

Chirurgie infantile

Chirurgie viscérale néo-natale

Dr Jean-Luc Michel

CHU Félix Guyon, Saint Denis - Réunion

chirurgie viscérale néo-natale - « liste »...

- Pathologie pulmonaire
 - hernie diaphragmatique, emphysème lobaire géant, malformation adénomatoïde, kyste bronchogénique
- Pathologie digestive
 - atrésies (œsophage, duodénum, grêle), MAR, péritonite méconiale, maladie de Hirschsprung, iléus méconial, volvulus sur mésentère commun, atrésie des voies biliaires, canal omphalo-mésentérique, volvulus sur duplication intestinale ou sur bride congénitale
- Pathologie pariétale
 - omphalocèle, laparoschisis
- Pathologie urologique
 - valves de l'urètre postérieur, exstrophie vésicale, syndrome de jonction, ouraque perméable
- Pathologie du prématuré
 - perforation digestive, ECUN, canal artériel
- Pathologie tumorale
 - kyste de l'ovaire, tératome sacro-coccygien.....

1 - HERNIE DE COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE

- Fréquence : 1/4000
- Diagnostic anté-natal
- Gauche +++
- Insuffisance respiratoire
- bruits du cœur à droite,
bruits HA à gauche
- pas de « ballon », intubation,
sonde gastrique
- HTAP +++, HFO, NO,
(ECMO)
- **chirurgie quand HTAP
contrôlée**



2 - EMPHYSEME LOBAIRE GEANT

- Distension pulmonaire, « trapping »
- origine bronchique et pulmonaire
- insuffisance respiratoire d'installation +/- progressive
- hémithorax distendu
- Rx - TDM : 1 lobe distendu hyperclair refoulant le médiastin et le reste du poumon
- exérèse chirurgicale



3 - malformation adénomatoïde MAKP

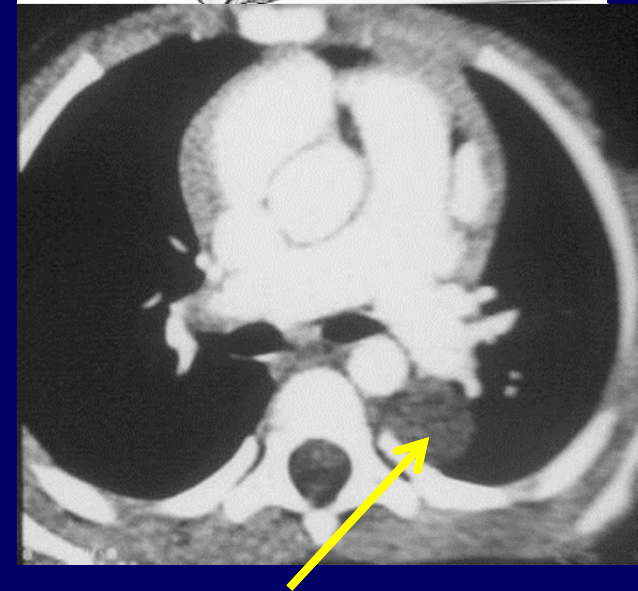
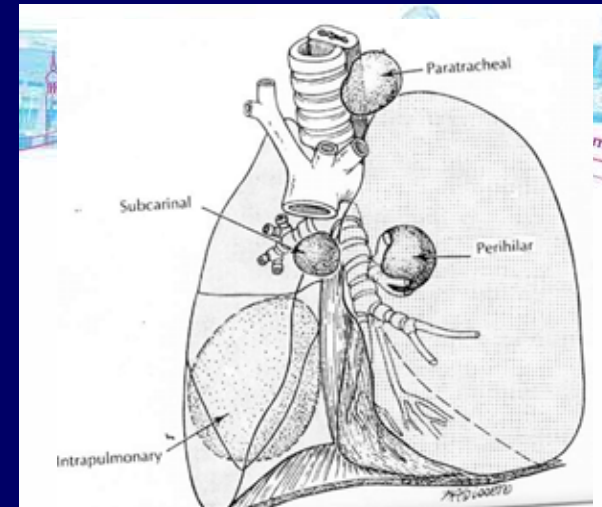
- 1/10 000 naissance
- diagnostic anténatal
- dysplasie bulleuse pulmonaire
- le plus souvent
asymptomatique à la naissance
- Infection, PNO, saignement,
dégénérescence
- exérèse chirurgicale



4 - Kystes bronchogéniques (duplications oesophagiennes)

- Diagnostic anténatal

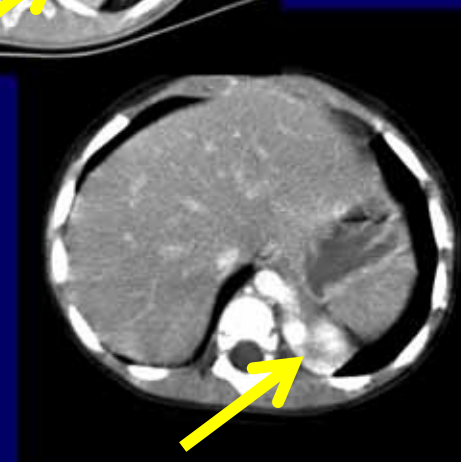
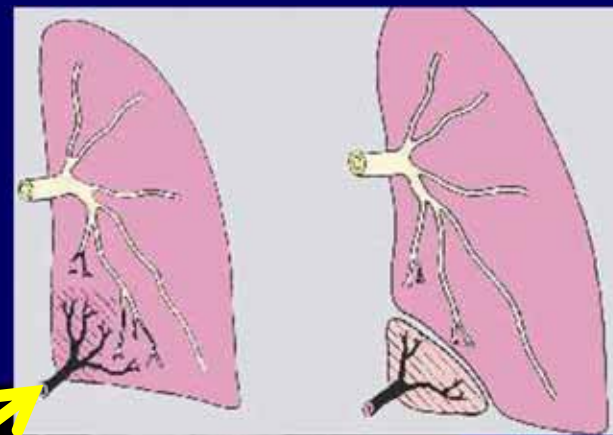
- Souvent asymptomatique (découverte fortuite)
- Kyste liquidien médiastinal post le + souvent
- Plus rarement :
 - Infection
 - Retentissement respiratoire
- TDM thoracique avec injection
- Exérèse – attention paroi oeso et bronchique



5 - Séquestration pulmonaire

« poumon » non ventilé
+vascularisation
systémique

- **Dic anténatal (MAKP?)**
- A la naissance rarement symptomatique
- **TDM avec injection, IRM**
- Infections ++
- Exérèse



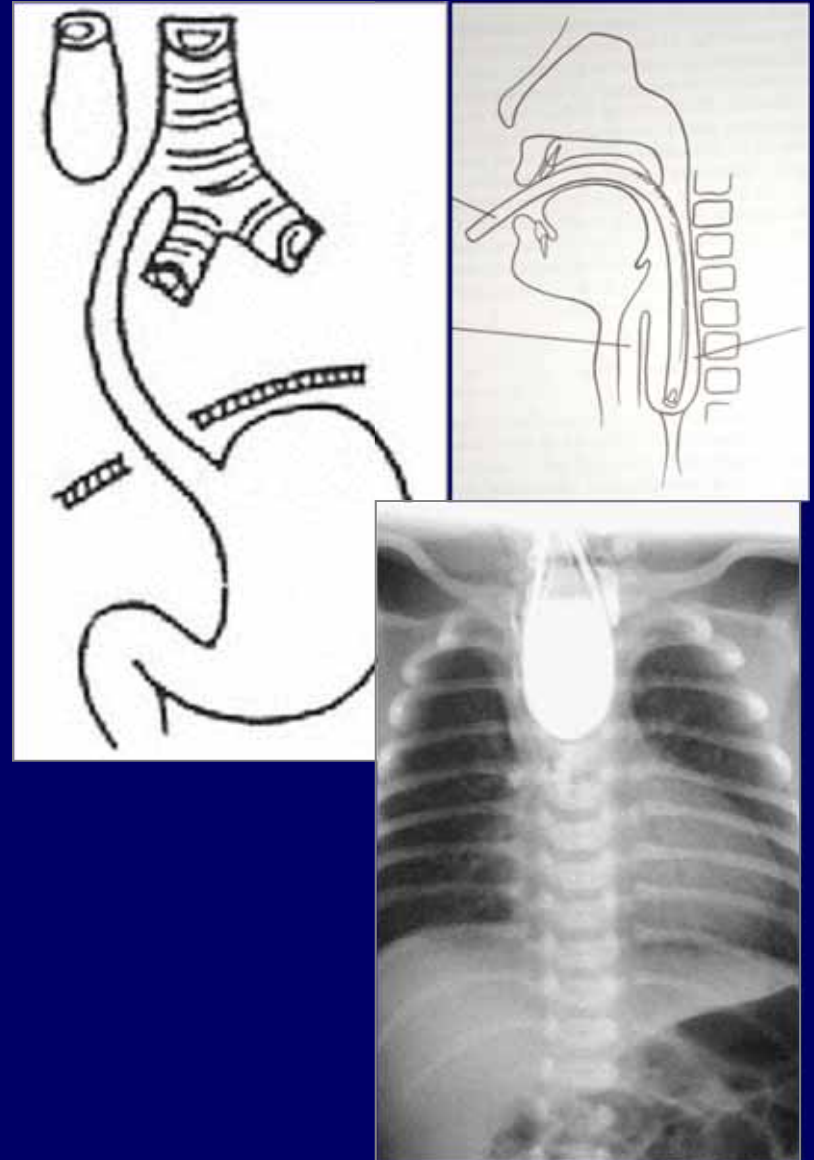
6 - Double arc aortique

- Pneumopathies, dyspnée
- Défaut de régression de l'arc postéro-droit
- « compression » trachéale basse
- Malacie
- Section chirurgicale
- Réanimation post_opératoire



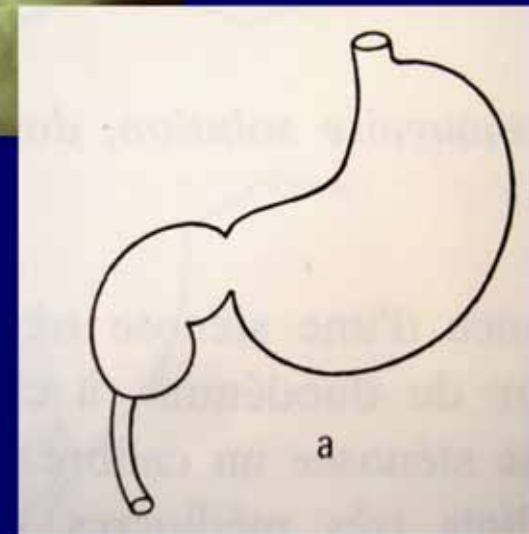
7 - ATRESIE DE L 'OESOPHAGE

- Fréquence : 1/4000
- diagnostic anténatal difficile (petit estomac, hydramnios)
- test à la sonde +++, hypersalivation
- RX : cul de sac, fistule trachéale ?
- Type 3 : 80%
- cure en un temps immédiate dans les type 3, différée dans les types 1
- Réanimation néonatale
- Nutrition (oralité), endoscopie



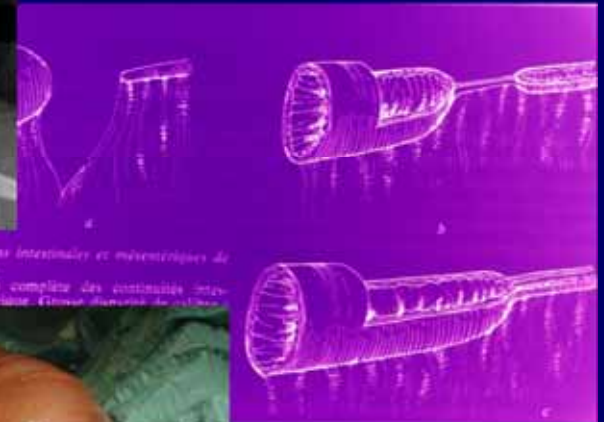
8 - ATRESIE DUODENALE

- Fréquence : 1/7000
- diagnostic anténatal :
double bulle
- trisomie 21, autres malf
- vomissements
- aspiration digestive
- peut être incomplète
- cure chirurgicale



9 - ATRESIE du GRELE (1)

- Fréquence : 1/5000
- diagnostic anténatal
- syndrome occlusif
- rétablissement de la continuité en un temps le plus souvent
- +/- Nutrition parentérale prolongée
- Surveillance fonction digestive au long court



9bis - ATRESIE du GRELE (2)

- pronostic dépend de la forme
 - bon : atrésie unique, grêle long
 - mauvais : atrésie multiple, grêle court, apple peel sd

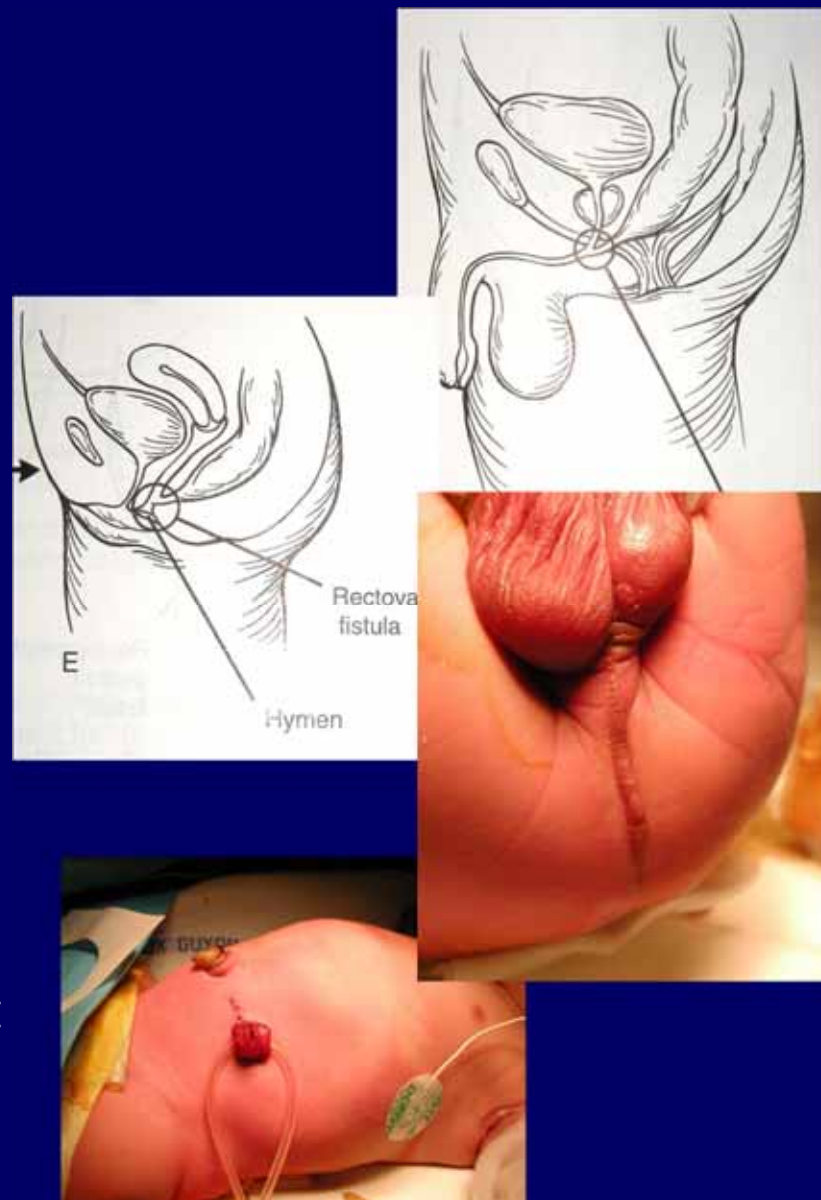
- **nutrition parentérale**

+++



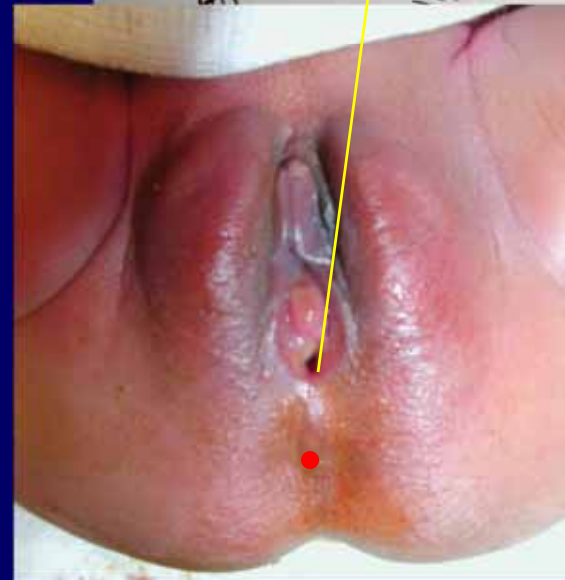
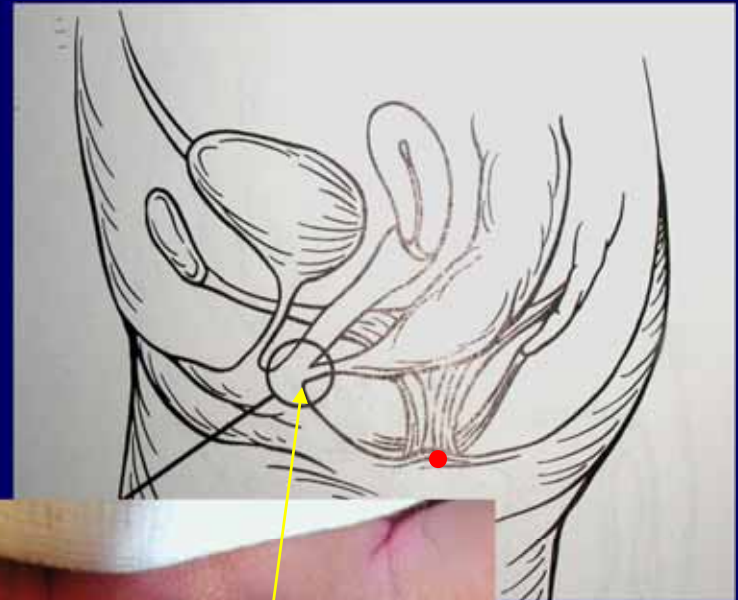
10 - Malformation Ano-Rectale « hautes »

- Fréquence : 1/10000
- « atrésie » rectale au-dessus du plan des releveurs
- occlusive sauf rares fistules larges
- anomalies associées rachidiennes et urinaires
- colostomie
- « abaissement » secondaire selon PENA
- résultats fonctionnels médiocres : dépendance nursing, diététique



11 - Malformation Ano-Rectale « basses »

- Fréquence : 1/2500
- « atrésie » rectale au-dessous du plan des releveurs
- « abaissement » sans dérivation préalable le plus souvent
- constipation



12 - Maladie de HIRSCHSPRUNG

- Fréquence : 1/4000
- Absence d'innervation intestinale distale
- Trouble de la motricité intestinale
- Occlusion intestinale basse
- Entérocolite, perforation, péritonite
- Nursing
- Dérivation intestinale



12bis - Maladie de HIRSCHSPRUNG

- disparité de calibre
- Biopsie rectale : pas de cellules ggnaires, ou immunohistochimie
- Manométrie : pas de RRAI
- RESECTION de la zone « aganglionnaire »
- Surveillance transit et nutritionnelle +++



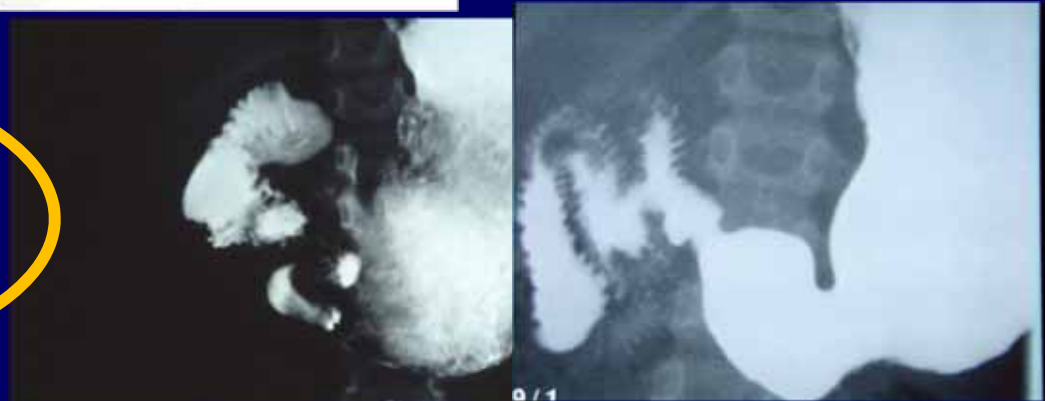
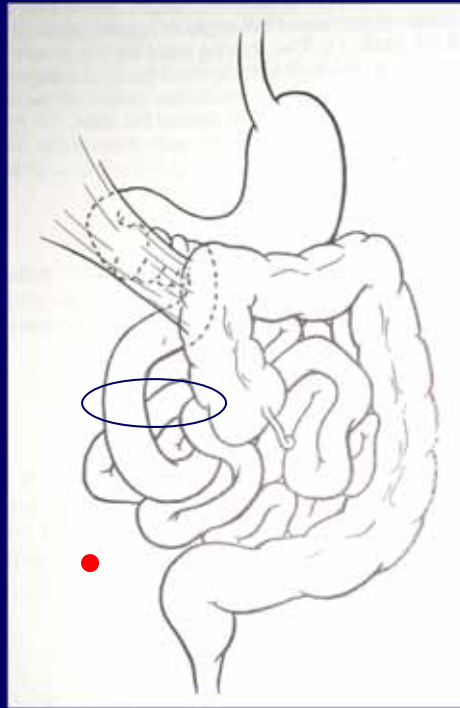
13 - ILEUS MECONIAL

- Fréquence . 10-20% des muco
- **Mucoviscidose**
- Occlusion intestinale
- Atrésie ou volvulus associé
- Lavement aux hydrosolubles :
diagnostique +/- thérapeutique
- Laparotomie si lavement
inefficace



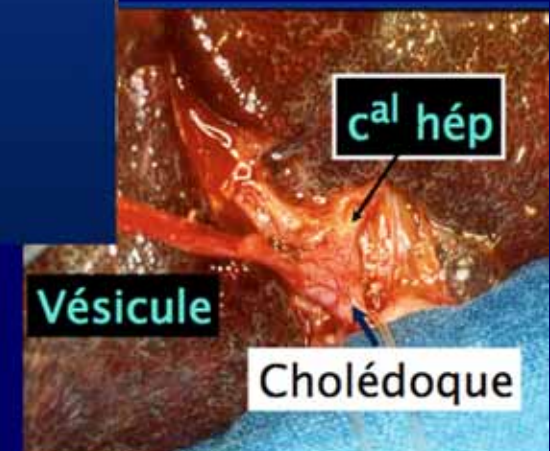
14 - Volvulus sur MESENTERE COMMUN

- Fréquence malrotation : 1/5000
- volvulus sur une anomalie d'accolement mésentérique
- Occlusion haute, résidus bilieux
- État de choc si ischémie
- Intervention urgente
- Lésion ischémiques peuvent concerner tout l'intestin grêle



15 - ATRESIE DES VOIES BILIAIRES

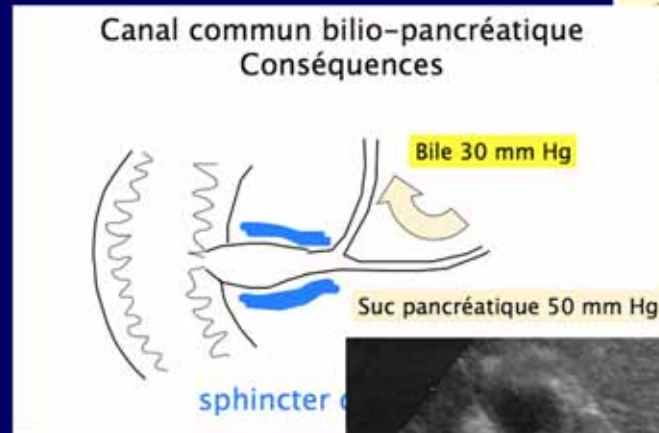
- Fréquence : 1/15 000
- Atrésie des VB intrahépatiques
- **Selles décolorées, « mastic »**
- ictère cholestatique
- Hépato-porto-entérostomie
« Kasai » en 1/2 urgence
- le pronostic dépend de la précocité de l'intervention
 - <1mois, 60% bons résultats
 - >3mois, 15% bons résultats



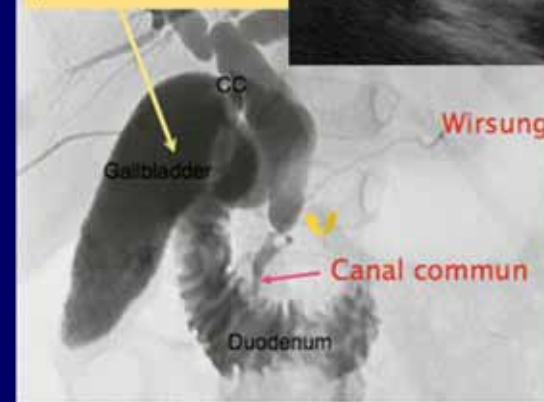
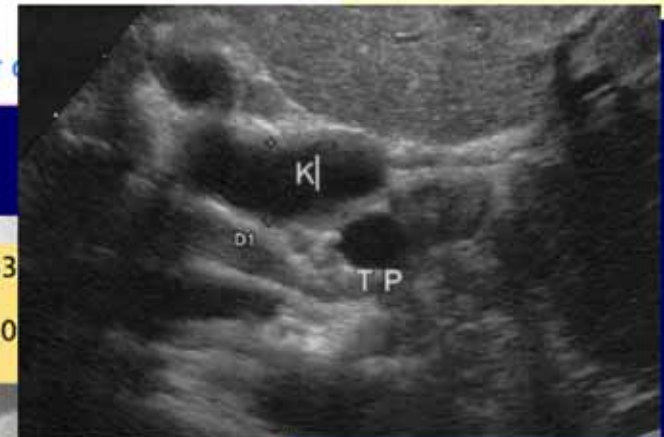
16 – kyste du cholédoque

•Diagnostic AN

- Ictère
- Cholangite
- Pancréatite
- Echographie
- CholangioIRM
- Risque
dégénérescence
- Exérèse COMPLETE

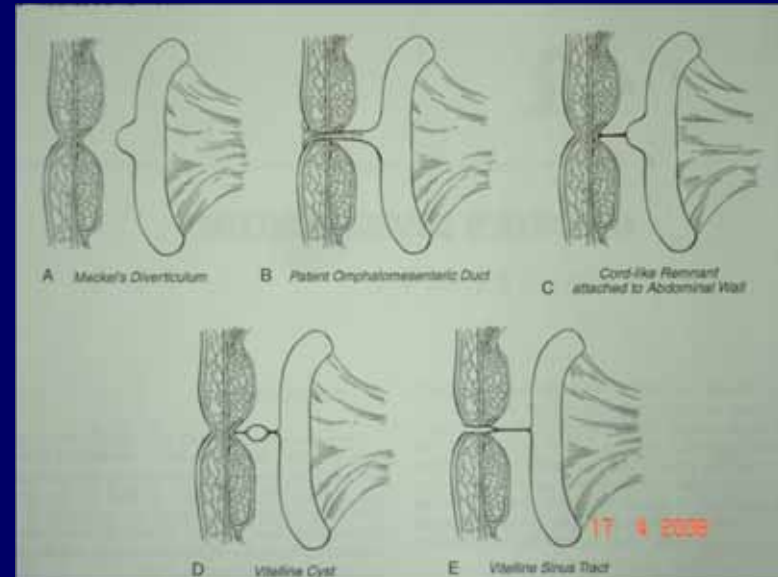


Amylase 149 - 363
UI/l
Lipase 164 - 800.0
I



17 - CANAL OMPHALO-MESENERIQUE

- Défaut de résorption embryologique du canal omphalo-mésentérique
- « selles » ou simple suientement par l'ombilic
- Résection segmentaire du grêle



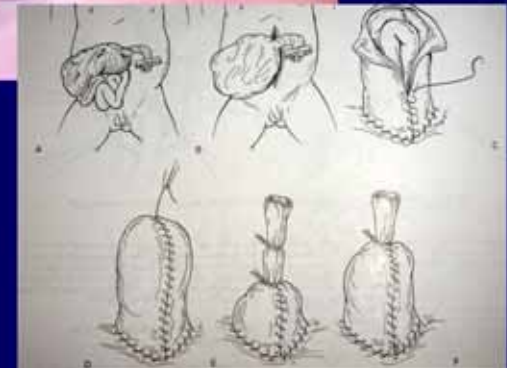
18 - OURAQUE perméable

- Défaut d'oblitération du canal de l'ouraue
- Retard de cicatrisation ombilicale, (infection)
- Issue d'urine par l'ombilic
- (cystographie)
- fermeture chirurgicale



19 - OMPHALOCELE

- Fréquence : 1/4000
- Diagnostic anténatal
- Malformation associées, anomalies chromosomiques
- Fermeture primitive d'emblée si $<4\text{cm}$
- Fermeture après compression progressive si foie et $>4\text{cm}$ +/- plaque
- Pb respiratoire++ post-op en rapport avec la compression



20 - LAPAROSCHISIS

- Fréquence : 1/6000
- Diagnostic anténatal
- Atrésie intestinale associée
- « emballage » de la 1/2 inf du corps dans un sac à grele stérile
- Fermeture primitive d 'emblée dans la majorité des cas +/- plaque
- nutrition parentérale prolongée (réadaptation intestinale)



21 - VALVES de L 'URETRE POSTERIEUR

- Fréquence : 1/5000
- diagnostic anténatal : dilatation UPC, vessie épaisse, urètre post visible
- à la naissance drainage vésicale si rétention et surveillance hydroélectrolytique
- « section » endoscopique
- séquelles fonctionnelles rénales et vésicales sévères (50%)



22 - EXSTROPHIE VESICALE

- Fréquence : 1/50 000
- DAN
- Défaut de fermeture de la vessie, diastasis pubien
- Plaque vésicale muqueuse, pas de col ni urètre, anomalie des OGE
- Fermeture d'emblée
- Troubles fonctionnels vésicaux, troubles de la continence, troubles génitaux



23 - PERFORATION DIGESTIVE

- Perforation punctiforme d'origine ischémique

- **grand préma**

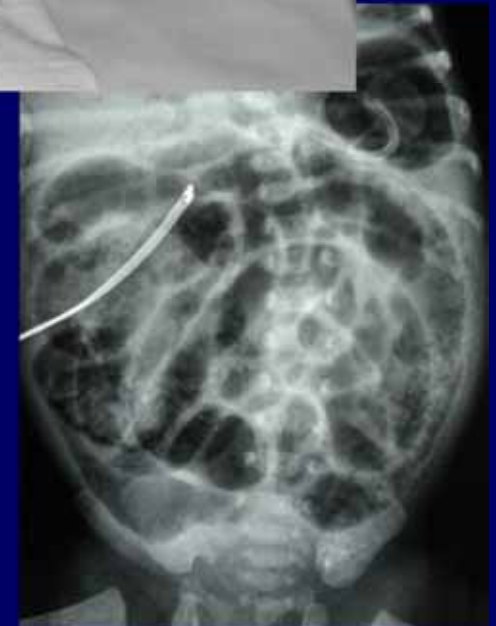
- pneumopéritoine bien supporté
- REA, ABtiques



- ponction du pneumopéritoine
- traitement chirurgical si perforation persistante ou mauvaise tolérance

24 – Entérocolite ulcéro-nécrosante

- 1-3/1000 naissance
- infection sévère avec choc à point de départ intestinal
- origine : immaturité, immunologique, infectieuse, traumatique ??
- Ballonnement, iléus, vomissements, sang dans les selles
- **REA +++**, **tt du choc**, **ABtiques**
- parfois dérivation intestinale
- cure de sténoses intestinales secondaires



25 - CANAL ARTERIEL PERSISTANT

- ++ chez le grand prématuré
- persistance circulation foetale
- retentissement hémodynamique et pulmonaire
- chirurgie après échec Indocid, ibuprofen
- Réa post-op



26 - Kyste de l'ovaire foetal

- Pathologie fonctionnelle due à une stimulation maternelle
- diagnostic anténatal
- risque de torsion au-dessus de 3,5 cm
- discussion de la ponction anténatale
- intervention à la naissance si kyste > 3.5 cm



27 - TERATOME SACRO-COCCYGIEN

- Fréquence : 1/30 000
- Tumeur germinale « bénigne »
- Diagnostic anténatal
- Exérèse néo-natale
- Séquelles esthétiques, vésicales (>20%), motrices
- Risque récidives sous forme maligne (AFP) (5%)



28 – Disorder of sexual differentiation (DSD) « filles virilisées »

- 46 XX
- Ovaires



-+++ hyperplasie congénitale des
surrénales

- Substitution hormonale
- Décision pluridisciplinaire sur les
gestes chirurgicaux
- Prise en charge psychologique



29 – Disorder of sexual differentiation (DSD) «garçons insuffisamment virilisés »

- 46 XY

- Testicules +/- ectopiques

hypospade, (petite) verge coudée
scrotum bifide

-Défaut sécrétion testo

-Anomalie recept androgènes

-Déficit 5alpha reductase

-Malformatif

-Substitution hormonale

-Décision pluridisciplinaire sur les
gestes chirurgicaux

-Prise en charge psychologique



30 – « tumeur » médiastinale

- Lymphangiome, lymphome, tératome, neuroblastome ???
- Bonne analyse de l'imagerie
- Dosage des marqueurs
- Biopsie à l'aiguille
- Immunohistochimie, biologie moléculaire
- Prise en charge : ? Abstention, chimioseule, chimio + chir +/- RX

