

Cloaques

Enseignement national DESC-Paris 2011



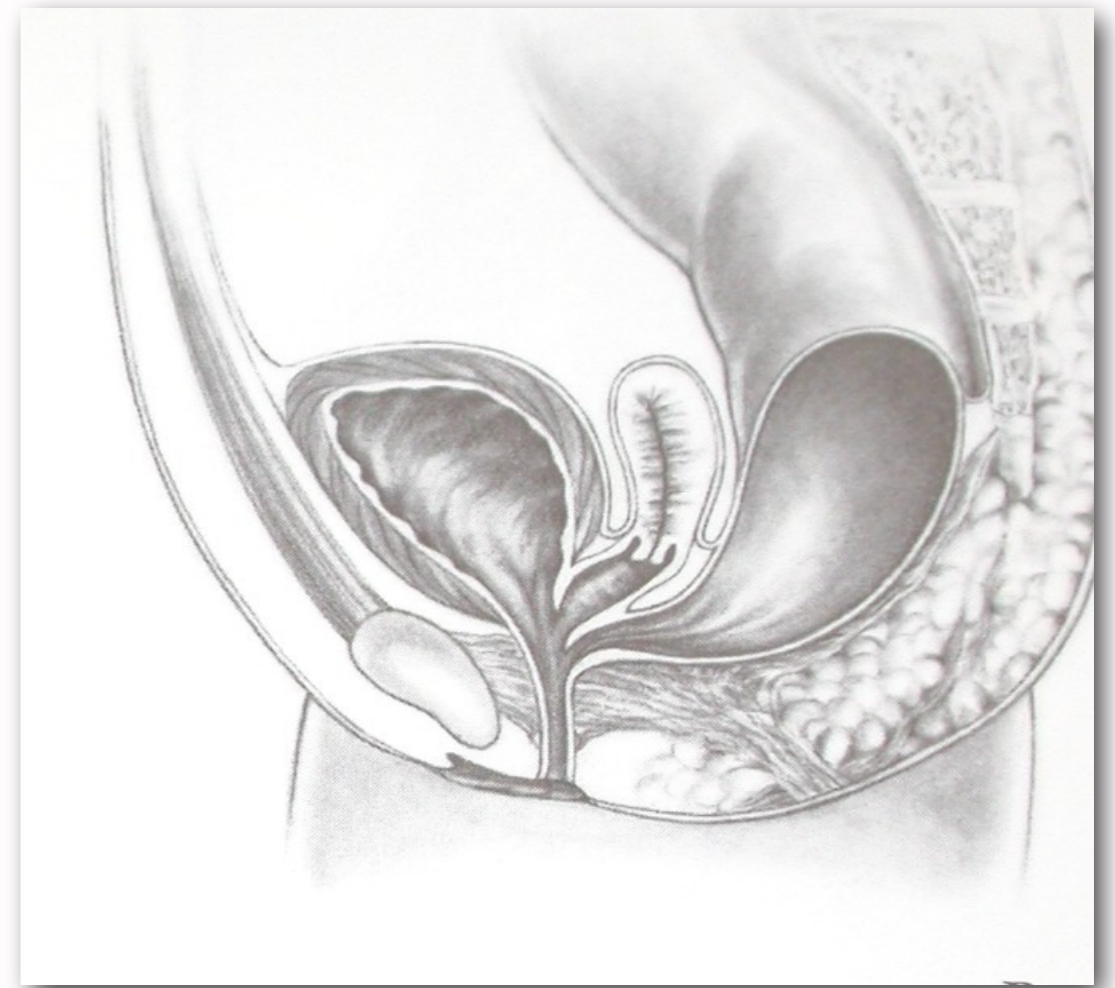
Marc-David LECLAIR

Chirurgie Infantile
Hôpital Mère-Enfant - CHU de NANTES



Cloaques

- **Circonstances Diagnostiques**
- **Anatomie Malformative**
- **Prise en charge néonatale**
- **Reconstruction chirurgicale**
- **Pronostic**



Circonstances Diagnostiques

Diagnostic

- **Découverte néonatale : MAR + Orifice périnéal unique**

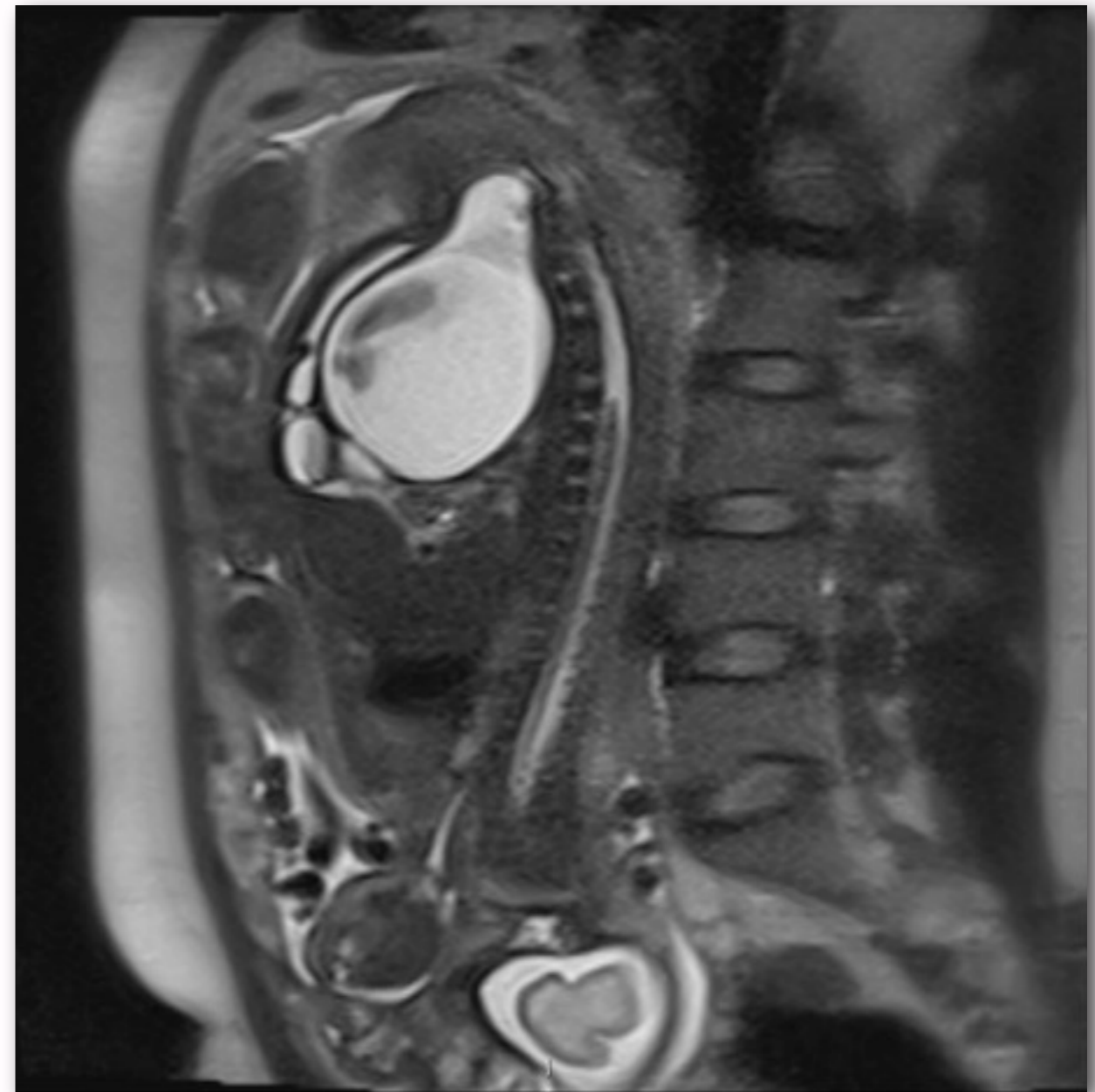
Diagnostic

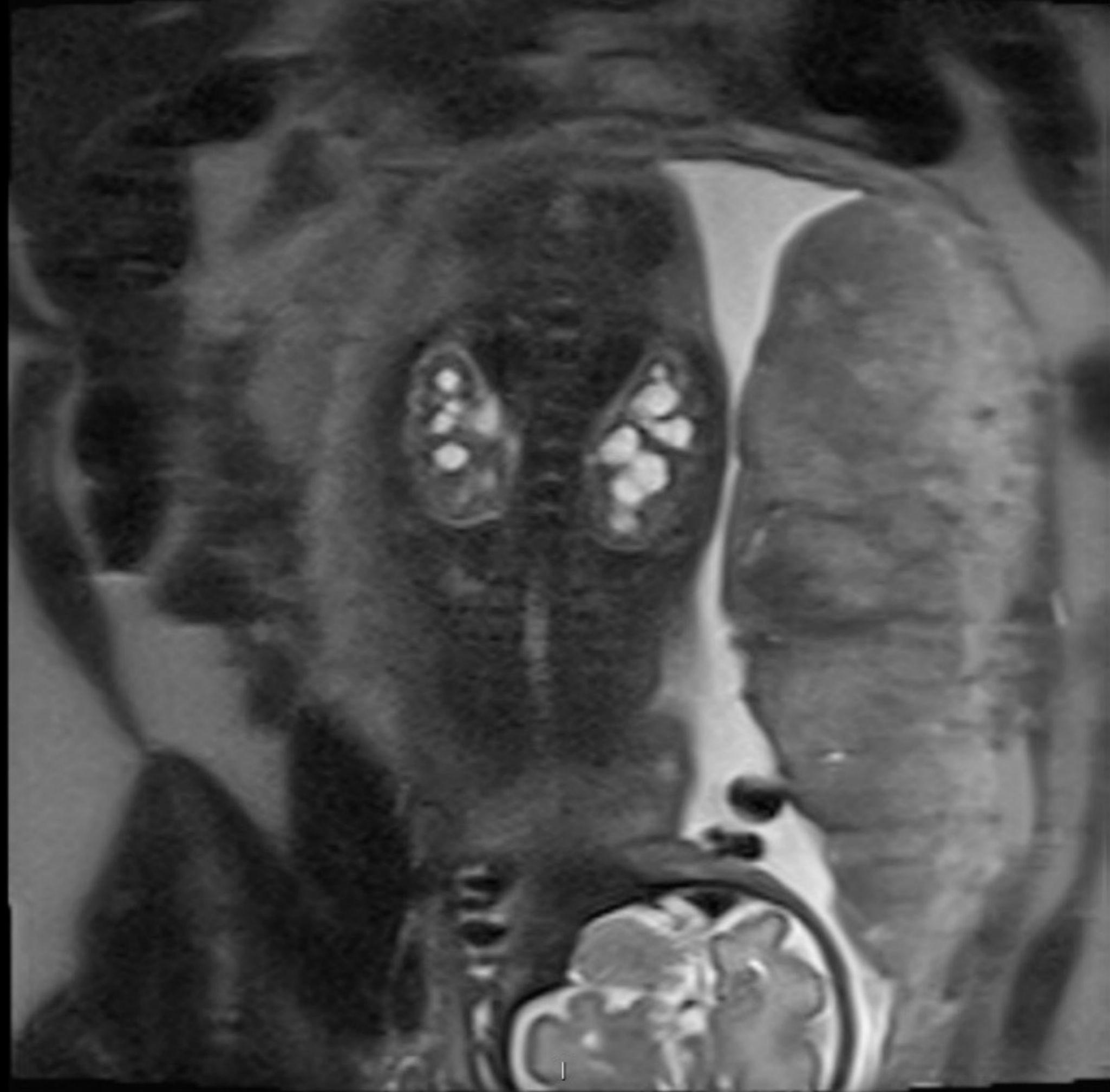
- **Découverte néonatale : « Orifice périnéal unique »**
- **Diagnostic prénatal**
 - hydrocolpos +++
 - anomalie des OGE
 - entérolithiases

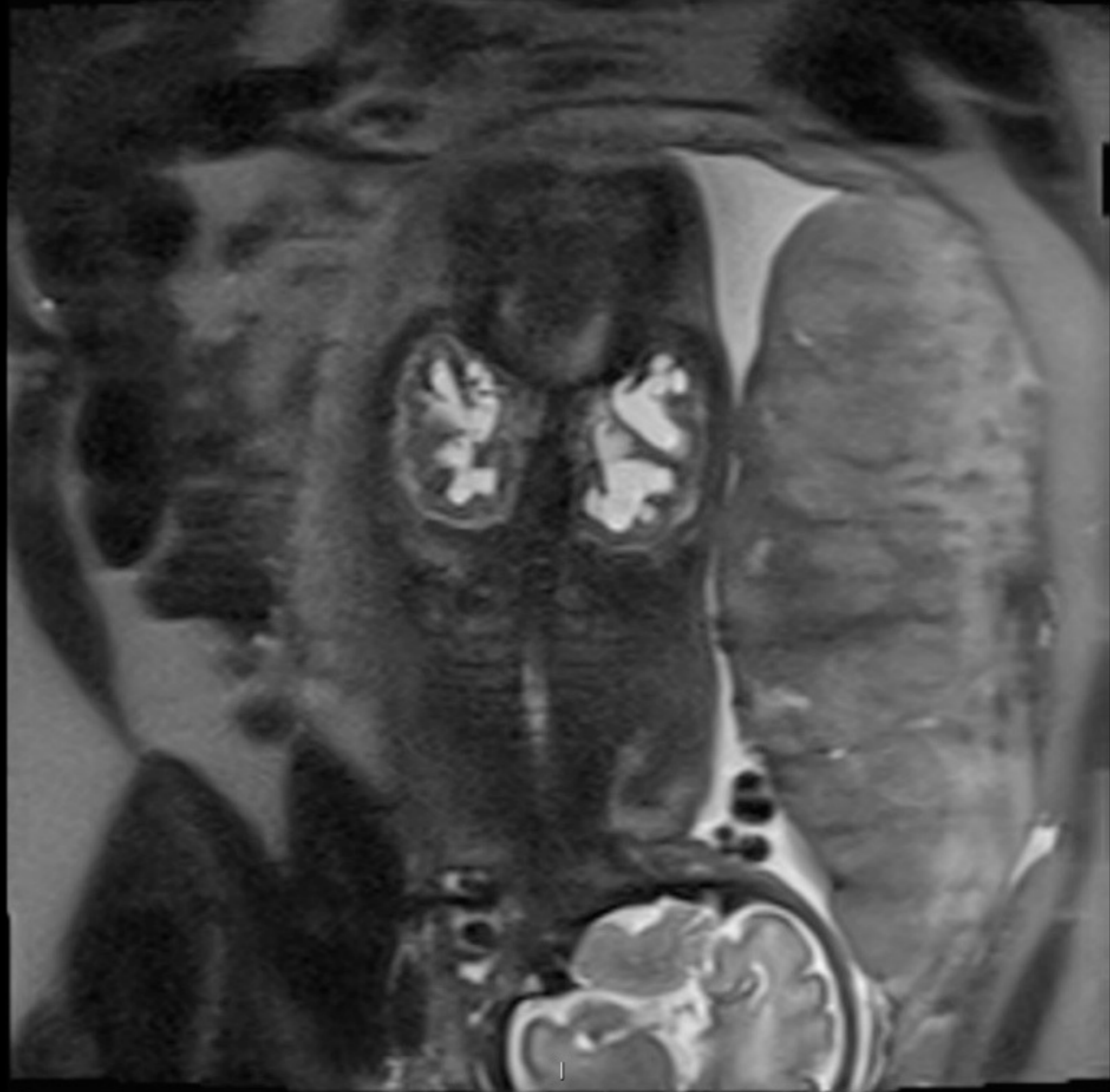
Diagnostic prénatal

- **Hydrocolpos**

- masse kystique abdomino-pelvienne prénatale
- urétéro-hydronéphrose bilatérale
- 30% des cloaques



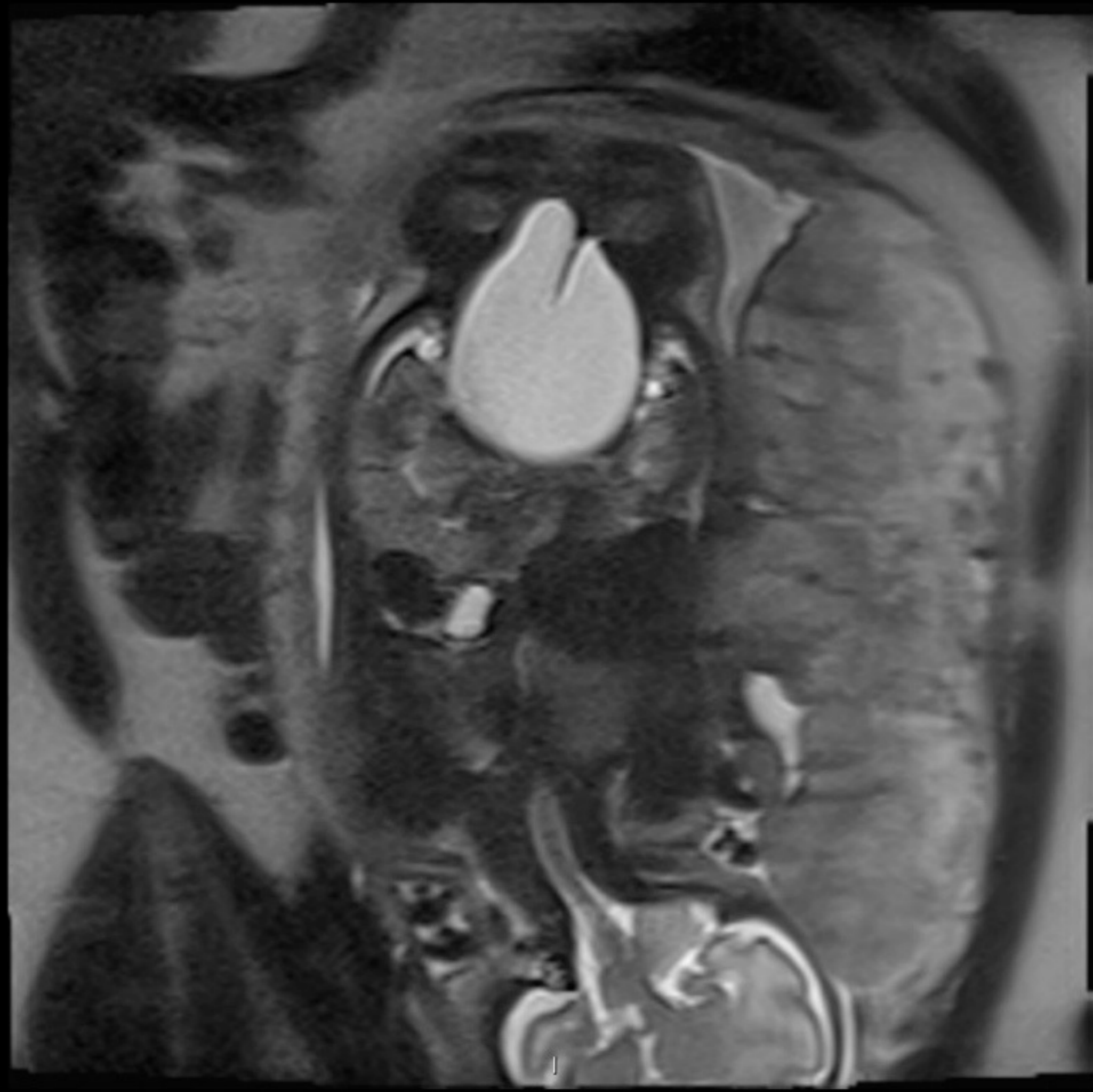


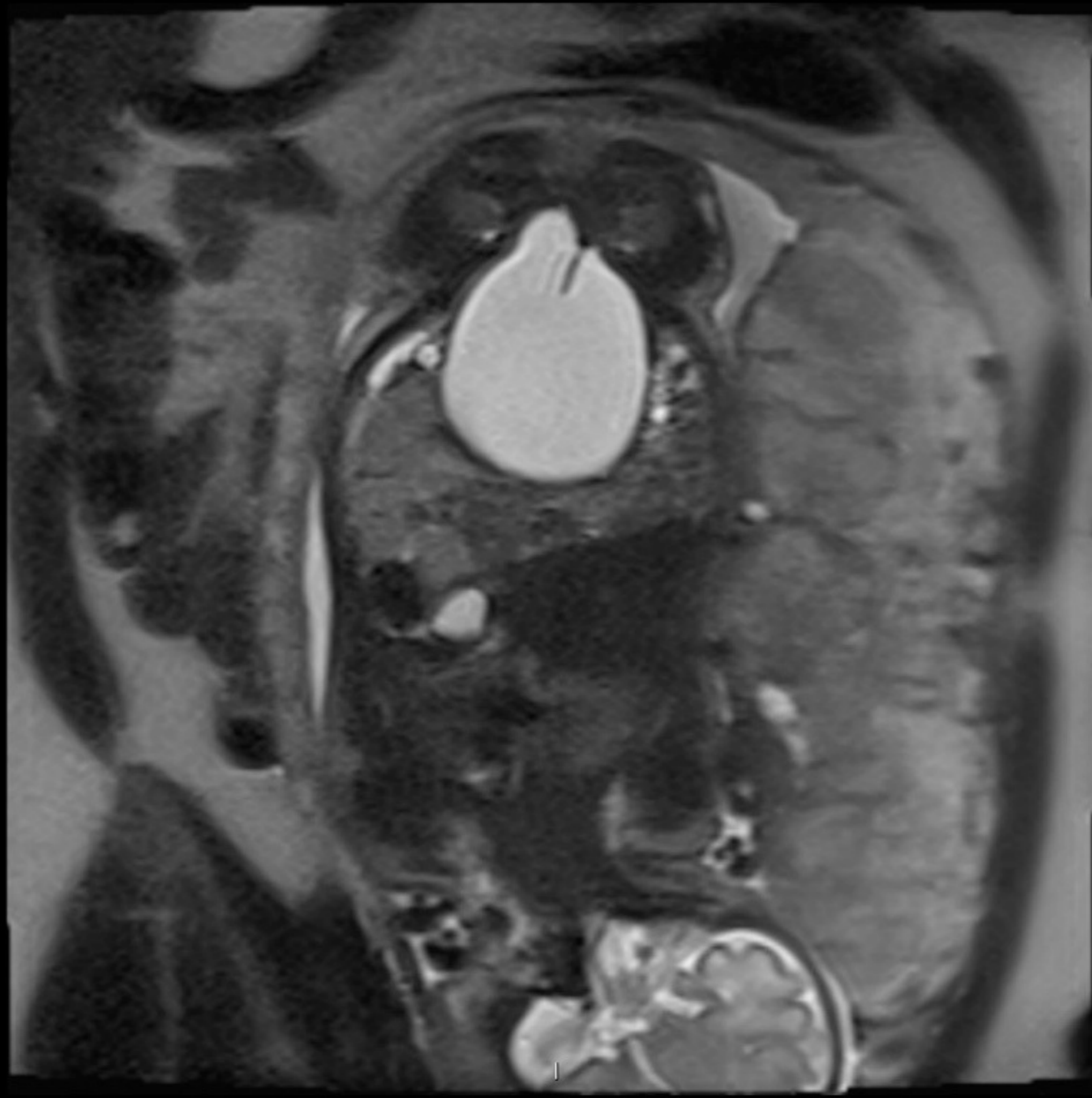


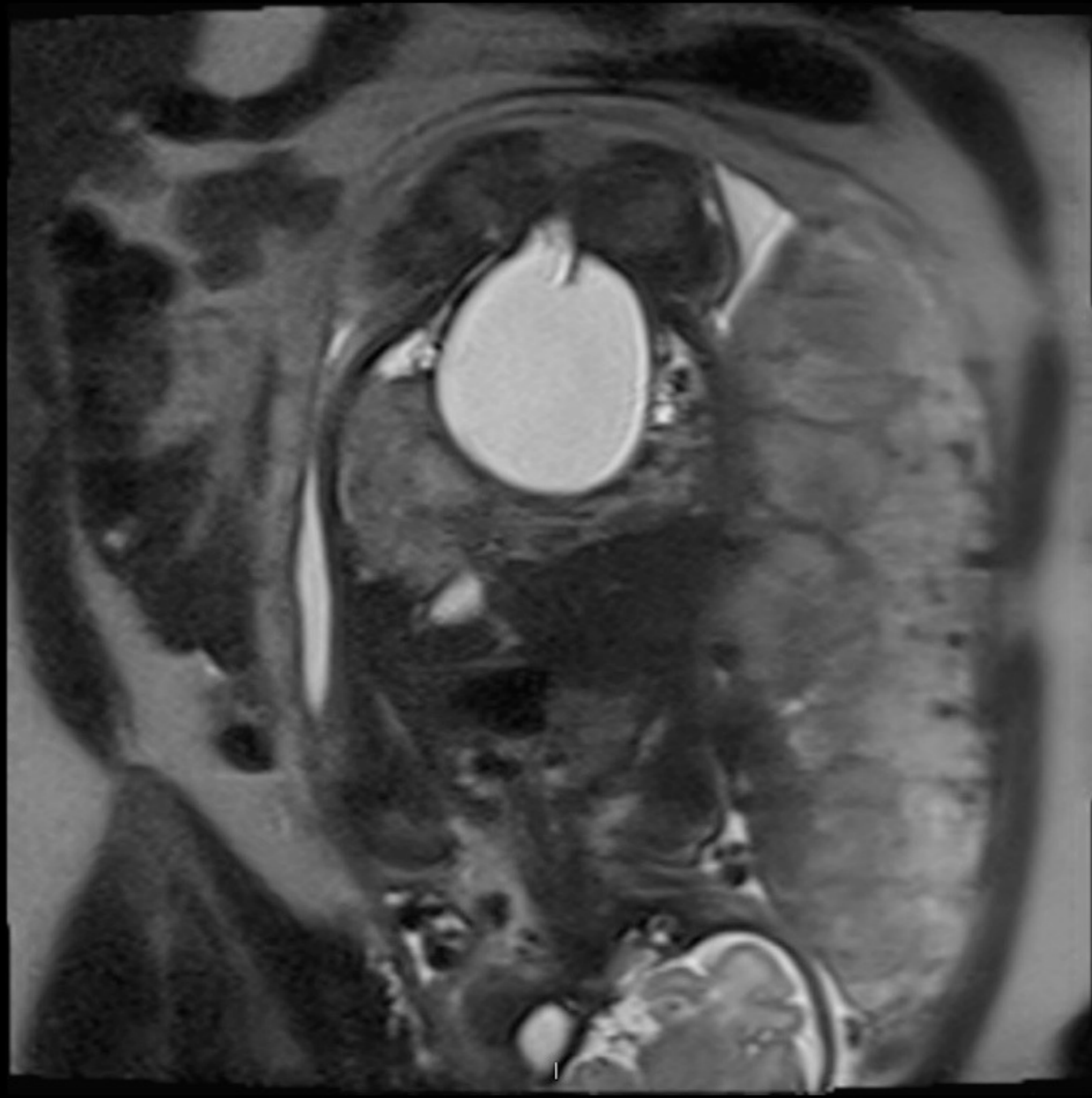




5 cm

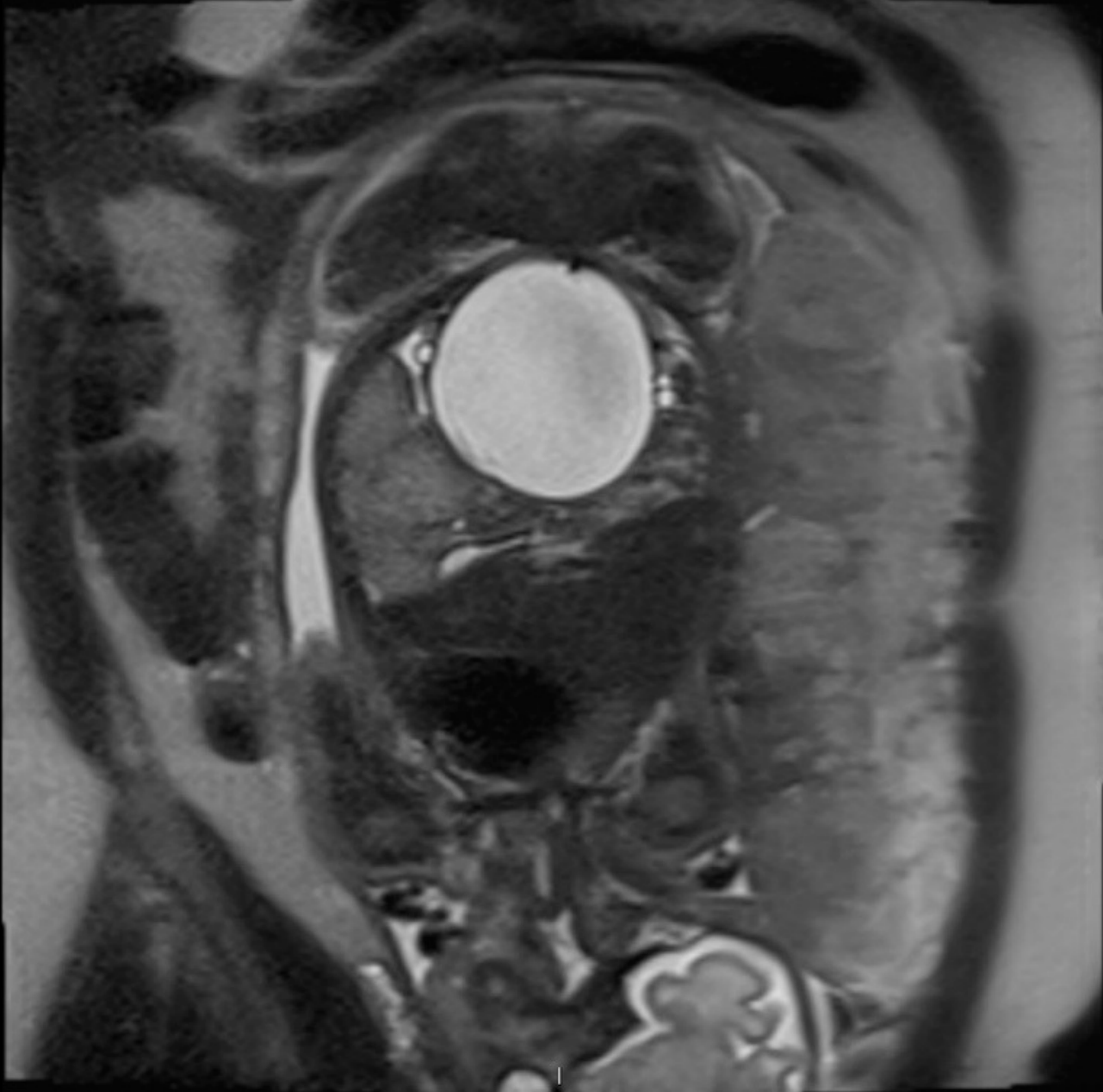


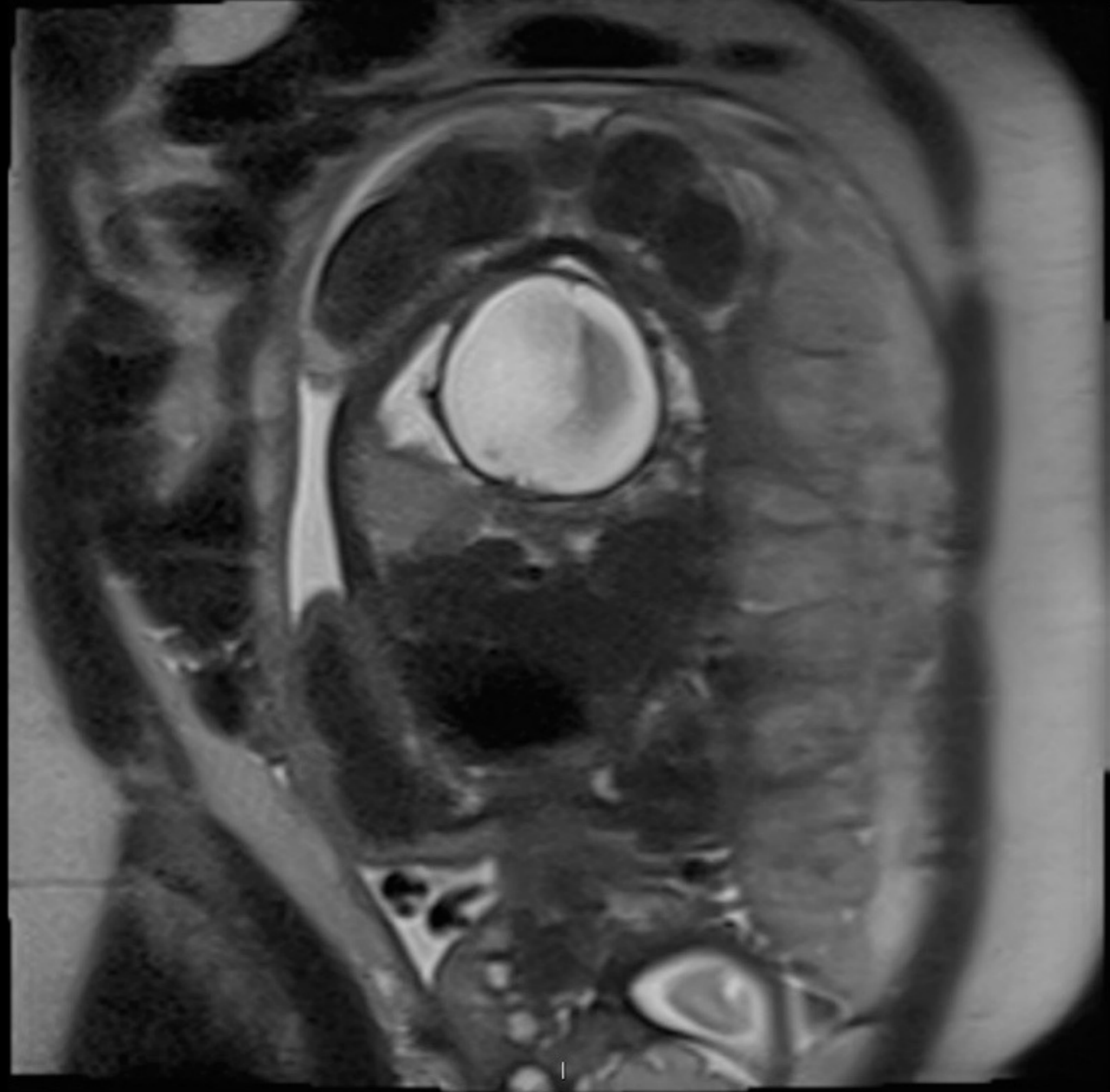




5 cm

33 SA
C 399
L 848





5 cm

Diagnostic prénatal

- **Hydrocolpos**
 - masse kystique abdomino-pelvienne prénatale
 - urétéro-hydronéphrose bilatérale
- **Anomalie des OGE**



Diagnostic prénatal

- **Hydrocolpos**

- masse kystique abdomino-pelvienne prénatale
- urétéro-hydronéphrose bilatérale

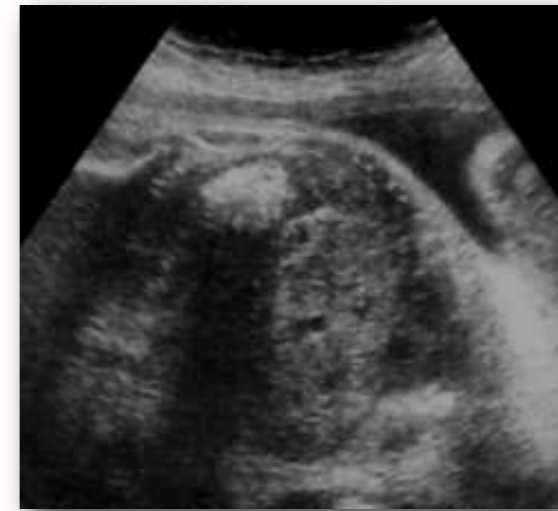
- **Anomalie des OGE**



Diagnostic prénatal

- **Hydrocolpos**

- masse kystique abdomino-pelvienne prénatale
- urétéro-hydronéphrose bilatérale



- **Anomalie des OGE**

- **Entéro-lithiases**

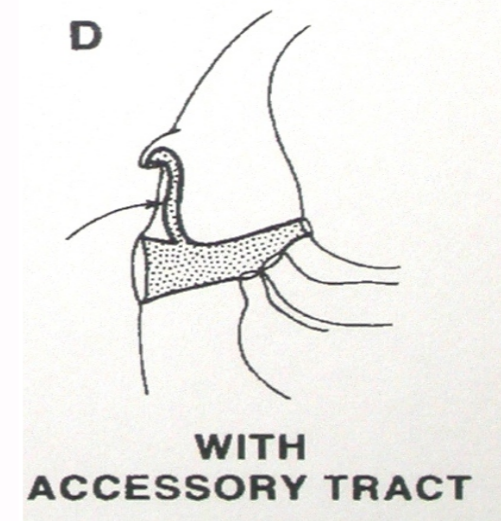
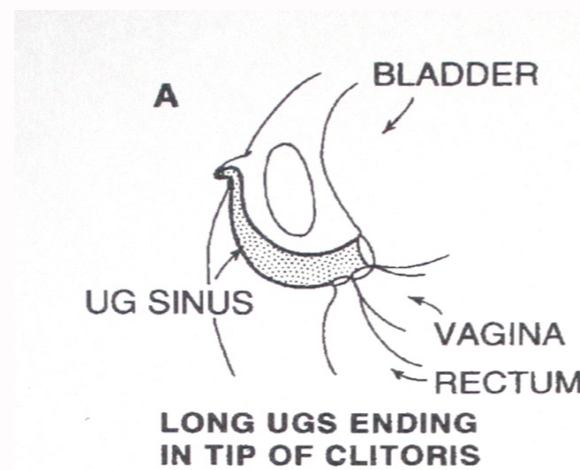
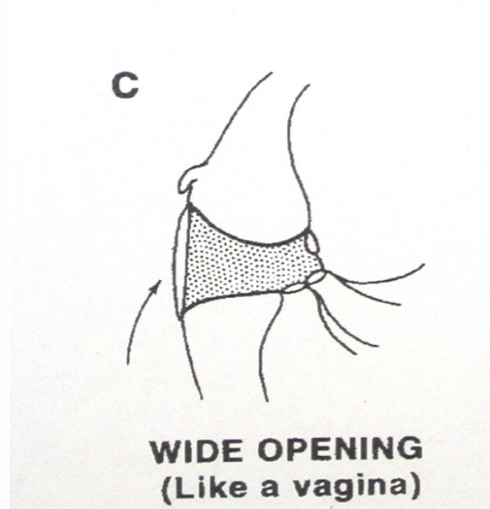


Anatomie malformative

Anatomie malformative

- **Un spectre malformatif**
- **Très grande variabilité**
 - anatomique
 - pronostique
- **Malformations associées**
 - sacrum
 - vagin
 - utérus

Grande variabilité



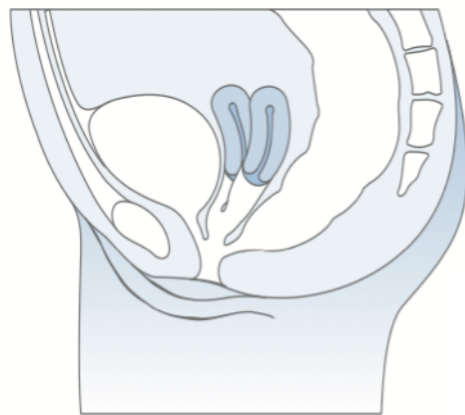
Illustrations : Dr S Lortat-Jacob

- **A Lire !**

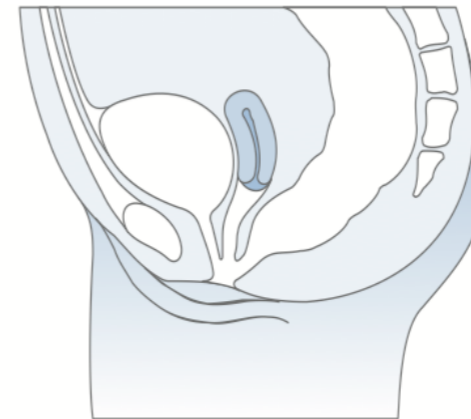
- The Spectrum of cloacal anatomy.

- WH Hendren. *J Pediatr Surg* 1992; 27(7) 890

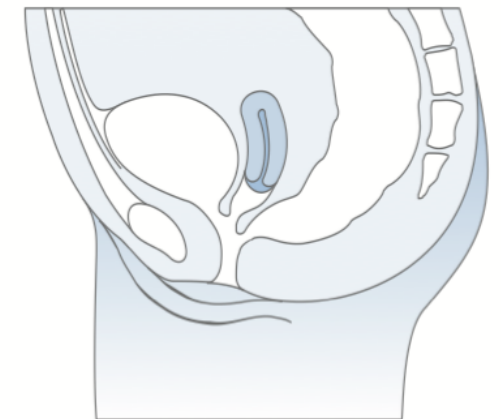
Grande variabilité



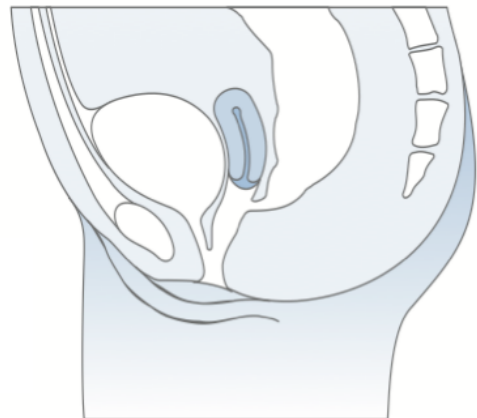
Cloaca with duplication of vagina and uterus



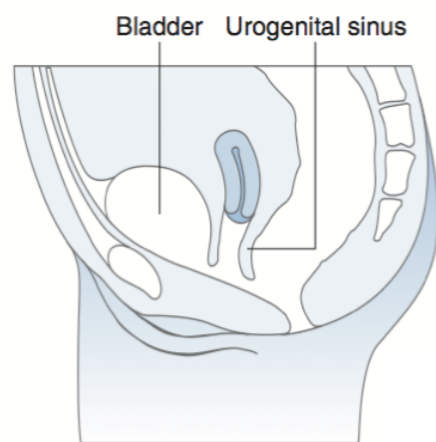
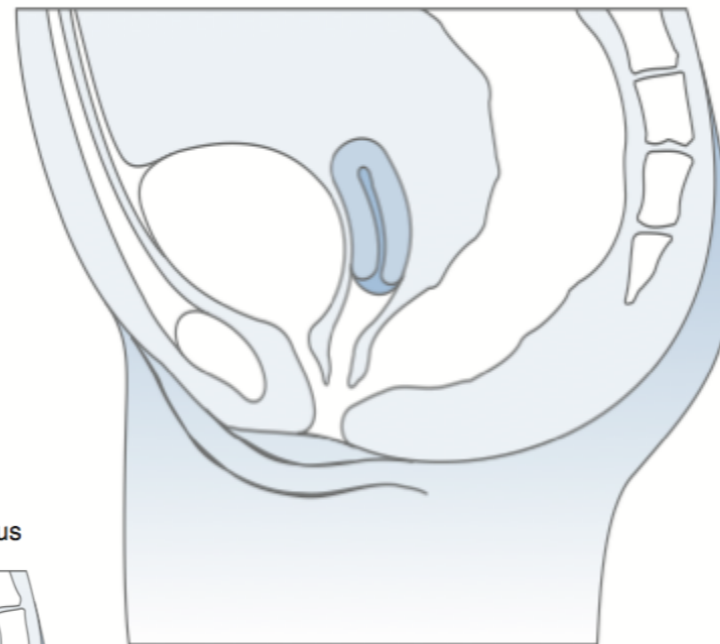
Very short common cloacal channel



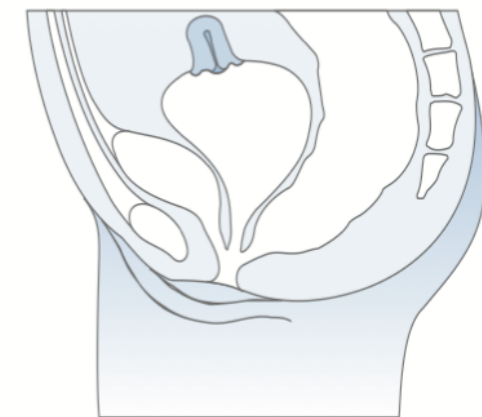
Long common cloacal channel



Short urogenital sinus with high rectal insertion



Posterior cloaca, normally positioned anus

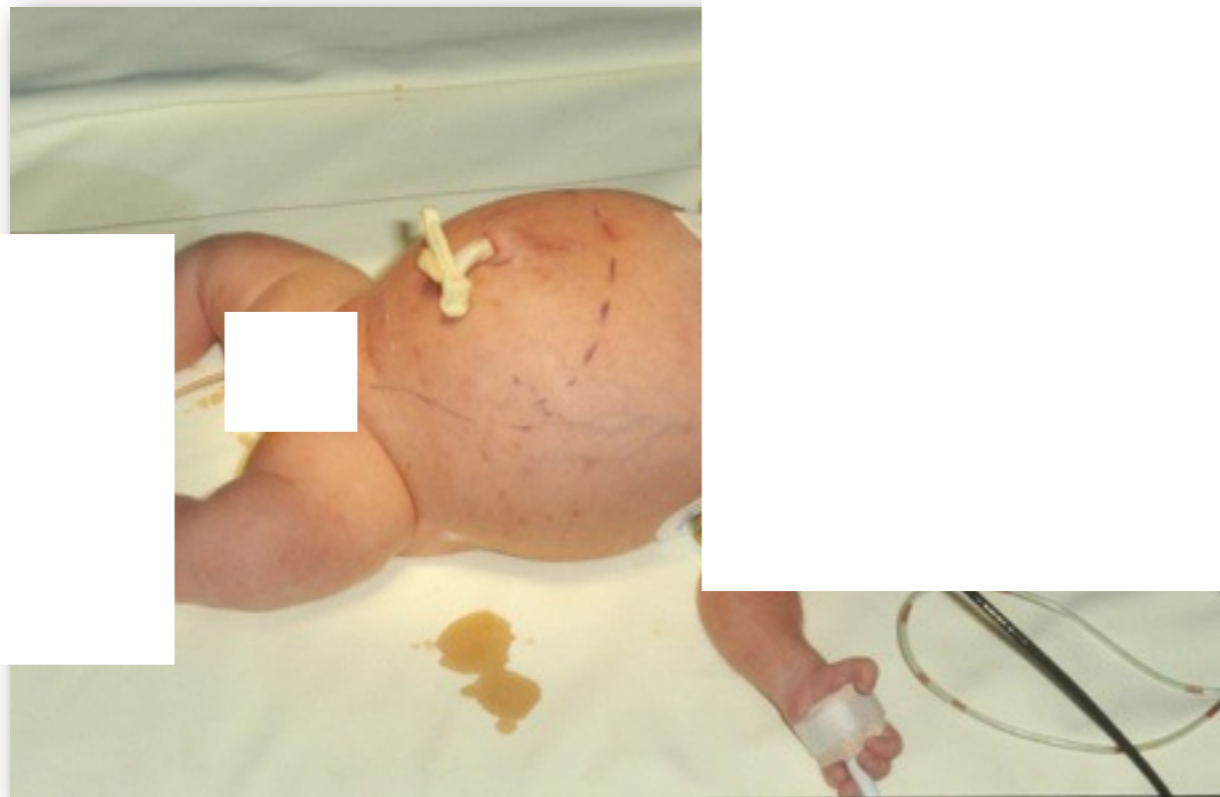


Cloaca with hydrocolpos

Prise en charge néonatale

A la naissance

- **Le cloaque est d'abord une urgence urologique !**
 - Drainer l'hydrocolpos



A la naissance

- **Le cloaque est d'abord une urgence urologique !**
 - Drainer l'hydrocolpos
 - Absence de drainage : complications septiques / rénales +++
 - Vaginostomie ++
 - drainage percutané (sous contrôle lors de la dérivation colique)
 - vaginostomie chirurgicale
 - Autres modalités de drainage : moins efficaces
 - CIC périnéal, vésicostomie, aspiration, etc

A la naissance

- **Le cloaque est d'abord une urgence urologique !**
 - drainer l'hydrocolpos
- **Colostomie de dérivation**
 - sommet de la boucle sigmoïdienne
 - colostomie terminalisée +++



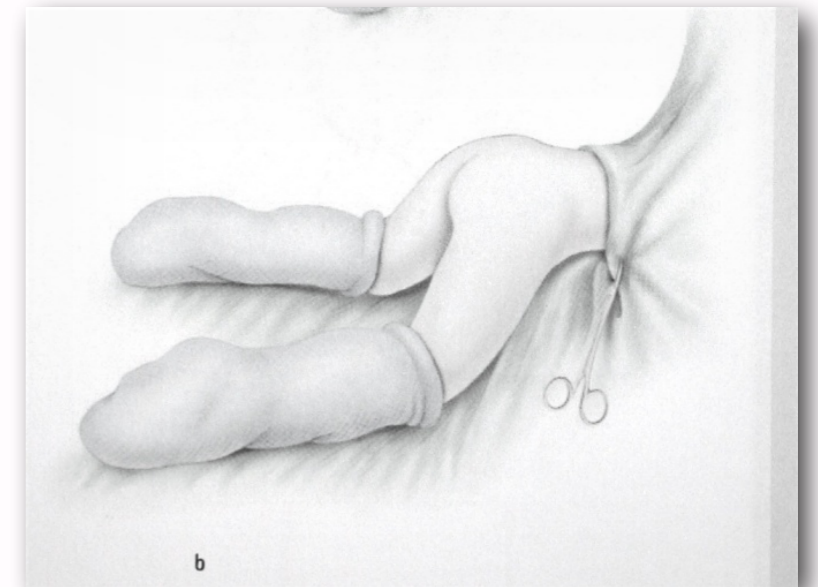
A la naissance

- **Le cloaque est d'abord une urgence urologique !**
 - drainer l'hydrocolpos
- **Colostomie de dérivation**
 - sommet de la boucle sigmoïdienne
 - colostomie terminalisée +++
- **Endoscopie d'évaluation**
 - canal commun ?
 - urèthre ?
 - (hémi-)vagin, cervix ?

Chirurgie de reconstruction

Chirurgie de reconstruction

- **Séparation / mobilisation du rectum**
- **Traitement du sinus urogénital**
- **= double installation**
 - décubitus ventral / dorsal
 - abord périnéal exclusif \pm abdominal

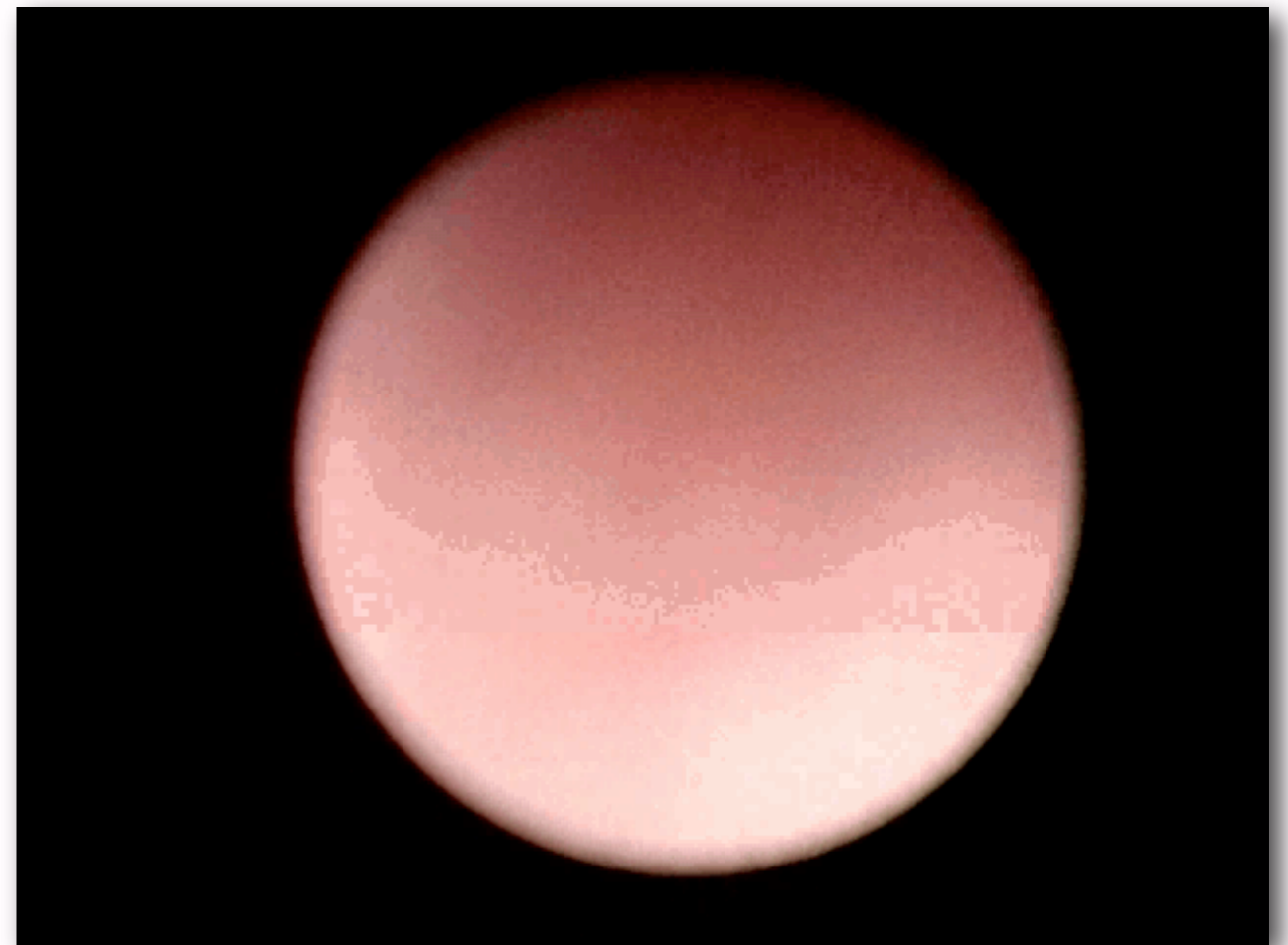


Chirurgie de reconstruction

- **Long...**
- **Endoscopie préalable**
 - sonde trans-urétrale
 - sonde intra-vaginale (Fogarty)

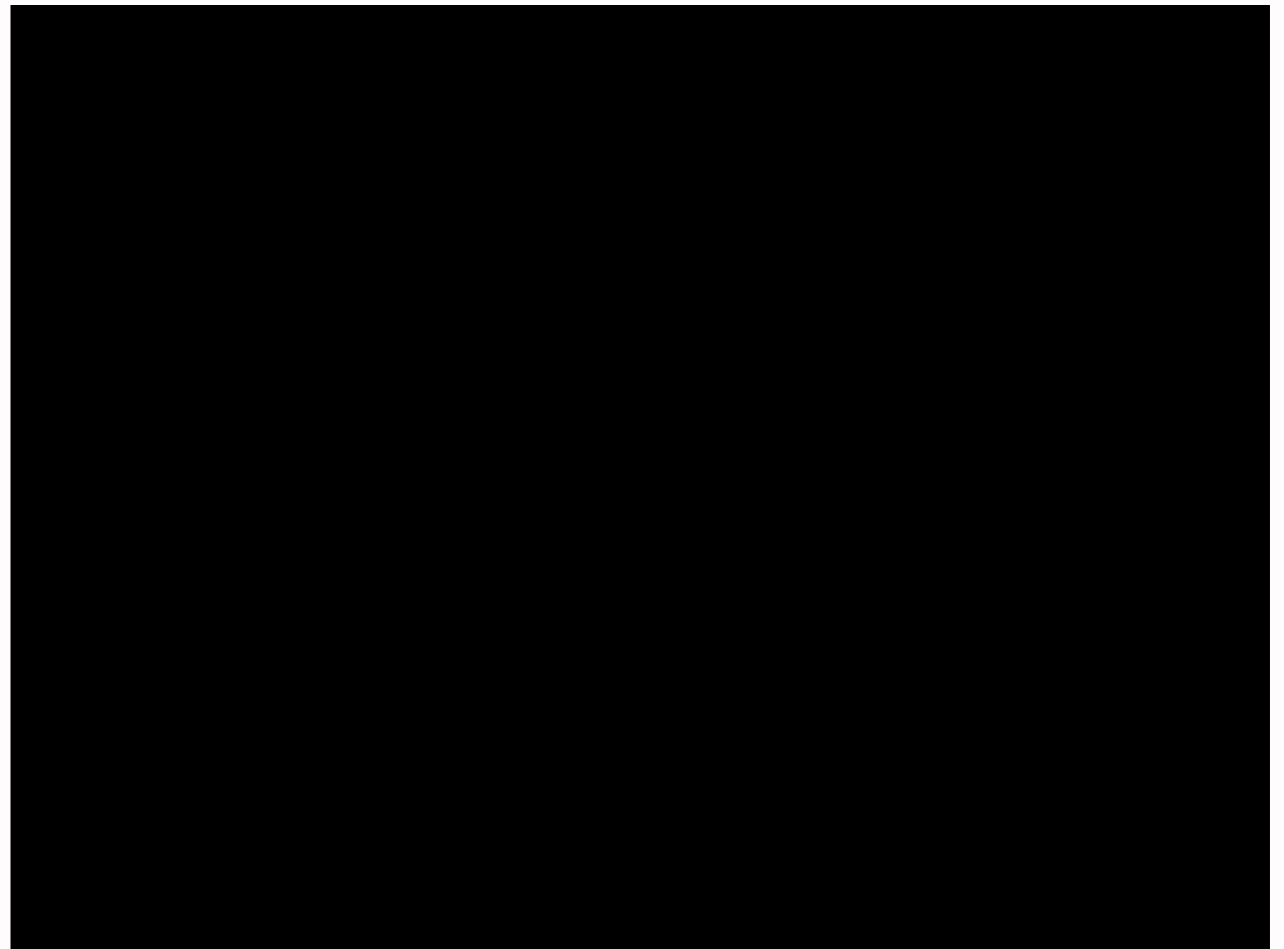
Chirurgie de reconstruction

- Long...
- **Endoscopie préalable**
 - sonde trans-urétrale
 - sonde intra-vaginale (Fogarty)



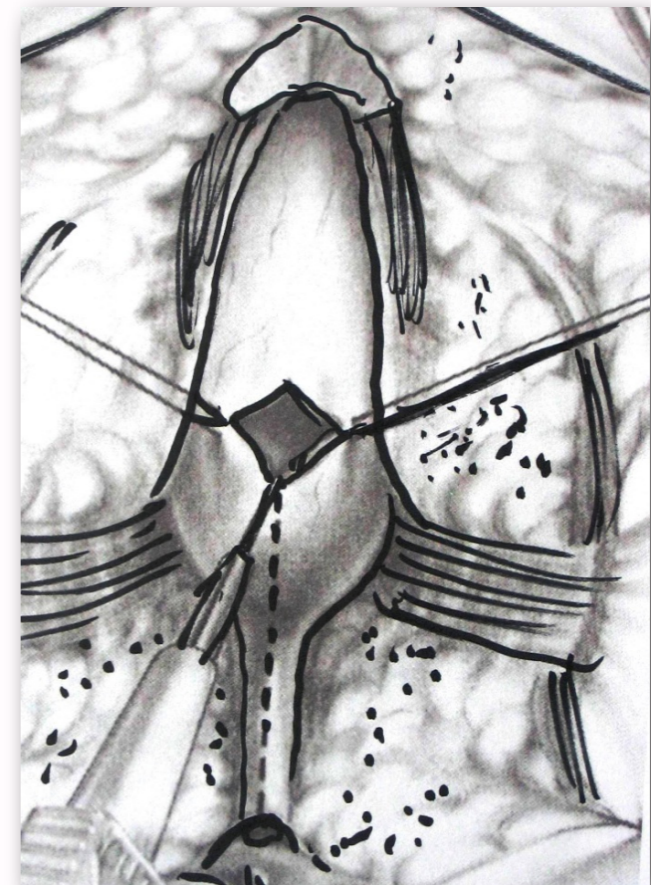
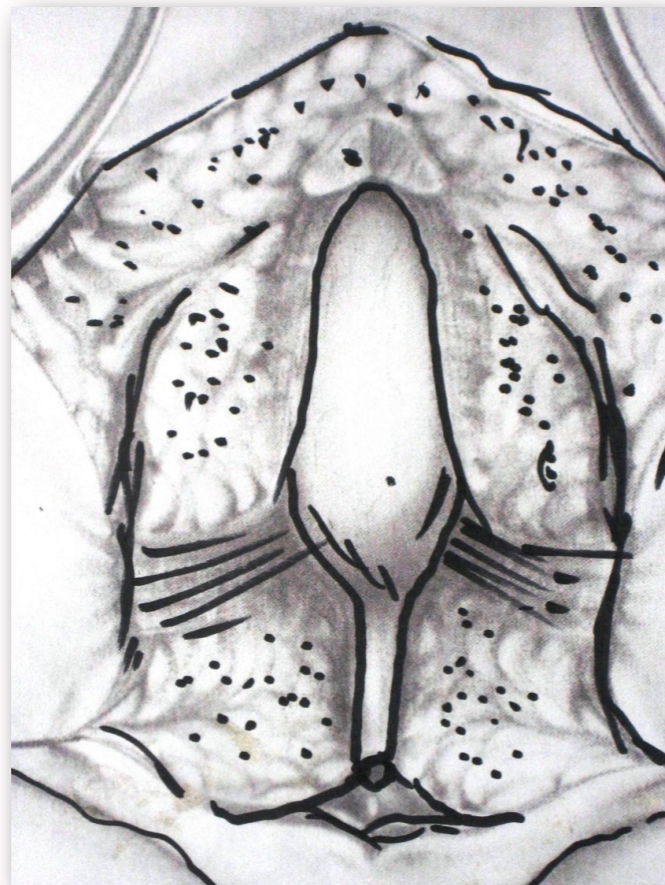
Chirurgie de reconstruction

- Long...
- **Endoscopie préalable**
 - sonde trans-urétrale
 - sonde intra-vaginale (Fogarty)

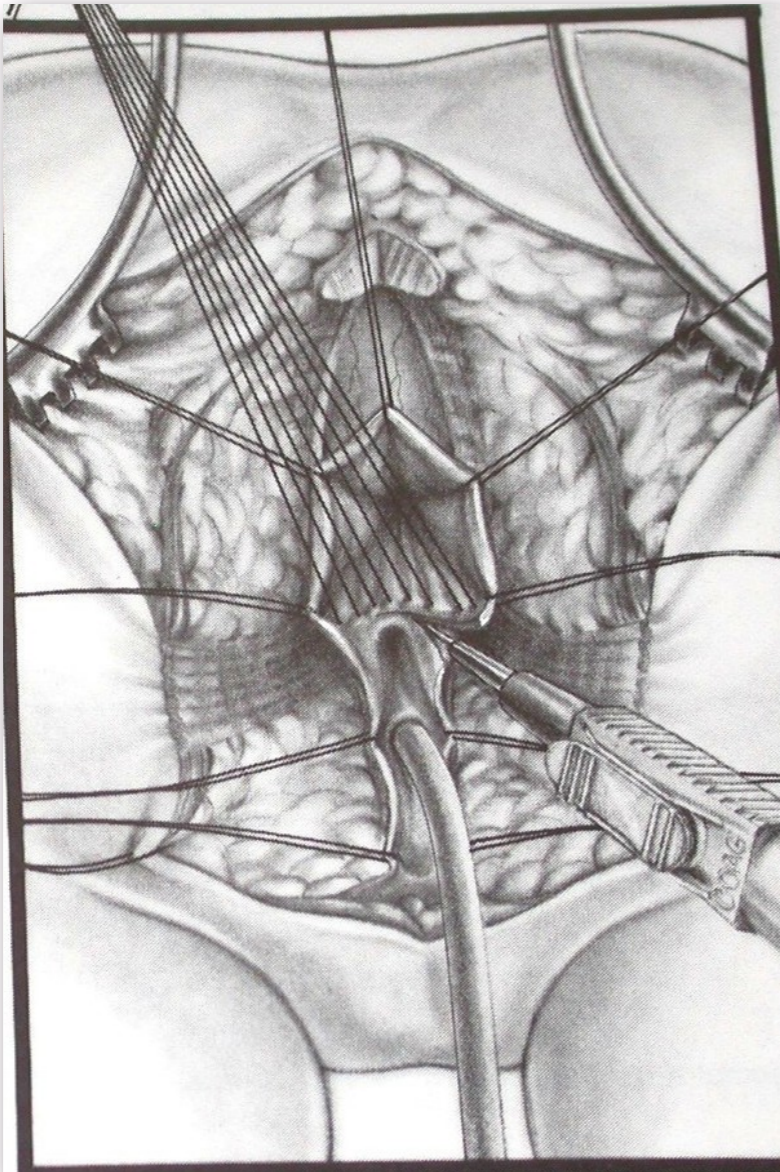


Chirurgie de reconstruction

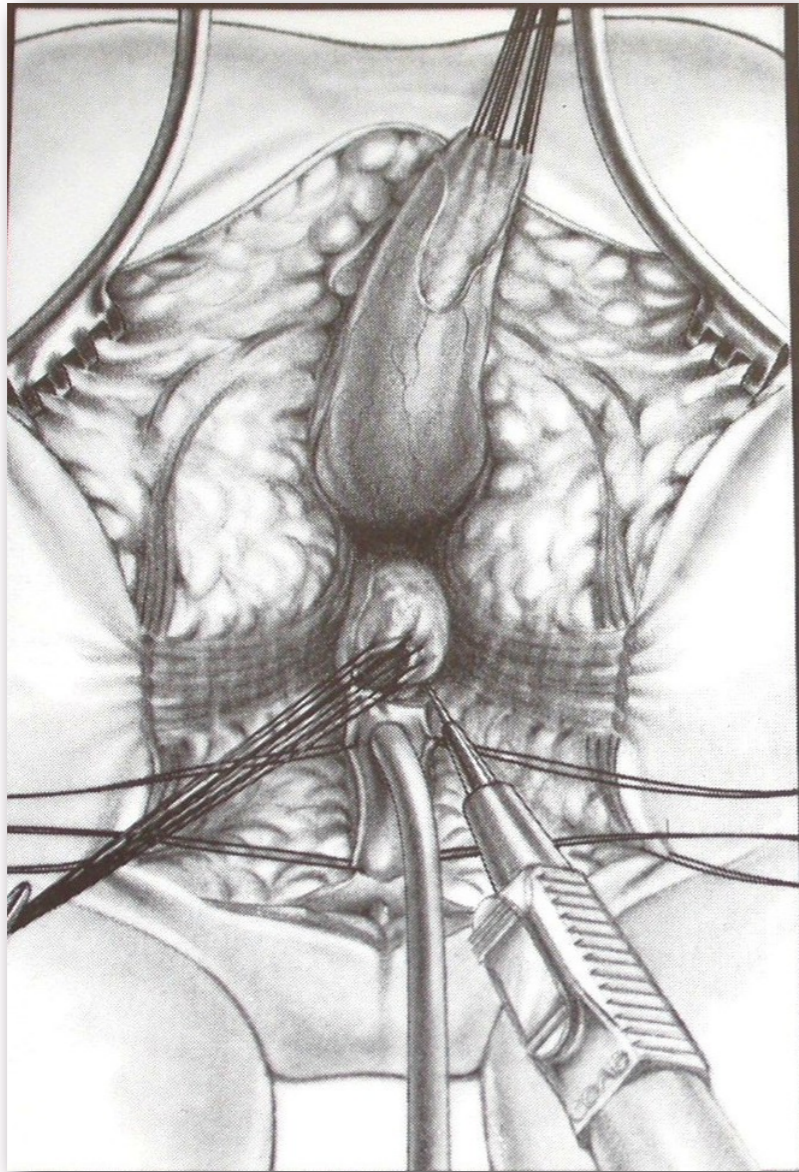
- **Voie sagittale de Peña**
 - décubitus ventral
 - abord postérieur du canal commun
 - détachement et mobilisation du rectum



Chirurgie de reconstruction



Chirurgie de reconstruction



Chirurgie de reconstruction

- **Traitement du sinus urogénital**

- pull-through
- Total Urogenital Sinus Mobilization : TUM
- Partial Urogenital Sinus Mobilization : PUM

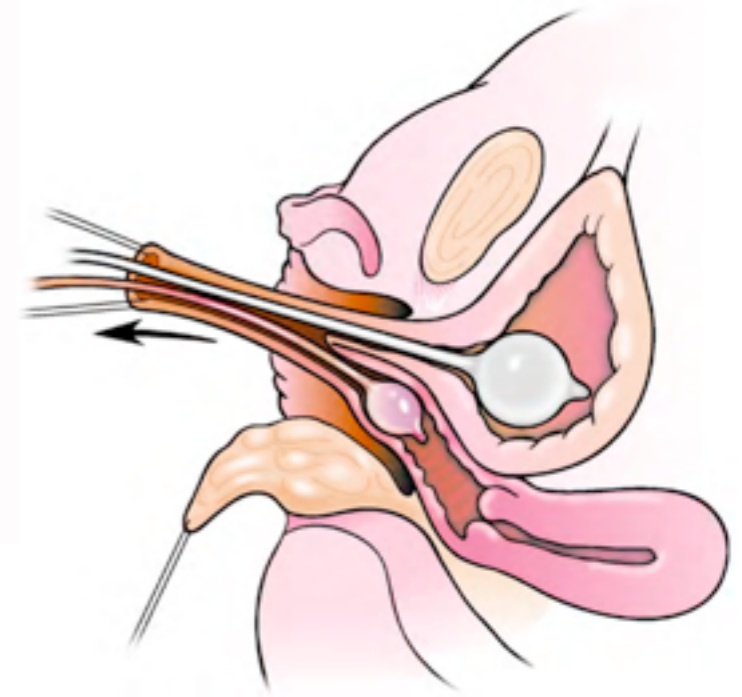
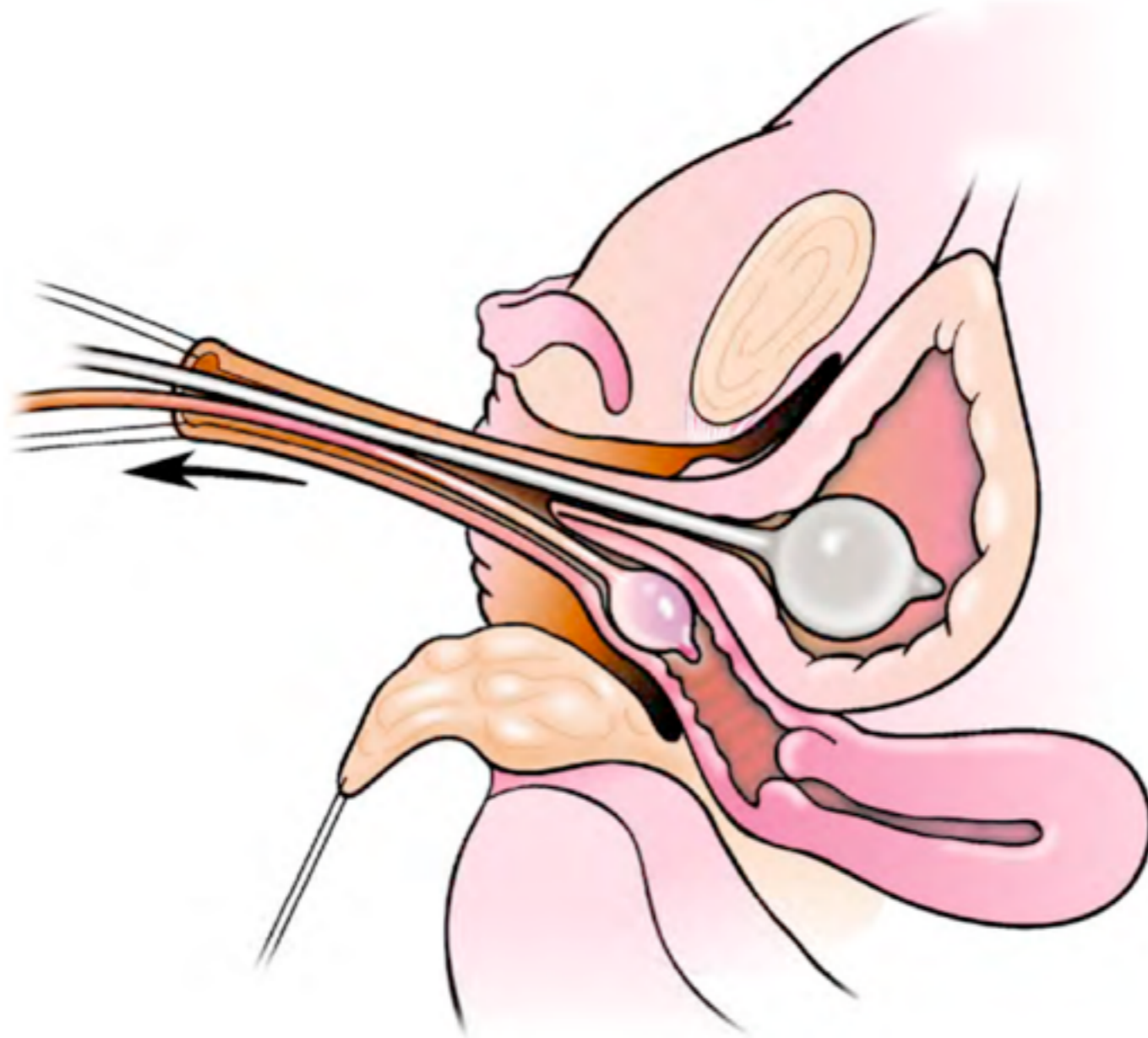
Peña A. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 263

Rink R. *J Urol* 2006; 176:2205

- Mobilisation en bloc du sinus urogénital
 - traiter le SUG comme une seule unité
 - abaissée en monobloc
 - 1. PUM
 - 2. TUM
 - 3. abord abdominal (selon longueur CC)
 - 4. séparation vagin-urèthre

TUM vs PUM

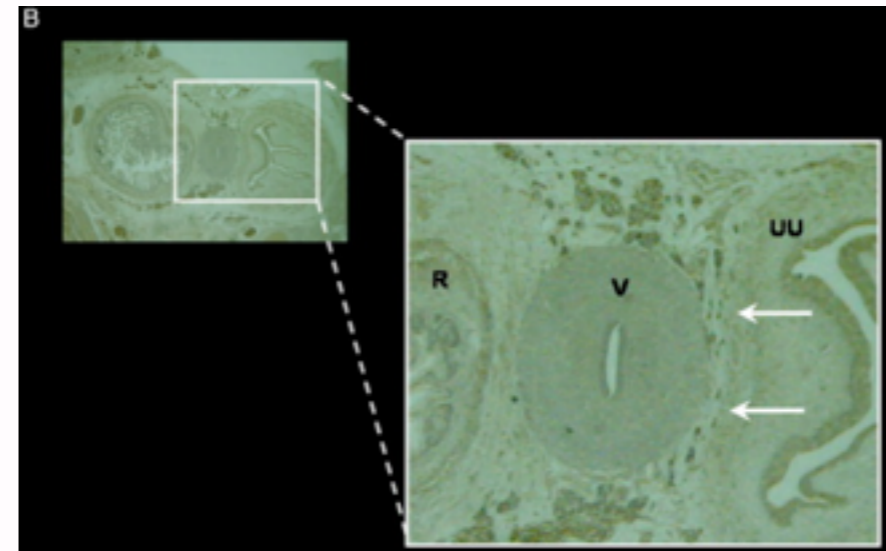
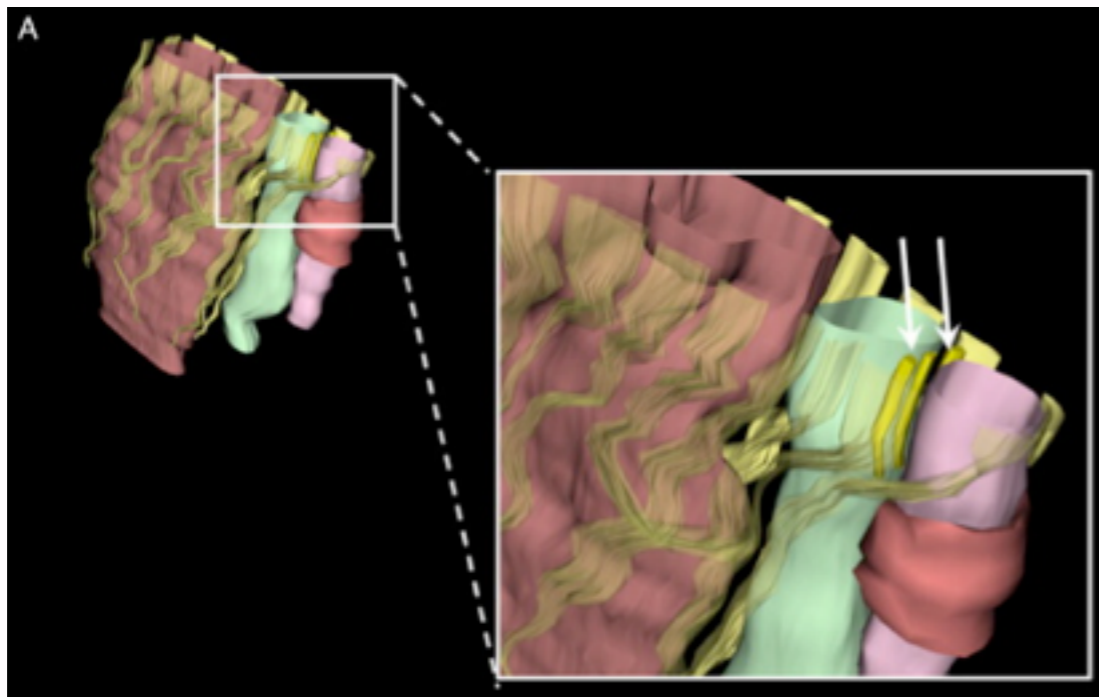
Illustrations TUM : *Pediatric Urology*. SAUNDERS 2010
Edts Gearhart, Rink, Mouriquand.



- **Différence : section ligament pubo-urethral**

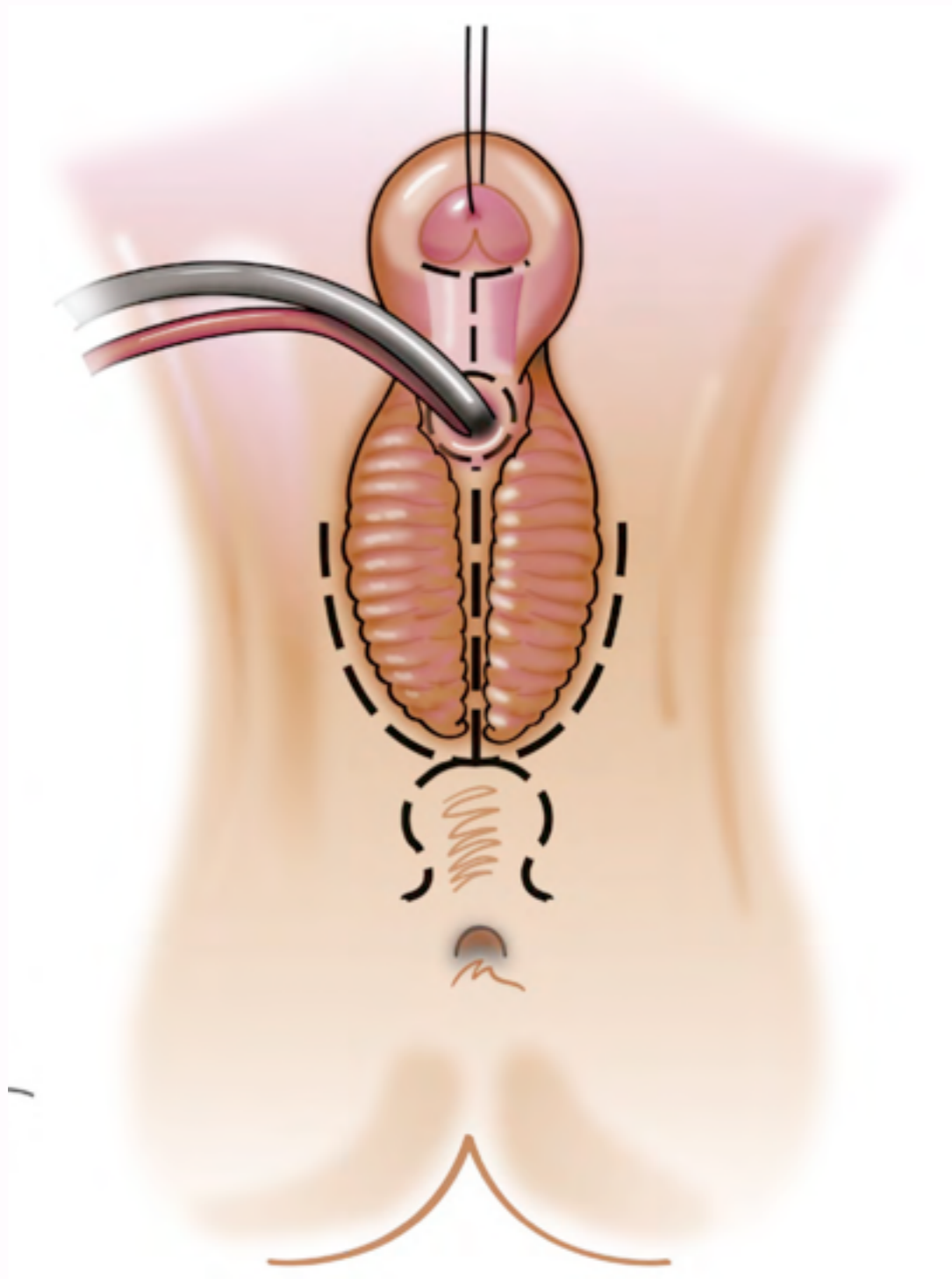
Mobilisation SUG

- **Objectif : limiter la séparation vagin / urèthre**
 - difficile
 - ischémie / sténose
 - séquelles fonctionnelles ?



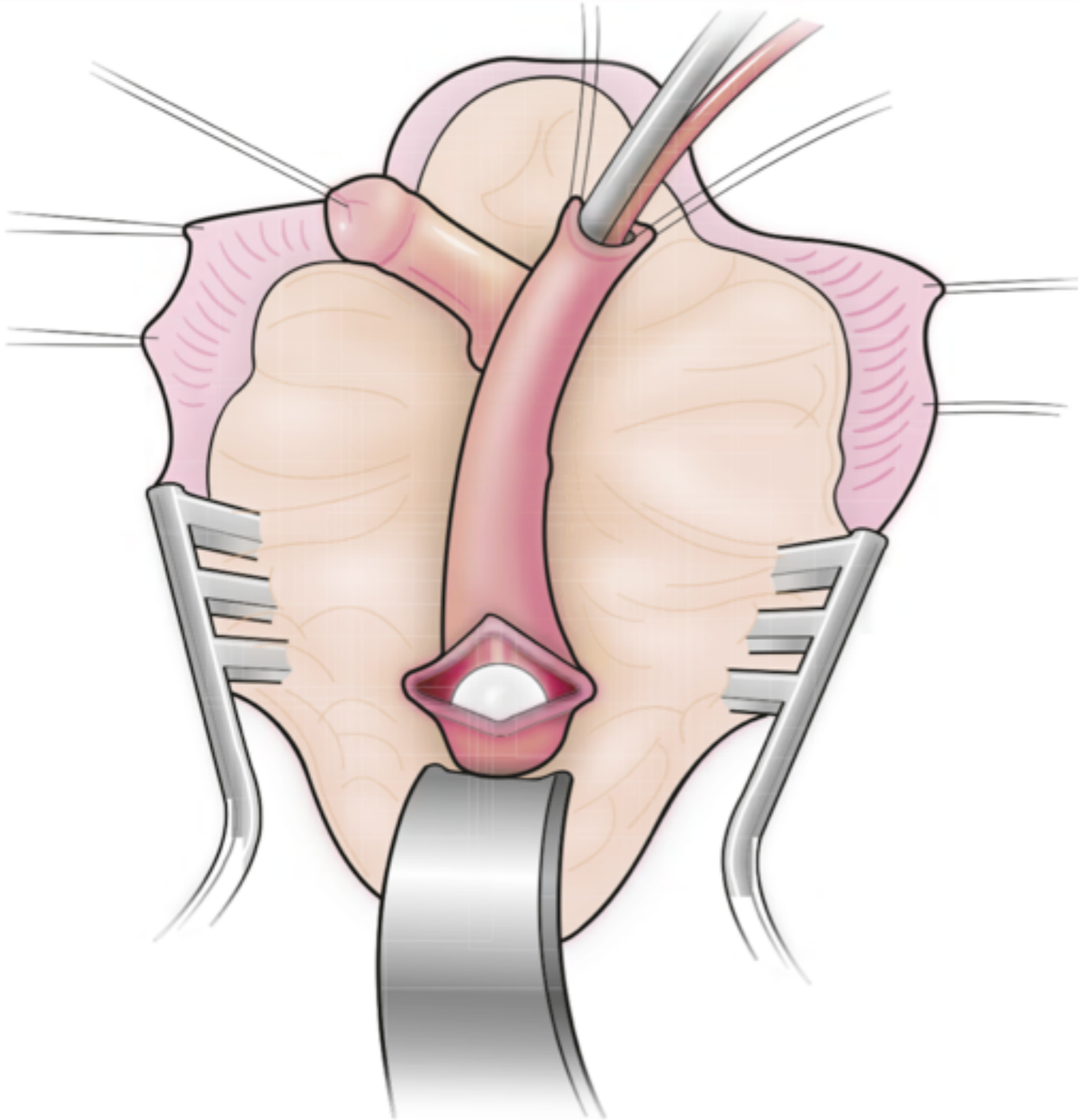
Kalfa N *et al.* *J Urol* 2008; 180:1709

Mobilisation SUG

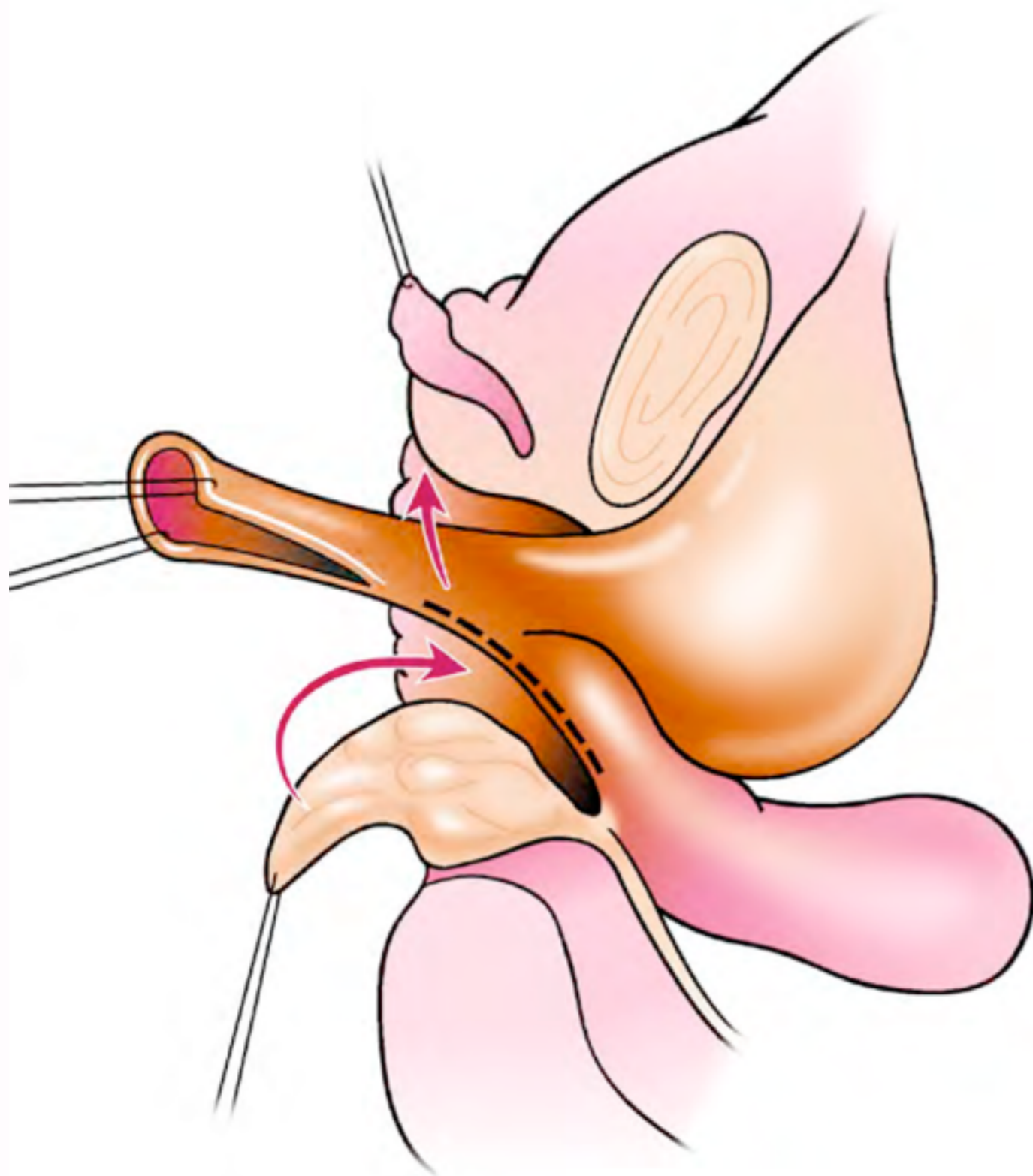


Mobilisation SUG

Mobilisation SUG



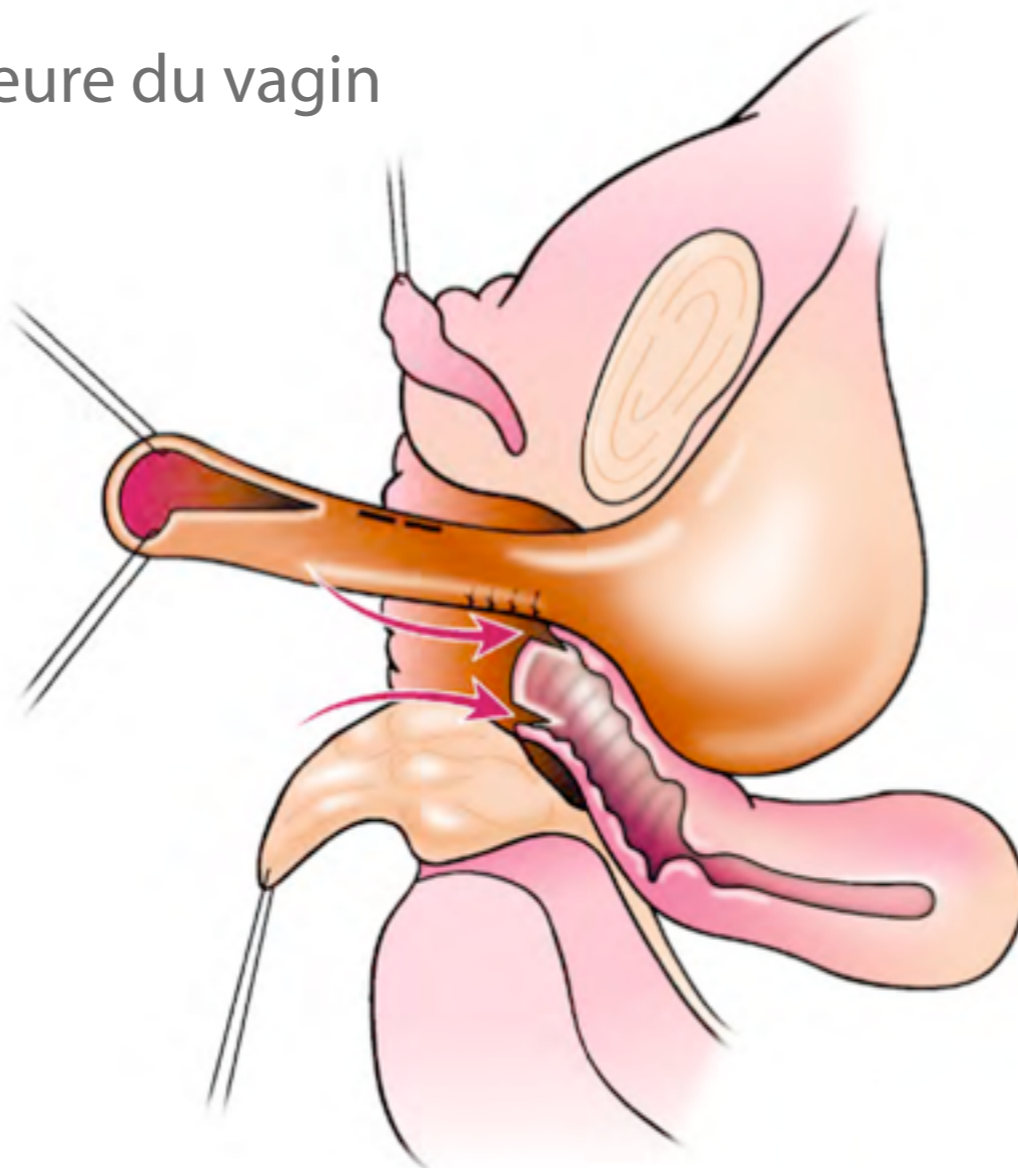
Ouverture du canal commun



Alternatives

- **Passerini flap**

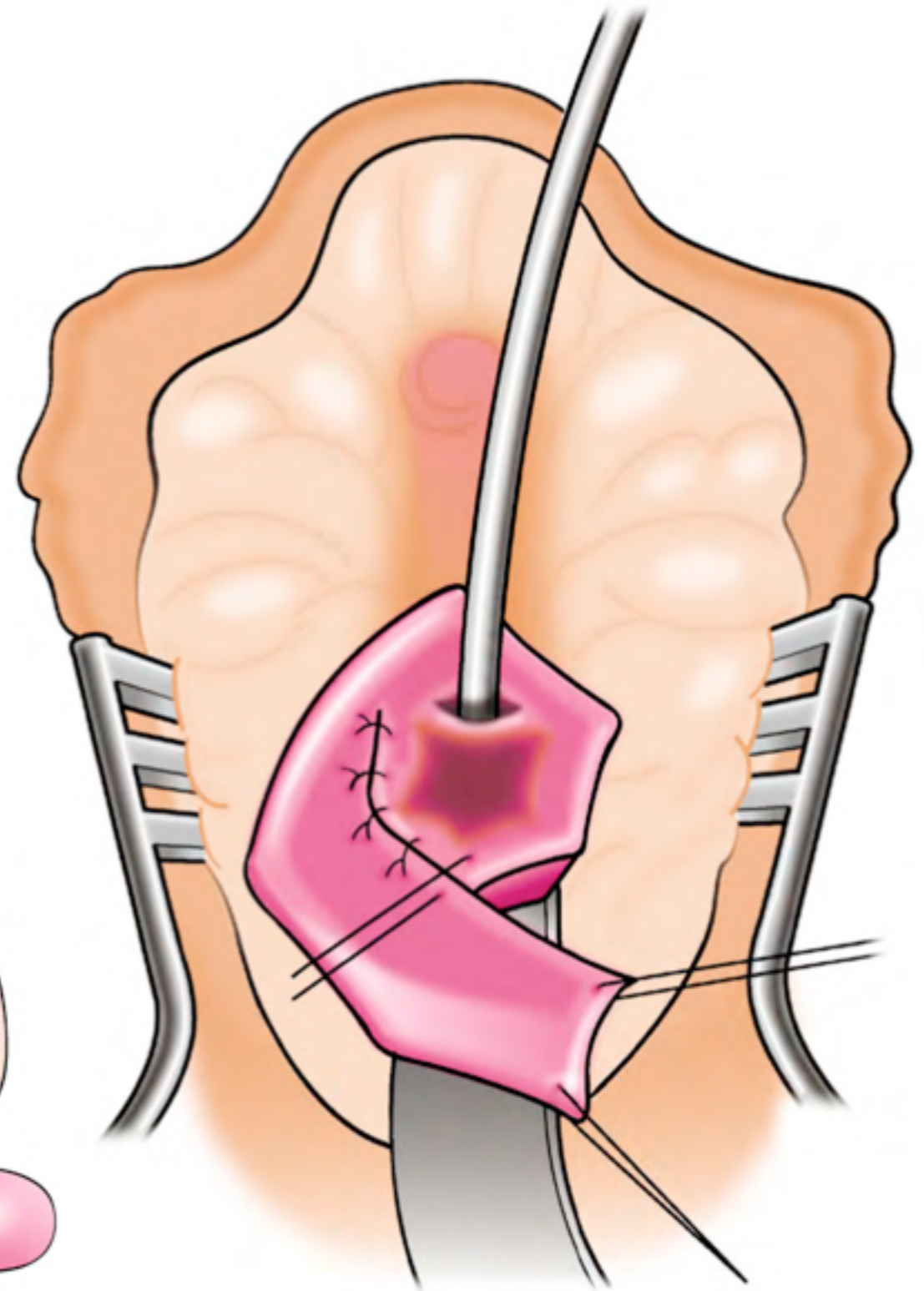
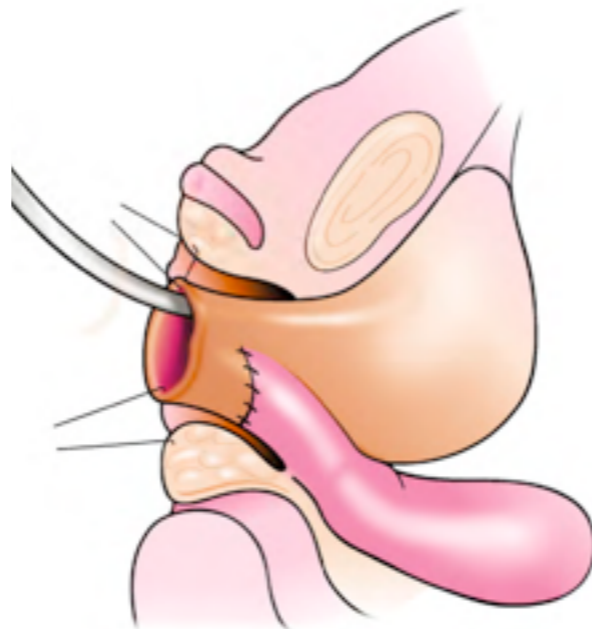
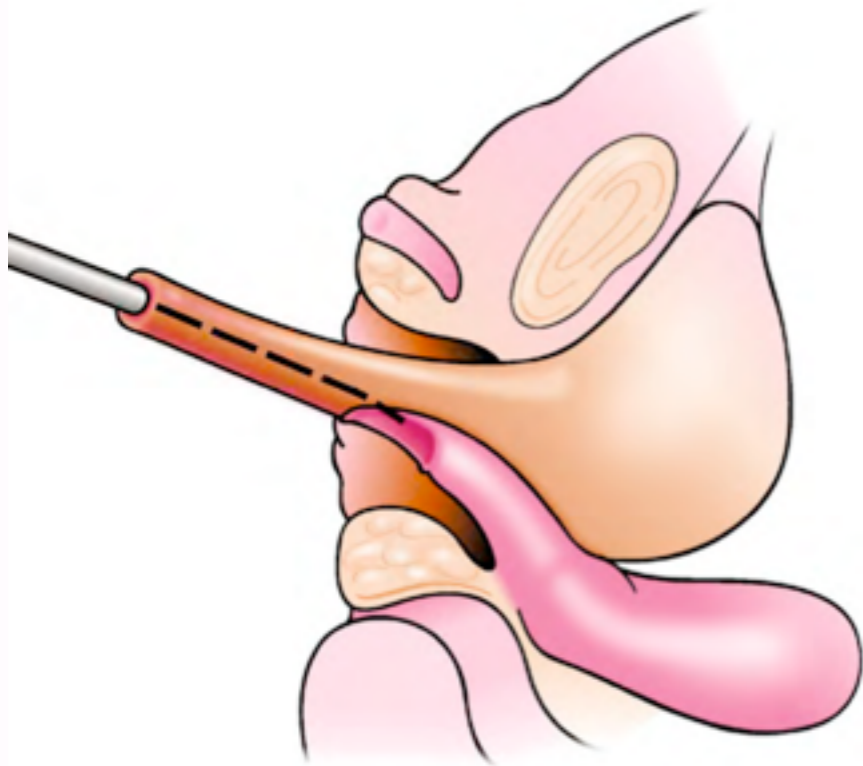
- CC incisé ventralement
- basculé : paroi antérieure du vagin



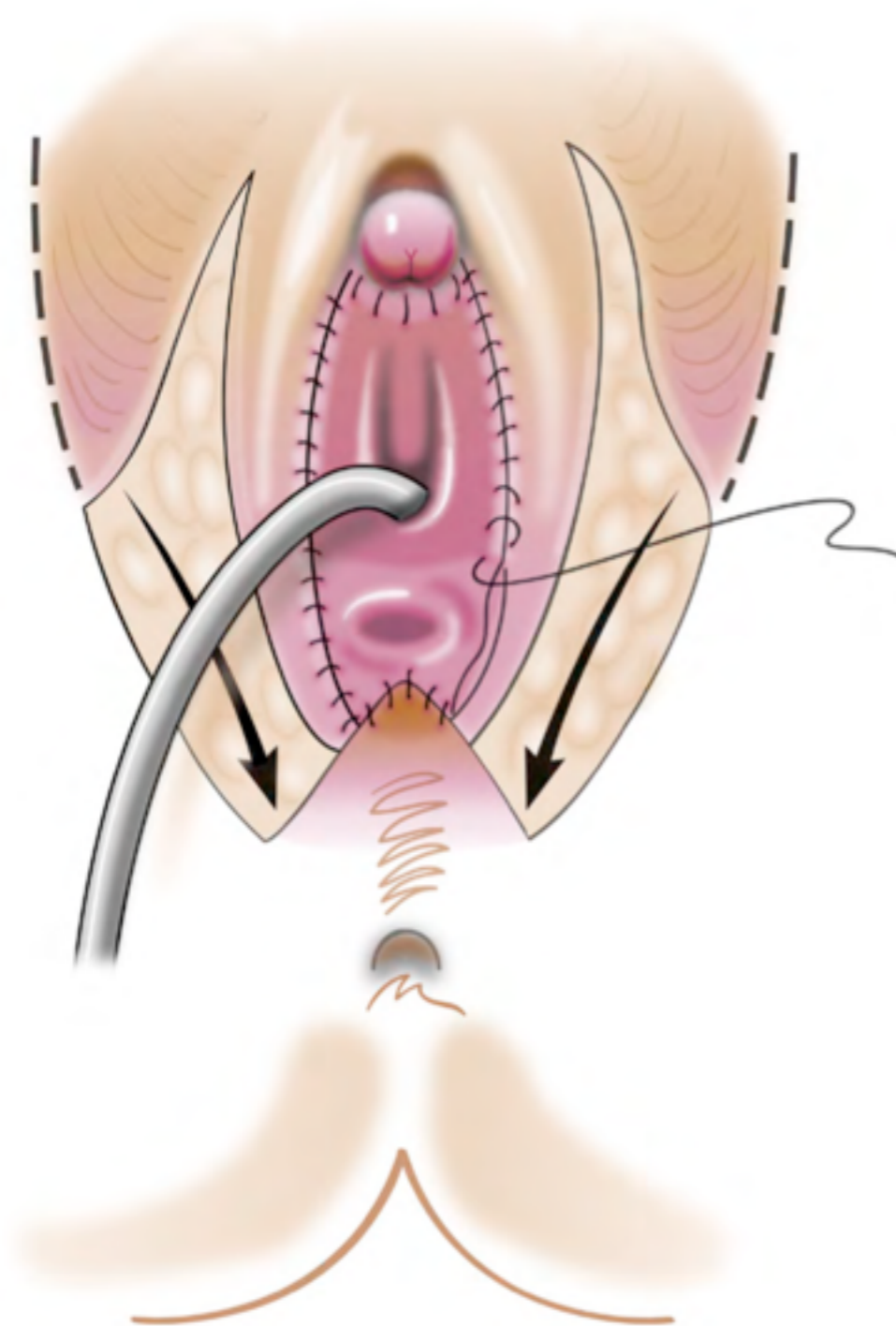
Alternatives

- **Rotating flap**

- CC incisé latéralement
- vestibuloplastie



Labioplastie



Pronostic

Pronostic

- **Facteurs pronostiques intrinsèques**
 - sacrum
 - longueur canal commun
- **Facteurs pronostiques évolutifs**
 - pyélonéphrites à répétition
 - vessie neurologique
 - méga-rectum

Pronostic

- **Pronostic rénal : 50% insuffisance rénale chronique**
 - 80% anomalies rénales associées
 - acquise !

Pronostic

- **Pronostic rénal**
- **Pronostic urologique**
 - 80% socialement continent
 - chirurgie de reconstruction multiple + CIC 50%
 - cathéterisme intermittent seul
 - 20% urinent par voies naturelles

Pronostic

- Pronostic rénal
- Pronostic urologique
- **Pronostic fécal**
 - continence fécale sans stomie : 60%

Pronostic

- Pronostic rénal
- Pronostic urologique
- Pronostic fécal

- **Pronostic gynécologique**
 - 1/3 menstruations normales- 1/3 utérus non fonctionnel/vestigial-
1/3 hématométrie / hématoocolpos
 - sténoses cervicales, sténoses SUG

Qu'est-ce qu'il a dit ?

Qu'est-ce qu'il a dit ?

- **Une malformation rare, complexe, d'une particulière gravité**
 - MAR + uropathie malformative grave + malformation OGI

Qu'est-ce qu'il a dit ?

- **Une malformation rare, complexe, d'une particulière gravité**
 - MAR + uropathie malformative grave + malformation OGI

Qu'est-ce qu'il a dit ?

- **Une malformation rare, complexe, d'une particulière gravité**
 - MAR + uropathie malformative grave + malformation OGI
- **Prise en charge néonatale ++**

Qu'est-ce qu'il a dit ?

- **Une malformation rare, complexe, d'une particulière gravité**
 - MAR + uropathie malformative grave + malformation OGI
- **Prise en charge néonatale ++**
- **Chirurgie de reconstruction**
 - choix techniques stratégiques
 - se préparer

Qu'est-ce qu'il a dit ?

- **Une malformation rare, complexe, d'une particulière gravité**
 - MAR + uropathie malformative grave + malformation OGI
- **Prise en charge néonatale ++**
- **Chirurgie de reconstruction**
 - choix techniques stratégiques
 - se préparer
- **Suivi à long terme +++**

Qu'est-ce qu'il a dit ?

- **Une malformation rare, complexe, d'une particulière gravité**
 - MAR + uropathie malformative grave + malformation OGI
- **Prise en charge néonatale ++**
- **Chirurgie de reconstruction**
 - choix techniques stratégiques
 - se préparer
- **Suivi à long terme +++**
- **Pronostic rénal / uro / gynéco**

merci



Marc-David LECLAIR
Chirurgie Infantile
Hôpital Mère-Enfant - CHU de NANTES

mdleclair@chu-nantes.fr

