorurie.

5. FORMES CLINIQUES

5.1 Les formes atypiques peuvent amener à discuter d'autres causes de vomissements chroniques du nourrisson.

5.2. Les vomissements peuvent être :

- plus précoces (pouvant faire discuter un reflux gastro-oesophagien) mais surtout
- retardés, parfois au delà du deuxième mois
- sanglants, évoquant alors une gastrite ou une oesophagite, plutôt associée au RGO

5.3. Un ictère accompagne parfois la sténose du pylore, peut-être conséquence du jeûne relatif qu'entraîne le défaut de passage pyloro-duodénal.

6. ETIOLOGIE – PATHOGENIE

Il faut souligner :

6.1. la fréquence de la maladie chez le garçon (85% des cas) et son incidence masculine (5% des garçons nés vivants, contre 1% des filles)

6.2. les formes familiales, le risque de sténose du pylore étant de l'ordre de 20% chez le garçon lorsque la mère a été atteinte de la même affection

6.3. le caractère "épidémique" et saisonnier de la sténose du pylore, avec recrudescence au printemps et à l'automne.

6.4. Par contre, la pathogénie reste mystérieuse, congénitale, neurogène (avec spasme pylorique), ou hormonale (hypergastrinémie d'origine vagale réflexe?) ?

7. TRAITEMENT

La sténose hypertrophique du pylore du nourrisson ne doit pas être considérée comme une urgence chirurgicale.

7.1. L'urgence est à la normalisation du bilan biologique perturbé.

Aspiration gastrique et perfusion adaptée au ionogramme sont les premiers gestes à effectuer.

Le suivi biologique toutes les 12 ou 24 heures, et, en particulier, la remontée de la chlorurie au dessus de 25 meq permettra de décider de l'heure du traitement chirurgical.

7.2. La chirurgie

Depuis FREDT en 1907, puis RAMSTEDT en 1911, le traitement de la sténose du pylore du nourrisson consiste en une **pylorotomie extra-muqueuse longitudinale** sur toute la longueur et l'épaisseur de la musculature du pylore hypertrophié.

La voie d'abord classique est transrectale mais actuellement on peut lui préférer une médiane par voie ombilicale ou l'abord par coeliochirurgie.

Les deux risques de cette chirurgie sont :

- l'insuffisance de la pylorotomie côté duodénal, qui laisserait persister un diaphragme musculaire sténosant retardant les passages pyloriques
- la perforation de la muqueuse, presque exclusivement duodénale. Cette perforation doit impérativement être décelée et suturée, avec maintien d'une aspiration gastrique pour 48 heures.

8. COMPLICATIONS

Elles sont actuellement rares si l'on prend soin de n'opérer que des nourrissons rééquilibrés et si les gestes chirurgicaux sont atraumatiques.

On doit ainsi éviter :

- les péritonites par perforation méconnue, ayant pu conduire au décès de certains nourrissons
- les accidents pariétaux infectieux avec abcès, éventration ou éviscération, apanage des enfants mal équilibrés, encore dénutris ou de certains prématurés.

9. RESULTATS

Mis à part quelques vomissements transitoires inconstants dans le post-opératoire immédiat, l'évolution est en principe rapidement favorable avec redressement de la courbe pondérale et normalisation de l'alimentation et du transit digestif.

A distance, les troubles dyspeptiques rapportés à la pylorotomie sont exceptionnels.

PATHOLOGIE CHIRURGICALE DES VOIES BILIAIRES.

1- AFFECTIONS CONGENITALES

1 . 1 Atrésie des voies biliaires (AVB)

1 . 2 Kyste du cholédoque

2- AFFECTIONS ACQUISES

2.1 Lithiase biliaire

2.2 Hydrocholécyste

2.3 Perforation spontanée des voies biliaires

Ce chapitre regroupe les maladies des voies biliaires de l'enfant qui peuvent être traitées par une intervention chirurgicale et/ou un acte de radiologie interventionnelle. Il s'agit d'affections congénitales (atrésie des voies biliaires, kyste du cholédoque) ou acquises (lithiase, perforation spontanée des voies biliaires, tumeurs).

1- AFFECTIONS CONGENITALES

1 . 1 Atrésie des voies biliaires (AVB).

L'AVB est une maladie rare (1/15000 naissances), non familiale, touchant également les 2 sexes, d'étiologie inconnue, probablement constituée à la fin du 1er trimestre de grossesse, qui associe une oblitération complète ou segmentaire de la voie biliaire principale extra hépatique à une oblitération plus ou moins étendue des voies hilaires intrahépatiques, avec fibrose des espaces portes, évoluant vers une cirrhose biliaire. L'association à un syndrome de polysplénie est observée dans 5 à 10% des cas.

Les lésions biliaires extra hépatiques peuvent être décrites simplement en 6 types, selon le schéma suivant (traits simples = segments oblitérés)

a = atrésie complète (67% des cas),

b = AVB avec conservation de la voie biliaire accessoire (20% des cas),

c = AVB + kyste hilaire,

d = AVB avec kyste pédiculaire,

e = b+c (c,d,& e 10-12% des cas),

f = atrésie du cholédoque (1% des cas).

L'AVB représentant 50% des cholestases du nourrisson, est le premier diagnostic à évoquer devant des signes cliniques de cholestase: urines foncées, selles décolorées en permanence et ictère. La seule existence de ces signes au-delà du 15ème jour de vie doit conduire à une hospitalisation en milieu pédiatrique expérimenté. Au début la biologie est non spécifique (cholestase avec fonction hépatocellulaire normale). L'échographie ne montre pas la vésicule dans le type a et peut montrer la vésicule et/ou une image kystique dans les types b à f. Des examens simples (électrophorèse des protides, cliché du rachis, examen oculaire à la lampe à fente, chlore sudoral) permettent en 2 à 3 jours d'éliminer les diagnostics de déficit en alpha-1-antitrypsine, de paucité ductulaire syndromique ou de mucoviscidose). Une biopsie hépatique à l'aiguille n'est nécessaire que dans 15% des cas, où elle montre des signes d'obstacle biliaire. En cas de doute persistant une exploration chirurgicale par un opérateur entraîné est indiquée car il ne faut pas laisser évoluer la maladie jusqu'à ce que le diagnostic devienne évident quand une hépatomégalie dure, une spénomégalie, voire une ascite témoignent d'une cirrhose déjà constituée. Le diagnostic prénatal n'est possible que dans les formes avec kyste.

L'évolution spontanée de l'AVB est fatale en quelques mois à 2 ans. Son traitement est chirurgical et médical.

Le traitement initial est l'intervention de Kasai ou ses variantes. Ce sont des dérivations biliodigestives (par une anse en Y = porto-entérostomie ou par la voie biliaire accessoire = portocholécystostomie)

faites dans le hile hépatique après résection de la voie biliaire fibreuse oblitérée.

L'examen histologique du reliquat biliaire est le seul moyen de confirmer le diagnostic d'AVB. Le succès de l'intervention de Kasai est défini par le retour de la bilirubinémie à la normale. Ce succès (taux actuel: environ 50%) est d'autant plus probable que l'enfant est opéré plus jeune (l'AVB est une urgence chirurgicale) et, à âge égal, 2 fois plus probable lorsqu'il s'agit d'un type b à f que d'une atrésie complète (type a). L'association à un syndrome de polysplénie aggrave toujours le pronostic. Les 2 complications

principales de l'intervention de Kasai sont les cholangites en cas de porto-entérostomie et les fistules biliaires en cas de portocholecystostomie. En cas de succès l'enfant doit être surveillé à vie, en raison des risques de réapparition de la cholestase, de complications de la cirrhose (ascite, hémorragies digestives par hypertension portale, shunts pulmonaires, hypertension artérielle pulmonaire). Tant que la cholestase est présente, une nutrition adaptée et la correction des déficits vitaminiques (A,D,E,K) sont nécessaires.

En cas d'échec initial ou secondaire de l'intervention de Kasai ou d'apparition de complications cardiovasculaires de la cirrhose, même chez un patient anictérique, la transplantation hépatique représente la seconde chance de survie de ces enfants. Cette transplantation peut être rendue difficile par l'intervention de Kasai (adhérences hémorragiques) et le petit diamètre de la veine porte (risque accru de thrombose). Elle ne doit être faite ni trop tôt, ni surtout trop tard, et toujours après correction des éventuels troubles nutritionnels. Dans 5% des cas la survenue d'une nécrose aiguë ischémique du foie conduit à la réaliser en urgence. La survie à 1 an est de 85% après transplantation élective et de 60% après transplantation en urgence.

Sur une cohorte de 164 enfants traités à Bicêtre entre 1984 et 1992 la survie actuarielle à 10 ans est de 72% (12% sans et 60% après transplantation). Les résultats à très long terme de l'intervention de Kasai comme ceux de la transplantation ne sont pas encore connus, ces techniques étant pratiquées depuis respectivement 40 et 15 ans.

1.2 Kyste du cholédoque

Le kyste du cholédoque, ou dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est une malformation très rare (1/100000 naissances ?), qui prédomine chez les filles, peut être diagnostiquée par échographie prénatale dès le 2ème trimestre, mais peut rester asymptomatique jusqu'à l'âge adulte. On admet actuellement que son substratum anatomique est une anomalie du confluent biliopancréatique, en situation extraduodénale présphinctérienne, responsable d'un reflux pancréatico-biliaire. On admet que ce même mécanisme est à l'origine d'un risque de cancérisation dès la deuxième décennie de vie.

Le diagnostic est de plus en plus souvent fait par échographie avant la naissance et il faut alors ne pas confondre un kyste du cholédoque, de traitement non urgent, avec une atresie biliaire à forme kystique, de traitement urgent en période néonatale. Le diagnostic postnatal est fait par échographie à l'occasion d'une complication: crise douloureuse abdominale, parfois en rapport avec une pancréatite, ictère cholestatique, plus rarement poussée de cholangite ou perception d'une masse de l'hypochondre droit. L'échographie suffit souvent à confirmer le diagnostic; en cas de doute on peut la compléter par un cholangio-scan ou, mieux, par une cholangiographie percutanée ou une cholangio-pancréatographie rétrograde.

L'indication du traitement chirurgical est formelle. Le reflux pancréatico-biliaire doit être supprimé: l'intervention de référence comporte donc l'exérèse en bloc de la voie biliaire dilatée et de la vésicule, suivie d'une dérivation hépato-jéjunale sur anse en Y. Les résultats sont habituellement bons, sauf dans les formes avec dilatation associée des voies biliaires intrahépatiques distales, où des poussées de cholangites peuvent survenir tardivement et conduire parfois à une transplantation hépatique.

2- AFFECTIONS ACQUISES

2.1 Lithiase biliaire

La *lithiase biliaire de l'enfant* qu'elle soit primitive ou secondaire (à une hémopathie, une résection iléale, une nutrition parentérale) est habituellement une lithiase vésiculaire pigmentaire. Les lithiases cholestéroliques ne s'observent qu'à l'adolescence et les lithiases primitives intrahépatiques que sur des terrains très particuliers (histiocytose X par exemple). La cholécystite aiguë est très rare et la principale complication est la migration calculeuse dans la voie biliaire principale, avec le même risque de rétention et de cholangite que chez l'adulte. Le diagnostic est essentiellement échographique. Seules les lithiases symptomatiques sont traitées chirurgicalement par cholécystectomie et éventuellement extraction de calculs de la voie biliaire principale, par abord coelioscopique ou non, selon l'équipement et les compétences de l'opérateur. Les lithiases asymptomatiques sont seulement surveillées, d'autant que certains calculs disparaissent spontanément.

La *lithiase biliaire du nourrisson* est reconnue habituellement à l'occasion d'une histoire de cholestase avec intervalle libre depuis la naissance. L'échographie montre des voies biliaires extra- et intrahépatiques dilatées, et souvent le matériel accumulé dans le cholédoque. La cholangiographie percutanée permet de confirmer le diagnostic et le plus souvent de laver la voie biliaire de la boue qui

l'obstrue. Il est rare d'avoir à opérer ces enfants.

2.2 Hydrocholécyste

L'hydrocholécyste, dilatation aiguë de la vésicule, complique certaines maladies infectieuses ou inflammatoires. L'échographie permet d'éliminer le diagnostic de lithiase. Le traitement, *non chirurgical*, est celui de la maladie causale.

2.3 Perforation spontanée des voies biliaires

C'est une affection très rare, de mécanisme discuté, observée uniquement chez le *nourrisson*. Le tableau clinique est, soit celui d'un cholépéritoine (ascite bilieuse), soit celui d'une cholestase associée à un épanchement sous-hépatique bilieux. Le traitement, difficile à codifier, est le plus conservateur possible (drainage +1- suture), mais nécessite parfois de recourir à une dérivation bilio-digestive.

LA CONSTIPATION.

L'EXAMEN CLINIQUE

LES CONSTIPATIONS "SECONDAIRES"

LES CONSTIPATIONS FONCTIONNELLES

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES CONSTIPATIONS TERMINALES

La constipation est un motif très fréquent de consultation en pédiatrie. L'avis du chirurgien pédiatre est sollicité avant tout pour être certain qu'il n'y a pas d'anomalie organique relevant de la chirurgie, mais aussi lorsqu'une constipation "fonctionnelle" persiste malgré un traitement médical symptomatique. Physiologiquement, la constipation correspond à un ralentissement du transit associé à une déshydratation des selles ; la définition clinique habituellement admise pour l'enfant (nouveau-nés exclus) est un nombre de selles inférieur à trois par semaine ; on y rattache l'existence d'un fécalome, même associé à des selles de fréquence normale.

L'EXAMEN CLINIQUE

Il doit être repris par le chirurgien pédiatre avec minutie, car c'est le pivot du diagnostic.

L'interrogatoire doit préciser :

- la date de l'élimination méconiale ;
- l'existence d'une alimentation au sein pouvant momentanément masquer une anomalie organique ;
- l'éducation et l'âge de l'acquisition de la propreté ;
- la date du début de la constipation ;
- le nombre de selles par semaine et les évènements susceptibles de le modifier ;
- la présence de souillures, ou de selles, dans le slip ;
- les habitudes alimentaires ;
- l'environnement psychoaffectif, social et scolaire ;
- les traitements antérieurs ;
- le comportement mictionnel.

L'examen physique comporte :

- l'appréciation de l'état staturo-pondéral ;
- la palpation de l'abdomen à la recherche de masses stercorales ;
- l'examen de la région sacrée ;
- l'inspection de la marge anale ;
- le toucher rectal.

La radiographie d'abdomen sans préparation fait partie en pratique de ce premier examen, recherchant une stase stercorale globale ou localisée et une lésion du rachis lombo-sacré.

LES CONSTIPATIONS "SECONDAIRES"

Lorsque l'enfant est vu par le chirurgien, le pédiatre a déjà éliminé une constipation secondaire à une affection médicale, y compris une maladie endocrinienne ou métabolique (l'hypothyroïdie chez le nourrisson, l'hypokaliémie, l'hypercalcémie, le diabète, mais aussi la mucoviscidose, l'intolérance au gluten).

A l'inverse, c'est au chirurgien d'écartier une cause organique loco-régionale.

Une malformation ano-rectale avec fistule périnéale peut être passée inaperçue, en particulier chez la fille, durant des mois, voire des années. L'examen clinique de la marge anale pose le diagnostic ; d'une part, l'anus est antéposé, anormalement proche de la vulve ou du scrotum ; la stimulation des fibres du sphincter externe permet souvent de le situer excentré vers l'arrière ; d'autre part, il est anormalement étroit, n'admettant pas le 5ème doigt. Cependant, deux pièges sont à connaître : l'anus est anormalement proche de la vulve, mais fonctionnellement normal ; l'anus est à sa place normale dans les cas rares de fistule in situ, mais il est anormalement étroit. Les examens complémentaires ne viennent que compléter le bilan préopératoire ; l'électromyogramme du sphincter externe avec tatouage cutané ; le lavement opaque pour la longueur de la fistule et la présence d'un éventuel méga rectum secondaire.

La maladie de Hirschsprung dans sa forme recto-sigmoïdienne, n'est parfois diagnostiquée que

tardivement, chez le nourrisson, voire l'enfant. La constipation date alors des toutes premières semaines de vie et un retard d'évacuation du méconium est souvent passé inaperçu. Les selles sont rares, tous les 10 ou 15 jours : débâcle nauséabonde de gaz, déclenchée par des lavements. Il n'y a jamais d'encoprésie. L'abdomen est distendu, contrastant parfois avec un amaigrissement. Au toucher rectal, l'ampoule est typiquement vide, le fécalome n'étant perçu qu'à bout de doigt. La manométrie ano-rectale met en évidence l'absence de réflexe recto anal inhibiteur (RRAI). Le lavement opaque est ici le plus souvent caricatural avec une disparité de calibre nette, mais la preuve histologique par la biopsie rectale à la pince de Noblett reste de règle.

Le diagnostic d'une *forme ultracourte de maladie de Hirschsprung* est parfois évoqué en présence d'une constipation avec un RRAI émoussé et parfois un méga rectum, pour peu qu'une biopsie ne retrouve pas de cellules ganglionnaires. En fait, l'existence même de cette entité est actuellement remise en cause, ces cas correspondant plus vraisemblablement à une dystonie du sphincter interne avec méga rectum secondaire et biopsie ayant porté plus bas que d'habitude, au niveau du canal anal où les cellules ganglionnaires sont plus rares.

Les pseudo-obstructions intestinales chroniques comportent des épisodes obstructifs sévères donnant un caractère de gravité particulier à la constipation. La biopsie rectale chirurgicale est nécessaire pour affirmer ce diagnostic rare.

Les anomalies neurologiques du côlon terminal sont recherchées cliniquement au niveau de la fossette sacrée (dépression anormale, lipome sous-cutané, angiome) et radiologiquement (anomalie de fermeture des axes vertébraux postérieurs, agénésie sacrée souvent partielle).

Les défauts de la paroi abdominale, comme dans le syndrome de Prune-Belly, peuvent être une cause mécanique de constipation.

LES CONSTIPATIONS FONCTIONNELLES

Une fois les constipations secondaires éliminées, on entre dans le cadre d'une constipation fonctionnelle représentant l'écrasante majorité des constipations de l'enfant. Comme le montrent les séries où un grand nombre d'enfants présentant une constipation fonctionnelle ont été soumis à une étude du transit des marqueurs radio opaques, la stagnation intéresse dans la grande majorité des cas la région rectale ou recto-sigmoïdienne; si bien que le terme de "constipation terminale" peut logiquement s'appliquer à la plupart des constipations fonctionnelles.

Schématiquement, deux formes cliniques se dégagent :

Les constipations fonctionnelles bénignes : le tableau se réduit à une constipation, sans retentissement général, parfois associée à des douleurs abdominales sur le cadre colique, mais sans signe de gravité. Le clinicien doit démembrer les différentes composantes, qui devront être prises en compte dans le traitement :

- *des composantes alimentaires* : insuffisance d'apport en eau, insuffisance de résidus, excès de fibres, de farineux, de sucres ;

- *des composantes anales* : une fissure anale, une anite, peuvent être à l'origine de douleurs à la défécation et d'anorragies. Il faut distinguer les cas où les selles dures d'une constipation chronique entraînent ces lésions et induisent un cercle vicieux et, inversement, ceux où l'anomalie anale entraîne une phobie de la défécation et donc une constipation.

- *des composantes psychogènes*, centrées sur une phobie de la défécation, qu'il ne faut pas surestimer. Ces formes bénignes, de loin les plus fréquentes, ne nécessitent aucun examen complémentaire particulier avant d'entreprendre le traitement qui comporte, d'une part, le traitement symptomatique médicamenteux et, d'autre part, celui des composantes mises en évidence.

Les constipations sévères : il peut s'agir de formes sévères d'emblée ou de l'évolution de constipations initialement banales, ayant résisté aux traitements entrepris jusque là. De nombreuses études cliniques et physiologiques leur ont été consacrées. Elles insistent sur le début particulièrement précoce : avant l'âge de 3 ans, dans 60% des cas. Des douleurs abdominales sont présentes dans les deux tiers des cas. La présence de souillures, voire de selles, dans le slip (encoprésie) correspondent dans la quasi-totalité des cas à une pseudo incontinence par "regorgement", c'est-à-dire au trop-plein d'un fécalome rectal. Ce n'est qu'exceptionnellement que l'émission de selles intactes traduit un trouble psychiatrique grave. Une énurésie est notée dans 10% des cas. La gravité de ces constipations tient évidemment aux conséquences sur le comportement de l'enfant et de son entourage, mais également au risque de voir s'installer un méga rectum.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Tout à fait inutiles dans la grande majorité des cas, ils ne prennent place que dans les formes sévères.

Le lavement baryté

N'est utile que dans les cas où l'importance de la stase rectale ou l'ancienneté de la constipation doivent faire rechercher un méga rectum.

La défécographie :

Ferait double emploi avec la manométrie, qui apporte plus de renseignements.

L'utilisation des marqueurs radio opaques :

N'est pas de pratique courante, mais permet d'objectiver l'origine terminale d'une constipation.

Elle apprécie le temps de transit colique grâce à vingt marqueurs ingérés et suivis sur des radiographies d'abdomen effectuées cinq jours de suite.

La manométrie ano-rectale :

Cette exploration peu invasive, réalisable en ambulatoire, donne des renseignements précieux pour la compréhension physiopathologique de ces constipations. Elle est effectuée à l'aide d'une chaîne de pressions permettant un enregistrement simultané en trois points : au niveau du réservoir rectal, de la partie haute et de la partie basse du canal anal. Elle recherche :

- une hypertonie au niveau du canal anal ;
- un asynchronisme ano-rectal avec contraction paradoxale du canal anal bas lors de la manoeuvre de poussée (asynchronisme abdomino-pelvien) ;
- un RRAI qui peut être émoussé, témoignant alors d'une constipation ancienne ;
- des troubles de la sensibilité rectale, en particulier dans le méga rectum fonctionnel : diminution de la sensibilité rectale avec augmentation du seuil de la sensibilité consciente.

On a ainsi tenté de différencier deux populations à partir de ces tracés : les "dystoniques" chez lesquels il existe des anomalies, soit des contractions spontanées, soit des réponses aux stimulations, et les "hypertoniques" où domine l'hyper pression du sphincter, ce qui est une situation beaucoup plus rare. Les "dystoniques", bien plus que les "hypertoniques", peuvent prétendre aux bienfaits du biofeedback. La manométrie reste en fait l'élément indispensable pour indiquer une rééducation par biofeedback, dont elle est le premier temps.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES CONSTIPATIONS TERMINALES

Le traitement est initialement et reste essentiellement médical.

L'évacuation des fécalomes :

C'est le préalable indispensable. Pour les encombrements importants et anciens, il est préférable de prescrire d'emblée des lavements à l'eau tiède (250 à 500 millilitres selon l'âge), à l'aide d'une poire à lavement, à répéter deux fois par jour durant trois jours. Les préparations toutes prêtes, tels que le MicrolaxR ou le NormacolR, sont irritantes et ne doivent être utilisées qu'en cures courtes. Dans certains cas, il ne faut pas hésiter à hospitaliser l'enfant en service de chirurgie pour potentialiser les lavements par le fractionnement du fécalome au doigt et éventuellement l'évacuation sous anesthésie générale. Ensuite, il faut s'assurer que le **traitement habituel de toute constipation fonctionnelle** est adapté et bien suivi :

- *L'entretien avec l'enfant et ses parents* est toujours nécessaire pour établir un climat de confiance, expliquer les mécanismes simples de la défécation et dédramatiser la situation.
- *Le traitement symptomatique* de la constipation fait appel soit à un lubrifiant (huile de LansoylR en deux prises journalières), soit à des substances osmotiques hydratant le bol fécal (DuphalacR, ImportalR,).
- Sans oublier le *traitement des composantes* mises en évidence : équilibration du régime, qui doit apporter suffisamment d'eau et de fibres alimentaires ; traitement adjuvant d'une fissure anale.

La rééducation par biofeedback :

C'est le traitement spécifique des constipations terminales. Elle est indiquée lorsque le traitement habituel de la constipation est resté inefficace et qu'existe un asynchronisme à la manométrie. Son principe consiste à faire prendre conscience à l'enfant des mécanismes de la défécation pour aboutir à une relaxation périnéale optimale lors de la contraction abdominale, le tout rythmé sur les mouvements respiratoires. L'utilisation d'un rétrocontrôle, ou biofeedback, permet de visualiser la qualité du travail périnéal et de rendre les séances plus ludiques. Les techniques de rééducation ne sont réalisables qu'à

partir de 7-8 ans, lorsque l'enfant et sa famille sont motivés et donc coopérants.

La sphinctéromyectomie anale :

Décrite par Duhamel en 1965, la section exérèse postérieure du sphincter anal interne (SAI) s'adresse, en théorie, aux cas de constipation terminale attribuée à une contraction permanente de ce sphincter (achalasia ano-rectale). Le principe est d'enlever une bandelette musculuse du SAI pour obtenir son relâchement, sans léser les structures musculaires striées. Une préparation colique est nécessaire. *La voie endo-anale*, la plus fréquemment utilisée, est pratiquée en position gynécologique. Une mèche étant placée dans le rectum et les écarteurs endo-anaux exposant la face postérieure de l'anus, une incision postérieure transversale est pratiquée sur la ligne cutanéomuqueuse. Le bord inférieur du SAI est repéré par deux fils tracteurs en regard de la ligne ano-pectinée. Un décollement sous-muqueux est effectué vers le haut à l'aide de ciseaux fins, ce qui constitue la libération de la face interne du sphincter lisse. Il doit être poussé sur une hauteur d'au moins 3 centimètres pour être sûr d'intéresser la totalité du sphincter. La face postérieure du SAI est ensuite libérée, en restant toujours bien médian et en prenant garde de ne pas léser les fibres musculaires striées du sphincter anal externe en arrière et du muscle pubo-rectal latéralement. *La voie postérieure sous-coccygienne* est effectuée sur un patient en position ventrale et cuisses fléchies. Cette voie d'abord a l'avantage de permettre de réséquer une bandelette sur une hauteur plus longue que par voie endo-anale.

En pratique, cette intervention est actuellement abandonnée par la plupart des équipes car les cas d'hypertonie, sans dystonie, du sphincter anal interne sont très rares et surtout, on répugne à effectuer une intervention chirurgicale pour une anomalie purement fonctionnelle ; en effet, les études portant sur la bandelette musculuse du S.A.I. n'ont pas retrouvé d'anomalie de la cytologie musculaire, de l'innervation intrinsèque, ni des vaisseaux artériels. Il est vrai que l'on observe fréquemment une amélioration immédiate post-opératoire, mais il est difficile de faire la part de la sphinctéromyectomie elle-même

et de l'ensemble de la prise en charge qui entoure l'acte chirurgical, c'est-à-dire une évacuation colique complète par lavements, un traitement médical suivi et un encouragement psychologique certain. En tout état de cause, cette intervention - pour anodine qu'elle apparaisse - ne doit pas être de pratique courante. Il revient en fait au chirurgien de s'assurer avant tout de la qualité de la prise en charge médicale -y compris de la rééducation- et de persuader tous les acteurs -y compris le pédiatre et le rééducateur- que ce traitement doit suffire. C'est seulement en cas d'échec patent et après un bilan manométrique précis que l'on peut envisager la sphinctéromyectomie.

Le cas particulier du méga-rectum fonctionnel

Il est de rares cas où une constipation sévère et persistante aboutit à une dilatation, parfois monstrueuse, du rectum. L'exérèse chirurgicale de cette poche atone, quelle que soit la technique, comporte un risque très important de fistule stercorale post-opératoire et donc, de colostomie définitive. En fait, il faut utiliser les médications per os et surtout faire admettre à ces sujets la nécessité de lavements coliques évacuateurs réguliers (par exemple, tous les deux à trois jours) pour rendre la situation cliniquement acceptable.

En conclusion, le diagnostic de constipation fonctionnelle ne doit être retenu qu'après avoir éliminé une constipation secondaire, en particulier à une anomalie chirurgicale. La manométrie anorectale est indiquée lorsque le traitement habituel de la constipation est inefficace ; elle constitue le premier temps d'une éventuelle rééducation par biofeedback. Le traitement de cette pathologie fonctionnelle est avant tout médical, la chirurgie ne s'adressant -secondairement- qu'à des cas très sélectionnés.

MALFORMATIONS DU DIAPHRAGME.

I. RAPPEL D'ANATOMIE ET ORGANOGENESE

I.1. Anatomie

I.2 - Organogénèse du diaphragme

I.3. Les anomalies du développement

II. CLINIQUE

II.1. Les hernies hiatales congénitales

II.2. Les hernies rétro-costo-xvphoïdiennes

II.3. Les hernies de coupole (portion costale)

II 4. Les éventrations diaphragmatiques

III. CONCLUSION

Les malformations du diaphragme résultent d'une anomalie dans l'organogénèse de ce muscle. Leur stade d'apparition au cours du développement conditionne en grande partie la gravité des tableaux cliniques observés en période néonatale et la présence ou non de malformations associées. La malformation de loin la plus fréquente est la hernie congénitale des coupoles diaphragmatiques (HDC), c'est aussi celle qui pose le plus de problèmes thérapeutiques.

I APPEL D'ANATOMIE ET ORGANOGENESE

I.1. Anatomie

Le diaphragme est un ensemble de muscles digastriques dont les tendons intermédiaires sont réunis sur un centre tendineux unique que l'on appelle le centre phrénique. Il est globalement composé par deux coupoles droite et gauche dont la projection est située sous le squelette thoracique. La partie musculaire, périphérique prend ses insertions sur le squelette de la cage thoracique en avant et latéralement, sur le squelette lombaire en arrière. On distingue donc à cet ensemble une partie lombale, une partie costale et une partie sternale.

I.1.1. La portion lombale (Pars Lumbalis)

Les piliers du diaphragme peuvent être clairement individualisés au plan embryologique et anatomique (ils ne font quasiment pas défaut dans les aplasies des coupoles). Ils sont confondus en clinique et en imagerie avec les faisceaux musculaires qui sont issus des piliers tendineux. Ils sont insérés sur la face antérieure de la colonne lombaire de L1 à L3. Ils délimitent en avant de T12, un arc tendineux solide et inextensible (ligament cintré) que traversent l'aorte abdominale et le conduit thoracique. Latéralement ils sont séparés du ligament arqué médial (arcade du psoas) par un discret hiatus qui livre passage aux nerfs splanchniques et à la veine lombaire ascendante. En haut et en avant, les fibres charnues des piliers musculaires prennent rapidement du volume pour venir délimiter, au niveau de T10, le hiatus oesophagien dont le rôle "sphinctérien" est à souligner dans la pathologie des reflux gastro-oesophagiens et des hernies hiatales. Dans le hiatus passent l'oesophage et les nerfs vagues.

I.1.2. - La portion costale

En dehors du ligament arqué médial, le ligament arqué latéral (arcade du carré des lombes) est tendu entre le processus latéral de L1 et le sommet de la 12e côte. Il donne naissance à des fibres charnues diaphragmatiques qui viennent rejoindre le centre tendineux. Cette partie est classiquement décrite dans la portion lombale.

Elle fait cependant défaut dans les hernies de coupole et son origine semble différente de celle des piliers médiaux au plan de l'organogénèse. Dans le souci de faire correspondre l'anatomie et la clinique, il paraît plus logique de la décrire avec la portion costale.

Les origines latérales se font par des arcades tendineuses communes avec les insertions du muscle transverse de l'abdomen. Elles sont d'abord tendues entre les sommets de la 12e et de la 11e côte, puis à la jonction ostéo-chondrale de la 10e. Les languettes tendineuses sont ensuite issues de la jonction ostéo-chondrale des 10e, 9e, 8e et 7e côtes. De ces origines, les fibres charnues convergent vers le centre tendineux qui constitue en quelque sorte le "lieu géométrique" des tendons intermédiaires de l'ensemble musculaire "diaphragme".

I.1.3. - La portion sternale (pars sternalis)

Elle prend son origine depuis la face postérieure du sternum et de l'appendice xyphoïde par de fines languettes tendineuses et deux faisceaux musculaires principaux qui convergent vers le centre tendineux, laissant ainsi libre deux interstices recouverts par les séreuses péritonéale et pleuropéricardique.

Ce sont "les hiatus costo-xyphoïdien" ou fente de Larrey, lorsqu'ils sont absents ou distendus les hernies antérieures ou rétro-costo-xyphoïdiennes peuvent apparaître

I.1.4.- Le centre tendineux.

Le centre tendineux du diaphragme apparaît ainsi comme la réunion de l'ensemble des tendons intermédiaires des faisceaux précédemment décrits. Il a classiquement la forme d'un trèfle où l'on décrit trois folioles. Les fibres tendineuses s'entrecroisent d'une foliole vers l'autre. Le cœur repose sur sa partie centrale. A droite et en arrière, on distingue l'orifice de passage de la veine cave inférieure.

I.2 - Organogénèse du diaphragme

L'organogénèse du diaphragme est précoce dans la vie de l'embryon et débute par le cloisonnement du coelome interne à la 4^e semaine du développement (6 SA) qui est celle de la mise en place de tous les appareils essentiels. On y observe le développement amniotique, la plicature de l'embryon et la formation du cordon ombilical. Les premiers hépatocytes se développent dans un épaissement du mésenchyme entre l'ébauche cardiaque et le pédicule vasculaire vitellin. Leur prolifération autour des veines ombilicales et vitellines va entraîner le mésenchyme dans le sens ventro-caudal et l'on aboutit à l'apparition du septum transversum. Ce phénomène semble bien lié à la croissance hépatique et se situe chronologiquement avant l'apparition de l'ébauche pulmonaire. Il n'est donc pas forcément logique de considérer les hernies diaphragmatiques comme la conséquence d'une hypoplasie pulmonaire initiale.

A la 6^e semaine du développement (8 SA) le septum transversum est complet et la migration myoblastique se met en place. Elle se fait selon deux contingents l'un ventrolatéral suit le nerf phrénique (C4), l'autre dorsal apparaît plus tardivement. Ce fait explique en partie la présence des piliers musculaires du diaphragme dans les grandes aplasies de la coupole. La migration myoblastique est en évolution à la 8^e semaine (10 SA) mais l'aspect histologique des myoblastes va se modifier au long de la gestation comme dans le développement habituel des muscles striés; c'est pendant cette phase que l'on peut situer l'origine des éventrations congénitales.

I.3. Les anomalies du développement

Les hernies diaphragmatiques correspondent à un défaut de développement précoce du muscle diaphragme au cours de l'organogénèse. Leur localisation sur le diaphragme achevé correspond en fait à l'une des parties anatomiques insuffisamment développée ou faisant défaut. On décrira ainsi :

- des hernies hiatales qui se font au niveau du hiatus oesophagien et dont le contenu est oesogastrique.
- des hernies postéro latérales par défaut des faisceaux costaux postérieurs et latéraux. On peut y observer depuis la simple absence du ligament arqué latéral et de ses faisceaux (hernie simple de Bochdalek) jusqu'à l'aplasie totale d'une coupole diaphragmatique où tous les faisceaux costaux font défaut. La localisation à gauche de cette anomalie est dix fois plus fréquente qu'à droite.
- des hernies rétro-costo-xyphoïdiennes qui se produisent par le hiatus du même nom et qui sont très rares.
- des éventrations de la coupole diaphragmatique.

II. CLINIQUE

II.1. Les hernies hiatales congénitales

Les hernies de la portion lombale, intéressant les piliers musculaires du diaphragme, avec protrusion de la grosse tubérosité gastrique dans le médiastin postérieur, sont rares et se corrigent spontanément dans la moitié des cas après l'âge de la marche, en restant totalement asymptomatiques. Les autres, du fait d'un reflux gastro-oesophagien important doivent être corrigées chirurgicalement. Le diagnostic peut être fait avant la naissance et confirmé après par une radiographie standard du thorax et une opacification oeso-gastrique qui montre l'ascension vers le médiastin de l'oesophage et de l'estomac. Ces hernies "hiatales" du nourrisson n'ont rien à voir avec le reflux gastro-oesophagien ou la malposition cardiotubérositaire

qui sont fréquents et qui répondent bien au traitement médical dans la majorité des cas.

Elles sont également à distinguer des hernies hiatales acquises.

II.2. Les hernies rétro-costo-xyphoïdiennes

Ces hernies sont exceptionnelles et peuvent être de découverte fortuite chez un nouveau né ou un nourrisson, elles peuvent accompagner une fente sternale inférieure incomplète. La symptomatologie

d'appel est faite de douleurs rétrosternales et le diagnostic en est radiologique sur un cliché de thorax de face, et surtout de profil. Le traitement est chirurgical par voie abdominale.

II.3. Les hernies de coupole (portion costale)

La hernie congénitale diaphragmatique des coupoles est de loin la plus fréquente et survient une fois sur 3 à 5000 naissances. L'absence de tout ou partie d'une coupole entraîne le développement ou la migration des viscères abdominaux dans le thorax et la compression des poumons par les viscères herniés, en particulier le foie. Elle est dix fois plus fréquente à gauche qu'à droite.

Les formes précoces, ou les viscères abdominaux, y compris le foie, se développent dans le thorax et où il existe un mésentère commun, se distinguent des formes plus tardives, où les viscères migrent secondairement au travers d'un défaut postéro-latéral. Ceci explique que lors du diagnostic prénatal on puisse rencontrer une hernie diaphragmatique à 32 ou 33 semaines alors que les échographies précédentes apparaissaient normales.

Par ailleurs les études anatomiques menées sur des fœtus d'âges différents montrent que les lésions s'aggravent au cours de la grossesse. Avant 28 semaines de gestation, l'aspect histologique du poumon du côté de la hernie, est peu différent du normal, tant au plan du poids du poumon qu'au plan du compte alvéolaire. Les lésions augmentent au cours de la gestation d'un côté comme de l'autre, le poumon contro-latéral souffre aussi de la compression. L'hyposplasie pulmonaire comporte une réduction du compte alvéolaire et des lésions vasculaires avec un lit artériel et veineux diminué, la paroi des vaisseaux étant épaissie. On peut penser qu'en levant la compression avant le stade alvéolaire de développement du poumon sa croissance sera possible, c'est le principe de la chirurgie prénatale.

II.3.1. Physiopathologie

La conséquence de ces lésions est donc non seulement une diminution du nombre des alvéoles (qui paraît réversible) mais surtout une augmentation des résistances pulmonaires entraînant une hypertension artérielle pulmonaire avec persistance de l'effet de Shunt. Le canal artériel va se comporter comme une "soupape" et la perfusion pulmonaire restera insuffisante pour assurer une hématose correcte. Toutes les techniques de réanimation mises en oeuvre après la naissance cherchent à contourner cet obstacle, soit par l'utilisation de vasodilatateurs pulmonaires soit par l'utilisation d'une circulation (ou oxygénation) extra corporelle (veino-veineuse : Assistance Respiratoire Extra Corporelle: AREC, ou artério-veineuse: Extra Corporeal Membrane Oxygenation: ECMO). Les techniques de chirurgie prénatale ou perinatale vont utiliser l'oxygénation par le placenta maternel. Lorsque l'hypertension artérielle pulmonaire peut être levée par l'un de ces moyens, la ventilation devient efficace et accompagne la phase de croissance alvéolaire qui se poursuit après la naissance.

II.3.2 Diagnostic

II.3.2.1 Diagnostic prénatal

La hernie diaphragmatique congénitale est une embryopathie et la recherche des malformations associées prend donc un caractère indispensable. La sémiologie échographie rassemble la visualisation de l'estomac et des viscères abdominaux dans le thorax, le refoulement du coeur du côté opposé à la hernie et l'absence de visualisation de l'interface échographique du diaphragme. Le diagnostic différentiel est celui d'une maladie adénomatoïde du poumon qui peut réaliser l'aspect d'images liquidiennes multiples intrathoraciques avec un refoulement du coeur. La troisième étape de ce diagnostic est la recherche des signes échographiques de gravité.

Ils peuvent ne pas exister lors d'un premier examen très précoce et se préciser dans les semaines qui suivent. Il est donc nécessaire de répéter les examens pour être précis dans le diagnostic évolutif.

Le diamètre abdominal transverse est facile à mesurer, s'il est trop petit, il a valeur péjorative. La visualisation du poumon controlatéral est un signe important à noter. Son absence ou sa très petite taille sont plutôt défavorables, de même que l'hypoplasie fonctionnelle du ventricule gauche (dans les hernies gauches). L'hydramnios, très fréquent a peu de valeur. L'analyse de grandes séries récentes permet de conclure que plus il existe de foie à l'intérieur du thorax plus le pronostic sera mauvais. Ceci peut être reconnu à l'échographie prénatale en mesurant l'angle que forment la veine ombilicale et le ductus venosus : plus il est fermé plus il y a de foie dans le thorax. Les formes favorables sont celles où le foie est intra-abdominal, sans déviation de la veine ombilicale, le taux de survie dépasse 80%, alors que dans les formes graves, où la veine ombilicale est très déviée, il n'excède pas 20%. Ainsi le diagnostic prénatal permet à l'heure actuelle, de dépister les formes graves de la maladie et de prévoir la meilleure prise en charge possible de l'enfant

II.3.2.2. Le diagnostic post natal

Le diagnostic prénatal peut ne pas avoir été fait soit qu'il s'agisse d'une forme tardive soit que le suivi

échographique ait été insuffisant. Dans ces cas la hernie diaphragmatique va se révéler par une détresse respiratoire néonatale. Les formes graves parleront plus tôt avec un tableau de mort apparente du nouveau-né imposant une réanimation néonatale immédiate. Dans les formes plus favorables on peut observer l'apparition d'une détresse respiratoire du nouveau-né dans les heures (parfois les jours) qui suivent la naissance. L'examen clinique permet de reconnaître l'aspect creusé de l'abdomen, la déviation médiastinale et le déplacement des bruits du coeur par l'auscultation. Les formes de révélation très tardives sont d'excellent pronostic. La radiographie du thorax de face permet rapidement de confirmer le diagnostic de hernie de coupole

Une réanimation avec mise en condition du nouveau-né et transfert vers un centre spécialisé devient indispensable. Le problème thérapeutique majeur à résoudre est celui de l'hypertension artérielle pulmonaire.

II.3.3. Les moyens thérapeutiques

Le diagnostic est établi maintenant avec la possibilité de différencier les formes graves et les formes plus favorables, le clinicien devra choisir la ou les méthodes thérapeutiques qui donneront le plus de chances à l'enfant.

II.3.3.1 La prise en charge néonatale

La prise en charge classique néonatale s'efforce de maintenir une ventilation et une oxygénation correctes du nouveau-né. Elle est d'autant plus rapide et efficace que le diagnostic a pu être fait avant la naissance. L'intubation trachéale immédiate et la mise en place de voies d'abord veineuses sont le préalable à la réanimation. Le risque de cette manoeuvre est de provoquer un pneumothorax si la pression de ventilation (parfois difficile à contrôler à la main) est trop élevée. L'utilisation des vasodilatateurs artériels pulmonaires (type Tolazoline) ou la ventilation à l'aide du monoxyde d'azote, ont pour but de restaurer un lit vasculaire pulmonaire propre à assurer les échanges gazeux et à stabiliser l'enfant avant l'intervention chirurgicale. Ce délai de stabilisation peut varier de quelques heures à quelques jours. La ventilation à très haute fréquence et basse pressions a pour but de limiter le barotraumatisme. L'efficacité de cette prise en charge néonatale qui associe la réanimation et stabilisation préopératoire puis la chirurgie dépend naturellement de la gravité initiale des lésions que le diagnostic prénatal a déjà envisagée.

Dans les formes graves on peut proposer l'utilisation des méthodes de circulation extra corporelle type AREC ou ECMO. Elles améliorent de quelques points le pronostic mais représentent une prise en charge de réanimation très lourde. L'utilisation du monoxyde d'azote par inhalation qui est directement vasodilatateur sur le lit artériel pulmonaire est un progrès par rapport aux prostaglandines qui agissent sur l'ensemble vasculaire et ont donc l'inconvénient de majorer "l'effet shunt", mais le monoxyde d'azote n'agit que sur la composante fonctionnelle de la réduction du lit vasculaire pulmonaire et non sur sa composante anatomique. Son utilisation a l'immense avantage de la simplicité.

Toutes ces méthodes associent malgré tout lourdeur, agressivité, et risque iatrogène. L'acceptation de tels risques ne se conçoit que parce que le pronostic vital de l'enfant est gravement menacé.

II.3.3.2. L'intervention chirurgicale

Le but de la chirurgie est de réparer la coupole diaphragmatique en préservant au maximum les compliances pulmonaires. La réduction des viscères herniés permet de décompresser le poumon et les cavités ventriculaires du coeur, surtout lorsque le foie est intrathoracique. La voie d'abord est abdominale du côté gauche, parfois thoracique du côté droit. Le premier temps comporte la réduction douce des viscères herniés. La réduction du foie peut nécessiter la section du ligament coronaire gauche en ayant soin de préserver le retour veineux hépatique. La dissection des berges diaphragmatiques précède leur fermeture. La mise en place d'une prothèse en silastic ou en goretex permet une suture sans tension, donc sans étirement des piliers. La confection d'une valve gastrique anti-reflux a été proposée pour prévenir le reflux gastro-oesphagien post-opératoire. La fermeture de la paroi abdominale peut aussi nécessiter la mise en place d'une plaque pour élargir la cavité abdominale rendue trop exiguë par le développement des viscères dans le thorax pendant la période prénatale. Une fois l'intervention réalisée le pronostic reste lié à la sévérité de l'hypertension artérielle pulmonaire.

II.3.3.3. La prise en charge thérapeutique prénatale.

La sévérité du pronostic, dans les formes graves, a motivé des recherches sur les possibilités de traitement avant la naissance. Le principe de cette chirurgie est de lever la compression pulmonaire avant la 28e semaine (début de la phase de croissance alvéolaire) pour permettre une meilleure croissance du poumon atteint puisque l'on sait que les lésions s'aggravent au cours de la gestation. Une telle chirurgie n'a pu se concevoir en clinique humaine qu'après un travail expérimental long et précis.

L'anesthésie maternelle utilise les halogénés qui sont myorelaxants utérins. La surveillance hémodynamique maternelle est extrêmement précise avec compensation adaptée à la vasodilatation périphérique. L'analgésie est complétée par la mise en place d'un cathéter péridural.

La voie d'abord maternelle est une laparotomie sus pubienne horizontale. L'incision utérine se fait à distance du placenta préalablement repéré par échographie. L'hémostase utérine est soignée et les patientes opérées jusqu'à ce jour n'ont pas eu besoin de transfusion. Le fœtus est extériorisé par l'extrémité caudale. Il est ensuite maintenu à température constante et surveillé sur le plan de son hémodynamique et de son oxygénation. L'intervention foetale est identique à l'intervention néonatale en ayant soin de préserver le flux veineux ombilical. Le fœtus est réintégré dans la cavité utérine, l'utérus est fermé et le liquide amniotique réinjecté. La surveillance post opératoire permet de suivre les contractions utérines et le rythme cardiaque foetal.

Le gros problème à résoudre dans les suites opératoires est celui de la tocolyse. La chirurgie du fœtus à utérus ouvert est une technique dont les indications tant foetales que maternelles doivent être très rigoureuses. Le nombre de patients opérés tant aux Etats Unis qu'en Europe reste trop restreint pour établir une statistique valable. Les échecs furent liés soit à des défauts techniques soit à un échappement de la tocolyse. Lorsque la chirurgie prénatale n'est pas possible ou non indiquée on peut utiliser la "réanimation placentaire" per opératoire au cours d'une chirurgie prénatale, ou le fœtus est ventilé et perfusé pendant la dernière phase de l'intervention foetale et confié directement au réanimateur. Cette technique toute nouvelle peut bénéficier des acquis de la chirurgie prénatale et garde l'avantage d'être beaucoup moins agressive sur l'utérus maternel. Cependant elle a pour le fœtus l'inconvénient d'être plus tardive (34-35 SA) et de se faire sur des lésions plus évoluées. Les résultats satisfaisants de l'expérimentation animale en ce domaine permettent d'envisager son application en clinique humaine. Les méthodes utilisant la mise en place de ballonnets intra-trachéaux par coelio-chirurgie trans utérine pour obtenir une hypercroissance du poumon sont encore du domaine de la recherche et n'ont pas été évaluées.

Toutes ces thérapeutiques soulèvent bien entendu des discussions d'ordre éthique surtout lorsqu'il s'agit d'opérer la mère pour envisager de sauver l'enfant. Ces considérations guident la décision d'indication thérapeutique. Non seulement l'équipe médicale est partie prenante mais également les parents de l'enfant.

II.3.4. Les indications

II.3.4.1. En cas de diagnostic prénatal précoce

Si le diagnostic prénatal est défini avant 28 semaines de gestation, il importe avant tout de rechercher les malformations associées et les critères de gravité. Lorsqu'il existe des malformations associées non curables ou peu curables (anomalies chromosomiques, syndrome polymalformatif) il paraît licite de proposer l'interruption de la grossesse.

Lorsque la hernie diaphragmatique est isolée sans critères de gravité on peut proposer une prise en charge immédiate du nouveau-né dans un centre spécialisé où la mère peut accoucher. Si au décours de la surveillance échographique régulière on voit apparaître des signes de gravité, en particulier l'ascension du foie dans le thorax objectivée par la déviation de la veine ombilicale, on peut proposer un déclenchement précoce vers 34 ou 35 SA et une prise en charge du nouveau né avec une ventilation à très haute fréquence et utilisation du monoxyde d'azote, ou une réanimation lourde d'emblée type AREC ou ECMO ou bien encore une chirurgie prénatale.

Lorsque la hernie diaphragmatique est isolée et que les critères de gravité sont d'emblée présents avant 28 semaines l'indication foetale d'une chirurgie prénatale peut être discutée en plus des autres thérapeutiques. La chirurgie prénatale dans ces cas est une arme supplémentaire que l'on peut proposer au fœtus mais qui ne peut se concevoir qu'en fonction de l'intérêt et des indications maternelles.

L'indication maternelle en l'état actuel des choses concerne des femmes ayant dépassé 35 ans ou qui ont un long passé de stérilité lorsque la volonté du couple est de tout mettre en oeuvre pour traiter le fœtus.

II.3.4.2. En cas de diagnostic prénatal tardif (> 28 semaines)

Lorsque le diagnostic prénatal est fait après la 28ème semaine la chirurgie prénatale ne se discute plus. Les indications thérapeutiques possibles sont la chirurgie prénatale et la prise en charge immédiate après la naissance par l'équipe de réanimation néonatale chirurgicale. L'indication de la mise en route d'une oxygénation extra-corporelle de type AREC ou ECMO, l'utilisation du monoxyde d'azote peuvent être envisagées d'emblée dans les formes graves. En présence d'une forme "favorable" une prise en charge post natale classique après un accouchement par voie basse paraît être la proposition la plus

raisonnable. Cependant dans les formes dites "favorables" on déplore encore un décès sur cinq enfants opérés et il n'est pas illogique de chercher à progresser dans ces formes en améliorant les performances de la prise en charge. Si des signes de gravité apparaissent au décours de la surveillance échographique, on peut proposer un accouchement avant terme ou une chirurgie périnatale.

II 4. Les éventrations diaphragmatiques

L'éventration diaphragmatique, correspond à une anomalie musculaire et doit être distinguée de la paralysie due à une atteinte du nerf phrénique. Certaines sont asymptomatiques et de découverte fortuite, d'autres évoquent une hernie de coupole à révélation tardive. Le traitement qui peut être proposé dans les formes symptomatiques ou avec un retentissement fonctionnel respiratoire, est une plicature du diaphragme par voie abdominale ou thoracique.

III. CONCLUSION

Parmi les malformations du diaphragme, la hernie de coupole est de loin la plus fréquente et la plus grave, malgré les progrès du diagnostic prénatal et de la réanimation néonatale chirurgicale. Il importe de faire la part dès avant la naissance des formes graves et des formes favorables de la maladie. Ainsi pour l'obstétricien comme pour le chirurgien pédiatre et l'équipe de réanimation le fœtus devient un patient à part entière qu'il convient de traiter. Dans la majorité des cas lorsque la survie est obtenue, même au prix d'un traitement lourd, elle se fait sans séquelles et cette information est souvent fondamentale dans l'attitude des parents face aux choix thérapeutiques qui leur sont proposés. Plus rarement on peut observer des séquelles en particulier broncho-dysplasiques, consécutive à une longue période de ventilation artificielle à pression élevée ; le reflux gastro-oesophagien est également très fréquent. De grands progrès sont encore possibles pour améliorer le pronostic de cette maladie.

INVAGINATION INTESTINALE AIGUE.

- I- ANAPATHOLOGIE**
- II- PHYSIOPATHOLOGIE**
- III- ETIOLOGIE**
- IV- ASPECTS CLINIQUES**
- V- EXAMENS PARA-CLINIQUES**
- VI- LE TRAITEMENT**
- VII- CONCLUSION**

L'invagination intestinale aiguë (I.I.A.) représente une des causes les plus fréquentes d'occlusion intestinale chez le nourrisson et le jeune enfant. Elle se définit par la pénétration d'un segment intestinal dans le segment sous-jacent.

Ce télescopage est à l'origine du boudin d'invagination qui provoque une obstruction de la lumière intestinale et une ischémie par strangulation mésentérique.

C'est l'examen clinique qui va induire la mise en route d'une démarche diagnostique aboutissant au traitement en passant par la radiographie de l'abdomen sans préparation, l'échographie abdominale et le lavement qui sera à visée diagnostique ou thérapeutique avec en cas d'échec de celui-ci, un traitement chirurgical. Tout ceci dans le cadre de l'urgence.

I- ANAPATHOLOGIE

La lésion élémentaire de l'invagination intestinale aiguë correspond au boudin d'invagination défini par le télescopage d'un segment intestinal dans le segment d'aval (schéma n°1). Ce boudin comprend donc : un cylindre interne correspondant au segment interne invaginé et formant la tête du boudin d'invagination, un cylindre externe dans lequel se fait l'invagination délimitant un collet d'invagination dans lequel pénètre le mésentère contenant les éléments vasculaires : artères, veines lymphatiques et nerveux.

Pour nommer l'invagination, on utilisera en premier le nom du segment d'intestin invaginé puis éventuellement le nom du segment digestif entraîné, enfin celui du segment invaginant.

On distingue ainsi les invaginations iléo-coliques et les invaginations iléo-iléales.

Parmi les invaginations iléo-coliques, l'invagination transvalvulaire est une invagination dont la tête est mobile et le col est fixe, le caecum et la valvule de Bauhin restent en place. Dans ce cas, il existe un véritable anneau d'étranglement dont la symptomatologie est cliniquement bruyante et la réduction plus difficile. Elle représente 30% des cas (schéma n°2). L'invagination iléo-caecale est une des formes les plus fréquentes pouvant atteindre plus de 60% des cas, due à la migration de la valvule de Bauhin et de l'appendice entraînés dans le côlon droit (schéma n°3).

Les invaginations iléo-iléales, elles évoluent soit vers l'invagination iléo-iléo-colique par progression du boudin vers le côlon sans entraîner la valvule de Bauhin qui reste en place, soit vers l'invagination iléo-caeco-colique, dans laquelle la migration entraîne la valvule de Bauhin. Cette forme se rencontre souvent lors d'anomalie anatomique pré-disposante tel qu'un défaut d'accolement du côlon droit ou un mésentère long.

Le danger de ces formes à point de départ iléal compliquées d'une extension au côlon qui représentent environ 5% des cas, vient du fait que lors du lavement opaque, l'attention peut être attirée par l'invagination qui siège sur le cadre colique et en cas de succès de réduction, risque de faire ignorer l'invagination iléo-iléale primitive passée inaperçue.

Les invaginations colo-coliques sont rares chez l'enfant et plus souvent secondaires à une lésion organique.

L'invagination iléo-iléale pure doit faire rechercher, en général, l'existence d'un obstacle mécanique.

II- PHYSIOPATHOLOGIE

L'invagination intestinale aiguë entraîne une strangulation du point mésentérique à l'origine de

l'occlusion intestinale et responsable d'une compression vasculo-nerveuse expliquant l'oedème et la stase veineuse, facteur d'hyper-sécrétion muqueuse voire d'hémorragie et suivie secondairement d'une ischémie par compression des artères du mésentère aboutissant au sphacèle ou à la perforation de l'anse.

La compression des éléments nerveux expliquera les réactions neuro-végétatives accompagnant les accès de pâleur. Dans les formes évoluées, on observe une stase liquidienne un amont du boudin avec constitution d'un véritable 3ème secteur intra-intestinal majoré par l'extravasation de liquide intrapéritonéal,

facteur de pullulation microbienne dans les anses dilatées.

Enfin la mobilité du boudin d'invagination dans l'abdomen dépend de deux éléments essentiels : la longueur du méso entraîné et l'absence de fixation du côlon droit, expliquant la course du boudin d'invagination décrite comme une courbe de rayon progressivement décroissant autour de la région ombilicale depuis la fosse iliaque droite jusqu'à la région pelvienne (schéma n°4).

III- ETIOLOGIE

On distingue les invaginations secondaires à des lésions dites organiques ou associées à une autre pathologie de celles dites idiopathiques représentant la majorité des cas (90% chez le nourrisson).

1 - Invaginations organiques : elles sont souvent liées à l'existence d'un obstacle intra-pariétal : diverticule de Meckel, polype du grêle, hémangiome, duplication....

2- Invaginations associées à une adénolymphite mésentérique : elles sont retrouvées dans 20 à 30% des invaginations intestinales aiguës selon les séries, concomitantes d'une infection pulmonaire, ORL, digestive souvent d'origine virale et dans un contexte de petite épidémie saisonnière au printemps ou à l'automne. Ces adénolymphites mésentériques seront responsables d'un hyperpéristaltisme intestinal entraînant l'invagination.

3- Pathologies associées : elles rentrent dans le cadre des étiologies d'invagination : le purpura rhumatoïde, responsable de microvascularites siégeant sur la partie proximale de l'intestin grêle, le syndrome hémolytique et urémique (SHU) entraînant également des troubles vasculaires intestinaux, la mucoviscidose responsable des anomalies de la viscosité du contenu intestinal, les invaginations postopératoires,

en général iléo-iléales rencontrées chez les petits enfants surtout après exérèse chirurgicale de tumeur abdominale de gros volume.

4- Les invaginations idiopathiques : elles représentent la majorité des cas, 80 à 90% des invaginations rencontrées chez les nourrissons survenant surtout entre le 4e et le 9e mois, plus fréquemment rencontrées chez le garçon que chez la fille (3 garçons pour 2 filles). L'incidence est estimée de 3 à 6 pour 1000 enfants vivants de moins de 3 ans, 64% des invaginations intestinales aiguës ont moins de 1 an.

IV- ASPECTS CLINIQUES

Circonstance de découverte : Il s'agit habituellement de nourrisson jusqu'alors de bonne santé en dehors d'un épisode récent d'éruption dentaire, de rhino-pharyngite, qui va présenter brutalement une douleur accompagnée d'accès de pâleur. Le nourrisson présente des cris avec une agitation, avec un aspect de crispation accompagnée d'une pâleur. Cette première crise douloureuse brève va céder aussi rapidement qu'elle est apparue et être suivie d'une période d'accalmie pendant lequel l'enfant reprend son aspect normal avec cependant un refus total du biberon, l'intolérance alimentaire étant complète. Progressivement ces crises douloureuses vont se rapprocher et durer de plus en plus longtemps alors que les intervalles d'accalmie vont se raccourcir.

La rectorragie est très variable tant dans sa forme que dans sa période de survenue. On peut en effet rencontrer des selles glairo-sanglantes, de simples traces de sang rouge ou brunâtre tachant les couches et dans certains cas elles ne seront objectivées que lors de la réalisation du toucher rectal ou du lavement. Elles peuvent être soit précoces accompagnant la 1ère crise douloureuse soit plus souvent tardives apparaissant au bout de plusieurs heures d'évolution. Pourront au fur et à mesure de l'évolution, apparaître des vomissements qui peuvent être de plusieurs natures, soit alimentaires au début, puis secondairement jaunâtres ou verdâtres. Dans certains cas, l'enfant ne vomit pas mais refuse toujours toute alimentation.

L'association de ces 3 signes représente la triade classique : douleurs abdominales avec accès de pâleur évoluant par crises paroxystiques, refus du biberon ou vomissements, rectorragie.

La simple notion de crise douloureuse paroxystique avec accès de pâleur chez un nourrisson doit faire évoquer l'invagination intestinale aiguë.

L'examen clinique : la palpation abdominale doit être pratiquée avec attention et les mains réchauffées, en dehors des crises douloureuses. La fosse iliaque droite paraît classiquement déshabituée et facilement dépressible localisant le signe de DANCE. C'est parfois au niveau de l'hypochondre droit, que la palpation déclenche une douleur et permet de percevoir le boudin d'invagination sous la forme d'une masse allongée, cylindrique et mobile. Ce boudin devra être recherché sur tout le trajet du cadre colique. Il n'est rencontré que dans 1/4 des cas environ.

Le toucher rectal doit être doux et réalisé avec l'auriculaire coiffé d'un doigtier pédiatrique lubrifié. Il peut ramener des glaires striées de sang non encore extériorisées.

Formes cliniques : Les formes néo-natales sont rares représentant 1% des invaginations avec un diagnostic difficile où le tableau est le plus souvent fruste évoquant une occlusion où pouvant simuler une entérocolite nécrosante. Chez le grand enfant, le tableau clinique peut être souvent marqué par une longue histoire de douleurs abdominales récurrentes, la découverte d'une invagination fera dans ce contexte rechercher une cause organique (diverticule de Meckel), ce qui amène à certains auteurs à proposer une exploration chirurgicale systématique même après réduction radiologique chez le grand enfant.

Les invaginations récidivantes : il faudra distinguer les récurrences précoces survenant dans les premières heures ou les premiers jours suivant une réduction en général non chirurgicale, estimées à 10 à 15%. Des récurrences post-chirurgicales précoces sont possibles dans 1 à 3% des cas. Enfin des récurrences tardives, plusieurs mois ou années suivant la première réduction chirurgicale ou non, doit faire rechercher une cause organique.

V- EXAMENS PARA-CLINIQUES

1- La radiographie d'abdomen sans préparation debout de face garde tout son intérêt. Elle peut permettre de mettre en évidence une image directe du boudin d'invagination sous forme d'une opacité située le plus souvent dans la région sous-hépatique, d'autres signes indirects sont évocateurs : disparition de la clarté gazeuse du caecum dans la fosse iliaque droite, qu'il ne faudra pas confondre avec l'éventuelle dilatation d'anse iléale en amont du boudin d'invagination.

Recherche attentive d'un éventuel pneumo-péritoine qui contre-indiquerait tout lavement opaque chez des enfants vus tardivement avec un état général altéré. Enfin la radiographie de l'abdomen sans préparation peut confirmer un état occlusif franc sur des formes évoluées. Mais une radiographie de l'abdomen sans préparation considérée comme normale ne doit pas exclure la possibilité d'une invagination intestinale aiguë authentique et il faut donc pratiquer une échographie abdominale.

2-L'échographie permet de mettre en évidence l'aspect typique du boudin sous forme d'une image cible ou en cocarde en coupe transversale correspondant à la paroi du segment intestinal receveur avec une zone centrale hyper-échogène correspondant aux interfaces du ou des segments invaginés. En coupe longitudinale, le boudin prend un aspect de sandwich dont on déterminera la longueur.

L'échographie abdominale associée au Doppler couleur peut dans certains cas mettre en évidence la disparition de l'hyperémie veineuse et artérielle du boudin d'invagination évocatrice de nécrose ischémique, interdisant de ce fait la réalisation d'un lavement réducteur et proposant l'indication chirurgicale.

3- Le lavement opaque : L'existence de complications d'invagination intestinale aiguë représenté par la présence d'un épanchement péritonéal ou d'un pneumo-péritoine sur un enfant en mauvais état général doit faire contre-indiquer cet examen. En cas d'altération de l'état général avec état de choc, l'indication opératoire est posée après restauration de l'état hémodynamique de l'enfant. Dans tous les autres cas, dès lors que le diagnostic d'invagination intestinale aiguë est suspecté, le lavement opaque peut être proposé.

Il est intéressant de réaliser cet examen sur un enfant prémédiqué le lavement au produit iodé hydrosoluble

permet de constater l'arrêt de progression au contact du boudin d'invagination le plus souvent au niveau du côlon gauche ou du transverse. Cet arrêt de progression peut prendre de face un aspect en image en cocarde ou de profil en cupule, en croissant ou en pince de homard. Outre le caractère diagnostique, ce lavement opaque aux hydro-soluble peut permettre d'obtenir la réduction non chirurgicale.

VI- LE TRAITEMENT

1- Le traitement non chirurgical :

le lavement opaque peut être poursuivi par la phase thérapeutique de cet examen. Les images de boudin migrent par à-coups dans le sens anti-péristaltique au fur et à mesure que la pression hydrostatique du lavement refoule le boudin. Cette progression est souvent aisée jusque dans la région caecale. Il faut donc maintenir la pression pour obtenir une opacification de la valvule de Bauhin et surtout le reflux dans la dernière anse grêle permettant d'obtenir le critère de certitude de réduction.

La réduction par insufflation d'air : L'air insufflé dans le côlon peut avoir un rôle diagnostique et un rôle thérapeutique.

Le matériel utilisé comporte un système de pompe d'insufflation couplé à un système de contrôle de la pression intra-colique. Au fur et à mesure que l'insufflation progresse, l'air s'accumule de plus en plus, refoule le boudin dans la direction anti-péristaltique pour obtenir, en cas de réduction, un reflux d'air important dans les dernières anses iléales.

La réduction hydrostatique : l'utilisation de l'eau en lavement sous contrôle échographique a été proposée selon les mêmes techniques permettant d'obtenir des réductions contrôlées par échographie et évitant l'irradiation des patients.

Le taux de réussite du traitement non chirurgical est estimé à 50%, très variable d'une équipe à l'autre. Quoi qu'il en soit, le pourcentage de réussite de réduction au lavement est lié au délai diagnostique, plus celui-ci est court, plus les chances de réussite sont grandes.

2- Le traitement chirurgical

Deux indications restent indiscutables :

Les contre-indications au lavement, il s'agit pour la plupart du temps de lésions intestinales graves qui pourront nécessiter une résection.

S'il existe un doute sur la réduction de l'invagination intestinale aiguë obtenue lors du lavement quelle qu'en soit la technique.

D'autres indications peuvent être proposées en fonctions de l'âge et notamment dans les formes d'invagination récidivante chez le grand enfant. L'intervention réalisée sous anesthésie générale utilisera une voie d'abord la plus proche possible du boudin d'invagination souvent localisé par échographie. Après repérage du boudin intestinal, on tentera de désinvaginer celui-ci manuellement et on pratiquera une appendicectomie complémentaire. Une résection intestinale peut être rendue nécessaire par la persistance d'une zone ischémique ou l'existence d'une complication ou d'une cause organique.

VII- CONCLUSION

Le pronostic de l'invagination intestinale aiguë dépend de la précocité du diagnostic qui doit être évoqué devant tout nourrisson présentant des crises douloureuses abdominales avec accès de pâleur, refus du biberon, imposant la réalisation d'un examen clinique soigneux à la recherche d'un boudin d'invagination, la pratique du toucher rectal pour la mise en évidence d'une rectorragie, et la réalisation d'une échographie abdominale pour confirmer l'existence du boudin.

La prise en charge diagnostique et thérapeutique peut être assurée par le lavement aux hydrosolubles. En cas d'échec de réduction ou devant l'absence d'opacification de la dernière anse iléale, une indication chirurgicale peut être retenue.

OBJECTIFS :

- 1- Connaître les signes cliniques et les circonstances de survenue de l'I.I.A
- 2- Connaître la physiopathologie, le mécanisme et les formes cliniques de l'I.I.A.
- 3- Savoir prescrire les examens paracliniques devant une suspicion d'I.I.A.
- 4- Connaître les indications, les contre-indications et les résultats du lavement dans une I.I.A.
- 5- Connaître les indications et contre-indications des méthodes thérapeutiques de l'I.I.A.

BRULURES OESOPHAGIENNES PAR CAUSTIQUE.

Les brûlures oesophagiennes par caustique représentent la plus importante cause de sténose oesophagienne de l'enfant, encore qu'en très nette régression dans les pays industrialisés. L'ingestion du caustique y est le plus souvent accidentelle donc généralement moins massive que chez l'adulte. Il faut cependant ne pas oublier la possibilité de tentative de suicide chez le grand enfant à partir de sept ans, avec les mêmes inconvénients que chez l'adulte, liés à la quantité de caustique ingérée. Les tentatives d'infanticide peuvent également s'observer chez le nouveau-né et le nourrisson. Il faut savoir que dans le cas d'un caustique administré par biberon, il n'existe pas de brûlure du carrefour pharyngo-laryngé, donc de lésion accessible à l'examen direct.

Les caustiques en cause peuvent être acides ou alcalins avec une beaucoup plus grande fréquence de ces derniers. Ces dernières années on a relevé avec une particulière fréquence, les brûlures oesophagiennes dues aux produits utilisés pour déboucher les canalisations, nettoyer les fours ménagers, voire simplement aux détergents pour lave vaisselle automatique. Ces différents produits ont en commun leur caractère alcalin qui occasionnent des brûlures plus graves et plus évolutives que les brûlures par agent acide, encore que cette notion soit contredite dans certaines séries.

Quant à l'eau de Javel sous forme diluée ou concentrée, ingérée accidentellement par l'enfant, elle est très peu susceptible d'aboutir à une brûlure caustique de l'oesophage.

La phase d'ingestion est parfois peu remarquable surtout avec certains caustiques alcalins et ce, sans liaison avec la gravité réelle de la brûlure. Certains caustiques, notamment acides, entraînent immédiatement une sensation de brûlure intense suivie d'une dysphagie et parfois de vomissements. Une phase de latence clinique de deux à trois semaines lui fait suite avant que n'apparaisse la dysphagie progressive, qui correspond sur le plan anatomo-pathologique à l'installation d'une sténose cicatricielle. Cette phase peut être beaucoup plus brève.

L'évolution non traitée se fait dans plus de la moitié des cas vers la sténose fibreuse parfois complète, ou seulement des troubles de la motilité oesophagienne (diminution du péristaltisme, reflux gastro-oesophagien).

Conduite à tenir en cas de brûlures par caustiques

- Déterminer avec exactitude la nature du caustique ingéré et se méfier de la toxicité de certains composants qui peut se surajouter à la causticité du produit de base.
- Tenter d'évaluer la quantité de produit ingéré en ne perdant pas de vue la possibilité de suicide ou d'infanticide en cas d'ingestion massive.
- Faire pratiquer dans les plus brefs délais un examen endoscopique pharyngo-oeso-gastrique sauf en cas d'ingestion de petite quantité d'eau de Javel, ou plus généralement en l'absence de symptômes, où cet examen n'est pas nécessaire.

L'absence de lésion du carrefour pharyngo-laryngé ne dispense pas de l'examen oeso-gastrique car 15% des brûlures caustiques de l'oesophage n'en comportent pas.

La pratique de cet examen est pratiquement sans danger dans les 48 premières heures suivant l'ingestion car la résistance de la paroi oesophagienne est encore intacte.

La trachéo-bronchoscopie concomitante est nécessaire pour toute ingestion de quelque importance ou lorsque existe une symptomatologie respiratoire.

La radiographie elle est peu intéressante à la phase aiguë. Les premières altérations radiologiques ne s'observent guère avant une douzaine de jours l'oesophage est alors cylindrique, rigide, avec parfois déjà un certain degré de sténose dont on appréciera l'étendue. Celle-ci est volontiers surestimée par un facteur de spasmes surajoutés. Elle est néanmoins souvent sub-totale ou prédominant aux zones de ralentissement du bol alimentaire pharyngé, supra-aortique, supra-hiatale.

Au terme de l'examen endoscopique précoce

- Si la muqueuse est partout normale, il n'est pas nécessaire de poursuivre la surveillance c'est le cas le plus fréquent.
- Si les lésions sont discrètes, simple érythème d'étendue limitée, l'hospitalisation n'est même pas nécessaire, par contre, il est utile de contrôler endoscopiquement l'oesophage une à deux semaines

plus tard.

- Si les lésions sont très limitées, les dilatations seront entreprises après deux à trois semaines d'évolution.

- Si les lésions sont graves, étendues avec une lumière réduite à un défilé tortueux, la gastrostomie devient indispensable et les dilatations doivent être répétées longtemps. Le risque de perforations iatrogènes est très réduit actuellement avec les différents dispositifs de dilatation sur guide, il persiste cependant.

Certains ont proposé, lorsque les premières dilatations n'ont pas fait la preuve de leur efficacité, la mise en place d'un tuteur de P.T.F.E. (Teflon *) changé à intervalles réguliers par un autre de diamètre supérieur jusqu'à un diamètre d'environ 10mm laissé en place un an. Ce traitement malgré son caractère contraignant semble avoir donné de bons résultats avec une morbidité faible.

En cas d'échec prolongé des dilatations ou d'impossibilité de celles-ci (brûlures vues tardivement à la phase de sténose complète, par exemple) on aura recours à la chirurgie

- Si la sténose est courte résection + anastomose suivie généralement de dilatations complémentaires.

- Si la sténose est longue, voire totale oesophagectomie et remplacement de l'oesophage par une plastie gastrique ou colique, placée dans le lit de l'oesophage. Il semble en effet que l'oesophage sténosé,

laissé en place et simplement court-circuité par la plastie, soit susceptible d'occasionner des complications comme l'abcédation ou, comme cela a été rapporté à différentes reprises la dégénérescence maligne à l'âge adulte.

RESULTATS :

- Des dilatations ils sont bons à long terme à condition de poursuivre celles-ci longtemps. Il faut cependant tenir compte du risque non négligeable de perforations instrumentales dont le traitement est aléatoire.

- De la chirurgie il s'agit d'une chirurgie relativement lourde mais dont les résultats sont également bons à long terme avec une qualité de vie très proche de la normale.

PHIMOSIS ET ADHERENCES PREPUTIALES

CLINIQUE TRAITEMENT

Le **phimosis** est une sténose plus ou moins importante de l'anneau préputial gênant ou interdisant la rétraction du prépuce en arrière du gland. Parfois congénital, il est souvent secondaire à des phénomènes infectieux locaux récidivants ou à la cicatrisation d'excoriations cutanéomuqueuses faites lors de manoeuvres de décalottage non entretenues par la famille.

Le phimosis doit être différencié des **adhérences préputiales** qui existent pratiquement chez tous les nouveaux-nés entre le versant muqueux du prépuce et la muqueuse glandulaire.

CLINIQUE :

Phimosis et adhérences préputiales sont généralement bien supportés et l'évolution est spontanément favorable dans la plupart des cas. En effet le prépuce, anormalement long et épais chez le nourrisson avec un orifice parfois étroit, se modifie dans la première année de la vie et peut disparaître spontanément. De la même façon les adhérences préputiales se libèrent progressivement et finalement, alors que le décalottage complet du gland n'est possible que chez 4% des nouveaux-nés, cette manoeuvre est facilement réalisable chez 80% des enfants entre 5 et 13 ans. L'abstention thérapeutique pourrait être la règle, mais un certain nombre de complications peuvent survenir :

- dans de rares cas de phimosis congénitaux très serrés, il peut exister une gêne à la miction avec gonflement préputial par accumulation d'urine sous le prépuce et jet filiforme, voire exceptionnellement dilatation des voies urinaires supérieures.
- l'infection de smegma (sécrétions sébacées et débris épithéliaux) accumulé entre le gland et le prépuce est responsable de balanites : le prépuce prend alors un aspect inflammatoire et oedématisé avec issue de pus par l'anneau préputial, brûlures mictionnelles, dysurie voire rétention.
- le paraphimosis est une complication mécanique liée à l'existence d'une sténose préputiale relative : à la suite d'un décalottage, le gland ne peut plus être recouvert par le prépuce : le versant muqueux préputial forme alors un bourrelet oedémateux très important à la base du gland, en aval du sillon de strangulation formé par l'anneau préputial. Non traité l'évolution peut se faire vers la nécrose ischémique du prépuce.

TRAITEMENT :

En dehors de complications infectieuses ou mécaniques, phimosis et adhérences préputiales ne justifient un traitement qu'après les 2 ou 3 premières années de la vie, à condition que les parents acceptent de poursuivre les manoeuvres de décalottage bien régulièrement pour éviter une récurrence.

- S'il ne s'agit que d'adhérences préputiales, celles-ci peuvent être libérées en consultation grâce à l'application au préalable d'une pommade anesthésique locale (EMLA). La libération est faite au doigt ou avec l'aide d'un stylet mousse ; elle doit être totale jusque dans le sillon balano-préputial et des soins locaux sont nécessaires pendant une dizaine de jours (solution désinfectante et pommade antiinflammatoire et antibiotique).
- Selon l'importance de la sténose de l'anneau préputial, le phimosis nécessite un geste chirurgical : soit simple plastie d'agrandissement (intervention de Duhamel), soit résection préputiale (posthextomie).
- L'existence d'une balanite nécessite d'abord un traitement médical local anti-infectieux et antiinflammatoire.

Dans un certain nombre de cas, les adhérences préputiales, responsables de cet accident, se libèrent spontanément à l'occasion de cette infection et ne justifient pas de geste complémentaire.

- La survenue d'un paraphimosis représente une urgence : malgré l'importance de l'oedème, la réintégration du gland en amont de l'anneau préputial est parfois possible sans anesthésie. Sinon, une incision limitée de l'anneau préputial permet la réduction du paraphimosis. Une circoncision en urgence ne doit pas être effectuée.

- Cas particulier : celui du phimosis avec lichen scléro-atrophique : outre l'anneau préputial scléreux, la muqueuse glandulaire est anormalement épaisse, blanchâtre, sclérosée, avec souvent sténose du méat. La cure chirurgicale du phimosis (posthécotomie) doit être complétée par l'application locale de pommade corticoïde pendant quelques semaines jusqu'à guérison des lésions muqueuses. Le risque de récurrence est néanmoins important.

TORSION DU CORDON SPERMATIQUE

I - PHYSIOPATHOLOGIE

II - FORMES CLINIQUES

A. Torsion néonatale

B. Torsion chez l'adolescent

C. Torsion de testicule ectopique

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A. Chez le nouveau-né

B. Chez le nourrisson

C. Chez l'enfant plus grand

IV - TRAITEMENT

A. Indications

B. Résultats

La torsion du cordon spermatique, et donc des vaisseaux spermatiques, est responsable d'ischémie testiculaire. Il s'agit d'une urgence extrême. Le diagnostic ne pose aucun problème car la certitude ne peut être qu'opératoire.

Plus délicate à définir est l'attitude à adopter à l'égard de la glande vulvulée.

I - PHYSIOPATHOLOGIE

Les moyens de fixation du testicule sont constitués par l'axe cordon - testicule- ligament scrotal et la situation extra-vaginale de la majeure partie de l'épididyme qui est ainsi accolé aux enveloppes scrotales (fig. 1).

La torsion du testicule est favorisée par certaines anomalies de ce système de fixation. On décrit deux variétés de torsion:

- La torsion extra-vaginale (fig. 2)

La moins fréquente (6 %) ne se voit qu'à la période néonatale et se constitue souvent in utero.

Elle réalise une torsion du cordon au dessus de l'insertion normale de la vaginale. Elle est la conséquence du délai d'accolement physiologique du testicule et de sa vaginale chez le nouveau-né. Elle peut être bilatérale, presque toujours de façon simultanée. Les attaches testiculaires survenant rapidement après la naissance, les torsions extra-vaginales se voient rarement au-delà de cette période.

- La torsion intra-vaginale (fig. 3)

De loin la plus fréquente, elle peut se voir à tout âge, mais essentiellement à la puberté Elle est la conséquence d'une anomalie congénitale du système de suspension fixation épидидymo-testiculaire : vaginale englobant la totalité du testicule et de l'épididyme avec ou sans gubernaculum testis (testicule en battant de cloche); bascule du testicule resserrant les 3 points de fixation; défaut d'accolement épидидymo-testiculaire (torsion vraie du testicule).

L'anomalie intéresse le côté opposé dans 50 à 80 % des cas, avec un risque de torsion ultérieure élevé.

L'intervention doit donc être bilatérale.

- La torsion du testicule ectopique

Elle n'est pas exceptionnelle (5 %) et s'explique également par une anomalie du système de fixation du testicule.

II - FORMES CLINIQUES

A. Torsion néonatale

Elle est découverte à l'examen systématique de ce nouveau-né. Elle se résume à une grosse bourse inflammatoire contenant une masse ferme et souvent peu ou pas douloureuse, car il s'agit d'une torsion déjà ancienne, constituée in utero. Le diagnostic n'offre guère de difficulté car les tumeurs testiculaires néonatales sont exceptionnelles; les hydrocèles ou hernies étranglées ont leur caractère propre. L'intervention menée de préférence par voie inguinale retrouve un testicule noir, rétracté par un pédicule tordu par un ou plusieurs tours de spire à l'orifice inguinal superficiel. Dans de rares cas, l'intervention permet de rectifier le diagnostic en faveur d'un infarctus testiculaire sans torsion ou

d'une épididymite.

B. Torsion chez l'adolescent

Le diagnostic évoqué sur la clinique (grosse bourse aiguë) doit conduire d'urgence à l'intervention qui seule apportera la certitude et permettra de sauver le testicule. La douleur est d'apparition brutale, survenant en pleine activité ou pendant le sommeil. Des épisodes douloureux semblables, rapidement résolutifs, sont retrouvés dans 25 à 50 % des cas. Devenant lancinante, la douleur finit par s'atténuer au bout de quelques heures. Cette accalmie traîtresse a laissé passer l'heure du sauvetage. Les signes d'accompagnement sont discrets: état nauséux avec parfois un vomissement. Ni fièvre au début, ni signe urinaire. L'examen clinique peut difficilement passer le stade de l'inspection tant la douleur empêche toute palpation. La bourse est augmentée de volume; sa peau, légèrement infiltrée d'oedème, est dépliée et rosée. Le testicule apparaît rétracté à l'anneau et projeté en avant (signe de Gouverneur), aussi bien en position debout que couché. En le soulevant, on augmente la douleur alors qu'on la soulage en cas d'épididymite (signe de Prehn). La palpation ne permet que l'exploration du côté controlatéral où l'on retrouve parfois une mobilité ou une orientation anormale du testicule. La douleur rend impossible l'analyse du contenu de la bourse intéressée. Au-dessus le cordon est douloureux mais souple. Il n'est pas mis en évidence d'écoulement urétral. Au toucher rectal, la prostate et les vésicules séminales sont normales.

Si l'enfant est vu plus tard, le tableau est modifié par l'atténuation de la douleur, la majoration des signes inflammatoires, l'apparition d'une fièvre dépassant rarement 38°. La palpation retrouve une masse sensible dans son ensemble au sein de laquelle il n'est possible d'identifier ni nodule, ni épididyme, ni testicule. Oedème et lame d'hydrocèle sont toujours présents. Le cordon lui-même est infiltré.

C. Torsion de testicule ectopique

Elle est évoquée devant l'apparition d'un syndrome douloureux sur un testicule en ectopie inguinale. Le diagnostic peut être difficile avec celui d'une hernie étranglée. L'association masse inguinale douloureuse - vacuité scrotale impose l'intervention. La torsion d'un testicule intra-abdominal est évoquée devant un syndrome douloureux abdominal associé à une vacuité scrotale. Une masse peut être retrouvée au toucher rectal.

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A. Chez le nouveau-né

Le diagnostic différentiel avec une tumeur ou un infarctus hémorragique se fera sur les constatations opératoires.

B. Chez le nourrisson

Une grosse bourse aiguë correspond presque toujours à une hernie inguino-scrotale engouée, plus rarement à une épididymite. La torsion du cordon spermatique est absolument exceptionnelle à cet âge.

C. Chez l'enfant plus grand

Le problème diagnostique devant une grosse bourse aiguë ne se pose pas si l'on admet qu'il s'agit d'une torsion jusqu'à preuve opératoire du contraire. Bien entendu, il ne s'agit pas d'opérer :

- une orchite ourlienne, bilatérale, précédée par la parotidite,
- une atteinte testiculaire dans le cadre d'un purpura rhumatoïde est facilement reconnaissable aux signes cutanés.
- un oedème aigu idiopathique du scrotum, rarement très douloureux, s'étendant sur le périnée.
- une douleur iliaque ou lombaire simulant une appendicite ou colique néphrétique est facilement rattachée à sa cause par la palpation systématique des organes génitaux externes.

En revanche, les autres diagnostics avancés doivent être des diagnostics opératoires car l'interrogatoire, l'examen clinique les plus minutieux n'emportent jamais la certitude, même si certains éléments sont suggestifs :

- a. L'épididymite est rare chez l'enfant et l'adolescent. Le début est plus progressif avec de la fièvre, des signes urinaires, une pyurie. la palpation d'un gros épididyme au-dessus d'un testicule normal peut être gênée par la douleur et les signes locaux inflammatoires. L'existence d'une uropathie malformative parfois responsable d'épididymite n'élimine pas la possibilité d'une torsion.
- b. La torsion de reliquats embryonnaires s'accompagne d'une douleur moins aiguë, localisée en un point précis au pôle supérieur du testicule. L'hydride tordue est parfois vue par transparence sous la forme d'un nodule bleuté. La peau scrotale est légèrement rosée et une petite lame d'hydrocèle souvent présente.

c. La contusion testiculaire succédant à un traumatisme ne peut être reconnue qu'à l'intervention, d'autant qu'il est très fréquent de retrouver une notion de traumatisme le ou les jours qui ont précédé une authentique torsion. Coïncidence ou facteur déclenchant ?

C'est pour tenter d'obtenir une certitude diagnostique que certains ont proposé le recours à différents types d'explorations complémentaires :

- L'échographie nous paraît peu réalisable en cas de grosse bourse aiguë car le passage de la sonde exacerbe la douleur déjà très vive.

- L'exploration ultrasonore étudie la vascularisation du testicule en utilisant l'effet Doppler. En cas de torsion, le cordon et le testicule seraient muets; en cas de phénomènes inflammatoires, il existerait une amplification des ultrasons; en cas de torsion d'une hydatide, le flux serait « normal ». En fait, la méthode n'est pas fiable.

- La scintigraphie testiculaire utilise le pertechnétate de sodium marqué au technétium 99. Après injection d'un embole intraveineux de 5 à 10 mCi du produit radioactif, une série d'images est enregistrée toutes les 4 secondes pendant une minute puis à 5, 10, 15 minutes. En cas de torsion, il existe une zone d'hypofixation alors qu'une épидидymite se traduit par une hyperfixation. La fiabilité de la technique n'est pas totale et de faux négatifs ont été observés.

En pratique, aucune de ces techniques n'a été validée. Elles risquent de retarder le geste salvateur. Aussi faut-il rester fidèle à l'attitude qui consiste à opérer en urgence toute bourse aiguë. Une telle attitude permet de sauver le plus grand nombre possible de testicules. Elle n'aggrave en rien une épидидymite, permettant même un prélèvement de liquide vaginal à visée bactériologique et soulage la douleur. Elle permet, le cas échéant, la réparation d'une rupture traumatique du testicule.

IV - TRAITEMENT

A. Indications

Le traitement d'une torsion du cordon spermatique est une véritable urgence chirurgicale. Les tentatives de détorsion manuelle ne se justifient que si les conditions locales rendent impossible toute intervention rapide.

Chez le nouveau-né nous préférons la voie inguinale par laquelle est facilement réalisée la castration (presque toujours) et traitée une éventuelle hernie associée.

Chez l'enfant plus grand la voie scrotale est la plus habituelle. La viabilité du testicule est appréciée après détorsion et éventuelle infiltration du cordon par de la Novocaïne. Un testicule nécrosé est enlevé. Un testicule qui récupère une coloration normale est conservé et fixé.

Dans les situations intermédiaires la tendance est de laisser le testicule dans l'hypothèse qu'il récupère une vascularisation normale; les parents sont alors avertis du risque d'atrophie secondaire qui, lorsqu'elle survient, est souvent mieux acceptée sur le plan psychologique qu'une castration d'emblée. L'exérèse est alors réalisée secondairement. A la demande de l'intéressé une prothèse peut être mise en place. Dans tous les cas, le testicule controlatéral doit être fixé.

B. Résultats

Ils dépendent essentiellement de la rapidité de l'intervention mais restent extrêmement décevants. Le taux moyen de 70 % de testicules « sauvés » à l'intervention tombe rapidement à 30 % après quelques mois de recul: un grand nombre de testicules s'atrophient secondairement. L'atrophie est constante pour le testicule opéré au delà de la 24e heure.

Encore ne s'intéresse-t-on là qu'à la taille des testicules. Bien plus alarmant sont les résultats concernant la valeur fonctionnelle des testicules. La fonction endocrine semble mieux préservée que la fonction exocrine. Des études cliniques et expérimentales apportent la preuve d'une altération de la spermatogenèse au niveau du testicule tordu et du testicule controlatéral. Le spermogramme est altéré chez 50 % des 30 patients opérés pour une torsion unilatérale dans la série de Bartsch. L'atteinte concerne même les malades opérés dans les 4 premières heures. Cette atteinte controlatérale ferait intervenir des mécanismes immunologiques encore incomplètement élucidés.

LES ANOMALIES CONGENITALES DU CANAL PERITONEO-VAGINAL

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

RAPPEL ANATOMIQUE

LA HERNIE INGUINALE DU GARÇON

La hernie non compliquée du garçon

L'étranglement herniaire

Hernie inguinale et anomalie de descente testiculaire

HYDROCELE ET KYSTE DU CORDON

HERNIE INGUINALE DE LA FILLE

CONCLUSION

Le canal péritonéo-vaginal (CPV) structure transitoire, est par son défaut plus ou moins complet de régression, le support anatomique de la hernie inguinale, de l'hydrocèle vaginale et du kyste du cordon. Par ailleurs, ses relations intimes avec la migration testiculaire sont attestées par l'association d'une hernie inguinale et d'une cryptorchidie dans 6% des cas et surtout par la découverte d'un CPV perméable et asymptomatique dans plus de 50% des orchidopexies.

La pathologie du CPV est volontiers asymétrique, beaucoup plus fréquente à droite (60 % des cas) qu'à gauche (25 %). Dans 15 % elle est bilatérale. Elle prédomine très largement chez le garçon (8 garçons pour 1 fille) où elle revêt d'ailleurs ses aspects les plus complets. Nous avons envisagé séparément la pathologie du CPV chez le garçon et la pathologie de son équivalent chez la fille, le canal de Nüch.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Un rappel schématique du développement de la région inguino-scrotale permet de mieux comprendre le mécanisme, l'aspect clinique et le traitement des diverses pathologies rencontrées.

La formation de la région inguinale débute au 3e mois : le péritoine émet de façon symétrique un diverticule en doigt de gant, **le processus vaginal**, qui sort de la cavité abdominale par l'anneau inguinal interne.

Chez le garçon, ce diverticule suit le trajet du gubernaculum testis qui permet au testicule de migrer depuis la crête uro-génitale jusque dans le scrotum. Au 3e mois, le testicule est en situation rétropéritonéale

puis, attiré par le gubernaculum testis en formation, il entreprend sa descente en repoussant devant lui le péritoine. Entre le 7e et le 8e mois, dirigé par les fibres centrales du gubernaculum testis, le testicule passe l'anneau externe et descend dans le scrotum. Entre le 8e et le 9e mois, le processus vaginal régresse. Au niveau du canal inguinal, il se ferme complètement et ne laisse qu'un mince cordon fibreux : le ligament de Cloquet. Sa partie distale ne subit aucun changement et forme la vaginale du testicule, d'où sa dénomination de **canal péritonéo-vaginal**.

Chez la fille, le processus vaginal est appelé **canal de Nüch**. Il suit le trajet du ligament rond qui s'étend depuis l'annexe jusqu'à la grande lèvre.

Ainsi, quel que soit le sexe, la pathologie congénitale de la région inguinale est la conséquence de la non-régression du processus vaginal. Les anomalies de fermeture du processus vaginal sont très fréquentes puisque près de 80% des nouveau-nés auraient un canal péritonéo-vaginal ou un canal de Nüch perméable, proportion qui avoisine les 100% chez le prématuré. Toutefois, l'oblitération post-natale est possible, surtout au cours de la première année de vie, avec une fréquence qui diminue avec l'âge. Mais il s'agit là d'un phénomène non obligatoire et de chronologie imprévisible. Par ailleurs, la non-fermeture du processus vaginal n'est pas obligatoirement pathologique : il peut rester ouvert et cliniquement silencieux toute une vie.

RAPPEL ANATOMIQUE

Les anomalies de fermeture du CPV sont à l'origine d'une symptomatologie variée qui est fonction de l'importance du défaut de régression.

Le CPV peut rester ouvert sur toute sa longueur ou seulement à sa partie proximale, la partie distale évoluant normalement et formant la vaginale testiculaire (Fig. 1a et b). Dans ces cas, lors d'une augmentation de pression dans la cavité abdominale si fréquente chez le nourrisson (cris, pleurs), un viscère peut s'y introduire créant ainsi **une hernie inguinale** ou **inguino-scrotale** (Fig 2a et b) selon que la bourse n'est pas ou est atteinte.

Lorsque le CPV subit une involution incomplète sur toute la longueur, les viscères ne peuvent s'y engager mais le liquide de la région abdominale peut se rendre à la vaginale du testicule causant **une hydrocèle communicante** appelée ainsi parce que la vidange rétrograde spontanée ou manuelle est possible (Fig. 3). Habituellement la communication est microscopique et le liquide accumulé reste prisonnier dans la cavité vaginale : c'est la forme classique de **l'hydrocèle vaginale** rencontrée dans près de 90% des cas (Fig. 4). L'oblitération bipolaire du canal péritonéo-vaginal conduit à une lésion suspendue : **le kyste du cordon** (Fig. 5) **ou hydrocèle funiculaire**.

Ces anomalies peuvent être associées entre elles, rendant leur distinction clinique malaisée : hernie inguinale associée à un kyste du cordon et/ou à une hydrocèle ... mais toutes les combinaisons sont possibles. Isolées ou associées, leur traitement est le même : la herniotomie inguinale qui consiste à fermer le canal péritonéo-vaginal à l'anneau interne.

LA HERNIE INGUINALE DU GARÇON

La définition générale d'une hernie inguinale s'applique sans réserve à l'enfant. Elle correspond à l'issue de viscères abdominaux qui empruntent le trajet du canal inguinal. Le plus souvent, il s'agit d'un organe mobile, anse grêle essentiellement. Plus rarement, la présence d'un organe accolé tel que le caeco-appendice définit la hernie par glissement.

Mais ce qui fait la spécificité de la hernie de l'enfant et l'oppose en tout point à celle de l'adulte, c'est le CPV. **La hernie de l'enfant est en effet une hernie congénitale, à paroi normale, toujours oblique externe**, et non une hernie acquise de pulsion ou de faiblesse, comme chez l'adulte jeune ou le sujet âgé. Ceci explique les différences de technique chirurgicale et de pronostic : inutilité de la réfection pariétale, rareté de la récurrence.

L'histoire naturelle d'une hernie est dominée par le risque d'étranglement qui traduit un conflit entre le contenu herniaire et l'orifice de passage ou collet de la hernie. Il convient de faire une distinction entre hernie réductible et hernie irréductible. La hernie est dite réductible lorsque l'on peut la réduire manuellement et irréductible lorsque cette manoeuvre est impossible. Dans les deux cas, le collet de la hernie peut être large ou étroit.

Les hernies à large collet se compliquent rarement même si elles peuvent devenir irréductibles par adhérences entre le contenant et le contenu ou par perte du droit de domicile lorsqu'elles sont volumineuses.

Ce sont les hernies à petit collet qui comportent le risque d'irréductibilité le plus important du fait de l'étroitesse du collet qui comprime l'anse intestinale. La hernie irréductible à petit collet est dite alors **"engouée"**. Si cette hernie n'est pas réduite et traitée rapidement, la réaction inflammatoire qui s'installe au niveau du collet s'accroît aggravant la compression jusqu'à ce que le retour veineux, puis l'apport artériel, soient perturbés au niveau du viscère hernie : c'est **l'étranglement herniaire**. Une telle complication fait courir au contenant (en règle digestif) un risque d'ischémie, voire de nécrose. Mais le testicule encourt un risque identique par compression du pédicule vasculaire au niveau du collet ou du fait des tentatives de réduction. Le risque d'atrophie testiculaire est réel et doit être clairement signalé à la famille avant toute manoeuvre ou intervention.

La hernie non compliquée du garçon.

Elle réalise une tuméfaction plus ou moins molle inguinale ou inguino-scrotale permanente, ou intermittente lors des épisodes d'hyperpression abdominale tels que les pleurs et les cris. Cette tuméfaction est asymptomatique, aisément et complètement réductible, soit de façon spontanée, soit sous l'effet de manoeuvres simples que les parents effectuent d'ailleurs souvent spontanément. Le caractère "gargouillant" signe le contenu digestif. L'examen clinique doit être bilatéral. En dehors d'un épisode d'extériorisation, il est souvent normal soulignant ainsi la nécessité d'un bon interrogatoire de la famille.

L'évolution d'une telle situation est imprévisible mais toute hernie extériorisée comporte un risque élevé et permanent d'étranglement. Jusqu'à 20% des hernies congénitales sont susceptibles de s'étrangler à n'importe quel âge, avec une fréquence d'autant plus élevée que l'enfant est plus jeune. En effet, 60% des étranglements herniaires surviennent au cours du premier trimestre de la vie où ils

représentent la cause la plus commune des occlusions intestinales. C'est pourquoi il faut proscrire l'abstention et les méthodes non opératoires telles que le bandage herniaire et programmer en semiurgence

une herniotomie chirurgicale quel que soit l'âge, en n'admettant que quelques contre-indications temporaires et limitées, tenant à l'état général de l'enfant ou à l'état local de la peau.

La herniotomie inguinale du tout-petit est un geste chirurgical pouvant se faire en hôpital de jour, dans le respect évidemment des contre-indications d'ordre anesthésique.

La herniotomie inguinale se pratique par une courte incision horizontale dans le pli abdominal inférieur. Le sac est doucement séparé du cordon de manière à pouvoir en faire le tour et à le sectionner entre deux pinces avec repérage permanent du canal déférent. La portion proximale est disséquée jusqu'à l'orifice profond où elle est ligaturée avec résection de l'excédent de sac : la portion distale est habituellement abandonnée après vérification et décompression d'une éventuelle hydrocèle associée. Ce geste suffit et il n'est pas nécessaire d'associer un temps de réfection pariétale, sauf indication bien précise. En revanche, il faut prendre grand soin de repositionner en situation scrotale le testicule toujours attiré lors de la dissection du sac. La cure bilatérale ne doit pas être systématique sauf chez le prématuré qui représente un risque anesthésique significatif. Dans la mesure où le côté opposé est asymptomatique, cette attitude sous-entend un nombre important de vérifications inutiles (surtout à gauche) et bilatéralise le risque de traumatisme vasculo-déférentiel : en effet, la herniotomie précoce comporte un risque non négligeable d'atrophie testiculaire iatrogène.

L'étranglement herniaire

Il peut révéler une hernie ou compliquer une hernie connue surveillée ou négligée.

La région inguinale ou inguino-scrotale est déformée par une tuméfaction permanente, rapidement inflammatoire, douloureuse et fixée, irréductible spontanément ou aux manoeuvres habituelles. A ces signes locaux s'ajoutent des signes généraux et digestifs : l'enfant crie, s'agite, vomit. Un tel tableau constitue l'une des urgences les plus typiques de la chirurgie pédiatrique et impose l'hospitalisation rapide en milieu spécialisé pour réduction ou intervention immédiates.

Mais dans ce contexte d'étranglement herniaire, la herniotomie est difficile. L'enfant est parfois en mauvais état général. Localement la réaction inflammatoire fragilise le sac herniaire qui se déchire facilement à la moindre manipulation et dont la réparation est très malaisée. Le pourcentage de récurrence est élevé, de l'ordre de 30% ... sans passer sous silence le danger vasculo-déférentiel.

C'est dire qu'avant de procéder à la herniotomie inguinale, il est souhaitable de tenter de réduire médicalement la hernie afin de faciliter le geste chirurgical. Si cette tentative est efficace, la cure chirurgicale peut être retardée de 48 à 72 h, délai nécessaire à l'extinction des phénomènes inflammatoires locaux. Elle est alors plus facile et le taux de récurrence est pratiquement nul. Dans le cas contraire, il faut se résoudre à la herniotomie immédiate après avoir averti la famille du risque d'atrophie testiculaire, ceci afin que cette possible complication ne soit pas imputée au geste chirurgical. En effet, l'intervention permet de découvrir un testicule souvent infarci, mais l'anse intestinale herniée plus ou moins ecchymotique est presque toujours conservable.

Technique de réduction. Pour que l'enfant ne souffre pas et qu'il se détende, il est procédé à une sédation médicamenteuse apparentée à une prémédication. Il est installé en proclive net en plaçant des cales sous les pieds du lit. Le lit est placé dans une chambre sombre et calme propice au sommeil. Une vessie de glace est posée sur la région inguino-scrotale. L'enfant n'est pas dérangé et est réexaminé environ une heure plus tard. 80% de ces hernies sont alors spontanément réduites. Environ 10% pourront être réduites manuellement par des manoeuvres douces appelées "taxis" et seront opérées secondairement. Seulement 10% nécessiteront une réduction chirurgicale en urgence. Dans tous les cas, la surveillance sera rigoureuse pendant 2 à 3 jours après la reprise du transit.

Hernie inguinale et anomalie de descente testiculaire

Une anomalie de descente testiculaire est associée à la hernie inguinale dans environ 6% des cas. Chez l'enfant suspect de hernie inguinale, il faut donc toujours faire un examen méthodique du scrotum. Il s'agit en règle générale d'une rétention inguinale superficielle avec testicule palpable à l'anneau. Inversement, devant toute cryptorchidie on doit rechercher la notion d'une tuméfaction inguinale intermittente.

La hernie impose l'indication opératoire précoce et la pratique simultanée d'un abaissement testiculaire malgré le risque d'atrophie iatrogène qu'il est classique de rattacher à l'orchidopexie avant l'âge de 1 ans.

Le risque peut cependant être minimisé par une chirurgie atraumatique mais il est de toute façon

préférable à la survenue d'un étranglement qui a toutes les chances de compromettre définitivement la vascularisation testiculaire par les phénomènes de compression, la réaction inflammatoire et les tentatives de réduction qui sont normalement contre-indiquées dans ce cas. En outre, un testicule encore cryptorchide après herniotomie, n'a aucune possibilité d'abaissement en dehors d'une orchidopexie qui risque d'être rendue techniquement difficile à cause précisément de cet antécédent de chirurgie inguinale..

HYDROCELE ET KYSTE DU CORDON

L'ambiance change complètement avec l'hydrocèle et le kyste du cordon qui sont des anomalies bénignes dont l'évolution est variable, jamais compliquée et qui ne justifient en aucun cas une attitude aussi interventionniste que pour la hernie.

L'hydrocèle correspond à une accumulation de liquide en quantité anormale dans la vaginale du cordon ou du testicule du fait d'une communication macroscopique ou microscopique avec la cavité abdominale .

L'examen montre une grosse bourse bleutée, asymptomatique, parfois sous tension, indolore, non inflammatoire. Elle est souvent ancienne (plusieurs jours ou semaines). Son volume est variable avec le temps, parfois rythmé sur les épisodes viraux ou infectieux de la sphère ORL. La transillumination est positive : elle montre l'épanchement séreux et le testicule qui est normal. La réduction par vidange manuelle est impossible sauf dans le cas de l'hydrocèle communicante. Les mêmes caractères sémiologiques s'appliquent au kyste du cordon qui représente une tuméfaction suspendue indolore et mobile sur le trajet du pédicule spermatique.

Mais tout n'est pas aussi simple. Devant toute hydrocèle ou kyste du cordon il faut penser à la hernie méconnue associée . Une hydrocèle volumineuse sous tension peut être difficile à différencier d'une hernie inguino-scrotale engouée, d'autant que leur association est possible. De la même façon, il peut être malaisé de distinguer une hernie inguinale engouée et un kyste du cordon haut situé à limite supérieure floue parce que engagé dans l'anneau, d'autant que leur association est fréquente.

L'attitude thérapeutique face à une hydrocèle ou à un kyste du cordon est directement dictée par ces notions. Si le diagnostic est certain et si la lésion est isolée, il est logique d'attendre l'éventuelle involution spontanée du CPV et par conséquent, il ne faut pas opérer avant l'âge de un an. La ponction est à proscrire car elle risque de blesser le testicule ou le pédicule spermatique et ne représente pas de toute façon le traitement définitif. La surveillance est souhaitable car l'apparition secondaire d'une hernie associée - toujours possible - impose la cure chirurgicale. Si la lésion persiste après l'âge de un an, l'intervention est une herniotomie typique avec décompression simple de l'hydrocèle ou du kyste par une large incision associée parfois à la résection prudente et partielle de la vaginale.

Par contre, si le diagnostic est hésitant ou si l'hydrocèle et le kyste du cordon sont associés à une hernie inguinale symptomatique, la cure chirurgicale doit être effectuée le plus tôt possible.

HERNIE INGUINALE DE LA FILLE

Chez la fille, la persistance du canal de Nüeck est le support anatomique à une seule manifestation : la hernie inguinale

Le contenu herniaire peut être digestif ou épiploïque ; il est en fait dans la quasi-totalité des cas représenté par l'**ovaire** dont la traduction clinique est une fausse adénopathie mobile et asymptomatique de la région inguinale et de la grande lèvre .

Son extériorisation peut être intermittente ou permanente, mais à la différence de la hernie du garçon, il ne faut pas tenter de la réduire de peur d'endommager la gonade. Le risque de complications semble plus élevé que chez les garçons car au mécanisme classique de l'étranglement s'ajoute la possibilité d'un volvulus de l'annexe. Il justifie en tous cas une attitude aussi radicale. La cure chirurgicale est conduite de façon identique par voie inguinale à quelques différences près : le ligament rond est sectionné ; le sac herniaire est systématiquement ouvert pour faire face à une hernie par glissement (présente dans 25% des cas) nécessitant quelques artifices techniques et pour ne pas laisser passer un exceptionnel testicule féminisant.

Comme chez le garçon, l'étranglement peut être la première manifestation révélant la hernie ou la complication d'une hernie connue et négligée. Il réalise une tuméfaction inguinale ou inguino-labiale douloureuse et inflammatoire, fixée et irréductible. Les tentatives de réduction par taxis sont inutiles. L'intervention s'impose sans retard si l'on veut avoir quelque chance de sauver l'ovaire.

CONCLUSION

Ainsi, la pathologie du processus vaginal est une pathologie faussement banale. **La hernie représente une pathologie à risque digestif et gonadique permanent qui doit être prévenu par une chirurgie prophylactique de principe dès le diagnostic. L'hydrocèle et le kyste du cordon sont des anomalies bénignes, en dehors de l'association toujours possible à une pathologie herniaire. Elles ne seront traitées par une chirurgie réglée de principe que si elles persistent au-delà de un an.**

La herniotomie inguinale du tout petit est une chirurgie faussement simple qui peut comporter chez le garçon, un réel risque testiculaire. Ce risque doit être accepté compte tenu de l'indication opératoire impérative et précoce, mais il doit être prévenu essentiellement par une chirurgie atraumatique en milieu spécialisé.

Ce que tout médecin doit savoir

Toute tuméfaction inguinale, inguino-scrotale ou inguino-labiale chez l'enfant est a priori une hernie par perméabilité persistante du processus vaginal.

La consultation chirurgicale spécialisée s'impose toujours dans les meilleurs délais.

NE PAS DIRE "ça n'est rien, ça peut passer, on va attendre".

Toute hernie inguinale comporte un risque évolutif imprévisible d'étranglement, d'autant plus que l'enfant est jeune.

La herniotomie inguinale prophylactique s'impose toujours rapidement. La herniotomie réglée est un geste simple mais hyperspécialisé, que l'on peut pratiquer en ambulatoire.

NE PAS DIRE "l'enfant est trop petit pour être opéré" ... mais le contraire. "Il faut l'opérer surtout parce qu'il est petit".

Toute hernie inguinale étranglée comporte en priorité, un risque gonadique dont il faut avant tout avertir la famille .

La réduction rapide par taxis ou par herniotomie est une urgence absolue de chirurgie pédiatrique.

La herniotomie d'urgence pour hernie étranglée est un geste délicat.

OCCLUSIONS NEONATALES.

Diagnostic prénatal

Diagnostic postnatal

1) Diagnostic clinique

2) Diagnostic radiologique

3) Classification

3-1 ONN organiques intrinsèques

3-2 Occlusions organiques extrinsèques : LE VOLVULUS SUR MALROTATION

3-3 Obstructions fonctionnelles

3-4 L'entérocolite Ulcéro-Nécrosante (EUN)

Le diagnostic d'une occlusion néonatale peut être soit évoqué en prénatal par l'examen échographique foetal du 2 ou 3ème trimestre, soit l'être dans les premières heures ou premiers jours de vie à l'occasion de rejets, de vomissements bilieux ou d'un ballonnement abdominal. Soulignons que tous rejets bilieux chez un nouveau-né est à priori une urgence chirurgicale et impose son transfert dans une structure de néonatalogie médico-chirurgicale.

Diagnostic prénatal :

Les signes d'appel échographiques en faveur d'une obstruction digestive sont:

- un excès de liquide ou un hydramnios
- la dilatation d'une ou plusieurs anses digestives
- l'existence d'une hyperéchogénicité du grêle
- une ascite foetale

Toutes les occlusions néonatales ne sont pas accessibles au diagnostic échographique prénatal mais ces signes sont importants à connaître car ils permettent d'essayer d'affirmer le caractère isolé de la malformation digestive, en demandant selon les cas : une étude du caryotype foetal ; une étude génétique à la recherche d'une mutation évocatrice de la mucoviscidose ; une étude des enzymes digestifs dans le liquide amniotique dont le but est d'apprécier le caractère sus ou sous vatrien de l'obstacle. Le diagnostic prénatal permet d'organiser la prise en charge néonatale et raccourcit le délai préopératoire.

Diagnostic postnatal :

Certaines malformations sont évidentes dès la naissance ou doivent être recherchées de principe en salle de travail : c'est le cas des atrésies de l'oesophage (cf chap) ou des malformations ano-rectales (cf chap).

1) Diagnostic clinique

1-1 Les vomissements : on appréciera leur caractère immédiat ou secondaire, clair bilieux ou sanglant.

1-2 Le méconium : il s'agit de la première selle du nouveau-né, caractéristique par sa couleur noire et sa consistance molle. C'est l'exonération des sécrétions bilio-pancréatiques et intestinales foetales ainsi que des cellules intestinales desquamées.

Un nouveau-né à terme émet normalement le premier méconium durant les premières 24 heures de vie. L'heure d'émission du méconium qui ne figure malheureusement pas dans le carnet de santé devra être précisé par l'interrogatoire de l'entourage (mère, sage-femme, puéricultrice). On fera préciser les caractéristiques du méconium car trop souvent l'émission de bouchons muqueux clairs est prise à tort pour le méconium.

1-3 Le ballonnement abdominal témoigne du niveau de l'obstacle. Plus celui-ci est bas plus il sera important.

1-4 L'examen clinique est complet. Il recherche en particulier des signes d'infection néonatale. Ceux-ci sont très variables et sont résumés dans le tableau 1

TABLEAU 1 :SIGNES CLINIQUES DE L'INFECTION NEONATALE

Ballonnement abdominal Hépatomégalie

Détrese respiratoire Splénomégalie

Apnée Ictère < 24h.

Accès de cyanose Hypotension

Hypothermie Troubles de la recoloration cutanée

Troubles de la réactivité/ du tonus Anorexie

Diarrhée Convulsions

Eruption purpurique ou énanthème

La gravité des infections néonatales fait que leur traitement est une urgence. L'infection peut être la cause d'une pseudo-occlusion néonatale ou en être la conséquence. En effet l'existence d'un obstacle digestif entraîne très rapidement une pullulation microbienne d'amont et le risque de translocation bactérienne est majeur à cet âge de la vie. L'examen clinique sera de principe complété par la pratique de prélèvements bactériologiques périphériques (estomac, urine) et centraux (hémoculture) ainsi que par une étude de la NFS (d'interprétation difficile), de l'hémostase et des protéines de l'infection (CRP dont l'élévation peut être retardée).

1-5 L'examen abdominal vérifie la liberté des orifices herniaires, le météorisme et sa topographie (épigastrique ou global), la présence d'une inflammation pariétale, de signes d'irritation péritonéale (dont l'un des meilleurs témoins à cet âge est l'absence de respiration abdominale). La présence d'anses intestinales dilatées est souvent visible sous la paroi abdominale fine du nouveau-né. L'existence de mouvements péristaltiques au niveau de ces anses est recherchés. Ces anses peuvent avoir un contenu anormal, épais évocateur d'iléus méconial (cf 3-3-1). Le toucher rectal (TR) toujours prudent, au cinquième doigt, vérifie la perméabilité du canal anal, provoque parfois chez un nouveau-né ballonné l'émission de gaz et de méconium de manière explosive (cf 3-3-4).

2) Diagnostic radiologique

2-1 Les clichés de « bébé » sans préparation, couché et maintenu en orthostatisme de face, éventuellement complétés par des incidences particulières (de profil tête en bas, de face rayon horizontal) sont indispensables et souvent suffisants au diagnostic topographiques et étiologiques de l'occlusion néonatale. On étudie :

- _ la répartition des anses intestinales et leur aération
- _ l'existence de niveaux hydroaériques
- _ l'existence d'un pneumopéritoine
- _ la présence de calcifications péritonéales évocatrices d'une péritonite méconiale
- _ la présence d'une pneumatose digestive ou portale.

2-2 L'échographie abdominale, les opacifications digestives hautes ou basses ne sont pas systématiques et leurs indications seront étudiées à propos de chaque étiologie d'ONN

3) Classification

Les ONN peuvent être organiques ou fonctionnelles, intrinsèques ou extrinsèques (tableau 2)

3-1 ONN organiques intrinsèques : il s'agit surtout des atrésies et sténoses digestives, plus rarement des duplications digestives.

3-1-1 Atrésie duodénale

L'association fréquente de l'atrésie duodénale à d'autres malformations, chromosomiques, cardiaques ou digestives (atrésie de l'oesophage, malformation ano-rectale) est en rapport avec leur étiopathogénie qui relève d'un trouble précoce de l'organogenèse par défaut de reperméation de l'anse intestinale primitive. L'obstacle plus ou moins complet siège presque toujours sur le 2^{ème} duodénum, le plus souvent en aval de la terminaison des canaux biliopancréatiques, expliquant l'association fréquente à une anomalie de ceux-ci.

Le diagnostic peut être évoqué en prénatal devant l'existence d'une dilatation gastroduodénale (double bulle), souvent associée à un hydramnios. Ceci doit conduire à la pratique d'une étude du caryotype foetal pour éliminer une trisomie 21 et à la réalisation d'une échocardiographie foetale. Si l'atrésie duodénale est isolée, le pronostic est excellent, l'intestin d'aval étant sauf exception normal. L'information aux parents pourra donc être rassurante.

En postnatal, l'atrésie duodénale entraînera rapidement la survenue de vomissements, bilieux dans 90% des cas (l'obstacle est sous-vatérien). L'abdomen est plat sauf dans la région épigastrique. Il n'y a pas d'élimination méconiale.

Le cliché d'ASP de face fait le diagnostic montrant une image en double bulle gastroduodénale,

avec niveaux sur le cliché en orthostatisme. L'absence d'aération digestive d'aval témoigne du caractère complet de l'atrésie.

L'intervention précisera le type d'atrésie duodénale, le plus souvent liée à un diaphragme muqueux, associé dans 20% des cas à un pancréas annulaire. Elle réalisera une anastomose duodéno-duodénale, éventuellement associée à un modelage duodénal (une réduction de calibre du duodénum d'amont considérablement dilaté et akinétique).

L'évolution post-opératoire est en règle simple, autorisant un début rapide de l'alimentation. Il n'y a pas de séquelle clinique, même si des études systématiques ont montré des anomalies fréquentes des sécrétions pancréatiques chez ces enfants.

3-1-2 Atrésies du grêle

Elles peuvent siéger sur tous les segments de l'intestin grêle : jéjunum, iléon proximal ou distal.

La pathogénie des atrésies du grêle est liée à un trouble plus tardif du développement par ischémie d'un segment intestinal. De ce fait les associations malformatives sont exceptionnelles, mis à part l'association à une mucoviscidose, par volvulus d'une anse en amont d'une obstruction liée au contenu anormalement visqueux de l'intestin.

Le diagnostic est souvent évoqué par l'échographie prénatale, mais plus tardivement que celui des atrésies duodénales. Celle-ci montre la dilatation des anses intestinales en amont de l'obstacle, le nombre d'anses étant fonction du siège de l'obstacle. Il faut essayer d'éliminer en prénatal l'association à une mucoviscidose, par l'étude des mutations spécifiques de cette maladie chez les parents et chez le foetus, mais celle-ci ne peut être exhaustive étant donné le grand nombre de mutations identifiées.

L'étude des enzymes digestifs n'est plus contributive au diagnostic de mucoviscidose au stade de la grossesse auquel le diagnostic d'atrésie du grêle est évoqué. Indépendamment de cette étiologie particulière, le conseil prénatal est plus délicat car le pronostic de l'atrésie du grêle est fonction du type de l'atrésie et surtout de la longueur d'intestin résiduelle. Or celle-ci ne peut être appréciée en prénatal. En l'absence de diagnostic prénatal, les rejets et vomissements bilieux vont rapidement apparaître, associés à un météorisme plus ou moins important selon le siège de l'atrésie. Il n'y a pas d'émission méconiale. Les clichés d'ASP montrent une dilatation du grêle avec présence de niveaux hydroaériques, sans aération colique. Des calcifications dans la cavité abdominale sont parfois le témoin d'une péritonite méconiale, liée à la perforation d'une anse avant la naissance. Cet examen est suffisant au diagnostic et les opacifications digestives sont inutiles.

L'intervention va préciser le type de l'atrésie (cf schéma), son siège, son caractère unique ou multiple et surtout la longueur de l'intestin résiduel ainsi que sa topographie. Le geste va consister en une résection économe de l'anse intestinale d'amont très distendue et à la vascularisation souvent précaire, un modelage et une anastomose termino-terminale.

Le pronostic est fonction :-du type d'atrésie (moins bon pronostic des atrésies avec intestin en colimaçon) -du siège de l'atrésie (meilleur pronostic des formes préservant l'iléon terminal) -et surtout de la longueur d'intestin, dont dépend la possibilité d'adaptation digestive et la durée de la nutrition parentérale.

3-1-3 Atrésie colique

Généralement due à un diaphragme muqueux, l'atrésie colique est beaucoup plus exceptionnelle.

Elle est caractérisée tant en pré qu'en postnatal par l'importance de la dilatation du segment d'amont. Le pronostic fonctionnel est excellent car la longueur du grêle est ici toujours normal.

3-1-4 Les duplications digestives

Les duplications digestives dont la pathogénie est moins bien établie que celles des atrésies digestives peuvent survenir à tous les niveaux du tube digestif. On en distingue deux types principaux, kystiques et tubulaires, communicantes ou non.

L'échographie prénatale permet souvent le diagnostic des duplications kystiques, sous la forme d'une image liquidienne de l'abdomen, indépendante du rein, dont les diagnostics différentiels les plus souvent évoqués sont les kystes de l'ovaire, les kystes mésentériques ou les lymphangiomes kystiques abdominaux. En faveur de la duplication, plaide la structure pluristratifiée de la paroi du kyste.

Au niveau de l'intestin le siège le plus fréquent des duplications est le carrefour iléocolique. La duplication est rarement responsable d'une occlusion dans la période néonatale, par compression de l'intestin. La duplication kystique est alors parfois palpable, et l'échographie en fait le diagnostic.

Le traitement est toujours chirurgical par crainte de complications : occlusion, hémorragie au sein de la duplication du fait d'hétérotopie muqueuse, abcédation.

3-2 Occlusions organiques extrinsèques : LE VOLVULUS SUR MALROTATION

Le volvulus du grêle lié à un défaut de rotation de l'anse intestinale primitive lors de sa réintégration dans la cavité péritonéale est l'urgence chirurgicale de la période néonatale qu'il importe de connaître.

La fixité de l'intestin grêle au terme de sa réintégration est normalement assurée par une racine du mésentère large, entre l'angle duodéno-jéjunal, en haut et à gauche du rachis, et la valvule iléocoecale, amarrée ainsi que le colon droit à la paroi abdominale postérieure. Cette racine du mésentère large est le fruit de 3 rotations antihoraires successives de 90° autour de l'axe mésentérique supérieur (schéma 2). En cas d'arrêt de rotation au terme de la première rotation l'intestin est disposée en position dite de mésentère commun complet non occlusif, intestin grêle à droite et colon replié sur lui-même

à gauche de l'abdomen (l'appendice est dans la fosse iliaque gauche). La racine du mésentère a une direction opposée à la situation habituelle mais reste large et prévient le volvulus du grêle. Cette disposition peut être découverte fortuitement à l'occasion d'une opacification digestive. Elle est favorisée par certaines malformations : hernie de coupole diaphragmatique, omphalocèles et laparoschisis. En cas d'arrêt de rotation à un stade plus avancé, l'angle duodéno-jéjunal est amarré plus ou moins lâchement devant le rachis, tandis que le colon droit est libre, la valvule iléocoecale étant juste à côté ou devant l'angle duodéno-jéjunal. La racine du mésentère est alors très courte et l'ensemble du grêle et du colon droit peut aisément se volvuler autour de l'axe mésentérique. Dans cette situation le ligament cystocolique est remplacé par des brides péritonéales qui cravatent la face antérieure du 2^{ème} duodénum (brides de Ladd).

Le volvulus sur malrotation peut survenir à tout âge durant l'enfance, mais le maximum de fréquence concerne la période néonatale. Souvent après un intervalle libre de quelques heures à quelques jours, ce nouveau-né qui avait été alimenté normalement et qui avait émis son méconium dans des délais normaux, vomit bilieux. L'abdomen est initialement plat et dépressible. C'est à ce stade qu'il faut faire le diagnostic avant que n'apparaissent ballonnement et signes péritonéaux témoignant de la souffrance digestive. Les rectorragies sont assez fréquentes, parfois précoces par suffusion muqueuse. Le diagnostic repose sur l'échographie abdominale qui visualise les vaisseaux mésentériques et retrouve ici une artère mésentérique située à droite de la veine et surtout un signe du tourbillon témoignant en doppler du volvulus des vaisseaux mésentériques. Il s'agit d'un examen difficile. Au moindre doute il faut le compléter par une opacification du cadre duodénal, afin de vérifier la position de l'angle de Treitz et l'absence de spire de torsion à la jonction duodéno-jéjunale.

L'intervention consiste après détorsion de l'intestin à prévenir la récurrence par une mise en mésentère commun complet avec appendicectomie (l'appendice se retrouve en effet dans la fosse iliaque gauche). Le pronostic est excellent en l'absence de souffrance digestive, c'est à dire si l'intervention a été suffisamment précoce.

D'autres causes de volvulus peuvent être rencontrées en période néonatale: volvulus sur bride congénitale, en particulier entre un diverticule de Meckel et l'ombilic, ou encore volvulus primitif d'un segment du grêle.

3-3 Obstructions fonctionnelles : elles sont liées soit à une anomalie du contenu intestinal, soit à une anomalie du péristaltisme intestinal. On reconnaît 2 étiologies différentes aux obstructions par anomalie du contenu : l'iléus méconial de la mucoviscidose et le syndrome du petit colon gauche par bouchon méconial.

3-3-1 Iléus méconial de la mucoviscidose

Le diagnostic de mucoviscidose peut être fait en prénatal dans deux situations bien différentes : il existe dans la fratrie un cas index, la mutation est alors en règle identifiée et le diagnostic pourra être fait très précocement par biopsie du trophoblaste par exemple. Ailleurs c'est à l'occasion de signes échographiques que ce diagnostic sera soulevé: grêle hyperéchogène à l'échographie du 2^{ème} trimestre, ou atrésie du grêle plus tardivement. L'étude des enzymes digestifs dans le liquide amniotique est fiable entre la 15 et la 19^{ème} semaine d'aménorrhée. Sinon c'est l'étude génétique, dont on a vu qu'elle est parfois difficile en l'absence de cas index, qui devra être entreprise.

Dès la naissance, le nouveau-né a un abdomen ballonné, et la palpation retrouve des anses distendues et à contenu épais. Il n'y a pas d'émission méconiale. Les vomissements clairs puis bilieux vont rapidement survenir. La radiographie simple montre la distension du grêle dans son ensemble et dans la fosse iliaque droite une impression de granité liée à l'obstruction de la dernière anse par le méconium anormal. Il n'y a pas de calcifications péritonéales. Le lavement opaque réalisé avec une substance hydrosoluble hyperosmolaire va montrer un petit colon parsemé de petites billes méconiales.

La progression se fait lentement à travers la valvule iléocoecale et il faut souvent plusieurs remplissages avant de franchir la ou les dernières anses iléales et que le produit de contraste atteigne le grêle distendu. Ceci permet d'éliminer un obstacle organique. Le lavement opaque est également la première méthode thérapeutique et sa répétition permet souvent la levée de l'obstruction digestive. Ceci n'est pas toujours possible et l'on est parfois contraint d'opérer pour désobstruer l'intestin et éventuellement réséquer une anse trop distendue ou à la vascularisation compromise.

Le pronostic est ici celui de la mucoviscidose, dont le diagnostic devra être affirmé (génétique, test de la sueur). La prise en charge multidisciplinaire permettra l'alimentation de l'enfant avec adjonction de sucs pancréatiques, et surtout la prévention des surinfections respiratoires.

3-3-2 Le syndrome du petit colon gauche

Il est caractérisé par l'obstruction du colon gauche, immédiatement en aval de l'angle gauche et sur tout le colon descendant par un bouchon méconial. Il se rencontre volontiers chez des nouveau-nés de mère diabétique, ou de femmes traités par neuroleptiques ou encore en cas de toxicomanie. Le diagnostic n'est en règle pas fait par l'échographie foetale. A la naissance l'abdomen est plat. Secondairement vont apparaître ballonnement abdominal et absence d'émission méconiale, suivi par les rejets et vomissements. Le TR permet parfois l'élimination d'un long bouchon méconial. La radiographie simple montre la distension du grêle et du colon transverse surtout. Le lavement opaque fait le diagnostic et le traitement, montrant un colon gauche de petit calibre moulé par un « serpent méconial ». Le produit de contraste progresse facilement jusqu'au colon transverse dilaté. L'évacuation permet l'élimination du bouchon et le transit se rétablit autorisant une alimentation rapide. Il est exceptionnel que l'occlusion ne puisse ici être levée radiologiquement.

Le pronostic est excellent mais il conviendra néanmoins d'éliminer formellement une maladie de Hirschsprung par biopsie à la sonde de Noblett (cf 3-3-4) et une mucoviscidose.

3-3-4 Obstructions fonctionnelles par anomalie du péristaltisme intestinal

Nous n'étudierons ici que la maladie de Hirschsprung (MH). D'autres anomalies liées soit à une atteinte du muscle lisse intestinal, soit à d'autres atteintes de l'innervation intrinsèques, sont regroupées sous le terme de pseudo-Hirschsprung ou mieux de pseudo-obstructions intestinales chroniques. La MH (ou mégacolon congénital) est liée à l'absence des cellules ganglionnaires des plexus sous-muqueux et myentériques de la paroi intestinale. La MH « débute » toujours au niveau de la ligne anopectinée et remonte plus ou moins haut sur le colon, voire sur le grêle (schéma3). Dans 80% des cas la MH est limitée au rectum ou au rectosigmoïde. La pathogénie est discutée : arrêt de la migration des cellules de la crête neurale qui colonise l'intestin dans un sens cranio-caudal (mais il existe un autre contingent à point de départ sacré) ou destruction in situ de cellules qui ont normalement migrées (mécanisme autoimmun?). En faveur de la première hypothèse plaide l'association rare d'une atrésie du grêle et d'une MH sous-jacente.

La MH se révèle dans 90% des cas durant le premier mois de vie. Dans sa forme rectosigmoïdienne elle atteint préférentiellement le garçon (sex ratio 4/5). Il existe des formes familiales et l'on a récemment isolé le gène en cause.

Le diagnostic n'est pas fait en prénatal. L'examen est normal à la naissance. Plus ou moins rapidement, vont apparaître ballonnement abdominal, puis rejets et vomissements. Dans 2/3 des cas l'élimination spontanée du méconium est retardé au-delà de la 24ème heure de vie. Le TR ou la montée prudente d'une sonde rectale sont très évocateurs quand il montre un canal anal perméable mais parfois anormalement tonique et surtout quand ils entraînent l'élimination explosive de méconium et de gazs permettant le déballonnement du nouveau-né.

Le diagnostic de la MH est histologique. L'examen radiologique et l'exploration manométrique anorectale peuvent contribuer au diagnostic. La radiographie simple, parfois avec incidence de profil, tête en bas montre la distension colique prédominant sur la partie initiale du sigmoïde et l'absence d'aération pelvienne. Le lavement opaque, à la baryte tiède, est parfois difficile d'interprétation en période néonatale. Sa technique doit être rigoureuse : sonde peu obstructive, introduite au ras de l'anus; surveillance scopique du remplissage débuté en incidence de profil, arrêt de celui-ci quand la zone distendue est atteinte, clichés en évacuation et éventuellement clichés tardifs. Sont évocateurs du diagnostic : l'opacification d'un rectum de calibre normal (faux innocent) suivie à un niveau fonction de la longueur du segment aganglionnaire d'une distension progressive du colon (faux coupable). L'intérêt de l'examen radiologique est d'apprécier la longueur du segment pathologique.

La manométrie anorectale est de réalisation et d'interprétation difficile chez le nouveau-né et pour certains contre-indiquée à cet âge du fait du risque de perforation rectale. Son but ici est la mise en

évidence du réflexe rectoanal inhibiteur qui permet physiologiquement l'exonération. L'arrivée de matières dans l'ampoule rectale entraîne normalement un relâchement du tonus du sphincter interne. Ce réflexe est médié par les plexus intramuraux et est donc absent en cas de MH. L'étude est réalisée à l'aide d'une sonde à ballonnet munie de capteurs de pression. La distension de l'ampoule doit normalement s'accompagner d'une chute de la pression en regard du sphincter interne.

Le diagnostic de MH est une urgence dans les formes néonatales car les complications sont redoutables. Le moindre doute impose donc l'étude histologique de l'innervation intrinsèque muqueuse et sous muqueuse par biopsie superficielle, transanale, immédiatement au-dessus de la ligne anopectinée. Cette biopsie est au mieux réalisée par aspiration à l'aide de la sonde de Noblett. Cette biopsie permettra une analyse en histologie conventionnelle et une étude immunoenzymatique sur fragment congelé. En cas de MH, on constate : l'absence de cellules ganglionnaire dans les plexus sous-muqueux associée à une hyperplasie schwannienne. L'imprégnation par les anticholinestérases permet la visualisation des fibres hypertrophiées qui infiltrent la muqueuse rectale.

Les complications de la MH étaient historiquement responsables de la lourde mortalité des formes à révélation néonatale et ont conduit alors la majorité des équipes à proposer une colostomie de principe en zone saine. Ces complications sont l'entérococolite par pullulation microbienne en amont de l'obstacle, les septicémies à point de départ digestif, et la perforation diastatique du colon, au niveau du bas fond coecal.

Les formes longues de la MH, étendues à l'ensemble du cadre colique, voire au grêle sont graves et de diagnostic souvent difficile. Au ballonnement abdominal s'associe souvent une fausse diarrhée. L'occlusion siège radiologiquement sur le grêle terminal. L'opacification montre un colon dont tout le calibre est normal. Le cadre colique est typiquement court, avec effacement des angles en ?. La zone de transition siège sur le grêle terminal et est souvent difficile à mettre en évidence. Là encore la biopsie rectale est l'examen qui permet le diagnostic et qui conduira dans ces formes longues à la laparotomie avec dérivation sur l'iléon normalement innervé.

Le principe du traitement des formes courtes recto-sigmoïdiennes de la MH est l'abaissement à l'anus, respectant le sphincter externe normal, du colon sain. Diverses techniques ont été proposées. Citons l'intervention de Swenson qui consiste à réséquer le rectosigmoïde non innervé et à réaliser une anastomose coloanale par retournement trans-sphinctérien du canal anal; et l'intervention de Duhamel qui conserve le rectum et réalise un abaissement coloanal rétrorectal transsphinctérien. Ces différentes interventions donnent d'excellents résultats tant sur le plan de la levée de l'occlusion qu'à long terme sur le plan de la continence. Elles ne doivent néanmoins pas être réalisées chez un nouveau-né occlus, dont l'intestin est le siège d'une intense pullulation microbienne. La préparation à l'intervention radicale peut se faire soit par nursing (montée de sonde pluriquotidien) soit si celui-ci est inefficace, ou pour certains de principe par colostomie en zone histologiquement saine.

3-4 L'entérococolite Ulcéro-Nécrosante (EUN)

Les EUN sont caractérisées par une nécrose de la muqueuse intestinale, voire des plans profonds de l'intestin. Les causes et les facteurs favorisant de l'EUN sont multiples : prématurité, souffrance foetale périnatale, anoxie, mauvais état hémodynamique, infection, alimentation hyperosmolaire.

L'EUN va réaliser une occlusion secondaire dont le début se fait souvent vers la première semaine de vie, mais peut aussi être très rapide dès les premières heures, ou au contraire retardé au-delà du premier mois, chez le grand prématuré. La phase de début est caractérisée par l'installation d'un iléus avec résidus gastriques, ballonnement abdominal douloureux, rectorragies, signes infectieux cliniques et biologiques. Radiologiquement à ce stade, il existe une distension des anses grêles avec stagnation de celles-ci sur les clichés successifs. Le diagnostic formel repose sur la présence sur les radiographies de l'abdomen d'une pneumatose de la paroi intestinale, caractérisée par des petites bulles d'air qui dessinent un double contour des segments concernés. Il peut s'y associer une pneumatose portale.

L'évolution de l'entérococolite peut se faire : vers la rétrocession spontanée, vers la perforation, ou vers une sténose cicatricielle. La perforation peut elle-même se faire en péritoine libre, entraînant une péritonite stercorale avec pneumopéritoine (que l'on recherchera par la répétition des clichés d'abdomen de face rayon horizontal, sous la forme d'un croissant clair sous la paroi abdominale) ou être cloisonnée par l'agglutination des anses intestinales qui vont constituer un plastron. Celui-ci est palpable et entraîne la persistance de l'occlusion.

Le traitement de l'EUN comprend toujours une antibiothérapie efficace sur les entérobactéries et

les germes anaérobies, un soutien hémodynamique par des drogues vasopressives améliorant la perfusion mésentérique, la mise en place d'une aspiration gastrique, la sédation. Il est fréquemment utile de ventiler artificiellement ces nouveau-nés. Les indications opératoires viennent d'une péritonite généralisée ou secondairement devant un plastron qui ne cède pas au traitement médical, ou encore devant une sténose cicatricielle. A la phase aigue l'intervention comportera une entérostomie en amont des lésions, éventuellement pour certains associée à une résection des anses nécrosées, résection qui devra être le plus économe possible. Devant une sténose cicatricielle il est souvent possible de réaliser une résection anastomose en un temps.

L'EUN est une affection grave dont l'incidence diminue heureusement du fait d'une meilleure prise en charge des prématurés. La mortalité reste de 15 à 20%. Le pronostic est fonction du terrain et de l'étendue des lésions. De celle-ci dépendent également les séquelles de l'EUN dominées par le syndrome de grêle court.

Tableau 2 Classification des Occlusions néonatales (ONN)

ONN Organiques Intrinsèques ONN Organiques Extrinsèques ONN Fonctionnelles

Atrésies intestinales Volvulus sur Malrotation Iléus méconial

Duplications intestinales Petit Colon Gauche

Hirschsprung

OMPHALOCELE ET LAPAROSCHISIS.

LAPAROSCHISIS

OMPHALOCELE

Quelques dates:

- 1634 : 1ère description rapportée (PARE)
- 1873 : 1ère fermeture avec succès d'une omphalocèle rompue (VJSICK)
- 1948 : Traitement des omphalocèles par suture cutanée (**GROSS**)
- 1967 : Réintégration progressive des viscères (**SCHUSTER**)
- 1972 : 1er laparoschisis traité avec succès en France
- 1978 : Diagnostic prénatal

Définitions:

Omphalocèle : Défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique translucide et avasculaire.

Laparoschisis (Engl. = **Gastroschisis**) : Défect para-ombilical droit de la paroi antérieure de l'abdomen avec éviscération de l'anse intestinale primitive.

Epidémiologie

1/5000 naissances

Laparoschisis /omphalocèle = 1.5 - 2

LAPAROSCHISIS

Le défaut étroit (10-20mm) de la paroi abdominale est para-ombilical et se situe dans la majorité des cas latéralisé à droite. Le cordon ombilical est normal et le plus souvent séparé de l'orifice pariétal par un pont cutané intact.

Cette anomalie serait secondaire à un défaut de résorption pariétale au point d'entrée de la veine vitelline, vers la 9ème semaine de la vie in utero, il est contemporain de la réintégration de l'anse intestinale primitive. Par le défaut pariétal l'anse intestinale s'éviscère et baigne dans le liquide amniotique. Le liquide amniotique à pH 7 est à l'origine d'une péritonite chimique avec un épaissement et un oedème de la paroi intestinale. Le grêle extériorisé est agglutiné, plus court et recouvert d'une membrane acellulaire. La disposition de mésentère commun (**0°**) est systématique. Le foie n'est quasi jamais extériorisé. Par contre il n'est pas exceptionnel de voir extériorisés l'annexe (ovaire et trompe) ou un testicule ectopique.

L'incidence des malformations associées est rare. Une étude rétrospective menée dans le service de chirurgie pédiatrique des Enfants Malades de 36 enfants nés avec un laparoschisis a retrouvé une fente labiale et les caryotypes de tous les enfants sont normaux.

Par contre dans 10 à 25% des cas existent des lésions intestinales associées :

- Atrésie du grêle: 11%/o
- Nécrose iléale: 13%
- Perforation duodénale 0.2%

Ces complications sont secondaires à l'obstruction, l'ischémie de l'intestin extériorisé et à l'agressivité des composants du liquide amniotique (Urée, Potassium ...).

Diagnostic

Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal est fait lors de l'examen échographique pour étude morphologique du fœtus entre la 18ème et la 24ème semaine d'aménorrhée. L'échographie met en évidence des anses intestinales flottant librement dans le liquide amniotique. Un oligoamnios est retrouvé une fois sur trois,

par contre l'hydramnios est exceptionnel. La surveillance échographique prénatale permet :

- de déceler un retard de croissance in utero qui survient essentiellement lors du 3ème trimestre de la grossesse (perte protéique par transsudat).
- de surveiller la vascularisation de l'anse intestinale extériorisée. Le risque majeur étant la nécrose de l'anse intestinale par strangulation au niveau du collet étroit du laparoschisis.

Diagnostic post natal

A la naissance le diagnostic est immédiatement fait par la mise en évidence d'une anse intestinale éviscérée par un orifice para ombilical. L'implantation du cordon ombilical et le non recouvrement total de l'intestin permet de distinguer le laparoschisis de l'omphalocèle à membrane rompue.

Dès la naissance la prise en charge assurera :

1. la protection de la partie inférieure du corps du nouveau-né dans un sac en plastique stérile (sac à grêle), ce qui permettra de protéger le nouveau-né :
 - de l'hypothermie
 - de diminuer les pertes insensibles
 - diminuer le risque d'infection
 - d'éviter les lésions traumatiques de l'intestin éviscéré .
2. une perfusion avec des apports hydrosodés supérieur à ceux d'un nouveau-né normal (80-60ml/kg/jour X1,5).
3. une sonde naso-gastrique pour prévenir la distension aérique de la partie extériorisée de l'intestin.
4. une antibiothérapie contre les germes Bg±, Bg-, anaérobie (Céphalosporine - aminoside).

Après la prise en charge initiale réalisée en salle de travail, l'enfant est transféré au bloc opératoire.

Sous anesthésie générale et après intubation endotrachéale, désinfection de la paroi et des anses intestinales extériorisée. Inspection prudente du grêle extériorisé à la recherche de lésions associées (atrésie -perforation). Cette inspection anatomique est plus ou moins facile selon le degré de la péritonite plastique permettant de distinguer le laparoschisis avec des anses intestinales complètement libres les unes par rapport aux autres et un laparoschisis avec des anses agglutinées et une paroi très épaissie recouverte d'une membrane rendant la viscérolyse hémorragique et dangereuse.

Il est parfois nécessaire d'agrandir l'orifice pariétal (une fois sur deux dans notre expérience).

Avant la réintégration des anses intestinales l'évacuation du méconium par un lavement à la gastrografine diluée à 50% diminue le volume des anses intestinales et permet de mettre en évidence une éventuelle atrésie associée.

La mise en évidence de complications (atrésie ou perforation) nécessite un traitement avant la réintégration de l'anse intestinale : soit résection anastomose si la qualité de la paroi intestinale permet de réaliser ce geste sans difficulté, soit jéjuno ou iléostomie en amont de la perforation ou de l'atrésie et de proposer un traitement définitif de l'atrésie dans un deuxième temps.

La réintégration des viscères sera prudente en monitorant la pression de ventilation qui devra ne pas dépasser 35 cm d'eau.

Dans la grande majorité des cas (27 fois chez 36 enfants dans notre expérience et 80% dans la littérature) la réintégration et la fermeture primitive peuvent être réalisées.

Si la fermeture de la paroi abdominale est impossible, il est alors nécessaire de mettre en place une plaque prothétique (type Goretex). Il s'agit d'une plaque qui viendra combler le défaut musculoaponévrotique

qui sera élargi. Par contre la fermeture cutanée est le plus souvent possible.

La mise en place d'un cathéter central pour assurer un support nutritionnel parentéral postopératoire est systématique.

Les suites postopératoires sont marquées par un iléus postopératoire qui retarde le début de l'alimentation orale. Les complications postopératoires sont :

- les complications infectieuses, le plus souvent rapportées au cathéter ;les abcès cutanés au niveau de la fermeture de l'orifice du laparoschisis sont exceptionnels.
- l'hyper pression abdominale par traction excessive sur la paroi abdominale peut être à l'origine d'une compression de la veine cave inférieure avec oedème des membres inférieurs et oligoanurie. Elle doit être prévenue par une fermeture musculo-aponévrotique sans traction en préférant l'utilisation d'une plaque.
- la durée de l'iléus postopératoire excède rarement quatre à cinq semaines.

- par contre si le laparoschisis a un grêle de 40 à 60 cm, il ne fonctionne pas comme un grêle court congénital (inférieure à 40 cms). Ceci est secondaire à la péritonite plastique \pm /- importante. Il ne permet pas une autonomie digestive immédiate mais justifie la poursuite d'une nutrition parentérale sur plusieurs mois en attendant l'adaptation de la muqueuse intestinale.

Le pronostic de l'atrésie du grêle est bon dans la majorité des cas ; seul le grêle court est un facteur de morbidité par la poursuite d'une nutrition parentérale prolongée.

OMPHALOCÈLE

L'omphalocèle est une malformation congénitale de la paroi abdominale à partir de l'anneau ombilical entraînant une non réintégration des viscères recouverts de la membrane amniotique avasculaire. Le cordon ombilical s'insère toujours sur la membrane. On retrouve parfois entre les viscères et la membrane des cavités contenant de la gelée de Wharton. L'anomalie pariétale est toujours médiane, le plus souvent à hauteur de l'ombilic mais elle peut être épigastrique remontant parfois jusqu'au sternum, associée à une fente sternale ou au contraire hypogastrique.

L'incidence de l'omphalocèle est 1/5000 naissances. Le risque d'association malformative est élevé : 50%. Il s'agit principalement :

1 - Anomalies chromosomiques : Trisomie 13-15, Trisomie 16-18, Trisomie 21.

2 - Eventration ou hernie diaphragmatique

3 - Malformations cardiaques

4 - Syndrome de Wiedemann-Beckwith associant:

- Omphalocèle

- Hypoglycémie

- Macroglossie

- Viscéromégalie

- Associée inconstamment à une translocation chromosomique 11p15

5 - Malformations génito-urinaires

6 - Pentalogie de Cantrell : Omphalocèle -Hernie diaphragmatique antérieure-Fente sternale - Ectopie cardiaque avec cardiopathie (CIV).

Selon le diamètre on distingue :

_ L'omphalocèle dont le diamètre est inférieur à 2cm ; c'est la hernie dans le cordon d'une anse intestinale.

_ L'omphalocèle de 4 à 8cm permettant la hernie d'une longueur \pm /-importante de grêle et plus rarement du foie.

_ L'omphalocèle volumineuse >8 cm contenant le foie et la quasi totalité du tube digestif.

Diagnostic prénatal:

Le diagnostic prénatal est le plus souvent fait lors de l'échographie initiale (pour préciser le terme) vers la 10 -12ème semaine de terme. Sinon il est fait lors de l'examen échographique pour étude morphologique du fœtus entre la 18ème et la 24ème semaine d'aménorrhée. L'échographie met en évidence une absence de fermeture de l'orifice ombilical. Il permet également de préciser les viscères herniés : Foie - Tube digestif et plus rarement le cœur ou la vessie. Il justifie la recherche de malformations associées en particulier cardiaques et chromosomique par une écho cardiographie foetale et une étude du caryotype sur des cellules foetales prélevées par amniocentèse.

Diagnostic post natal:

À la naissance le diagnostic est en général facile puisque l'omphalocèle se présente comme une tuméfaction sessile de volume variable avec des viscères recouverts d'une membrane translucide à travers laquelle on distingue l'intestin grêle et le foie. Le cordon ombilical s'implante parfois avec un trajet hélicoïdal à la partie centrale ou inférieure de la membrane. La rupture de la membrane de l'omphalocèle est exceptionnelle.

Dès la naissance trois gestes s'imposent :

1. la mise en place d'une sonde orogastrique pour éviter la distension aérique des viscères herniés,

2. la protection de l'omphalocèle par la mise en place de la partie inférieure du corps du nouveau-né dans un sac plastique stérile.

3. la mise en place d'une voie veineuse permettant un apport hydrosodé et glucidique évitant l'hypoglycémie. On associera une antibioprophylaxie par voie parentérale (céphalosporine, aminoside).

La recherche postnatale de malformations associées, d'anomalies chromosomiques ou d'un syndrome polymalformatif est indispensable (en l'absence de diagnostic prénatal).

Le traitement de l'omphalocèle dépend essentiellement du diamètre du défaut pariétal.

Lorsque l'anneau de l'omphalocèle est inférieur à 2 cm, il s'agit d'une hernie dans le cordon dont le traitement est réalisé en un temps par l'exérèse de la membrane avec une exploration de l'intestin grêle à la recherche de malformation associée en particulier diverticule de Meckel et une fermeture pariétale primitive (aponévrose du muscle grand droit et réalisation d'un néo--ombilic).

Lorsque le diamètre de l'omphalocèle est supérieur à 8 cms et que son contenu associe le foie et l'intestin grêle, il est préférable de proposer une fermeture différée de la paroi abdominale après une réintégration progressive des viscères herniés. L'intubation et la ventilation assistée associées à une curarisation permettent un relâchement total des muscles de la paroi abdominale. La réintégration progressive des viscères se fait par gravité par traction du cordon ombilical au zénith associée à une pression des viscères par un pansement. Il est, en effet, nécessaire de protéger la membrane des traumatismes et de l'infection par un pansement hermétique. Entre 4 et 6 jours la réintégration complète dans la cavité abdominale des viscères herniés permet alors une fermeture de la paroi abdominale. Le plus souvent il s'agit d'une fermeture primitive des muscles grand droit et de la peau.

Les complications pré ou post-opératoires sont:

- infectieuses : secondaires à une colonisation bactérienne de la membrane et justifient une antibioprophyxie et une surveillance quotidienne de la flore présente au niveau de la membrane.
- dépendance d'une ventilation assistée soit par hyperpression intra abdominale (transitoire) soit par hypoplasie pulmonaire ; complications graves des grosses omphalocèles.

D'autres techniques de fermeture des omphalocèles ont été proposées

- situations anatomiques où la pression de fermeture est trop élevée : il est alors nécessaire de mettre une plaque prothétique (plaque type Goretex) pour combler le défaut musculo-aponévrotique. La plaque est recouverte par une suture cutanée.
- rupture traumatique de la membrane : il est nécessaire de pratiquer dès la naissance l'exérèse de la membrane pour la remplacer par des plaques de silastic créant un "silo" contenant les viscères herniés, permettant une réintégration progressive par pression régulière (méthode de Schuster).
- les techniques d'épidermisation spontanée (Grob) ou de fermeture cutanée seule (Gross) n'ont quasi plus d'indication.

Après la réintégration définitive l'alimentation orale peut être commencée dès les premiers jours. En effet les viscères herniés protégés par la membrane ont été protégés du liquide amniotique ce qui permet une motricité et une absorption normales.

Le reflux gastro-oesophagien et la hernie inguinale sont plus fréquents chez les enfants qui ont présenté une omphalocèle

Le pronostic de l'omphalocèle dépend de son diamètre, des malformations associées et du poids de naissance. Ils sont prévisibles par le diagnostic prénatal. Les enfants qui présentent des anomalies chromosomiques ou des malformations cardiaques graves ont une mortalité élevée.

L'hypoplasie pulmonaire secondaire à l'absence d'un développement de la base à la cage thoracique est difficilement prévisible si ce n'est par le diamètre de l'omphalocèle et peut être à l'origine d'un séjour prolongé en réanimation.

Questions - Type:

- Quelles sont les principales différences anatomiques, cliniques et pronostiques des laparoschisis et omphalocèles ?
- Quelles sont les modalités de prise en charge postnatales immédiates ?

MALFORMATIONS ANO-RECTALES.

VARIETES ANATOMIQUES
DIAGNOSTIC
TRAITEMENT ET PRONOSTIC

Les malformations ano-rectales représentent un ensemble de malformations très vaste allant du simple défaut de résorption de la membrane anale à des agénésies ano-rectales avec fistule dans les voies urinaires ou génitales et anomalie sacrée. Comme B. Duhamel l'a souligné, la plupart d'entre elles s'intègrent dans le cadre d'**anomalies de la régression caudale**. Il s'agit donc de malformations se constituant précocement au cours de la vie intra-utérine (6^{ème}-10^{ème} semaine) et donc susceptibles de s'associer à des anomalies à distance correspondant à des processus de morphogenèse ou d'organogenèse contemporains de la régression caudale (atrésies de l'oesophage ou du duodénum, cardiopathies ou associations complexes).

Les malformations isolées et n'impliquant que modérément l'appareil sphinctérien sont simples à traiter et de bon pronostic; les malformations complexes souvent associées à des perturbations dans l'organisation ou dans le développement de l'appareil sphinctérien sont complexes dans leur réparation et de pronostic fonctionnel souvent insuffisant. Les travaux de Stephens dans ce domaine ont grandement contribué à l'établissement des bases du traitement de ces malformations; ils ont été prolongés plus récemment par les contributions de De Vries et Pena.

Leur fréquence est de 2 à 3 cas pour 10.000 nouveau-nés. Les explorations anténatales ne permettent qu'exceptionnellement d'évoquer le diagnostic (hydrocolpos en cas de cloaque). Elles s'observent plus souvent chez le garçon que chez la fille.

Le traitement de ces malformations suppose une définition précise de la variété anatomique et des lésions associées.

VARIETES ANATOMIQUES

Depuis les travaux de Stephens on distingue les malformation ano-rectales en fonction des relations de l'intestin terminal avec l'entonnoir formé par le muscle releveur de l'anus dont le sommet est en continuité avec le sphincter externe qui s'étend jusqu'à la peau du périnée. Lorsque le cul de sac rectal est situé au-dessus de l'insertion pariétale du releveur de l'anus, **la malformation est dite haute**; lorsque le cul de sac rectal arrive au dessous de la jonction entre le releveur de l'anus et le sphincter externe, **la malformation est dite basse**; lorsque le cul de sac rectal se situe entre les deux, **la malformation est dite intermédiaire**. Chacune de ces variétés peut-être ou non associée à une *fistule* dans les structures de voisinage (voir illustrations pages 6 et 7). Les repères que sont l'insertion pariétale du releveur et la jonction entre muscle releveur et sphincter externe peuvent être matérialisés par des éléments osseux facilement identifiables sur un cliché de profil strict du bassin : ligne pubo-coccygienne pour le premier et point le plus bas de l'ischion (point I) pour le second.

Les *formations musculaires striées* (Releveur de l'anus et sphincter externe), étant mises en place avant la régression caudale, sont habituellement présentes dans les différentes variétés de malformations ano-rectales mais leur organisation ou leur qualité sont différentes d'une forme à l'autre: elles sont d'autant mieux développées que la malformation est plus basse. Lorsqu'il existe une anomalie sacrée importante, leur relation avec la paroi pelvienne et en particulier l'insertion pariétale du releveur de l'anus et l'innervation des formations musculaires striées sont compromises. Ces formations musculaires striées, comme chez le sujet normal, mêlent une partie de leurs fibres au segment digestif au contact duquel elles se trouvent (extrémité du cul de sac rectal ou fistule) ce qui rend souvent la dissection difficile.

Longtemps considéré comme absent, le *sphincter lisse* ou interne de l'anus semble exister entourant la fistule recto urinaire ou recto génitale lorsqu'elle existe; la réparation chirurgicale doit

essayer de le préserver.

Malformations rares:

L'atrésie rectale évoque une atrésie intestinale habituelle avec un cul de sac d'amont rectal et un cul de sac d'aval constituant le canal anal qui est normal.

La malformation cloacale (voir figure) dont il existe plusieurs variétés est caractérisée par la présence d'un conduit commun ouvert au périnée et dans lequel s'abouchent les voies urinaires, les voies génitales et le tube digestif.

Les malformations associées les plus fréquentes sont celles qui s'intègrent dans le cadre du syndrome de la régression caudale: malformations rachidiennes et malformations uro-génitales.

Malformations rachidiennes:

Globalement, elles s'observent dans presque un cas sur deux. Leur fréquence est d'autant plus grande que la malformation est plus haute.

Elles peuvent siéger sur toute la hauteur du rachis. Il faut tout particulièrement s'attacher à préciser les **anomalies sacrées** qui peuvent être partielles ou totales, symétriques ou asymétriques, à type d'agénésie ou de dysgénésie. Les plus sérieuses sur le plan des conséquences neurologiques sont celles à type d'agénésie qui s'accompagnent assez souvent d'atteinte des racines nerveuses correspondant en règle au niveau de l'anomalie osseuse. Une lésion des racines S2 et S3 entraîne une perturbation de l'innervation du releveur de l'anus et de la vessie.

Les malformations sacrées sont également associées dans près d'un cas sur deux à des perturbations portant sur le contenu du canal rachidien: anomalies de position, de forme, de structure (syringomyélie) du cône médullaire ou du filum terminal, méningocèle antérieure ou lipome intra-canalair avec leurs possibles conséquences à distance sur les viscères pelviens ou les membres inférieurs. Les déficits neurogènes pelviens ou appendiculaires peuvent être évolutifs dans le temps et doivent donc être dépistés et surveillés.

Malformations génito-urinaires:

Elles s'observent comme les malformations rachidiennes, dans presque un cas sur deux et sont d'autant plus fréquentes que la malformation ano-rectale est plus haute et qu'existe une anomalie vertébrale. Si l'on écarte les fistules recto urinaires ou recto-vaginales qui font partie de la malformation ano-rectale proprement dite, elles sont très variées, allant de l'agénésie rénale à la sténose urétrale en passant par le méga uretère, le reflux vésico-urétéral, l'anomalie de migration testiculaire, l'hypospadias, l'agénésie ou la duplication vaginale.

Les malformations cardiaques s'observent dans 5 à 7% des cas.

Les malformations digestives à distance sont principalement représentées par l'atrésie de l'oesophage (6 à 7 % des cas); on peut aussi rencontrer une atrésie duodénale; la maladie de Hirschsprung par contre est exceptionnelle.

Les différentes anomalies peuvent s'associer dans des ensembles malformatifs complexes:

Le syndrome de Curarino associe une malformation ano-rectale, un défaut osseux sacré et une masse pré-sacrée.

Les acronymes mnémotechniques VATER ou VACTERL ont été créés pour signifier l'association apparemment non aléatoire de malformations vertébrales, anale, cardiaque, trachéo-oesophagienne, rénale ou appendiculaire (limb).

Le " cat eye syndrome " ,lié à une anomalie génique, associe un colobome, des anomalies préauriculaires et une malformation ano-rectale.

DIAGNOSTIC

La prise en charge d'un nouveau-né porteur d'une malformation ano-rectale n'est pas une extrême urgence. On dispose de quelques heures pour préciser le type de la malformation et les lésions associées car ces deux éléments interviennent dans la chronologie et le choix des interventions.

Il faut tout d'abord rappeler que la simple **inspection du périnée** fait partie de l'examen clinique de tout nouveau-né (on voit encore des enfants porteurs d'une anomalie anale évidente qui ne sont adressés dans un service de chirurgie infantile qu'au stade de subocclusion ou d'occlusion intestinale).

L'existence d'un **anus d'apparence normale** ne met pas à l'abri d'une anomalie sus-jacente et la surveillance de l'émission méconiale fait également partie de l'évaluation des premières heures. La connaissance d'un retard ou des difficultés d'émission du méconium permettrait sûrement d'éviter la constitution d'un tableau de subocclusion en conduisant à vérifier la perméabilité du canal anal soit par la montée de sonde, soit mieux par la réalisation d'un toucher rectal prudent avec l'auriculaire. Ce dernier

geste est parfois le premier traitement d'une sténose anale congénitale.

L'examen du périnée ne révèle **pas d'anus** (d'où l'ancienne dénomination d'imperforation anale).

Il existe parfois une ébauche de fossette anale ou une bride cutanée en anse de seau. A l'inverse le périnée peut être plat sans sillon interfessier. L'aspect du périnée n'a guère de valeur pour anticiper la variété anatomique. L'élément principal du diagnostic est la recherche d'une fistule dans les structures de voisinage. La fistule est parfois très fine et pour qu'elle donne issue à du méconium, il faut savoir attendre jusqu'à 18 ou 24 heures pour que la pression abdominale soit suffisante, explorer au stylet ou masser le périnée ou l'urètre. Le problème se pose différemment chez le garçon et chez la fille.

Chez le garçon, la fistule peut s'aboucher au périnée ou dans les voies urinaires (habituellement l'urètre). Au niveau du périnée, elle siège en règle sur la zone du raphé et il faut savoir la rechercher jusque sur le scrotum ou la verge; la partie la plus antérieure et la plus superficielle peut contenir un méconium anormal blanchâtre rendant le repérage de la fistule parfois difficile. Une fistule périnéale oriente plutôt vers une forme basse. L'abouchement urinaire de la fistule entraîne une méconiurie qui peut n'apparaître que secondairement ou dont le dépistage peut être facilité par un massage périnéal, le passage d'une sonde urétrale ou la mise en place d'une compresse à l'extrémité de la verge. Une fistule urinaire oriente vers une forme haute ou intermédiaire.

Chez la fille, le nombre d'orifices périnéaux permet d'évoquer la variété anatomique.

La présence d'un seul orifice fait porter le diagnostic de cloaque.

La présence de deux orifices, l'un urétral et l'autre vaginal avec émission de méconium par le vagin conduit au diagnostic de fistule recto-vaginale (variété haute ou intermédiaire).

Lorsqu'il existe trois orifices, en arrière des orifices vaginal et urétral, l'abouchement digestif peut se faire dans la vulve ou au niveau du périnée. L'abouchement périnéal oriente vers une forme basse; l'abouchement vulvaire peut être le fait d'une fistule ano-vulvaire ou d'une fistule recto vulvaire: si le trajet du stylet est parallèle au périnée il s'agit d'une fistule ano-vulvaire (variété basse); s'il est parallèle à la paroi postérieure du vagin, il s'agit d'une fistule recto vulvaire (variété intermédiaire).

Si le simple examen clinique peut le plus souvent donner déjà une première orientation, il est utile de préciser le niveau du cul de sac rectal par rapport aux formations musculaire striées et dans le même temps de rechercher les malformations associées.

Le cul de sac rectal peut-être souligné soit par l'air dégluti arrivé (après 18 à 24 heures) dans le rectum soit par du produit opaque introduit par une fistule périnéale ou par ponction périnéale.

L'exploration de base repose sur le cliché de profil strict (superposition des pubis et des ischions dégagés des fémurs par la flexion des hanches) chez un nouveau-né placé tête en bas pendant 3 à 5 minutes ou en procubitus et trendelenbourg. La fossette anale peut être soulignée par un repère métallique collé ou par une tâche de baryte. Le contraste gazeux est situé par rapport à la ligne pubo-coccygienne et au point I définissant la variété anatomique de la malformation. Pour réduire les causes d'erreur liées à la contraction du muscle releveur, il peut être utile de répéter les clichés.

L'opacification par une fistule périnéale lorsqu'elle existe permet de reconnaître les exceptionnelles formes intermédiaires avec fistule périnéale. Par contre, en l'absence de fistule périnéale la ponction transcutanée peut-être d'interprétation délicate.

L'échographie permet de mesurer la distance entre le périnée et le cul de sac rectal avant qu'il ne contienne de l'air. Sa fiabilité est mise en doute par certains.

Habituellement au terme de l'examen clinique et avec l'aide du cliché de profil du bassin (avec ou sans opacification) on peut classer la malformation en basse, intermédiaire ou haute. Dans le même temps, on précise les anomalies associées en particulier sacrée ou génito-urinaire (par échographie rénale et cystographie rétrograde) et à distance par l'examen clinique aidé si nécessaire par les examens complémentaire adaptés. En règle, une radiographie de l'abdomen sans préparation en position debout, un cliché du thorax et une échographie médullaire s'il existe une anomalie sacrée font partie de l'évaluation initiale.

TRAITEMENT ET PRONOSTIC

L'association à la malformation ano-rectale d'autres malformations dicte la chronologie des différentes corrections. Nous nous limiterons ici à poser les principes du traitement de l'anomalie anorectale.

Lorsque le nouveau-né est porteur avec certitude d'une malformation ano-rectale basse, l'abaissement rectal est réalisé dès la période néonatale d'emblée sans dérivation préalable par voie périnéale pure.

Lorsque l'évaluation initiale permet de conclure à une forme haute ou intermédiaire ou si la variété anatomique est incertaine une colostomie est mise en place en période néonatale et l'abaissement rectal sera réalisé secondairement et habituellement dans les trois premiers mois de la vie.

Traitement des formes basses:

La malformation la plus simple à traiter est la sténose anale qui répond bien aux dilatations, d'abord par des bougies puis ultérieurement par les dilatations avec le cinquième doigt. Certaines fistules périnéales peuvent être dilatées ce qui permet d'éviter la constitution d'une occlusion et laisse le temps pour une évaluation plus précise. L'anoplastie peut alors être différée de quelques jours ou de quelques semaines.

Il existe de nombreuses techniques d'anoplastie mais qui en pratique peuvent se résumer à deux selon qu'il existe ou non une fistule périnéale.

Lorsqu'existe une fistule périnéale, celle-ci sert de guide et représente le sommet d'un lambeau périnéal en V ou en U ouvert vers l'arrière et séparé du plan sphinctérien, lui-même désinséré de la paroi rectale. Le lambeau cutané est alors basculé et suturé à la paroi rectale qui a été ouverte à partir de la fistule vers l'arrière sur la ligne médiane. Chez la fille, si la distance entre l'anus et la vulve est trop courte, une périnéoplastie antérieure secondaire pourra être réalisée. Cette technique en deux temps est plus sûre que la transposition préconisée par certains.

Lorsqu'il n'y a pas de fistule périnéale, l'abord cutané est réalisé par une incision en Y dont le sommet est placé au centre de la position supposée de l'anus. Les lambeaux cutanés sont dégagés du plan sphinctérien et la dissection passe au centre des formations sphinctériennes qui sont doucement dilatées pour rejoindre le cul de sac rectal qui est lui-même incisé en Y mais inversé par rapport à l'Y cutané pour pouvoir imbriquer les lambeaux cutanés et rectaux.

Le pronostic de ces formes basses est très satisfaisant puisque la continence anale est en règle normale.

Traitement des formes intermédiaires, hautes ou dont le niveau reste incertain.

Le traitement se fait en deux temps associant une colostomie dans la période néonatale et l'abaissement rectal secondairement en règle dans les trois premiers mois de la vie. Le plus souvent la colostomie peut être sigmoïdienne proximale puisque l'abaissement est rectal; ce n'est que dans les formes très hautes ou lorsque la malformation est complexe (cloaque à très long segment commun) que la colostomie transverse peut être nécessaire.

L'opacification par le bout d'aval de la colostomie permet de préciser la variété anatomique avant le traitement définitif. Si la malformation se révélait être une forme basse, la cicatrisation de l'anoplastie (voir paragraphe précédent) réalisée sous couvert de la colostomie n'en serait que facilitée.

Dans les autres cas, l'abaissement du rectum doit obéir à des principes qui se sont précisés dans le temps. Il peut être précédé par une endoscopie qui permet de cathétériser la fistule lorsqu'elle existe ce qui rend sa dissection plus aisée. Les principes de l'abaissement rectal doivent beaucoup à Stephens qui a depuis longtemps insisté sur l'importance du respect de la fronde pubo-rectale et a conseillé l'abord sacro-périnéal dans le traitement des formes hautes et intermédiaires. P. Mollard dès 1975 recommandait le repérage de la sangle des releveurs par une très astucieuse voie périnéale antérieure. Ce n'est que plus récemment qu'en complément du respect de la sangle des releveurs, l'intérêt s'est focalisé sur l'appareil sphinctérien externe à la suite des travaux de De Vries et Pena. On insiste aussi depuis quelques années sur le respect du sphincter interne qui entoure la fistule lorsqu'elle existe ou qui se situe à l'extrémité du cul de sac rectal lorsqu'il n'y a pas de fistule. Il est donc tout à fait souhaitable de conserver la fistule qu'il faut transposer ou le cul de sac rectal qu'il faut simplement ouvrir et non réséquer. Plusieurs techniques associent au respect de la fronde pubo-rectale, du sphincter externe et du sphincter interne, la création d'un canal anal cutané allant à travers le sphincter externe à la rencontre du cul de sac rectal dans le double but de supprimer le risque de prolapsus de la muqueuse rectale et de donner un canal anal sensible.

Le respect de ces principes a permis d'améliorer les *résultats du traitement des formes hautes et intermédiaires*. Les enfants porteurs d'une variété intermédiaire peuvent espérer une continence très proche de la normale. Pour les malformations hautes, le résultat reste souvent insuffisant et le but à atteindre est une continence socialement acceptable au prix de quelques contraintes: exonérations régulières le plus souvent provoquées, diététique ou médicaments pour obtenir des selles moulées. Des interventions complémentaires peuvent aussi s'avérer nécessaires secondairement en particulier pour améliorer la musculature périnéale. Cette différence de pronostic entre formes intermédiaires (résultat proche de celui des formes basses), et formes hautes avait déjà été notée lors de l'enquête de la Société

Française de Chirurgie Infantile en 1986.

Les Uropathies de l'enfant

I PATHOLOGIES DU HAUT APPAREIL URINAIRE

I-1 L'hydronéphrose

I-2 La dysplasie multikystique

I-3 Les Polykystoses rénales

I-4 L'agénésie rénale

I-5 Anomalies de siège, de rotation, de fusion

I-6 Autres pathologies du haut appareil

II PATHOLOGIES DE L'URETERE

II-1 Le reflux vésico-urétéral

II-2 - Le méga-uretère

II-3 - Les duplications de la voie excrétrice

II-4 -Autres anomalies urétérales

III PATHOLOGIE DU BAS APPAREIL URINAIRE

III-1. L'exstrophie vésicale

III-2 Les valves de l'urètre postérieur

III-3 Les vessies neurologiques

III-4 Autres anomalies du fonctionnement vésical

Les uropathies de l'enfant sont essentiellement malformatives (congénitales); elles concernent avant tout la voie excrétrice et sont volontiers obstructives. Le risque est le retentissement à long terme sur la fonction rénale. Actuellement les uropathies sont souvent mises en évidence par le dépistage anténatal; la prise en charge peut alors être précoce. Chez le nourrisson et l'enfant plus grand, ce sont habituellement les investigations au décours d'une infection urinaire qui révéleront l'uropathie. Les principales uropathies sont étudiées ici en fonction de leur localisation sur la voie excrétrice.

I PATHOLOGIES DU HAUT APPAREIL URINAIRE

I-1 L'hydronéphrose.

Bien qu'impropre c'est le terme habituellement employé pour désigner le syndrome de la jonction pyélo-urétérale ou syndrome de rétention pyélo-calicielle. Ce syndrome est la cause la plus fréquente des dilatations pyélo-calicielles; il s'observe le plus souvent chez les garçons (65 %) et atteint plus fréquemment le côté gauche (60 %) ; il peut être bilatéral.

L'obstacle à la jonction pyélo-urétérale est habituellement fonctionnel, d'origine imprécise: sténose congénitale, absence de propagation du péristaltisme au niveau de la jonction (achalasie), insertion non déclive de l'uretère, compression par un vaisseau polaire inférieur....

Actuellement la plupart de ces dilatations pyélo-calicielles sont mises en évidence lors des échographies foetales (environ 1/1 000 grossesses). Chez l'enfant plus grand l'hydronéphrose peut être diagnostiquée, soit en présence d'un gros rein palpable, soit à l'occasion de douleurs abdominales ou à l'occasion d'une hématurie ; l'infection urinaire est rare dans cette pathologie.

Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographie qui montre la dilatation des calices et du bassinet, l'amincissement du parenchyme rénal et l'absence de visualisation de l'uretère. L'uurographie intraveineuse doit compléter cet examen; elle affirme le diagnostic de syndrome de la jonction pyélourétérale

en montrant un retard de sécrétion, une dilatation des calices et du bassinet qui prennent un aspect en "boules" et le retard d'évacuation du bassinet avec absence d'opacification de l'uretère. Ces examens doivent également préciser l'état de la voie urinaire controlatérale. Dans certains cas, l'uurographie intraveineuse montre un rein muet, même sur des clichés tardifs. Les examens scintigraphiques (Mag3-Lasilix ou DTPA-Lasilix) permettent d'apprécier la valeur fonctionnelle en comparaison du rein controlatéral, et permettent de quantifier l'obstacle en étudiant les courbes

d'élimination du traceur.

La fonction rénale globale n'est menacée que dans les formes bilatérales.

Le traitement de l'hydronéphrose dépend de l'importance de l'obstacle et de son retentissement sur le rein; cette appréciation peut être difficile, surtout en période néonatale. Si l'obstacle est peu serré, l'enfant est simplement surveillé et il n'est pas rare de voir des dilatations anténatales régresser complètement. En présence d'un obstacle serré, le traitement est chirurgical: résection de la jonction pyélo-urétérale sténosée et confection d'une anastomose fonctionnelle entre le bassinet et l'uretère. Dans certaines formes sévères la mise en place préalable d'un cathéter de néphrostomie permet d'affiner l'indication en évaluant avec précision la fonction rénale du rein atteint. Le traitement doit toujours s'efforcer d'être conservateur; seule la constatation d'un rein muet avec fonction effondrée à la scintigraphie peut faire discuter la néphrectomie.

I-2 La dysplasie multikystique.

Elle est appelée également rein multikystique (R.M.K.). Il s'agit d'une pathologie unilatérale (à la différence de la polykystose rénale qui, elle, est toujours bilatérale). Elle résulte de l'absence de pénétration du bourgeon urétéral dans le blastème métanéphrogène aboutissant à l'involution de ce tissu, réalisant une grappe de kystes de contenu citrin, sans parenchyme rénal; l'uretère est atrésié; les vaisseaux sont grêles. A l'U.I.V. le rein est non fonctionnel; ces dysplasies multikystiques sont le plus souvent découvertes par les échographies foetales; l'évolution se fait habituellement vers la régression complète des structures kystiques et la vacuité de la fosse lombaire. Mais il est indispensable d'affirmer dans tous les cas l'absence de pathologie du côté du "bon" rein (U.I.V., cystographie) La découverte anténatale d'une telle dysplasie conduit le plus souvent à une simple surveillance et à une abstention si la régression se confirme.

I-3 Les Polykystoses rénales.

Il s'agit de maladies familiales, l'atteinte rénale est bilatérale; les plus habituelles sont:

I-3-1 La Polykystose récessive autosomique ou infantile.

Les 2 reins sont augmentés de taille et présentent de multiples kystes visibles sous la capsule. L'atteinte hépato-rénale est constante à type de fibroadénomatose. L'âge de révélation est variable: néonatal avec décès rapide, infantile avec diagnostic au cours de la première année, juvénile devant la découverte de gros reins à la palpation, d'une insuffisance rénale, d'une hypertension artérielle ou d'une hépatomégalie. L'évolution se fait progressivement vers l'insuffisance rénale, le stade terminal est rarement atteint avant l'âge de 15 ans. L'anomalie chromosomique siège en 6P21.

I-3-2 La Polykystose autosomique dominante: Plus fréquente, elle est cependant plus rarement mise en évidence chez l'enfant; la pathologie se révélera à l'âge adulte et l'échographie retrouvera alors des macrokystes.

I-4 L'agénésie rénale.

Elle résulte d'une absence d'induction du blastème ou d'une régression du bourgeon initial.

L'agénésie unilatérale n'a aucune conséquence si la voie urinaire controlatérale est normale. L'agénésie bilatérale est létale avec oligo ou anamnios, retard de croissance intra-utérin et hypoplasie pulmonaire (syndrome de Potter).

I-5 Anomalies de siège, de rotation, de fusion.

Il s'agit d'anomalies volontiers non pathogènes mises en évidence par l'échographie ou l'urographie. Il peut s'agir d'ectopies rénales: rein iliaque ou pelvien, d'ectopies croisées, de malrotations rénales ou de fusions et parmi celles-ci le rein en fer à cheval (fusion des 2 pôles inférieurs des reins sur la ligne médiane) est la plus fréquente. Toutes ces anomalies, s'il n'y a pas de pathologie de la voie excrétrice, ne justifient pas de traitement particulier.

I-6 Autres pathologies du haut appareil.

On peut encore observer au niveau du rein: des tumeurs (cf. chapitre "tumeurs abdominales"), des infections localisées (abcès et phlegmon périnéphrétiques, pyélonéphrites xanthogranulomateuses), des pathologies de la veine rénale (thromboses,....).

II PATHOLOGIES DE L'URETERE

II-1 Le reflux vésico-urétéral.

C'est l'uropathie la plus fréquente, atteignant plus souvent la fille. Le reflux se définit comme la remontée des urines de la vessie vers l'uretère; à l'état physiologique, ce reflux n'existe pas car il existe

un mécanisme anti-reflux à la fois anatomique et fonctionnel, efficace notamment lors de la miction ; ce système physiologique repose surtout sur la longueur du trajet sous-muqueux de l'uretère terminal. Le reflux est grave si les urines sont infectées, car l'infection remonte jusqu'au rein, qu'elle risque progressivement de détériorer (pyélonéphrite chronique) ; par ailleurs le reflux favorise l'infection car les urines ne sont pas éliminées en totalité ; un reflux d'urines stériles ne semble pas avoir de conséquences graves pour le rein.

On peut reconnaître au reflux 2 origines différentes: reflux primitif ou secondaire.

Le reflux vésico-urétéral primitif est le résultat d'une anomalie intrinsèque congénitale du système physiologique anti-reflux ; on admet que ce système subit une maturation avec la croissance expliquant la guérison spontanée des reflux des jeunes enfants ; ce reflux peut être mis en évidence soit chez un enfant chez qui avait été constatée une dilatation transitoire de la voie urinaire par échographie foetale, soit dans le cadre du bilan d'une infection urinaire; beaucoup plus rarement dans le bilan d'une protéinurie, d'une insuffisance rénale, ou dans le cadre du bilan d'une forme familiale ou d'une autre anomalie (imperforation anale).

Le reflux vésico-urétéral secondaire est la conséquence d'une pathologie sous-jacente, qu'il s'agisse d'obstacle organique (valves de l'urètre postérieur) ou d'obstacle fonctionnel (vessie neurologique, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

Qu'il soit primitif ou secondaire, le reflux est mis en évidence par la cystographie rétrograde réalisée par cathétérisme urétral. Cet examen doit comporter des clichés de remplissage, des clichés permictionnels

et surtout doit toujours étudier chez le garçon l'urètre postérieur à la recherche d'un éventuel obstacle (valves), par des clichés de 3/4. Une cystographie normale ne montre aucun passage d'urine de la vessie vers les uretères. Si les uretères sont opacifiés, on parle de reflux, uni- ou bilatéral et ce reflux est classé en grades en fonction de sa gravité :- grade 1 : le produit de contraste opacifie seulement l'uretère - grade 2 : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation- grade 3 : reflux urétéro-pyélocaliciel

avec dilatation modérée- grade 4 : dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec calices émoussés, -

grade 5 : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boule, éventuellement reflux intraparenchymateux.

L'étude du haut appareil repose sur l'échographie rénale et/ou l'urographie intraveineuse qui permettent l'étude morphologique et recherchent d'éventuelles cicatrices de pyélonéphrite chronique enfin parfois sur la scintigraphie rénale.

Le traitement du reflux comporte un volet médical et un volet chirurgical. Le traitement médical repose sur l'antibioprophylaxie qui permet d'éviter les conséquences préjudiciables pour le rein d'un reflux infecté. Le traitement médical ne guérit pas le reflux, mais permet d'éviter l'apparition d'infections urinaires en attendant le développement de la région urétéro-vésicale et la maturation vésicale spontanée. L'antibioprophylaxie est poursuivie plusieurs mois, jusqu'à disparition du reflux contrôlée par cystographie, que cette guérison soit spontanée ou chirurgicale. La prophylaxie anti-infectieuse repose sur la prescription d'antiseptiques, soit en cures alternées, soit en traitement continu à demi dose, soit en traitement discontinu. En l'absence de guérison du reflux ou en présence d'un reflux de grade élevé, l'indication chirurgicale est portée ; l'intervention chirurgicale consiste en une réfection d'un système antireflux

efficace, habituellement par allongement du trajet sous-muqueux de l'uretère (technique de Cohen

; il s'agit d'une intervention menée par voie intra-vésicale ; l'intervention est uni ou bilatérale en fonction de la cystographie préopératoire. L'âge de l'intervention dépend de l'importance du reflux.

Habituellement, seuls les reflux sévères de grade 4 ou 5 sont opérés avant 2 ans. Certains reflux de bas grade peuvent relever de traitements endoscopiques (injection sous-méatique d'un matériau inerte biologique ou chimique); les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie.

II-2 - Le méga-uretère.

Egalement appelé urétéro-hydronephrose, le méga-uretère désigne une dilatation de l'uretère, éventuellement associée à une dilatation du bassinet et des calices sus-jacents ; le méga-uretère est généralement dû à un obstacle congénital à la jonction urétéro-vésicale; il peut être associé à un reflux. Dans d'autres cas il est dû à une élévation des pressions vésicales liées à une vessie neurologique ou des valves de l'urètre postérieur : on parle alors de méga-uretère secondaire.

Le méga-uretère peut se révéler par une infection urinaire mais c'est plus souvent une découverte échographique: soit échographie foetale soit découverte fortuite d'une forme asymptomatique. L'échographie permet d'affirmer la dilatation urétérale, facile à mettre en évidence dans la région lombaire ou surtout derrière la vessie.(à l'état normal, l'uretère n'est pas visible), associée à la dilatation pyélocalicielle.

L'urographie intraveineuse confirme cette dilatation et objective l'importance du retentissement en amont : retard d'excrétion, stase dans les cavités dilatées.

La cystographie rétrograde est indispensable à la recherche d'un reflux associé (s'il existe on parle de méga-uretère refluant) ou d'une pathologie sous-jacente.

Un méga-uretère peut évoluer spontanément vers la régression. La surveillance est surtout échographique.

Le caractère obstructif du méga-uretère peut être affirmé par la scintigraphie rénale dynamique qui étudie les courbes d'élimination d'un traceur radioactif (DTPA ou Mag 3) ou par la pyélomanométrie qui mesure (par ponction directe) les relations entre pression et débit dans la voie excrétrice (test de Whitaker); ces examens spécialisés ne sont réalisés que pour préciser une indication opératoire dans les formes douteuse.

Si l'évolution confirme le caractère obstructif, une intervention chirurgicale est indiquée; cette intervention comporte une résection de la jonction urétéro-vésicale, un remodelage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif antireflux.

II-3 - Les duplications de la voie excrétrice.

Le terme de duplication ou de système double regroupe les différentes possibilités de dédoublement de la voie excrétrice. La partie de parenchyme rénal et la voie excrétrice correspondante est appelé pyélon. Il y a donc un pyélon supérieur et un pyélon inférieur. Chaque pyélon possède un uretère propre. Si les 2 uretères se rejoignent en un seul avant l'arrivée dans la vessie, on parle de **bifidité**; si les 2 uretères sont totalement séparés on parle de **duplicité**. L'anomalie peut être uni ou bilatérale. En cas de bifidité, les manifestations pathologiques sont rares. Seul le reflux vésico-rénal est proportionnellement plus fréquent qu'en cas d'uretère normal.

En cas de duplicité, l'embryologie explique pourquoi l'uretère du pyélon supérieur se termine toujours plus bas que l'uretère du pyélon inférieur. Dans certains cas la duplicité urétérale ne s'accompagne d'aucune manifestation pathologique et est découverte fortuitement.

Mais les manifestations pathologiques sont ici fréquentes : l'uretère du pyélon inférieur qui s'abouche plus haut, peut s'aboucher trop haut, avoir ainsi un trajet sous-muqueux trop court et être donc le siège d'un reflux. Ce reflux vésico-rénal dans le pyélon inférieur est la pathologie la plus fréquente.

L'uretère du pyélon supérieur qui, lui s'abouche plus bas, peut s'aboucher trop bas et être le siège de 2 pathologies différentes : - l'urétérocèle correspond à une dilatation pseudo-kystique de la portion distale de cet uretère dans son trajet sous-muqueux trigonal. Tout se passe comme si le méat correspondant était sténosé et cette portion dépourvue d'une musculature suffisante se laisse distendre de façon importante, formant une lacune arrondie dans la vessie. Parfois cette urétérocèle se prolonge vers l'urètre et on parle alors d'urétérocèle ectopique - l'autre pathologie de l'uretère du pyélon supérieur est l'abouchement ectopique, c'est-à-dire un abouchement sous le niveau du col vésical, chez la fille. Chez le garçon, cet abouchement ectopique peut se faire dans l'urètre postérieur ou dans les voies séminales.. Dans ce cas, les urines sécrétées par le pyélon supérieur s'écoulent directement sans passer par la vessie. Ainsi est réalisé un tableau d'incontinence urinaire dans l'intervalle de mictions apparemment tout à fait normales.

Mais le plus souvent ces 2 pathologies du pyélon supérieur s'accompagnent d'une dilatation de l'ensemble de ce pyélon qui peut être donc facilement détectée par l'échographie anténatale, c'est le mode de découverte actuellement le plus fréquent pour cette pathologie. De plus, cette dilatation du pyélon supérieur entraîne souvent une dysplasie, c'est-à-dire un défaut de développement du parenchyme rénal correspondant et une fonction médiocre de cette portion rénale. Si le diagnostic n'a pas été évoqué par l'échographie anténatale, une infection urinaire peut être révélatrice d'une duplicité urétérale.

Le bilan précis d'un système double repose sur l'échographie, l'U.I.V., la cystographie rétrograde et éventuellement l'endoscopie. Le traitement doit s'efforcer d'être conservateur en corrigeant les anomalies d'abouchement et le reflux, en réalisant parfois une néphrectomie polaire supérieure lorsque le pyélon supérieur n'a qu'une fonction très médiocre.

II-4 -Autres anomalies urétérales.

Des pathologies plus rares: sténoses, valves ou polypes peuvent être évoquées en présence d'une image obstructive de l'uretère.

III PATHOLOGIE DU BAS APPAREIL URINAIRE.**III-1. L'exstrophie vésicale.**

(Du latin *ex-* et du grec *strophê*: retournement) L'exstrophie vésicale est une malformation grave mais heureusement rare (environ 1 cas pour 50000 naissances). Plusieurs éléments la caractérisent : il existe une déhiscence de la paroi abdominale au dessous de l'ombilic; les pubis et les muscles droits sont écartés; la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre est absente. Ainsi la muqueuse de la face postérieure de la vessie et du col vient faire saillie entre les muscles droits et les pubis. La malformation atteint également les organes génitaux: chez le garçon la verge apparaît courte, étalée, recourbée vers le haut; chez la fille le clitoris est bifide et l'orifice vaginal est étroit et antéposé. Les malformations associées sont rares, les voies urinaires supérieures sont normales. Le diagnostic est parfois possible à l'échographie anténatale, il est bien sûr toujours évident à la naissance.

Le traitement est difficile, aléatoire et devra être confié à un centre spécialisé en urologie pédiatrique. Il doit viser à obtenir une fonction vésicale et sexuelle la plus satisfaisante possible. Il comporte plusieurs temps. A la naissance la vessie est refermée et la paroi reconstituée. La plastie des organes génitaux est généralement réalisée entre 1 et 2 ans. Enfin le temps le plus délicat, la construction du col vésical, est entrepris vers 5-6 ans.

Les résultats de cette chirurgie reconstructrice sont habituellement satisfaisants en ce qui concerne l'appareil génital et plus incertains en ce qui concerne la fonction vésicale. Pour celle-ci dans bon nombre de cas un agrandissement de la vessie (entérocytoplastie) associé à une cystostomie continente permet de conserver le réservoir vésical et d'apporter un confort acceptable.

III-2 Les valves de l'urètre postérieur.

Elles réalisent un obstacle sous vésical et peuvent être responsables d'une dilatation de l'ensemble de la voie excrétrice. Les valves sont des petits replis membraneux en "nid de pigeon", s'opposant à l'écoulement des urines dans l'urètre postérieur. La variété la plus fréquente siège à la partie basse du veru montanum. Cet obstacle s'installe précocement pendant le développement foetal et peut retentir sur la voie excrétrice pouvant ainsi être dépisté précocement par les échographies foetales. Les formes les plus graves peuvent évoluer vers l'insuffisance rénale néonatale et certaines formes peuvent faire discuter une dérivation in utero, voire une interruption de grossesse. Les valves obstructives entraînent une dilatation de l'urètre postérieur et une dilatation de la vessie dont la paroi s'épaissit ("vessie de lutte"). Les uretères sont dilatés et fréquemment le siège d'un reflux ; le parenchyme rénal peut-être aminci et la fonction rénale altérée.

Les explorations à la naissance comportent l'échographie, la cystographie (habituellement par ponction sus pubienne), l'étude de la fonction rénale et éventuellement U.I.V. ou scintigraphie. Le traitement de telles formes peut faire appel à des dérivations transitoires (urétérostomies, cystostomies) afin de protéger au mieux la fonction rénale pendant les premiers mois de la vie. Quant aux valves, elles sont sectionnées par voie endoscopique, libérant le passage urétral. Des valves peu serrées peuvent être mises en évidence chez des enfants plus grands devant des troubles mictionnels; elles ne revêtent pas le même caractère de gravité car la fonction rénale est habituellement normale. Le traitement est endoscopique et consiste en une électrosection des replis valvulaires.

III-3 Les vessies neurologiques.

Le fonctionnement vésical repose sur le contrôle mictionnel qui s'acquière au fil des mois faisant passer la vessie d'un comportement automatique à un comportement sous contrôle supérieur. Le fonctionnement normal nécessite l'intégrité des voies nerveuses. Les altérations des voies de conduction aboutissent à une situation dite de "vessie neurologique". Il peut s'agir de lésions congénitales: myéloméningocèle (spina bifida), moelle fixée, agénésie sacrée ou de lésions acquises: tumeur médullaire ou

rachidienne, traumatismes médullaires.

Dans ces situations toutes les combinaisons possibles de dysfonctionnement du détrusor (hypertonique ou hypotonique) et du col vésical (béant ou hypertonique) peuvent s'observer; aboutissant à différents types de vessie neurologique. Schématiquement deux situations opposées peuvent s'observer: les vessies rétentionnistes qui exposent à une détérioration du haut appareil urinaire et les vessies constamment vides par insuffisance sphinctérienne. Mais dans l'un et l'autre cas, il existe une incontinence socialement invalidante.

Il est important pour la prise en charge de tels enfants de bien préciser le type exact de vessie neurologique; cette appréciation repose sur le bilan radiologique et sur le bilan uro-dynamique (B.U.D.) ou cystomanométrie.

Le traitement de ces vessies doit répondre à deux préoccupations essentielles: préserver la fonction rénale (éviter dilatation, infection, reflux) et permettre une vie sociale décente (éviter les fuites d'urines incontrôlées).

En cas de vessie rétentionniste, le but du traitement est de vider régulièrement la vessie, l'évacuation des urines se fait dans ce cas par cathétérisme intermittent: sondages pluriquotidiens par les parents chez le nourrisson et le jeune enfant et auto-sondages chez l'enfant plus grand.

Si la vessie est vide en permanence, le traitement visera à la rendre rétentionniste, l'évacuation des urines se faisant soit grâce à un sphincter artificiel, soit surtout grâce à des sondages par l'urètre ou par une cystostomie continente (la vessie est utilisée comme réservoir et elle est évacuée par sondage à travers un conduit qui la relie à la paroi abdominale; différents organes ont ainsi pu être utilisés: l'appendice, un segment urétéral ou un segment intestinal).

En cas d'échec de ces traitements il faudra recourir à la dérivation des uretères à la peau (urétérostomie cutanée, habituellement trans-intestinale) qui permet l'appareillage collecteur des urines et qui protège efficacement les reins.

III-4 Autres anomalies du fonctionnement vésical.

Il s'agit de situations de dysfonctionnement sans anomalie neurologique ou organique évidente.

On parle de troubles fonctionnels: immaturité vésicale, dyssynergie vésico-sphinctérienne qui peuvent être responsables d'infections récidivantes.

Le bilan uro-dynamique permet d'authentifier le désordre et d'orienter un éventuel traitement pharmacologique ou de rééducation.

L'énurésie (le pipi au lit) peut avoir plusieurs facteurs étiologiques intriqués. Il importe de s'assurer qu'il n'y a pas d'autres symptômes associés: impériosité mictionnelle, pollakiurie et fuites d'urines dans la journée qui pourraient orienter vers une immaturité vésicale. Dans la plupart des cas cependant l'origine de ce trouble reste mystérieuse. Un facteur psychologique est parfois incriminé en présence d'une énurésie secondaire (c'est à dire survenant alors que l'enfant avait été propre pendant plusieurs années) notamment si un événement perturbant peut être mis en évidence: drame familial, échec scolaire... Mais dans la plupart des cas l'origine de ce trouble peut être rattachée à l'association d'un sommeil très profond, d'une vessie de capacité insuffisante et d'une sécrétion excessive des urines pendant la nuit.

L'énurésie finit toujours par guérir, quelquefois seulement à un âge avancé. Le problème ne doit cependant pas être méprisé; les traitements pharmacologiques agissant sur le comportement vésical ou sur le métabolisme de l'eau peuvent avoir une certaine efficacité, mais les "petits moyens" ne devront jamais être négligés: prise en considération du problème, calendrier nuit sèche - nuit humide, qualité du sommeil, miction en début de nuit et éventuellement recours à un dispositif réveillant l'enfant dès la première fuite.

LES TUMEURS ABDOMINALES.

I - LES NEUROBLASTOMES

1 - Anatomie pathologique

2 - Le diagnostic

3 - le bilan

4 - Le traitement

II - LES TUMEURS DU REIN

A - Le néphroblastome

1 - Anatomie pathologique

2 - Le diagnostic

3 - Le bilan d'extension

4 - Le traitement

B - Les autres tumeurs du rein

III - LES AUTRES TUMEURS ABDOMINALES

A - Les tumeurs du foie

B - Les tumeurs de la surrénale

Les tumeurs abdominales de l'enfant sont pratiquement toutes malignes. Trois d'entre elles sont fréquentes, le neuroblastome, le néphroblastome et le lymphome, ce dernier n'étant pas chirurgical. Quelles que soient les circonstances de découverte, la démarche diagnostique est identique. On demande une échographie, qui sera complétée par une tomodensitométrie et le dosage des marqueurs tumoraux.

Dans les cas douteux, une ponction biopsie à l'aiguille fine peut se justifier, mais il n'y a pas de place pour une laparotomie exploratrice.

Le traitement vise non seulement à guérir ces enfants, mais à le faire avec le minimum de séquelles. C'est la raison pour laquelle, il faut moduler les divers traitements efficaces, chimiothérapie, chirurgie, et à un moindre degré radiothérapie. Enfin il faut savoir qu'on observe de plus en plus souvent des néo-tumeurs, induites par la chimiothérapie.

I - LES NEUROBLASTOMES

Ce sont des tumeurs embryonnaires malignes du tissu sympathique, se développant aux dépens de la crête neurale, et pouvant siéger de la région cervicale au petit bassin. La localisation abdominale est la plus fréquente.

Le neuroblastome se voit dans un cas pour dix mille naissances, 95 % se voient avant l'âge de 8 ans, 50 % autour de l'âge de 2 ans. Près de 60% sont métastatiques au diagnostic.

1 - Anatomie pathologique

a) macroscopique.

Habituellement la tumeur principale est mal limitée, infiltrante et il peut être difficile de différencier tumeur principale et adénopathies. C'est surtout dans les formes néonatales que la tumeur est bien limitée, encapsulée, molle et d'exérèse habituellement facile.

La localisation, elle peut être latérale ou centrale.

1 - Latérale, la tumeur peut siéger dans la loge surrénalienne, l'exérèse est rarement difficile, les ganglions sont latéro-aortiques ou latéro-caves. Différentes sont les localisations sus rénales, habituellement au niveau des splanchniques dont l'exérèse est plus difficile, et dont les adénopathies peuvent être médiastinales. Des neuroblastomes péri-vasculaires développés aux dépens du sympathique péri-artériel rénal, nécessitent une dissection des pédicules rénaux. La localisation sous rénale, lombaire, rétro-psiïque est d'exérèse facile, mais peut s'accompagner d'un prolongement au niveau d'un trou de conjugaison. D'autre part il faut quelquefois passer à travers le psoas pour mettre en

évidence une petite tumeur.

2 - La localisation centrale péri-vasculaire, développée aux dépens du sympathique péri-aortique est d'exérèse difficile lorsque la tumeur est au contact de l'artère mésentérique supérieure, du tronc coeliaque et de l'origine de la veine porte. Par contre pour les tumeurs siégeant sous l'implantation de la mésentérique supérieure, l'exérèse est rarement difficile.

b) microscopique

Il s'agit d'une tumeur ayant une architecture lobulée, avec des cellules de petite taille, un noyau arrondi. Ces cellules peuvent se grouper en rosette ; lorsqu'elles sont bien différenciées, on peut arriver au ganglioneuroblastome en sachant qu'il n'y a pas de relation évidente entre cette dernière tumeur et le ganglioneurome qui est une lésion bénigne. Histologiquement SHIMADA a montré que chez les enfants entre 1 an 1/2 et 5 ans, les meilleurs cas sont les formes les plus différenciées avec un index mitotique faible. Avant 1 an 1/2 l'index mitotique élevé est de mauvais pronostic, après 5 ans on ne peut établir d'histo-pronostic.

2 - **Le diagnostic**

a) les signes révélateurs

Le diagnostic peut être fait dès la période anténatale, à partir de la 29e semaine d'aménorrhée.

L'échographie montrant une lésion surrénalienne, qui peut être kystique ou solide. Le diagnostic est celui du néphrome mésoblastique et de certaines hémorragies surrénaliennes foetales, mais en fait ces dernières surviennent souvent sur un neuroblastome in situ. Ces neuroblastomes foetaux peuvent métastaser in utero, sur le foie et le placenta. Ils peuvent s'accompagner d'une augmentation des catécholamines chez la mère. C'est dans ces cas qu'on peut observer des hypertensions maternelles et des syndromes pré-éclampsiques. La conduite à tenir en prénatal dépend de l'existence ou non d'une hypertension ou d'un syndrome pré-éclampsique, de l'âge au diagnostic, de l'existence ou non de signes indirects d'immaturation pulmonaire.

Le signe révélateur habituel est la découverte d'une masse abdominale, dure, souvent irrégulière, parfois très volumineuse, et surtout fixée. Il est plus rare que le diagnostic soit fait devant un tableau de compression médullaire, en rapport avec une tumeur en sablier, enfin il n'est pas exceptionnel que le neuroblastome soit découvert à l'occasion de métastases, soient douleurs osseuses, soit syndrome d'HUTCHINSON lié à des métastases orbitaires, soit syndrome de PEPPER qui se voit chez le nourrisson réalisant un gros foie, quelquefois énorme, mais parfaitement lisse. Il est rare que le neuroblastome soit révélé par une diarrhée motrice en rapport avec une hypersécrétion de VIP ou par un syndrome occulo-cérébello-myoclonique.

b) L'imagerie : l'échographie montre une masse plus ou moins bien limitée, solide, ses rapports avec les organes du voisinage sont mieux visualisés par la tomodesitométrie. La tumeur présente des calcifications 8 fois sur 10, est de siège postérieur, refoule les organes de voisinage, peut envahir un ou plusieurs trous de conjugaison. Les formes pseudo-kystiques sont rares, elles se voient surtout à la période néonatale. L'existence à l'intérieur de ces kystes de cloisons et de zones charnues doit permettre d'éliminer l'hématome surrénalien, qui est habituellement bilatéral, et survient dans un contexte particulier. Il faut savoir qu'un hématome unilatéral de la surrénale peut avoir un aspect pseudo-kystique et être en rapport avec un neuroblastome in situ. Le diagnostic est d'autant plus difficile, que ces formes sont peu sécrétantes.

c) Le diagnostic biologique : l'élévation des catécholamine urinaires, VMA-HVA et Dopamine, se voient dans 95 % des neuroblastomes (les normes dépendent de chaque laboratoire). Ainsi l'imagerie et les marqueurs tumoraux permettent de faire le diagnostic dans l'immense majorité des cas. Dans certains cas douteux, la scintigraphie à la MIBG peut confirmer le diagnostic et mettre en évidence des métastases. Les cellules neuroblastiques vont incorporer la Méta Iode Benzyl Guanidine qui sera marquée à l'iode radio actif, ce qui fait qu'on aura une hyperfixation au niveau de la tumeur principale et des éventuelles métastases. Cette scintigraphie est positive 9 fois sur 10.

C'est seulement lorsque les marqueurs et la scintigraphie à la MIBG sont négatifs qu'on pourra être amené à faire une ponction biopsie à l'aiguille fine.

3 - **le bilan**

L'imagerie, en particulier le scanner, va préciser la taille maximum de la tumeur, sa localisation par rapport à la ligne médiane, mais surtout ses rapports avec les gros vaisseaux. Il est exceptionnel que le neuroblastome soit parfaitement bien limité. Il est difficile de savoir en pré-opératoire et quelles que soient les données de l'imagerie, s'il existe un plan de clivage entre tumeur et gros vaisseaux. L'élément essentiel est le rapport avec les zones dangereuses, tronc coeliaque, mésentérique supérieure, artères

rénales.

L'imagerie recherche aussi les adénopathies satellites mais en dehors de l'existence de ganglions calcifiés, il est difficile de savoir si une adénopathie est pathologique ou non. Pour les tumeurs très postérieures il faut rechercher les rapports avec les trous de conjugaison et éventuellement un prolongement intra-canalair, qui peut nécessiter une IRM. Les métastases médullaires sont recherchées en faisant des myélogrammes dans au moins dix sites, et des biopsies médullaires dans deux endroits différents, les métastases osseuses sont surtout recherchées par la scintigraphie à la MIBG. Les métastases hépatiques par l'échographie et le scanner, enfin il existe des métastases sous cutanées. Des études biologiques et génétiques seront faites après biopsie, ou après exérèse de la tumeur. On insiste surtout sur l'intérêt pronostique de l'amplification du Proto oncogène N-myc. Au terme de ce bilan on peut faire une classification de la tumeur, à un stade purement clinique. (tableau)

4 - Le traitement

a) les moyens thérapeutiques

1 - la chimiothérapie : les produits utilisés sont cyclophosphamide, Doxorubicine, Vincristine, Cysplatine, Peptichimio... Les associations dépendent des divers protocoles utilisés. En gros on différencie, la chimiothérapie conventionnelle qui va associer trois à quatre drogues à des doses normales, de la chimiothérapie lourde, qui consiste à utiliser de hautes doses de chimiothérapie sous couvert d'une autogreffe de moelle.

2 - la chirurgie, a trois objectifs, faire une exérèse complète de la tumeur principale et des adénopathies. Eviter une mutilation, en particulier une néphrectomie, faire un bilan rigoureux qui permettra de définir le traitement post-opératoire. Pour apprécier la qualité de l'exérèse il peut être utile d'utiliser la MIBG en per-opératoire, ce qui permet d'être sûr en fin d'intervention qu'il ne reste plus de territoire fixant cette dernière.

La voie d'abord, nous préférons une voie transversale, pouvant être agrandie en thoracophréno-laparotomie. Dans un premier temps on va aborder les gros vaisseaux, si ceux-ci peuvent être facilement disséqués, l'exérèse de la tumeur ne présentera pas de difficultés particulières, sauf pour les tumeurs qui sont proches du pédicule rénal, Si l'abord des gros vaisseaux est impossible dans un premier temps, on mobilise au maximum la tumeur, de façon à aborder dans un dernier temps les zones le plus dangereuses, afin de pouvoir faire une exérèse rapide de la tumeur, si survient un incident hémorragique.

Dans les tumeurs rétrosoïques, envahissant les trous de conjugaison, l'exérèse du prolongement est facilitée par l'utilisation du bistouri à ultra-son, mais il faudra se méfier des brèches méningées. Lorsqu'existe une tumeur en sablier, il nous paraît préférable de faire la laminectomie et l'exérèse de la partie antérieure de la tumeur au cours du même temps opératoire.

Ainsi c'est après l'intervention et avec les données de l'anatomopathologie qu'on peut faire la classification post-opératoire du neuroblastome. De multiples classifications ont été utilisées, ce qui embrouille singulièrement le problème, d'autant qu'à un moment donné on a considéré que l'exérèse complète de la tumeur était indispensable, et qu'aujourd'hui il semble qu'une exérèse même incomplète puisse être largement suffisante. En fait on ne peut pas répondre précisément à ces questions, et dans le doute, mieux vaut faire une exérèse complète, à condition de ne pas faire courir de risques au malade.

3 - la radiothérapie, cette dernière est moins utilisée aujourd'hui, elle va laisser des séquelles, d'autant que l'enfant est plus jeune. Elle est habituellement utilisée lorsque persiste un reliquat tumoral important, après exérèse de la tumeur principale.

b) Les indications

Chez l'enfant de moins d'un an, le pronostic est meilleur, et la chimiothérapie étant d'utilisation plus difficile, on aura tendance à être beaucoup plus chirurgical d'emblée.

1 - les tumeurs non métastatiques

Quel que soit le stade clinique, la chirurgie d'emblée doit toujours se discuter. A l'heure actuelle des études sont faites afin de savoir quels sont les moyens d'imagerie qui permettent de prévoir une exérèse complète et facile. En gros la chirurgie n'a de sens d'emblée que si on est sûr de faire une exérèse complète et sans risque. Ceci est toujours le cas dans les stades I, de la classification TNM, également dans les stades II, sauf lorsque la tumeur siège au contact du tronc coeliaque de la mésentérique supérieure ou des artères rénales. Dans les stades III, en dehors des tumeurs d'implantation latérale et qui seront simplement au contact des vaisseaux, mais sans les déborder, il n'y a pas d'indication à une chirurgie d'emblée. Dans ces cas la chirurgie surviendra après chimiothérapie. Ainsi dans les stades III après chimiothérapie première, 4 fois sur 10 l'exérèse est considérée comme

macroscopiquement complète, mais la moitié seulement de ces exérèses sont microscopiquement complètes. 4 fois sur 10 l'exérèse est incomplète, entre 75 et 95 % de la masse tumorale. Enfin 2 fois sur 10 il y a une simple biopsie. Dans ces derniers cas il est indispensable de modifier la chimiothérapie et de réintervenir pour faire l'exérèse de la tumeur, en effet il n'y a pas de guérison dans les neuroblastomes qui ont été laissés en place.

Le traitement post-opératoire dans les stades I, la chirurgie seule suffit. Dans les stades II la chimiothérapie se justifie lorsqu'il y a eu une rupture per-opératoire de la tumeur, des ganglions envahis, une amplification de N-myc, une délétion du bras court du chromosome 1p, une absence d'expression du proto-oncogène trk. Enfin dans les stades III en dehors de la chimiothérapie, la radiothérapie peut se discuter lorsqu'on laisse un reliquat tumoral macroscopique.

2 - les tumeurs métastatiques

1 - dans les stades IV S, on sait que ceux-ci peuvent regresser spontanément, on va donc se donner un délai de surveillance de trois semaines, pendant lesquelles le nourrisson est surveillé cliniquement, biologiquement et échographiquement. Si il y a une régression des métastases, la chirurgie sur la tumeur primitive a lieu vers le 6e mois. S'il y a une aggravation de celle-ci, ou si au départ existait des signes de gravité liés à la compression, on fait une chimiothérapie de première ligne. Si cette dernière est inefficace sur le foie, il sera envisagé soit une radiothérapie, soit éventuellement la chirurgie pour faire une hernie ventrale, ce qui est tout à fait exceptionnel.

Si cette chimiothérapie est inefficace sur les autres métastases on utilise une chimiothérapie de deuxième ligne.

2 - Dans les stades IV, dans un premier temps on fait une chimiothérapie conventionnelle, ce qui permet une stabilisation des métastases, dans 6 cas sur 10. On intervient alors pour faire l'exérèse de la tumeur primitive, et la consolidation est obtenue par chimiothérapie lourde et greffe de moelle.

3 - Le pronostic. Dans les stades I (TNM), la survie à 3 ans est de l'ordre de 95 à 100 %. Dans les stades II est de 85 à 95 %, dans les stades III de 65 à 85 %. Dans les stades IV, après l'âge de un an, la survie sans tumeur après deux ans est de 50 %, chez les enfants de moins d'un an de 40 à 70 %, enfin dans les stades IV S, la survie est de 60 à 80 %.

II - LES TUMEURS DU REIN

A - Le néphroblastome

Tumeur maligne embryonnaire, c'est de loin la plus fréquente. On observe un à deux nouveaux néphroblastomes par an dans une population d'un million d'habitants. Cette tumeur touche les enfants de 1 à 5 ans, avec un maximum vers l'âge de 3 ans 1/2. Il existe un certain nombre de population à risque. Les enfants porteurs d'une héli-hypertrophie corporelle, d'un syndrome de Wiedemann Beckwith, d'une aniridie qui est associée à une délétion du bras court du chromosome 11 p 13, pouvant rentrer dans le cadre d'une association WAGR (Wilms, aniridie, malformation génito-urinaire et retard mental) ou un syndrôme de Drash avec ambiguïté sexuelle et glomérulopathie. Chez ces enfants, la surveillance devra être très attentive, entre l'âge de 1 et 5 ans. Cette surveillance sera essentiellement clinique.

1 - Anatomie pathologique

a) macroscopique :

Il s'agit de tumeurs souvent très volumineuses, d'apparition explosive, très fragile avant toute chimiothérapie. Ces tumeurs sont habituellement parfaitement bien limitées par une pseudo-capsule qui la sépare du parenchyme rénal sain, ce qui permet de réaliser des tumorectomies dans certains cas particuliers. Habituellement il s'agit de tumeurs uniques, mais dans quelques cas on peut observer des néphroblastomes multiples, se développant sur des îlots de néphroblastomatose, et ces formes se voient souvent dans les stade V. Après chimiothérapie la tumeur se modifie, diminue de volume, peut devenir nécrotique et pseudo-kystique, les risques de rupture sont alors infiniment moins importants.

b) microscopique :

Ces tumeurs ont une triple composante, blastémateuse, composée de cellules indifférenciées, épithéliale, qui simulent la néphrogénèse normale et enfin le stroma, comprenant des cellules indifférenciées, du muscle strié, du cartilage, de l'os, etc.... Ces trois composants sont ou non tous présents dans les néphroblastomes. Sur le plan pronostic on différencie trois types de néphroblastomes, les formes favorables qui sont multi-kystiques, avec des structures fibroadénomateuses, les formes épithéliales hautement différenciées, enfin le néphrome mésoblastique y est inclus, bien qu'il ne s'agisse pas réellement d'un néphroblastome. Les formes intermédiaires : néphroblastome blastémateux, néphroblastome mésenchymateux et néphroblastome où le contingent épithélial est peu différencié. Enfin

les formes défavorables, néphroblastome anaplasique, ou avec un stroma sarcomateux, enfin le sarcome à cellules claires du rein qui là encore n'est pas réellement un néphroblastome.

Les néphroblastomatoses se présentent sous deux aspects, les néphroblastomatoses nodulaires multi-focales, caractérisées par plusieurs petits nodules sous capsulaires, à partir desquels peuvent apparaître des néphroblastomes. C'est dans ces cas qu'on observe les néphroblastomes multi-centriques et surtout les néphroblastomes bilatéraux. Il faut savoir que ces lésions sont très fréquentes dans les autopsies néonatales et qu'elles disparaissent avec l'âge. A l'opposé la néphroblastomatose sous corticale, diffuse, bilatérale, réalise deux gros reins, décelables dès la période néonatale, avec une véritable coque de néphroblastomatose, à partir de laquelle peuvent se développer des néphroblastomes qui après chirurgie ont une fâcheuse tendance à récidiver.

2 - Le diagnostic

1 - cliniquement : les circonstances de découverte sont univoques, c'est pratiquement toujours devant l'apparition d'une augmentation de volume de l'abdomen très rapide que sera évoqué le diagnostic. A l'examen on découvre une tumeur ferme, lisse, indolore, plus ou moins mobile, il est rare que le diagnostic soit évoqué devant une hématurie, quelquefois c'est dans le cadre de l'urgence qu'une anémie d'apparition rapide, en rapport avec une hémorragie intra tumorale fera évoquer le diagnostic. Il est également très rare que ce soit devant une rupture tumorale, en particulier traumatique, que le diagnostic soit fait. Si la rupture est postérieure, rétropéritonéale, il faut tout faire pour éviter d'opérer l'enfant en urgence, se mettre dans la situation de pouvoir faire une chimiothérapie et de l'opérer à froid dans des conditions normales. Ceci peut être impossible lorsque la rupture est intra péritonéale, mais là encore il faut tout faire pour éviter d'intervenir en catastrophe, et c'est seulement lorsque le pronostic vital immédiat est en jeu que cet acte se justifie.

2 - l'imagerie : l'échographie, met en évidence une masse solide, volumineuse, intra-rénale. La tomодensitométrie abdominale (uroscanner) confirme les données de l'échographie. On demande un cliché de face de façon à éliminer une éventuelle duplicité de la voie excrétrice. Les marqueurs biologiques VMA-HVA-Dopamine sont demandés afin d'éliminer un neuroblastome, de même que les fétuines qui élimineront un exceptionnel tératome intra rénal. En fonction de la clinique, de l'imagerie et de la négativité des marqueurs, le diagnostic de néphroblastome est fait. On commence le traitement sans avoir de confirmation histologique dans la majorité des cas, tout du moins dans le protocole européen. C'est seulement dans les cas douteux, c'est à dire découverte d'une petite tumeur pouvant faire évoquer une lésion bénigne, ou découverte d'une tumeur rénale chez un enfant de plus de 7 ans, faisant évoquer l'adénocarcinome, que l'on sera amené à faire une ponction biopsie à l'aiguille fine. L'attitude de commencer la chimiothérapie sans avoir de confirmation histologique, présente un certain nombre d'inconvénients. Risque de faire une chimiothérapie chez des enfants n'ayant pas de néphroblastome, risque d'avoir une nécrose complète de la tumeur, sans histologie, il faut cependant savoir que la chimiothérapie actuelle fait courir peu de risque et que les erreurs de diagnostic sont inférieures à 10 %.

3 - Le bilan d'extension

1) l'âge du malade joue un rôle dans le pronostic. En fait autrefois, les néphroblastomes chez l'enfant de moins de 2 ans, étaient de bien meilleur pronostic, aujourd'hui l'utilisation systématique de la chimiothérapie fait qu'il y a peu de différence. Il faut individualiser le nourrisson de moins de six mois, qui présente souvent un néphrome mésoblastique ou tumeur de Bolande. Cette dernière est une tumeur bénigne, à développement intra rénal, pouvant être très volumineuse. Des récidives et des métastases ont pu se voir, mais surtout chez des enfants de plus de six mois. Cependant même avant l'âge de 6 mois existent d'authentiques néphroblastomes qui sont en général des formes d'histologie favorable.

2) le bilan d'extension, loco-régional : le volume tumoral est apprécié par échographie dans les trois dimensions ce qui permet de surveiller la fonte tumorale sous chimiothérapie. La recherche d'adénopathies est faite au mieux à la tomодensitométrie, mais il est impossible à l'imagerie de savoir si les ganglions sont envahis ou s'il s'agit de simples ganglions de stase. L'envahissement des organes de voisinage est rare. On peut cependant voir surtout en cas de rupture rétro péritonéale, un envahissement postérieur, du psoas, du diaphragme, qui complique peu l'intervention. De même l'envahissement du foie droit n'est pas exceptionnel dans les néphroblastomes polaires supérieurs. Il sera visible au scanner et peut nécessiter des hépatectomies atypiques. Par contre l'envahissement du colon, du duodénum, du pancréas, et de la rate sont exceptionnels et dans notre expérience nous ne les avons vus que lors de réintervention, alors que l'exérèse initiale avait été incomplète. Une thrombose de la veine rénale et de la veine cave sera décelée à l'échographie. Il faut différencier d'un côté les thrombus cruoriques, dont

l'exérèse ne pose pas de problème particulier, et les véritables envahissement tumoraux de la veine rénale ou de la veine cave qui nécessitent une exérèse. Une extension jusqu'aux cavités cardiaques peut nécessiter une chirurgie à deux équipes, dont une à coeur ouvert, afin de faire une exérèse craniocaudale du thrombus.

3) Le néphroblastome bilatéral : Le diagnostic en est toujours fait en pré-opératoire, dans les formes synchrones, par l'échographie et la tomodensitométrie. Il faut prévoir ici les possibilités de chirurgie conservatrice, donc savoir pour chaque rein qu'elle est la quantité de parenchyme sain, préciser le siège de la ou des éventuelles tumeurs. Les tumeurs polaires sont d'exérèse facile, les tumeurs centrales touchent habituellement une hémi-valve du rein soit antérieur, soit postérieur, et permettent également une chirurgie conservatrice. Il faudra donc dans le cadre du bilan, préciser le siège de la tumeur dans les trois plans de l'espace. Ceci peut être réalisé par le scanner après reconstruction, ou par l'IRM.

4) La recherche de métastases : Les métastases au diagnostic se voit seulement dans 10 % des cas. Elles sont de siège pulmonaire, décelées sur la radio standard, ou hépatiques, visibles à l'échographie ou au scanner. Les métastases osseuses et cérébrales se voient essentiellement dans les sarcomes à cellules claires.

5) Les formes particulières : Les formes avec hypertension artérielle. Cette dernière peut être liée à une sécrétion de rénine par la tumeur. L'hypertension disparaît après ablation de la tumeur, mais peut réapparaître en cas de métastase ou de récurrence. Dans d'autres cas l'hypertension est liée à la compression des pédicules par la tumeur elle-même et disparaîtra également, après exérèse. Enfin certaines formes, en particulier rhabdoïdes, peuvent s'accompagner d'une hypercalcémie qui peut être grave.

Au total au terme de ce bilan, on va se trouver devant plusieurs types de situation, les néphroblastomes métastatiques d'emblée et les néphroblastomes bilatéraux qui impliquent une chimiothérapie particulière. La tumeur rénale chez le nourrisson de moins de 6 Mois, trois fois sur 10 il s'agit d'une tumeur de Bolande, on envisage donc dans ces cas là la chirurgie première. De la même manière dans les cas exceptionnels ou malgré la ponction biopsie à l'aiguille fine, le diagnostic ne peut pas être affirmé, on envisage également la chirurgie d'emblée. Enfin dans tous les autres cas, qui sont la majorité, c'est la chimiothérapie qui commencera le traitement.

4 - Le traitement

a) les moyens

1 - Chimiothérapie : les drogues utilisées sont Actinomycine, Vincristine, Epirubicine, Ifosfamide, Etoposide et Carboplatine. Les associations, les doses et le nombre des cures dépendent des protocoles. Les objectifs de la chimiothérapie sont de diminuer le nombre de stades élevés, de faciliter la chirurgie en diminuant le volume de la tumeur, le nombre de rupture et le nombre de métastases.

2 - La chirurgie : la néphrectomie totale élargie est le traitement habituel, elle se fait par une incision transversale, transpéritonéale. Dans un premier temps on aborde les gros vaisseaux aorte et veine cave, il est rare qu'on puisse contrôler d'emblée le pédicule rénal, dans beaucoup de néphroblastomes qui sont volumineux, il faut dans un premier temps libérer complètement la tumeur, avant d'aborder le pédicule. Cette libération se fait en passant au large lorsqu'existent des zones suspectes, sans hésiter à enlever une pastille de diaphragme ou de psoas. Les ganglions du pédicule rénal seront enlevés avec la tumeur. Après la néphrectomie on explore les ganglions aortico caves en enlevant tous ceux qui paraissent pathologiques. La ligature de l'artère rénale est le premier temps pédiculaire, car la ligature première de la veine risque d'aboutir à une augmentation de volume brutale de la tumeur. Les seuls cas difficiles sont représentés par les tumeurs polaires supérieures droite, envahissant le foie, associées à une thrombose de la veine cave et à de volumineuses adénopathies inter-aortico-caves empêchant l'abord premier de l'artère rénale. Dans ces cas l'embolisation de l'artère rénale peut être utile.

L'uretère est contrôlé en premier dans les formes hématuriques et est recoupé jusqu'à la vessie.

La chirurgie conservatrice se justifie dans les néphroblastomes sur rein unique et dans les néphroblastomes bilatéraux. Dans ce dernier cas nous la faisons en deux temps, car la dissection longue du pédicule peut aboutir à un spasme de l'artère rénale, à une ischémie chaude et à une perte du rein dont on ne se rend pas compte en per-opératoire. Nous faisons donc la néphrectomie partielle la plus facile dans un premier temps, une urographie au 5e, 6e jour, et le côté le plus difficile est abordé vers le 8e jour, en essayant là encore d'être conservateur. Cette chirurgie exige une grande voie d'abord, afin d'éviter la traction sur les pédicules. Tous les pédicules vasculaires sont disséqués, l'artériographie nous

paraît inutile. Une fois l'hémostase faite, le parenchyme rénal est sectionné, à la fois de dehors en dedans et de dedans en dehors, c'est à dire à partir des calices. Les tumeurs polaires sont d'exérèse facile, mais on peut être aussi conservateur dans les tumeurs centrales, car souvent elles n'occupent qu'une hémivalve antérieure ou postérieure du rein, et le plan de clivage est le plan caliciel.

3 - la radiothérapie : le néphroblastome est une tumeur radio curable, mais la radiothérapie, surtout chez le petit enfant, entraîne des séquelles importantes, c'est la raison pour laquelle elle est de moins en moins utilisée. Ces séquelles sont osseuses, en particulier rachidiennes, digestives, hépatiques, et ovariennes.

b) les indications

C'est une fois la chirurgie réalisée qu'on pourra établir le stade du néphroblastome (tableau).

Chez l'enfant de moins de six mois on intervient d'emblée. De même lorsque persiste un doute diagnostique. Pour les formes métastatiques d'emblée, la chimiothérapie commence en associant Actinomycine, Vincristine et Epirubicine. Pour les stades V, des cures d'Actinomycine, Vincristine sont faites jusqu'à leur effet maximum, de façon à pouvoir réaliser une néphrectomie partielle bilatérale. Dans tous les autres cas, la chimiothérapie comprend Actinomycine, Vincristine, et c'est après la chirurgie qu'on envisage la poursuite du traitement. Dans les stades I d'histologie favorable, pas de traitement post-opératoire. En cas d'histologie standard ou défavorable, on poursuit la chimiothérapie initiale. Dans les stades II, d'histologie standard ou favorable, si les ganglions ne sont pas envahis on poursuit la chimiothérapie en associant Epirubicine, si les ganglions sont envahis même traitement en associant la radiothérapie. Dans les stades II, d'histologie défavorable, on ajoute Ifosfamide, Etoposide carboplatine et éventuellement radiothérapie. Les stades III sont traités comme le stade II à histologie défavorable. Les stades IV nécessitent la poursuite de la chimiothérapie initiale, avec radiothérapie et chirurgie en fonction des éléments locaux. Enfin les stades V sont traités en fonction du stade local le plus élevé.

LES RESULTATS :

La survie varie entre 58 % pour les stades IV et 93 % pour les stades I. Mais surtout il faut différencier les formes d'histologie favorable où la survie est de plus de 80 %, des histologies défavorables où la survie est de moins de 60%.

Les séquelles sont surtout rachidiennes pour des enfants qui étaient irradiés. Le problème de la fonction à très long terme d'un rein unique n'est pas encore complètement réglé. Enfin il faut souligner qu'il y a peu de deuxième tumeur chez des enfants traités pour néphroblastome.

B - Les autres tumeurs du rein

Parmi les tumeurs malignes, la plus fréquente est l'adénocarcinome qui se voit chez les enfants de plus de 8 ans, s'accompagne très souvent d'un envahissement lymphatique et nécessite la chirurgie d'emblée. D'autres tumeurs peuvent se voir, tumeurs neuro-épithéliales, soit dans le cadre des PNET ou des neuroblastomes. Certains lymphomes à localisation essentiellement rénale qui peuvent être de diagnostic difficile avec le néphroblastome, enfin les tumeurs bénignes sont très rares, comme les hamartomes. Le diagnostic ne peut en être fait que par l'histologie, soit après ponction à l'aiguille fine, soit après exérèse chirurgicale. La possibilité de tumeur bénigne justifie à notre avis la ponction à l'aiguille fine dans toutes les petites tumeurs où on peut envisager une chirurgie conservatrice.

III - LES AUTRES TUMEURS ABDOMINALES, elles sont rares.

A - Les tumeurs du foie :

1 – Les tumeurs malignes : l'hépatoblastome se voit surtout chez le nourrisson de moins de 3 ans, l'hépatocarcinome chez l'enfant de plus de 10 ans. Ces tumeurs peuvent survenir sur des terrains à risque, Wiedemann Beckwith, tyrosinose, glycogénose. Anatomiquement l'hépatoblastome contient des dérivés du blastème, qui n'existent pas dans l'hépatocarcinome. Le diagnostic est évoqué devant l'augmentation de volume de l'abdomen, l'échographie montre l'existence d'une tumeur du foie, c'est seulement une amputation portale, ou un envahissement des veines sus-hépatiques, qui permettent d'affirmer la malignité. La TDM confirme les données de l'échographie, mais ce sont surtout les marqueurs biologiques c'est à dire l'alpha foeto protéine sérique qui affirment la malignité. La seule difficulté d'interprétation est dans les trois premiers mois de vie, où il y a une élévation importante de la fétuine foetale, c'est la raison pour laquelle il faut faire deux dosages. C'est seulement dans les cas où les fétuines sont négatives qu'on envisage une ponction biopsie à l'aiguille fine, à condition d'avoir éliminé un hémangiome.

Le bilan tient compte de l'existence éventuelle de métastases, en particulier pulmonaires, de la

possibilité de tumeurs multi-focales et surtout de la localisation de la tumeur par rapport aux grandes scissures du foie. Mais il faut savoir qu'aujourd'hui, avec l'efficacité de la chimiothérapie, même une tumeur centrale peut bénéficier d'une exérèse en restant au proche de la tumeur. Le traitement implique une chimiothérapie première, puis la chirurgie. Cette dernière est considérablement facilitée par la chimiothérapie, qui non seulement diminue le volume de la tumeur, mais modifie sa consistance. Il faut cependant savoir que dans certains cas on peut être amené à envisager des hépatectomies élargies, qui peuvent être très hémorragiques, en particulier lors de la section du parenchyme et on a préconisé soit le clampage parenchymateux, soit le triple ou quadruple clampage.

2 - les tumeurs bénignes : il s'agit surtout d'angiomes, on différencie les formes solitaires, tumeurs très vascularisées à l'écho-Doppler, avec un rehaussement périphérique après injection au scanner. Toute biopsie est contre indiquée du fait des risques hémorragiques. Le traitement de ces lésions n'est pas facile, car un certain nombre d'entre elles vont involuer avec le temps, mais il y a des risques hémorragiques, c'est à dire que l'attitude dépend du siège de la tumeur, soit exérèse, soit embolisation, soit éventuel traitement médical. L'angiome multi-nodulaire diffus se voit à la période néonatale, réalise un gros foie soufflant, avec un risque d'insuffisance cardiaque. L'embolisation peut être nécessaire. Des hamartomes solides ou multi-kystiques peuvent justifier d'une exérèse, d'autant qu'il y a souvent un plan de clivage entre la tumeur et le foie sain. Enfin on peut observer également chez l'enfant des adénomes et des hyperplasies nodulaires focales.

B - Les tumeurs de la surrenale :

1 - Le corticosurréalome se révèle cliniquement, soit par un virilisme, soit par un syndrome de Cushing. La tumeur est visible à l'échographie. Elle peut être quelquefois très volumineuse. Le diagnostic de malignité est difficile à faire histologiquement, c'est la raison pour laquelle l'aspect opératoire joue un rôle essentiel. Dans tous les cas on recherche des métastases pulmonaires et hépatiques. Le traitement comprend la chimiothérapie par l'OP'DDD, soit uniquement en post-opératoire, soit pré et post-opératoire.

2 - Le phéochromocytome se révèle par une hypertension. L'élévation des catécholamines va nécessiter la scintigraphie à la MIBG qui permet de localiser la tumeur.

3 - Les tumeurs abdominales dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen. on peut observer des neurofibromes, rétropéritonéaux. L'attitude thérapeutique est difficile à définir, si ces tumeurs sont symptomatiques, il faut les enlever, mais il faut savoir qu'elles peuvent être multiples et d'exérèse difficile. Si elles sont asymptomatiques, l'exérèse ne se justifie que si elle peut être complète, afin d'éviter la survenue d'un éventuel schwannosarcome.

4 - Les tératomes rétro péritonéaux, se présentent habituellement sous forme de tératomes matures kystiques, qui sont souvent rétro aortiques, mais il peut s'agir de tératomes pluri-tissulaires. Dans tous les cas l'élément essentiel est représenté par le dosage des marqueurs tumoraux, alpha foeto protéines et bêta HCG, l'élévation des marqueurs affirme la malignité. Devant une tumeur non secrétante, la chirurgie se justifie, si par contre on retrouve une tumeur secrétante, la chimiothérapie a lieu d'emblée, et c'est en fin de celle-ci qu'on discute, s'il y a un résidu, d'intervenir, pour en faire l'exérèse, s'il n'y a pas de résidu, de n'intervenir que si les marqueurs sont toujours élevés.

NEPHROBLASTOMES

Stade I Tumeur limitée au rein, exérèse complète

Stade II Tumeur dépassant les limites du rein , exérèse complète

Stade III Exérèse incomplète

Rupture pré ou per-op

Localisations péritonéales

ganglions au delà du pédicule rénal

Stade IV Métastases

Stade V Tumeur bilatérale

NEUROBLASTOMES Classification TNM

Préthérapeutique

T : T1 : < 5 cm T2> 5 cm >10 cm T3 > 10 cm T4multicentrique

N : N0 pas d'envahissement N1 envahis

M : M0 pas de métastases M1 métastases

Post chirurgie

PT1 Exérèse complète

PT3 a) résidus micro

b) résidus macro

c) simple biopsie

PN1 a) exérèse complète

b) exérèse incomplète .

N M

Stade I PT1 N0 M0

Stade II PT1 PN1 a M0

Stade III

A

PT3 a PN1 a M0

B PT1 PN1 b M0

PT3 a PN1 b M0

PT3 b Tout PN M0

PT3 c Tout PN M0

Stade IV Tout T Tout N M1

IV s : Nourrisson < 1 an avec tumeur primitive stade I ou II et métastases hépatiques, médullaires (moins de 10 % de cellules envahies) sous cutanées mais non osseuses.

NEUROBLASTOMES

Classification INSS

T N Homolatéraux N Controlatéraux

Stade I Exérèse complète

ou microscopiquement

incomplète

N- NII

A

II B

Exérèse incomplète

exérèse complète

ou non

NN+

NNStade

III T. dépassant la

ligne médiane

non résécable

N + ou - N + ou -

toute tumeur Tout N N+

Stade IV METASTASES