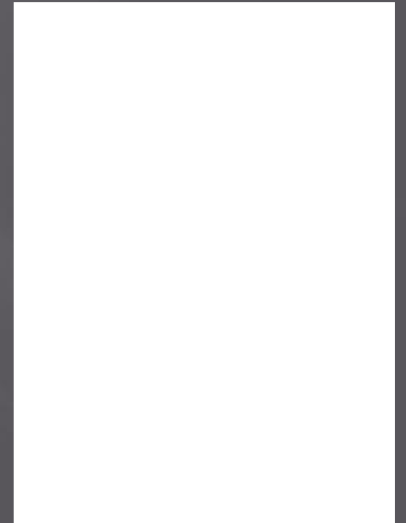


OCCLUSIONS NÉONATALES BASSES



H.Lardy
Séminaire du collège
Paris septembre 2015



Sujets traités

- ▣ Généralités : prise en charge diagnostique et thérapeutique communes
- ▣ Spécificités :
 - Iléus méconial
 - Maladie de Hirschsprung
 - Bouchon méconial
 - Syndrome du petit colon gauche
 - Malformations ano-rectales hautes
 - (Péritonites méconiales et entérocolites)

Diagnostic prénatal

- ▣ Une occlusion peut être évoquée à l'échographie fœtale du 2ème ou 3ème trimestre devant :
 - un excès de liquide amniotique
 - la dilatation d'une ou plusieurs anses digestives
 - une hyperéchogénicité du grêle
 - une ascite fœtale
- ▣ Les occlusions basses sont rarement dépistées en anténatal (en dehors de l'iléus méconial)

Diagnostic prénatal

- ▣ Suspicion prénatale d'occlusion digestive
 - Caryotype à discuter
 - Profil des enzymes digestives dans le LA
 - ▣ Avant 20 SA : effondrement de toutes les enzymes (gamma GT, LAP....)
 - ▣ Après 20 SA : seules les augmentations anormales d'activité peuvent être observées
 - Dépistage de la mucoviscidose (biologie moléculaire)
 - Evolution échographique +++

Généralités : prise en charge diagnostique et thérapeutique communes

- ▣ Triade du syndrome occlusif bas chez le nouveau né : absence de transit, vomissements verts, météorisme abdominal
- ▣ Mais : transit spontané possible (Hirschsprung), vomissements tardifs et météorisme inconstant
- ▣ Vomissements alimentaires, puis bilieux puis fécaloïdes

Météorisme abdominal

- ▣ Il témoigne du degré de réplétion intestinale
- ▣ Rechercher des ondulations péristaltiques
- ▣ Vérifier les orifices herniaires
- ▣ Rechercher les signes d'inflammation péritonéale (OGE, paroi, ombilic).
- ▣ Ausculter l'abdomen



Diagnostic post-natal

Il repose sur la triade :

- vomissements bilieux
- ballonnement abdominal (plus il est important, plus le niveau de l'occlusion est bas)
- retard de l'élimination méconiale (vert foncé)
après H24 : émission retardée, élimination d'un méconium blanc-grisâtre, ou élimination anormalement prolongée, au-delà du 4^e-5^e jour.

Examen clinique

- ▣ recherche des signes d'infection néonatale, cause ou conséquence du syndrome occlusif (ballonnement abdominal, troubles respiratoires, hypothermie, hypotonie, éruption - hépatomégalie, splénomégalie, ictère, hypotension, convulsions...)
- ▣ palpe les orifices herniaires, recherche des ondulations péristaltiques, une inflammation pariétale, **examine l'anus**, le toucher rectal étant souvent remplacé par la montée d'une petite sonde.



Mise en condition

- ▣ Evaluation clinique de la déshydratation
- ▣ Evaluation biologique (ionogramme sanguin, gaz du sang), bilan pré-opératoire
- ▣ Vit K
- ▣ Rééquilibration hydro-électrolytique (remplissage vasculaire, correction de l'acidose)
- ▣ Lutte contre l'hypothermie
- ▣ Antibiothérapie préventive : attention au sepsis lié à la stase digestive (translocation bactérienne) : C3G + metronidazole

Examens complémentaires

- ▣ Abdomen sans préparation
- ▣ Echographie
- ▣ Lavement aux hydrosolubles

Abdomen sans préparation

- ▣ de face couché et en orthostatisme, éventuellement de profil à rayon horizontal prenant le pelvis,
- ▣ Répartition des anses intestinales, degré de distension, contenu
- ▣ existence de niveaux hydro-aériques
- ▣ existence d'un pneumopéritoine, de calcifications (péritonite méconiale).
- ▣ avant toute manœuvre endorectale (montée de sonde notamment).

Les repères de l'ASP

- ▣ L'air progresse normalement dans le
- ▣ tube digestif après la naissance :
- ▣ - H1 : estomac et duodénum
- ▣ - H6 : cæcum
- ▣ - H 12 : rectum

Les repères de l'ASP

- ▣ Trois points fixes sont normalement
- ▣ repérables à H24 :
- ▣ - la poche à air gastrique
- ▣ - le bulbe duodénal
- ▣ - le rectum

Echographie-doppler

- ▣ Recherche une masse
- ▣ Visualise les calcifications
- ▣ Vérifie la disposition des vaisseaux mésentériques

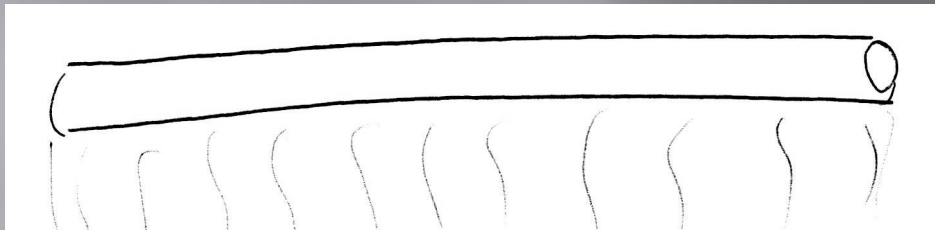
Mais, le plus souvent la distension abdominale gêne l'interprétation !

Opacification rétrograde aux hydro-solubles

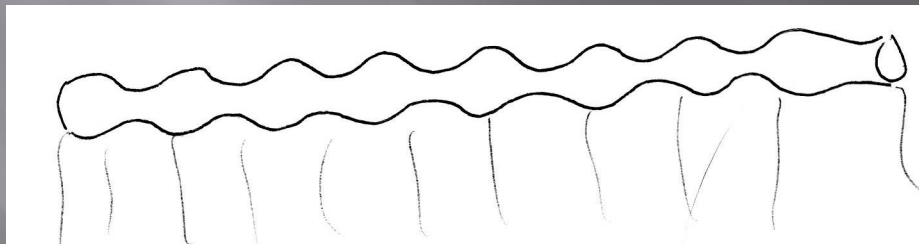
- ▣ Surtout utile (et nécessaire) dans les occlusions fonctionnelles (Hirschsprung)
- ▣ Ne pas se précipiter car examen potentiellement dangereux donc à faire chez un enfant ré-hydraté et mis en conditions
- ▣ A visée thérapeutique dans l'iléus méconial
- ▣ Peut être répété
- ▣ En présence du chirurgien

Que faut-il pour que le transit se fasse normalement ?

- ▣ Un intestin en continuité :



- ▣ Une motricité digestive :



- ▣ Du méconium normal :



Classification des occlusions

- ▣ Occlusion par anomalie du contenu : iléus méconial, bouchon méconial
- ▣ Occlusion par anomalie du contenant :
 - Organique : atrésies, volvulus, MAR ...
 - Fonctionnelle : maladie de Hirschsprung, POIC

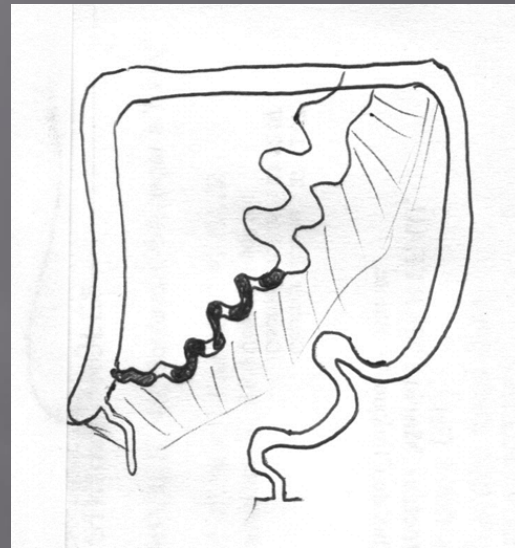
Classification des occlusions

- ▣ Mécaniques
- ▣ Fonctionnelles
- ▣ Inflammatoires :
 - péritonite méconiale
 - Entérocolites

Iléus méconial de la mucoviscidose

- ▣ Diagnostic prénatal (cf plus haut)
- ▣ Le nouveau-né est ballonné dès la naissance, avec vomissements clairs puis bilieux, absence de méconium
- ▣ ASP : distension du grêle avec niveaux hydroaériques en ellipse, granité de la fosse iliaque droite (méconium anormalement épais impacté dans l'iléon).

Ileus méconial



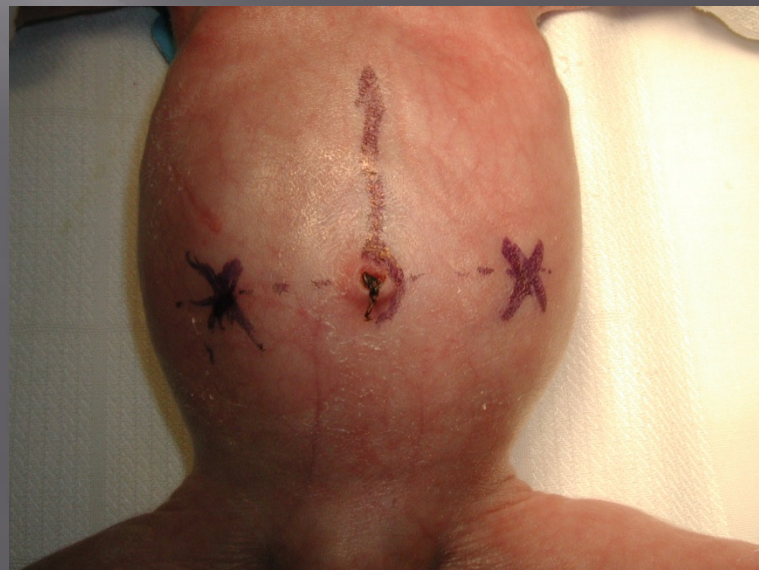
Iléus méconial de la mucoviscidose

- ▣ Opacification par voie basse , avec un produit hydrosoluble : billes méconiales de l'iléon et microcolon non fonctionnel
 - premier temps thérapeutique, au besoin répété plusieurs fois.
- ▣ Si l'obstacle n'est pas levé par le lavement opaque : intervention (souffrance d'une anse, atrésie ou volvulus an amont de l'iléus méconial)
- ▣ Confirmer le diagnostic de mucoviscidose par la génétique et le test de la sueur

Chirurgie de l'iléus méconial

- ▣ Médiane recommandée pour pouvoir faire une éventuelle stomie
- ▣ Rechercher un volvulus, une atrésie, une perforation, le niveau d'impaction.
- ▣ Attention aux manipulations du grêle très fragile (risque de plaie séreuse)
- ▣ Utiliser l'appendice si c'est possible
- ▣ Stomie à discuter
- ▣ Réalimentation précoce à favoriser
- ▣ Annonce diagnostique à préparer +++





Syndrome du petit colon gauche ou bouchon méconial

- ▣ Pas de diagnostic prénatal
- ▣ Obstruction du colon et rectum en aval de l'angle gauche par un bouchon méconial (diabète maternel, neuroleptiques...)
- ▣ ASP : occlusion basse
- ▣ Le lavement opaque : diagnostic et traitement (un petit colon gauche moulé par un « serpent méconial », transverse dilaté).
- ▣ Le transit se rétablit alors rapidement
- ▣ Éliminer une maladie de Hirschsprung et une mucoviscidose

Bouchon méconial



Atrésies coliques ou rectales

- ▣ Très rares
- ▣ Vomissements tardifs
- ▣ Lavement opaque

- ▣ Atrésies coliques droites : anastomose termino-terminale +/- modelage
- ▣ Atrésies coliques gauches : anastomose parfois différée après colostomie

Maladie de Hirschsprung



Introduction

- ▣ Maladie de la motricité digestive sans obstacle mécanique identifiable
- ▣ Diagnostic reposant sur l'imagerie radiologique, la manométrie et l'histologie
- ▣ Maladie génétique complexe caractérisée par une aganglionose intestinale distale
- ▣ Curable chirurgicalement dans les premières semaines de vie dans sa forme courte la plus fréquente

Introduction (2)

- ▣ Evolution favorable dans la très grande majorité des cas
- ▣ Incontinence ou constipation résiduelle : rare
- ▣ Pronostic plus réservé pour les aganglionoses coliques totales ou les formes étendues au grêle (grêle court, troubles de la motricité résiduels)
- ▣ Formes étendues volontiers familiales et syndromiques

Monsieur Harald Hirschsprung



- ▣ Né en 1830 à Copenhague
- ▣ Médecin chef de pédiatrie
- ▣ Mort en 1916, 15 ans après la confirmation de ses hypothèses sur le développement embryonnaire del' intestin

Historique

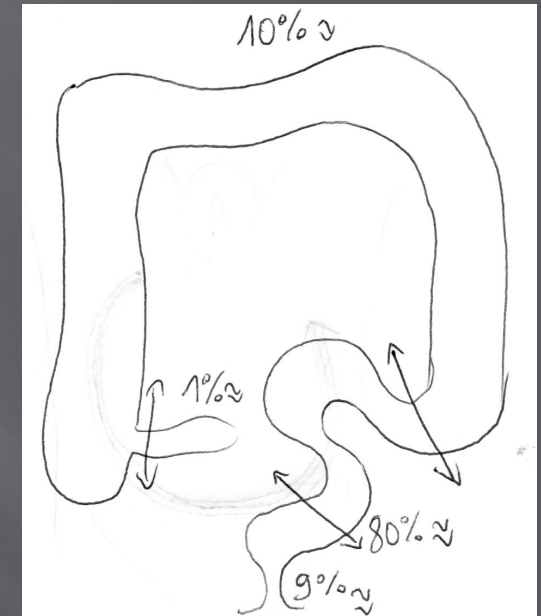
- ▣ 1886 : Harald Hirschsprung rapporte les deux premiers cas de la maladie (mégacolon congénital)
- ▣ 1901 : absence de ganglions nerveux dans le colon distal
- ▣ 1936 : 1^{er} cas mondial de forme colique totale
- ▣ Milieu du XXème siècle : Défaut de migration dans le sens cranio-caudal des cellules ganglionnaires parasymphatiques des plexus myentériques

Historique (2)

- ▣ 1946 : Ehrenpreis mégacolon secondaire
- ▣ 1948 : Orvar Swenson 1^{ère} cure chirurgicale
- ▣ 1956 : Bernard Duhamel Abaissement retro-rectal trans-anal
- ▣ 1961 : Franco Soave Abaissement extra muqueux endo rectal
- ▣ 1974 : neurocristopathies
- ▣ Années 80 : prédisposition génétique ?
- ▣ Années 90 : Gène RET
- ▣ Chirurgie mini-invasive : coelioscopie / voie transanale

Epidémiologie et génétique

- ▣ Incidence : 2/1000 naissances
- ▣ Variabilité en fonction de la race
- ▣ 80% formes recto-sigmoïdiennes
- ▣ Sexe ratio très masculin (4/1), équilibré dans les formes longues (20%)
- ▣ Atteintes pan-coliques 10%
- ▣ Atteinte du grêle 1%



Epidémiologie et génétique (2)

- ▣ Formes familiales : 15% de la totalité des cas mais 50% des formes coliques totales
- ▣ Malformations congénitales associées : 15% ,
génito-urinaires (6%), cardiaques (4,5%),
gastro-intestinales ou neurologiques (4%).
- ▣ Anomalies chromosomiques : 12% (Tri 21)
- ▣ Formes syndromiques : Shah-Waardenburg,
Ondine, Mowat-Wilson, Smith-Lemli-Opitz,
MEN2A

Epidémiologie et génétique (3)

- ▣ Maladie génétique complexe, à pénétrance faible, dépendant du sexe et de la longueur du segment atteint
- ▣ Mauvaise corrélation génotype -phénotype
- ▣ Proto-oncogène RET : le plus impliqué dans la maladie de Hirschsprung (75% f.longues, 50% f.familiales, 15% f.sporadiques).
- ▣ 78% des mutations RET identifiées sur le chromosome maternel

Physiopathologie

- ▣ Anomalie du péristaltisme intestinal :
occlusion fonctionnelle
- ▣ Formes courtes : hypertonicité du segment aganglionnaire et du sphincter anal par
 - hyper-innervation sympathique cholinergique
 - Défaut de neurones inhibiteurs (sécréteurs de NO)
 - Anomalies des cellules interstitielles de Cajal

Physiopathologie

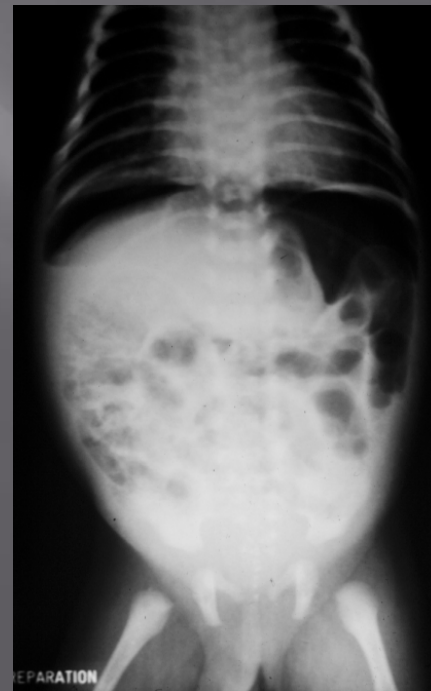
- ▣ Stase intestinale : pullulation microbienne et translocation bactérienne
- ▣ Menace d'entérocolite : La complication !
- ▣ Pronostic vital engagé
- ▣ Risque persistant après la résection chirurgicale par altération des mécanismes de défense épithéliale (qualité du mucus, déficit en IgA)

Diagnostic

- ▣ Pas de diagnostic anténatal de certitude possible
- ▣ Manifestations néonatales :
 - Retard d'élimination méconiale (H24 : 10%MH)
 - Météorisme abdominal
 - Refus alimentaire
 - Puis vomissements bilieux
- ▣ Tableau d'occlusion basse initialement bien tolérée

Complications

- ▣ Entérocolite : signes infectieux secondaires
- ▣ Tableau péritonéal : perforation diastatique du caecum ?

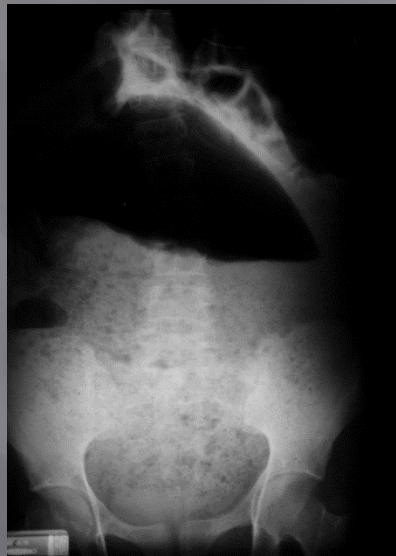


Nursing rectal

- ▣ Toucher rectal ?
- ▣ Montée de sonde : évacuation explosive de gaz et de selles liquides (plus ou moins nauséabondes) : forme courte probable

Diagnostic (2)

- ▣ Signes tardifs :
 - Constipation chronique depuis la naissance
 - Retard de croissance
 - Anémie / hypoalbuminémie



Diagnostic (3)

▣ ASP

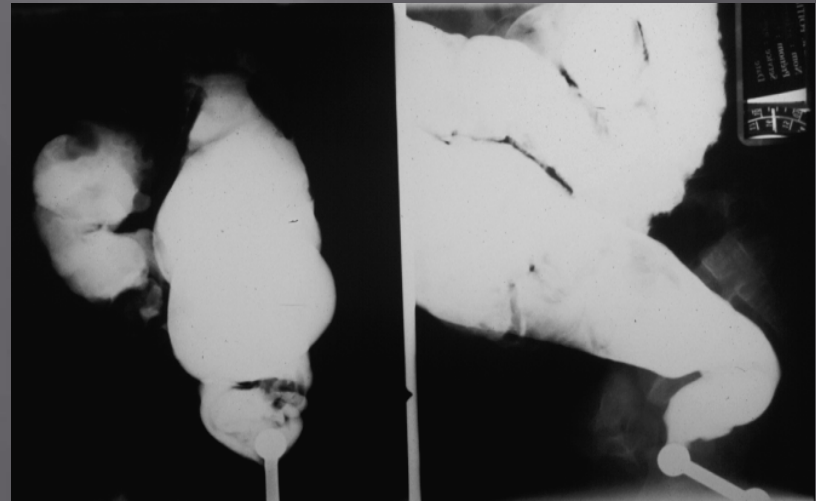
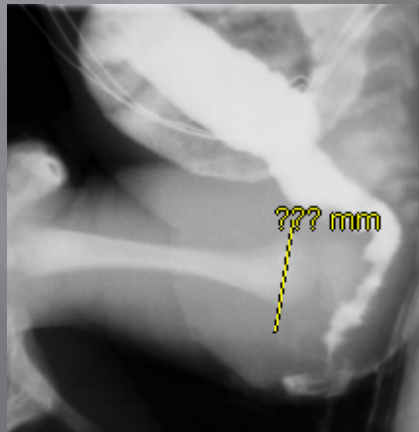
Distension abdominale
diffuse

Absence d'aération
pelvienne



Diagnostic (4)

- ▣ Lavement opaque aux hydrosolubles
- ▣ Recherche une zone de disparité de calibre
- ▣ Doit être proposé dans de bonnes conditions.
- ▣ Enfant correctement nursé donc pas trop tôt.

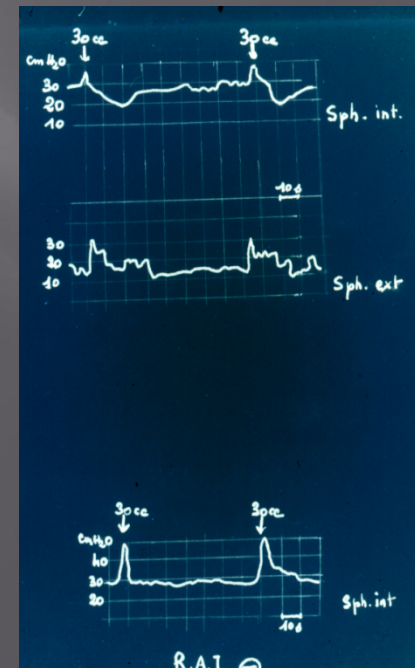
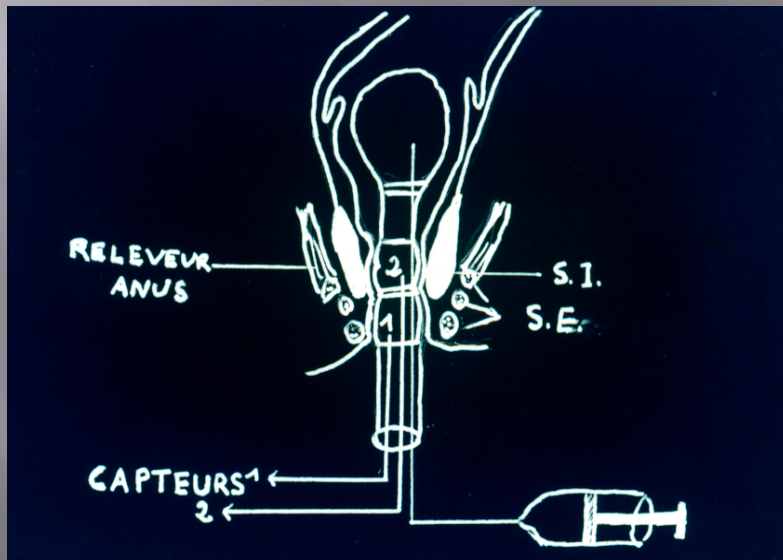


Diagnostic (5)

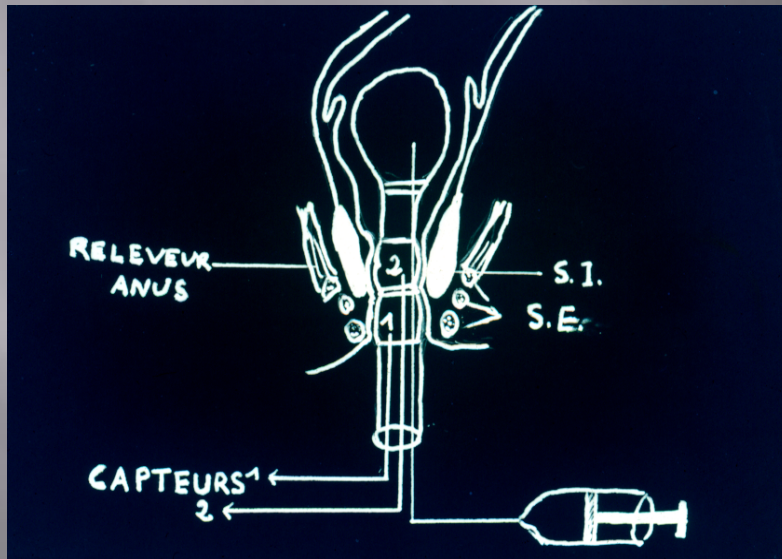
- ▣ Formes ultra courtes (?) : aspect normal
- ▣ Formes longues : aspect simplifié en point d'interrogation sans disparité de calibre
- ▣ Une MH étendue doit toujours être évoquée devant une occlusion basse sans dilatation colique.
- ▣ Formes étendues au grêle : micro colon non fonctionnel

Diagnostic (6)

- ▣ Manométrie ano-rectale
 - Hypertonie sphinctérienne ?
 - Absence de réflexe recto-anal inhibiteur

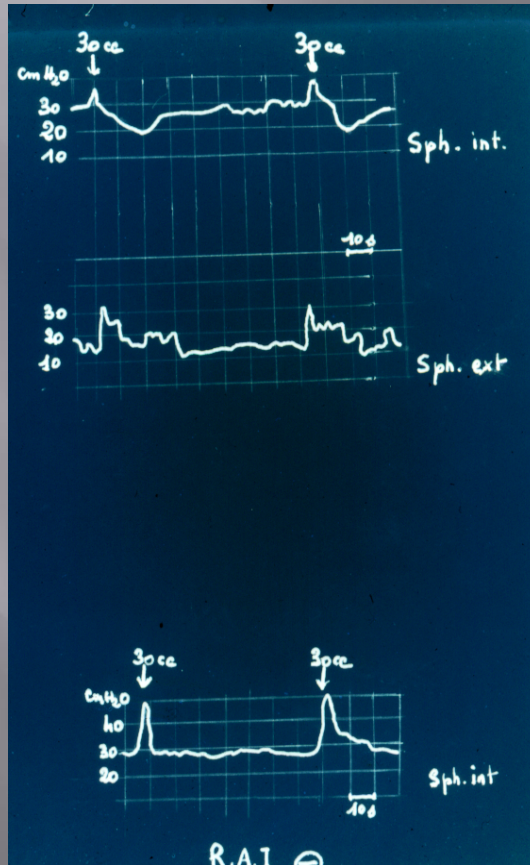


La manométrie ano-rectale



- ▣ Mesure atraumatique des pressions intraluminales rectale et anale
- ▣ Se fait sans anesthésie
- ▣ Souvent couplée à la biopsie rectale à la pince de Noblett

Manométrie ano-rectale



- Réflexe recto-anal inhibiteur présent
- Réflexe absent (interprétation difficile chez le nouveau-né)

Les différents types de biopsie rectale

- ▣ A la pince de Noblett (couplée à la MAR) : muqueuse et sous-muqueuse
- ▣ Biopsie chirurgicale : au bloc sous anesthésie générale. Biopsie plus profonde allant jusqu'à la musculieuse.
- ▣ Bilan de coagulation, vit K1
- ▣ Pas de nursing rectal dans les 48 heures

Diagnostic (7)

- ▣ Confirmation histologique basée sur la biopsie rectale
 - Pince de Noblett (muqueuse et sous muqueuse) au lit sans anesthésie
 - Biopsie rectale pan-pariétale chirurgicale sous anesthésie générale
 - Confirmation de l'absence de cellules ganglionnaires
 - Hypertrophie des fibres cholinergiques (acétylcholinestérases)
 - Calrétinine en immunohistochimie

Diagnostics différentiels

- ▣ Bouchon méconial
- ▣ Retard de transit du prématuré
- ▣ Faux Hirschsprung au lait de mère

Le bouchon méconial

- ▣ Pathologie rare
- ▣ Méconium dur et blanchâtre qui moule le rectum et empêche l'évacuation des selles
- ▣ Un lavement permet l'évacuation de ce moule et une reprise normale du transit
- ▣ Il n'y aurait pas d'association avec d'autres maladies et la cause de ce trouble est inconnu (déshydratation prénatale?)



17/11/1999 23:28

Prise en charge thérapeutique

- ▣ A la naissance : traitement de l'occlusion
 - Réanimation hydro-électrolytique
 - Aspiration gastrique
 - Antibiothérapie ?
 - Evacuation des selles et des gaz : nursing
 - ▣ Sondage recto-sigmoïdien 2 à 3 fois /jour
 - ▣ Lavements au sérum salé isotonique (10 ML/Kg)
 - En cas d'inefficacité : dérivation du tube digestif en amont de la zone aganglionnaire
 - Entérocolite : Antibiothérapie à large spectre +++

Prise en charge thérapeutique (2)

- ▣ Après stabilisation : traitement curatif
- ▣ Toujours chirurgical : l'objectif est de réséquer la zone aganglionnaire et d'abaisser au niveau du canal anal le tube digestif d'amont normalement innervé.
- ▣ Le timing dépend de la longueur de l'atteinte et de la tolérance clinique
 - Néonatale immédiate ou différée de quelques semaines dans les formes courtes
 - Après stomie de décharge dans les formes compliquées ou longues.

Maladie de Hirschsprung Méthodes thérapeutiques d'attente

B. Frémond, Rennes

But

- ▣ Assurer provisoirement le transit intestinal
- ▣ Dans l'attente :
 - de la confirmation du diagnostic
 - d'une chirurgie radicale

Méthodes

- Nursing
- Stomie

Evolution

- ▣ Années 70 : dogme des 10 kg et un an pour la chirurgie radicale, donc colostomie quasiment de principe dans la plupart des cas une fois le diagnostic affirmé.
- ▣ Depuis, progrès rapides des techniques chirurgicales et d'anesthésie - réanimation, d'où interventions de plus en plus précoces sans colostomie préalable.
- ▣ Importance + + + du nursing

Lever l'occlusion

- ▣ Urgent
- ▣ « Nursing »
 - Forme a priori recto-sigmoïdienne
 - Doit permettre une amélioration très rapide de l'état clinique
 - ▣ Disparition du météorisme
 - ▣ Absence de signes infectieux
 - Permet la réalimentation
 - L'apprendre aux parents
- ▣ Si impossible, ou inefficace, ou état clinique trop précaire: stomie

Le nursing

- But : évacuation régulière des gaz et des selles
- Matériel :
 - Sonde rectale : bout rond, perforations latérales, souple, calibre suffisant (ch 12 - 14)
 - Lubrification (vaseline)
 - Sérum physiologique
- Technique : 2 à 3 fois par jour
 - monter la sonde au dessus de l'achalasia
 - petits lavements (20 ml) éventuellement répétés
 - massages abdominaux

Le nursing

- Favoriser l'allaitement maternel
- Toujours l'instituer en chirurgie pédiatrique
- Formation des puéricultrices
- Formation des parents
- Information des risques (échec, perforation, entérocolite +++)
- Critères de succès
 - Transit régulier, ventre plat, pas de vomissements
 - Croissance normale

Le nursing rectal pour maladie de Hirschsprung

- ▣ Traitement palliatif en attente de la chirurgie radicale
- ▣ Manœuvre diagnostique et thérapeutique
- ▣ Potentiellement dangereuse
- ▣ Indication et contrôle médical (tolérance et efficacité)
- ▣ Réservé aux formes recto-sigmoïdiennes

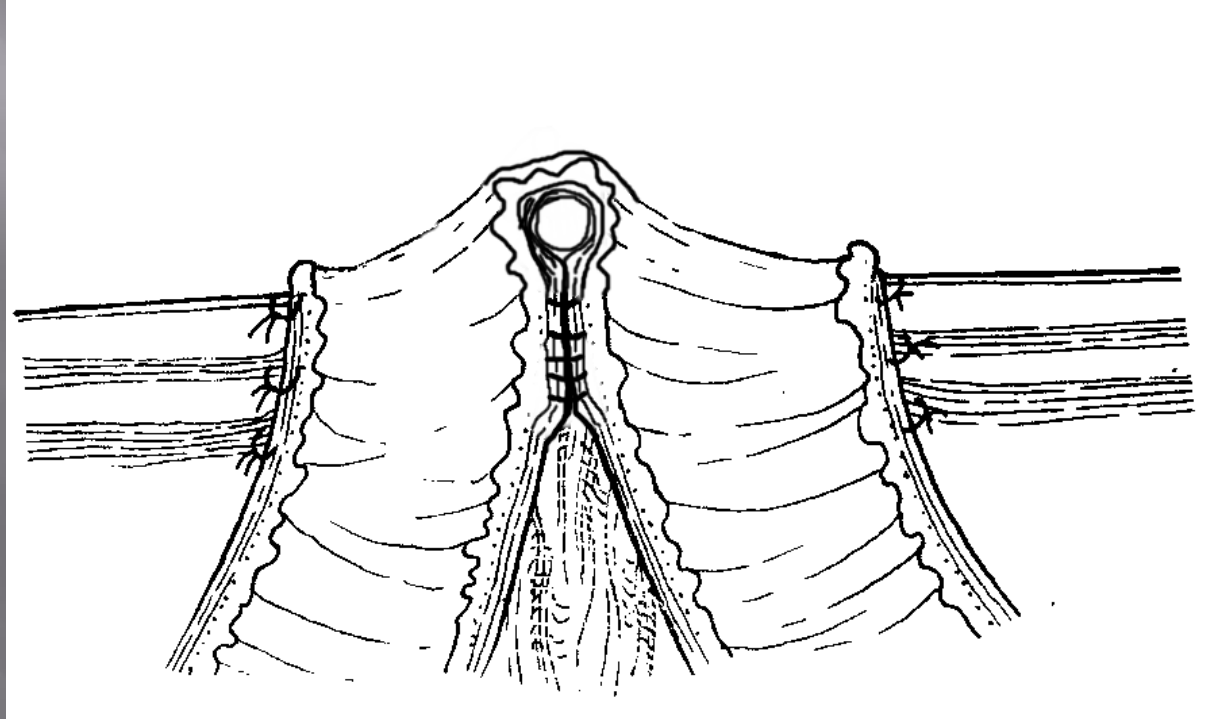
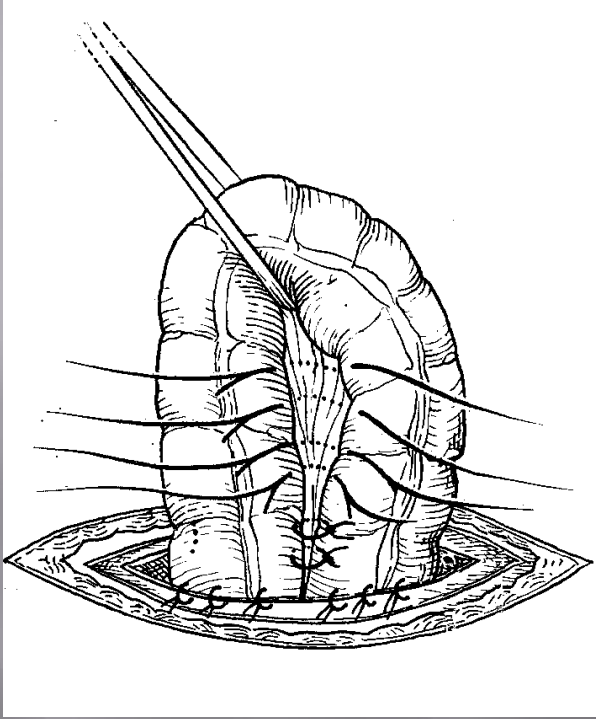
Les stomies

- Principes généraux
 - Toujours proche amont (au dessus zone de transition)
 - Confirmation histologique (et clinique)
 - Site stomial abaissé lors de la chirurgie radicale
- Indications principales
 - Formes longues ou totales
 - Complications (perforations, entérocolites « vraies »)
 - Echecs du nursing

Les stomies

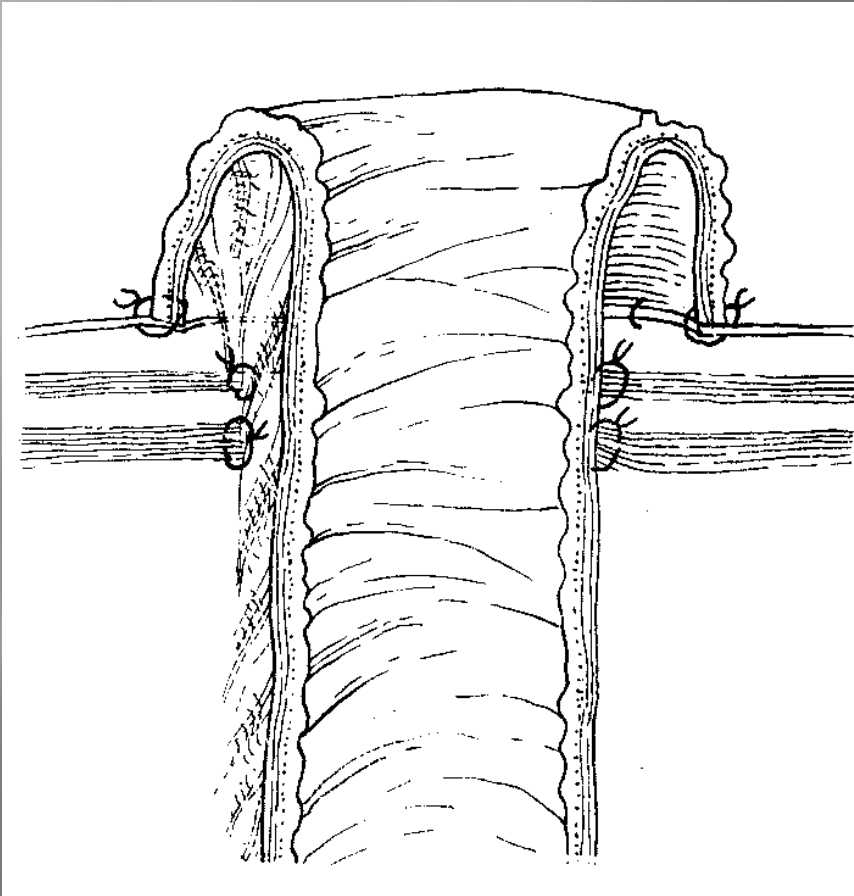
- Règles générales
 - Niveau rectosigmoïdien assuré (lavement opaque) : incision FIG et biopsie
 - Niveau incertain ou forme longue : laparotomie ou cœlioscopie, et biopsies étagées (appendice, colon, voire grêle)
 - Dans tous les cas, confirmation extemporanée, donc pathologiste disponible, (donc si possible, sauf urgence, éviter la nuit et les WE)

Stomie latérale

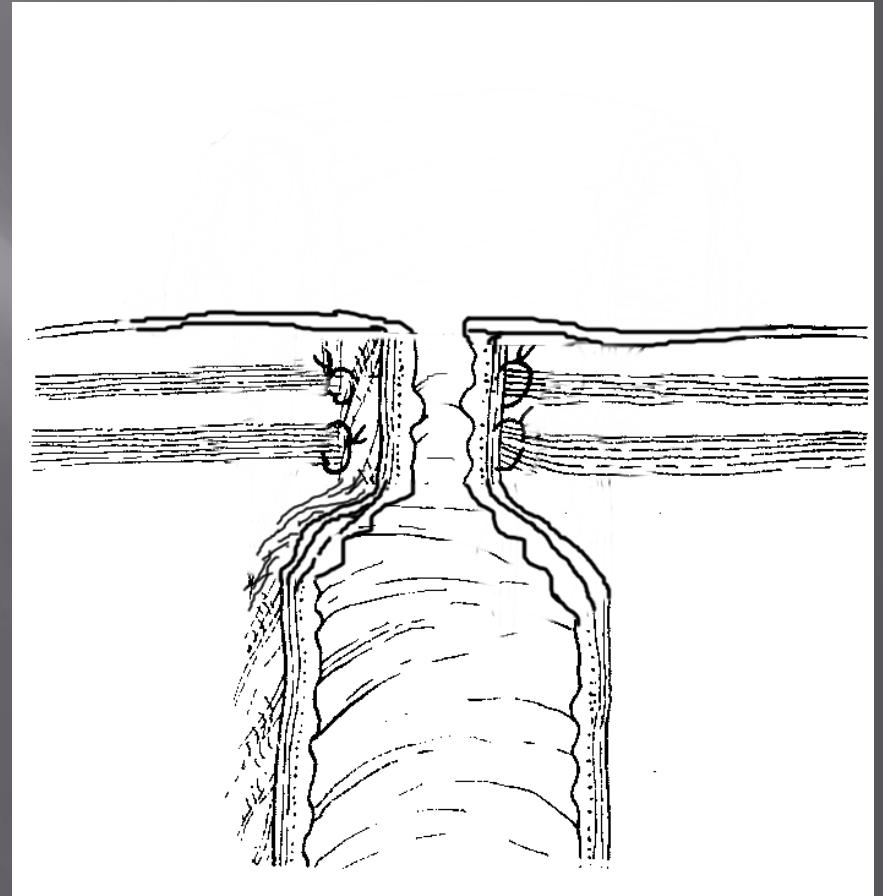


Stomie terminale

Amont



Aval



Complications

- Grande fréquence : 15 à 75 %
- Prolapsus (aval surtout)
- Rétraction (réintégration)
- Eventration - Eviscération
- Sténose
- Erosions cutanées, saignements

Interventions chirurgicales

- ▣ Technique de Swenson (1948)
- ▣ Technique de Duhamel (1956)
- ▣ Technique de Soave (1964)

- ▣ Aucune supériorité à long terme (Duhamel pour les formes longues)
- ▣ Swenson et Soave peuvent être réalisées par voie périnéale pure dans les formes courtes
- ▣ 3 interventions réalisables par coelioscopie pour les formes longues

Maladie de Hirschsprung
Chirurgie
« conventionnelle »

B. Frémond, Rennes

Principes

- ▣ Exérèse complète
 - de la zone aganglionnaire
 - de la zone de transition
 - du segment dilaté immédiatement sus jacent
- ▣ Confirmation histologique de la normalité de la zone d'abaissement (extempo ou colostomie préalable)
- ▣ Anastomose colo-anale
- ▣ Strict respect des structures pelviennes

Préparation

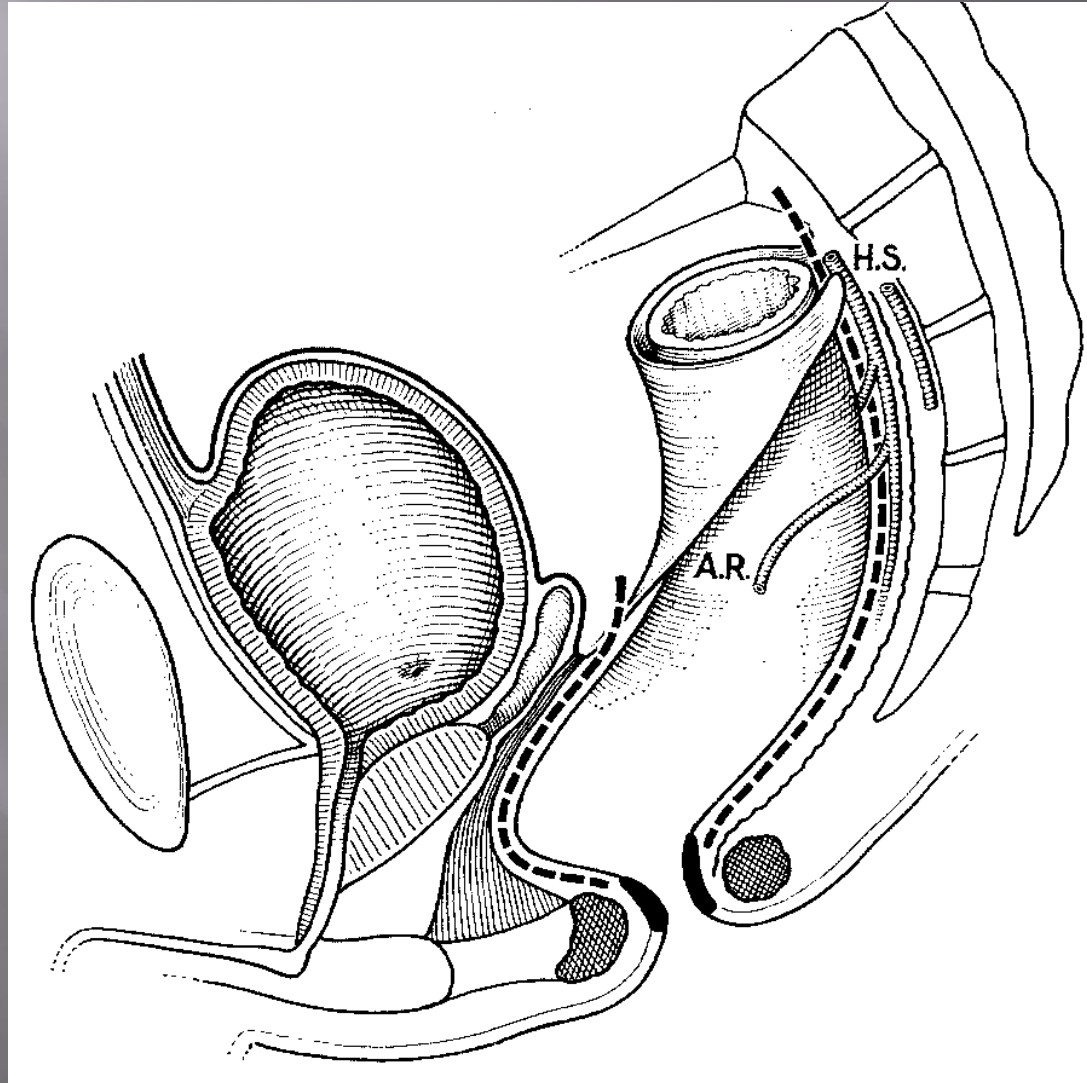
- ▣ Lavements répétés + sondages rectaux évacuateurs, massages abdominaux (PEG ?)
- ▣ A jeun la veille, sauf solutés clairs (Adiaril®)
- ▣ Perfusion
- ▣ Antibioprophylaxie débutée à la prémédication : **cefotaxime et métronidazole**

Les techniques

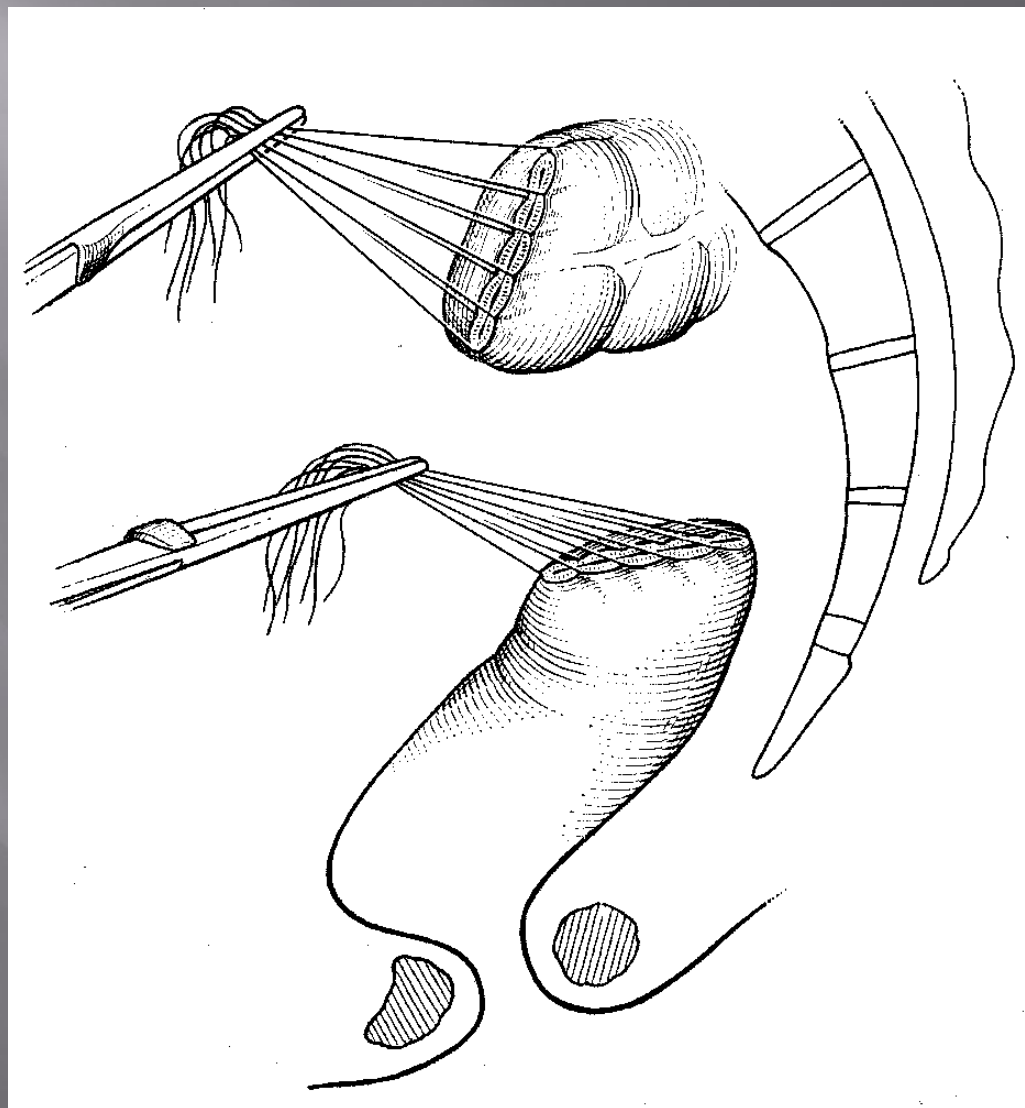
- ▣ Swenson
- ▣ Duhamel
- ▣ Soave
- ▣ Rebhein
- ▣ Lester Martin et Kimura
- ▣ Sphinctéromyectomies

Les dessins des diapos suivantes sont extraits du livre
« Techniques de chirurgie pédiatrique »
D. Pellerin et P. Bertin, Masson, Paris, 1978

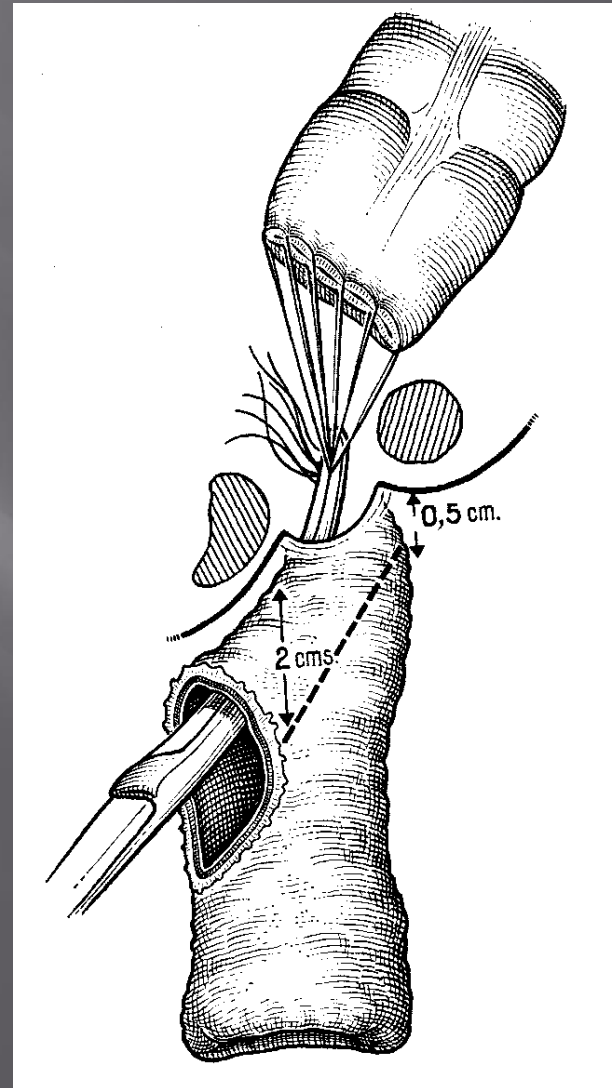
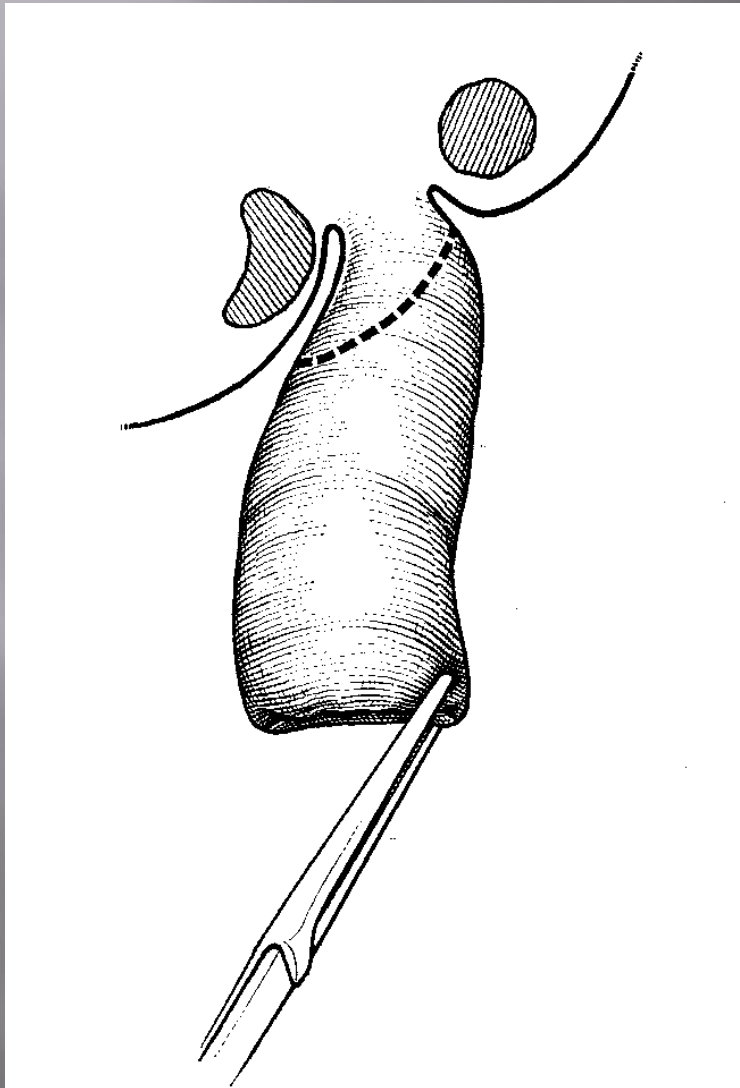
Technique de Swenson : plan de dissection



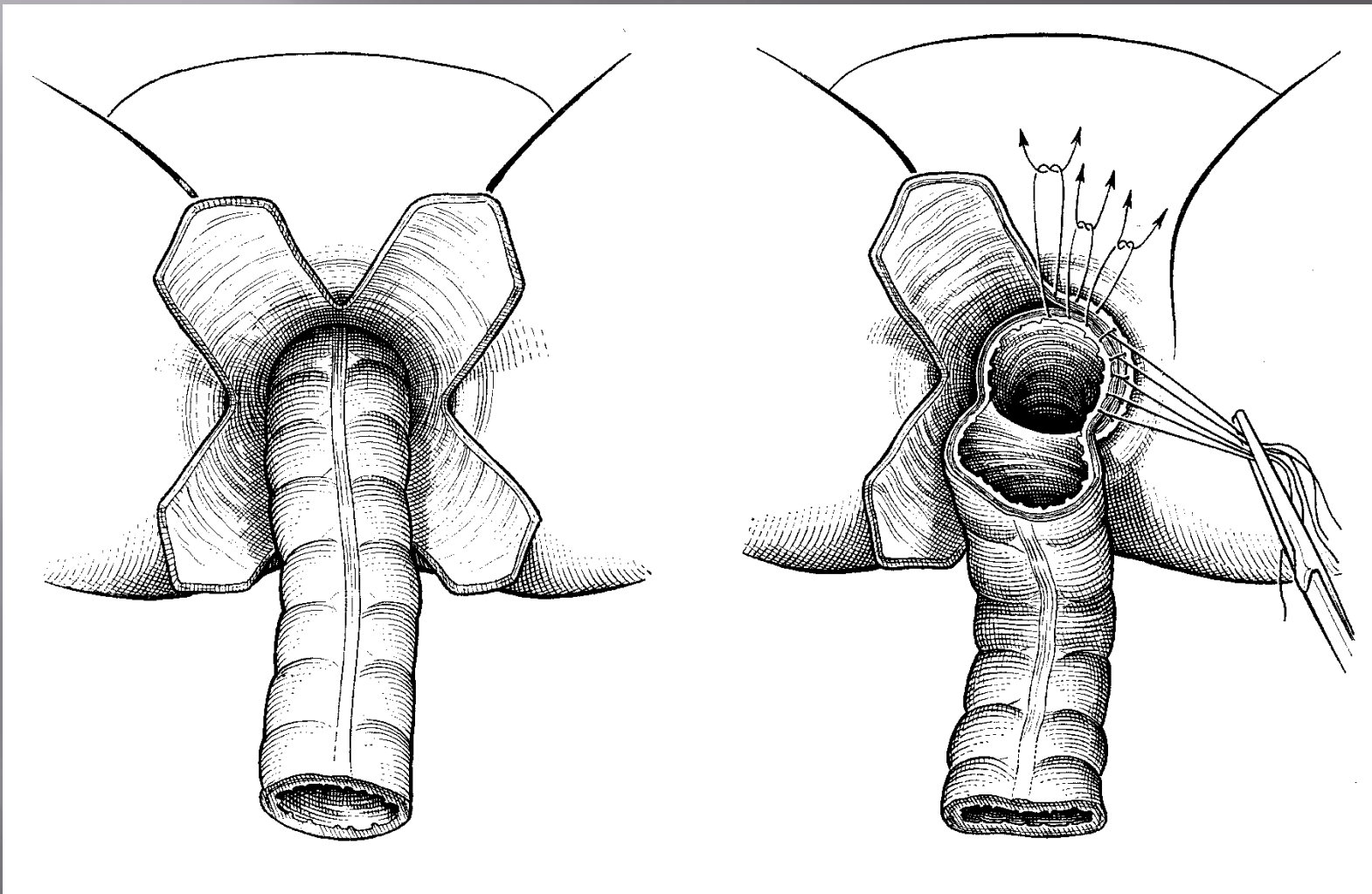
Technique de Swenson : section, puis dissection du rectum



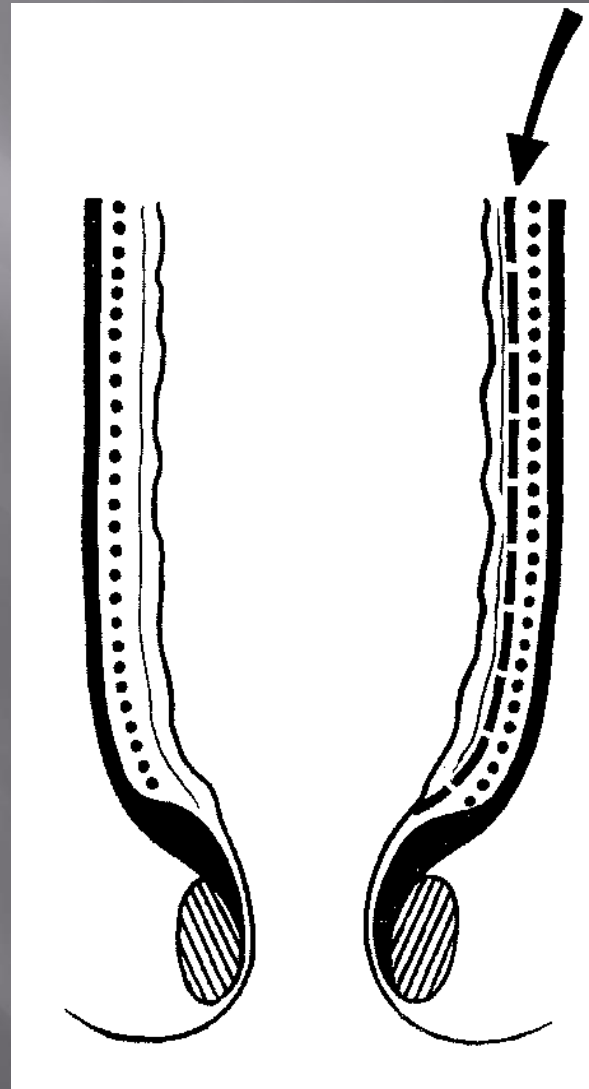
Technique de Swenson : éversion du rectum et abaissement



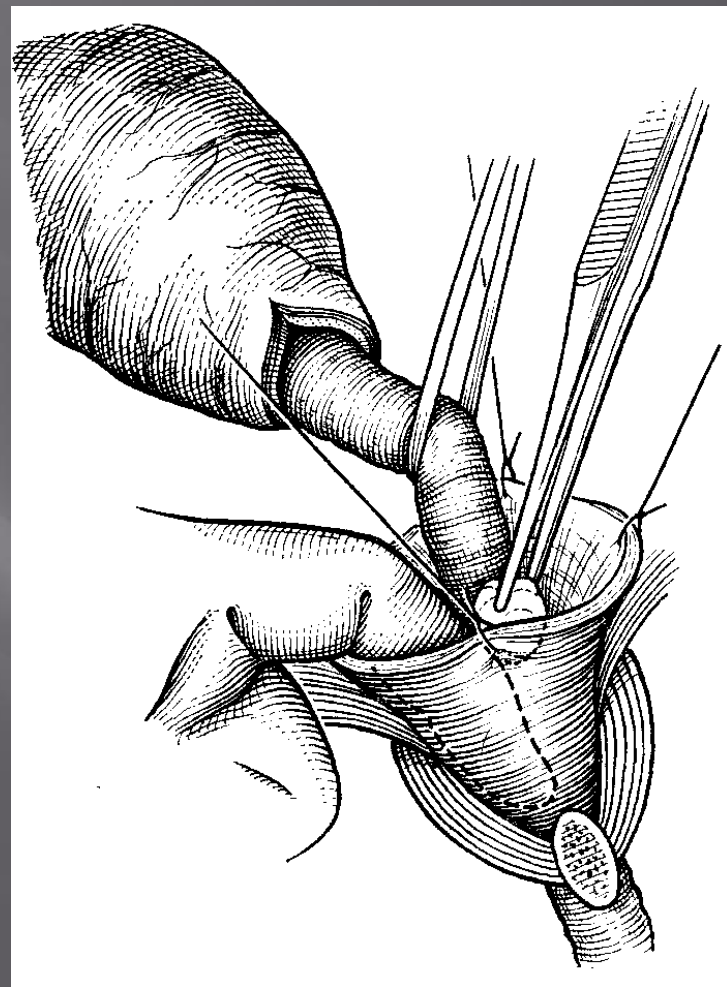
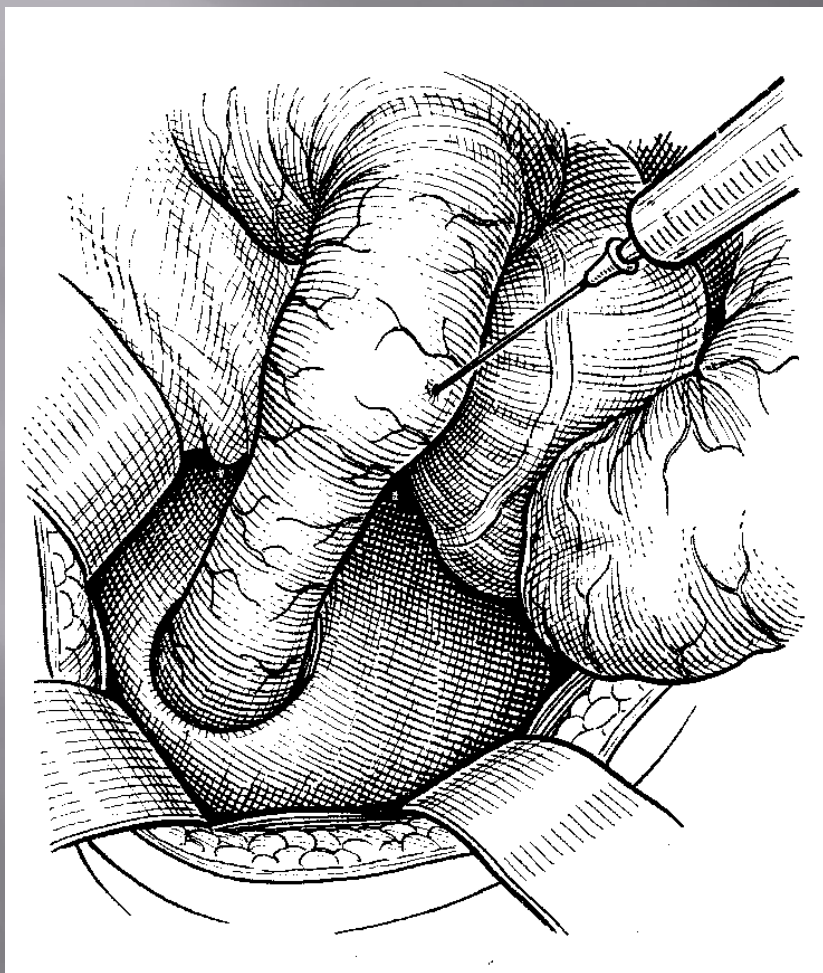
Technique de Swenson : recoupe du rectum et anastomose



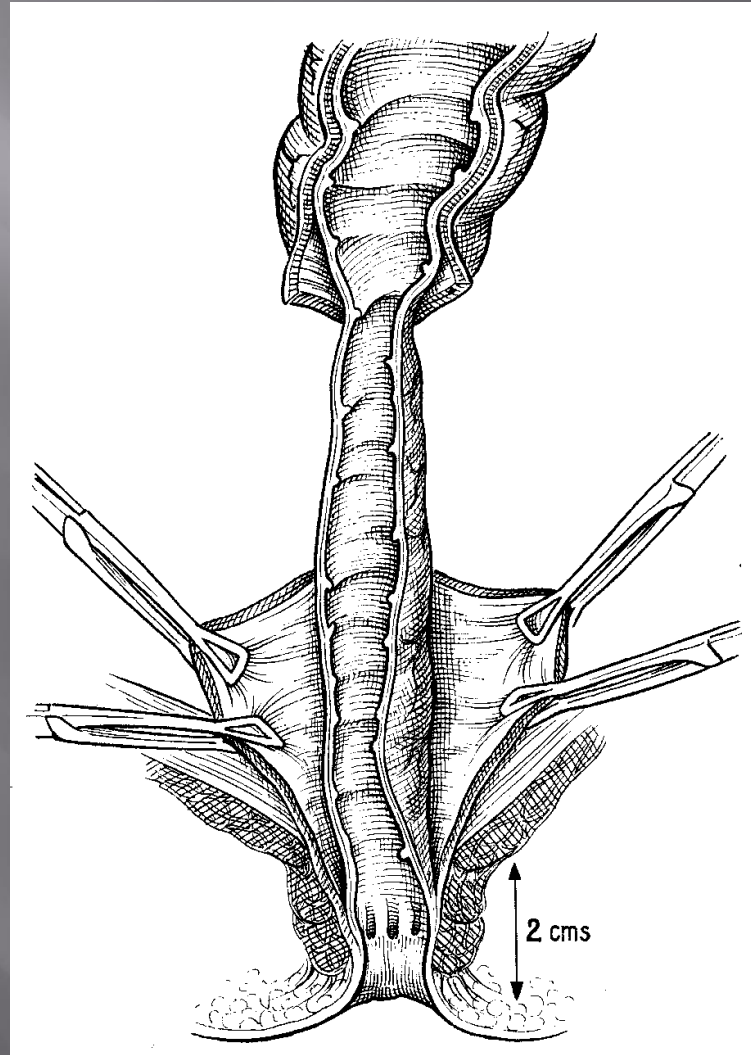
Technique de Soave plan de dissection sous muqueux



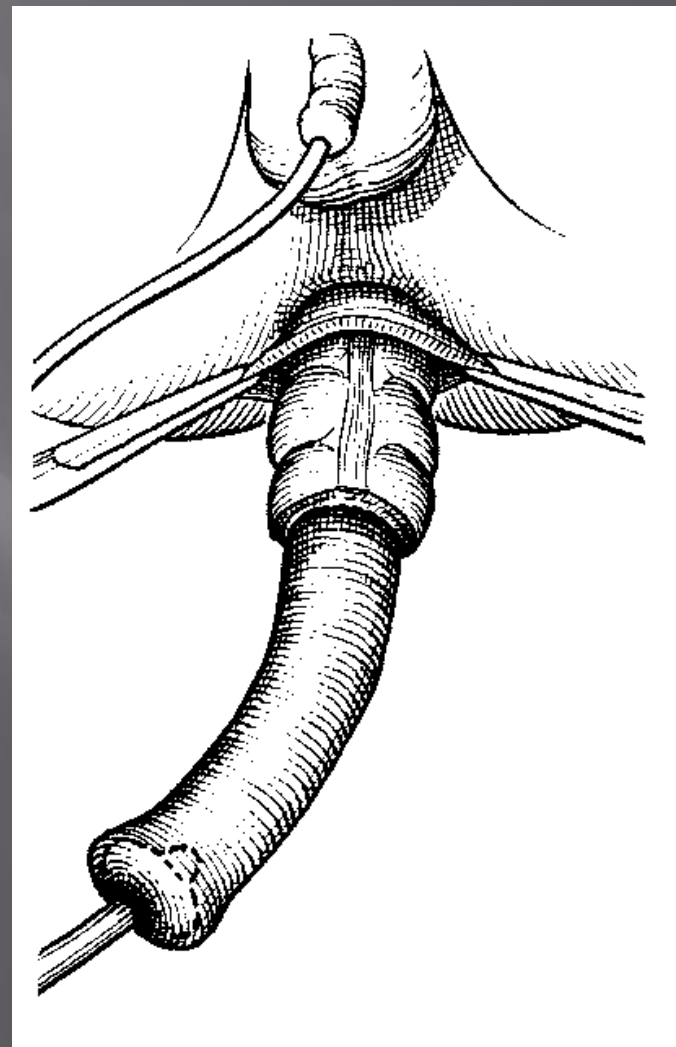
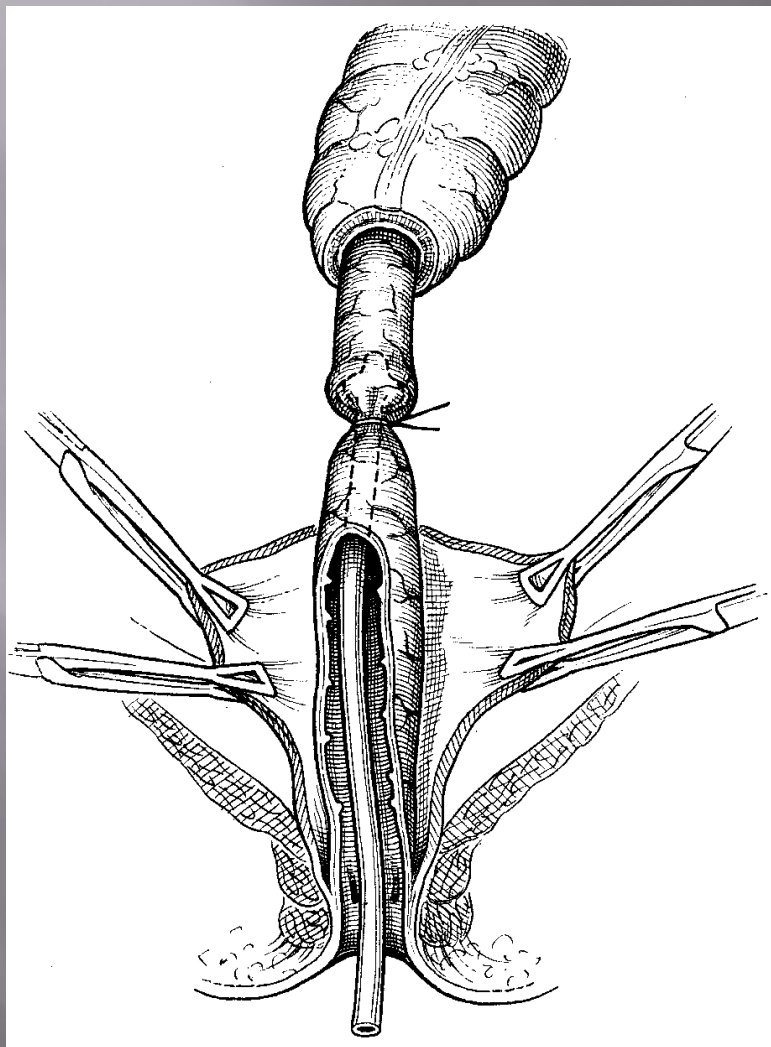
Technique de Soave : dissection sous muqueuse



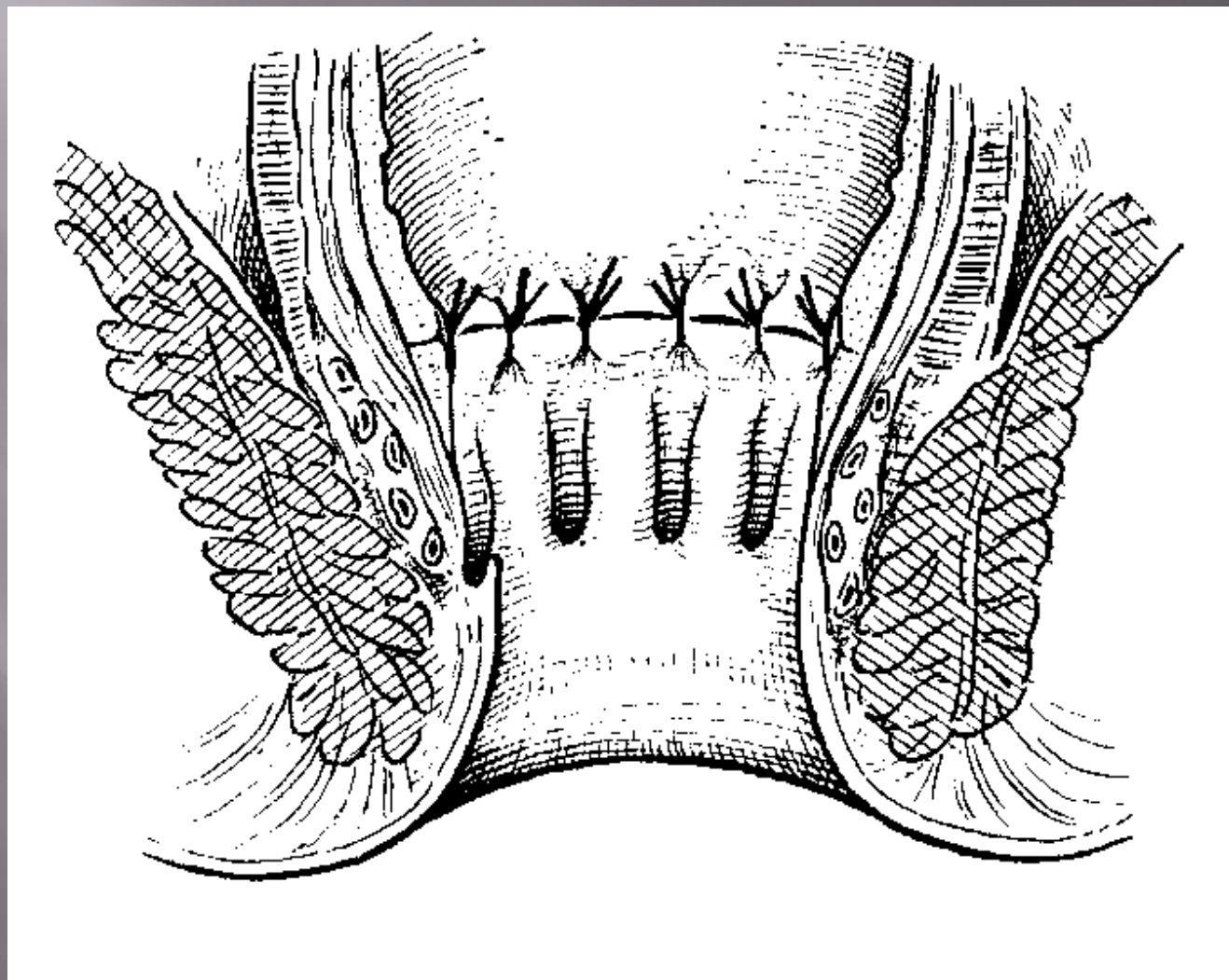
Technique de Soave : dissection sous muqueuse



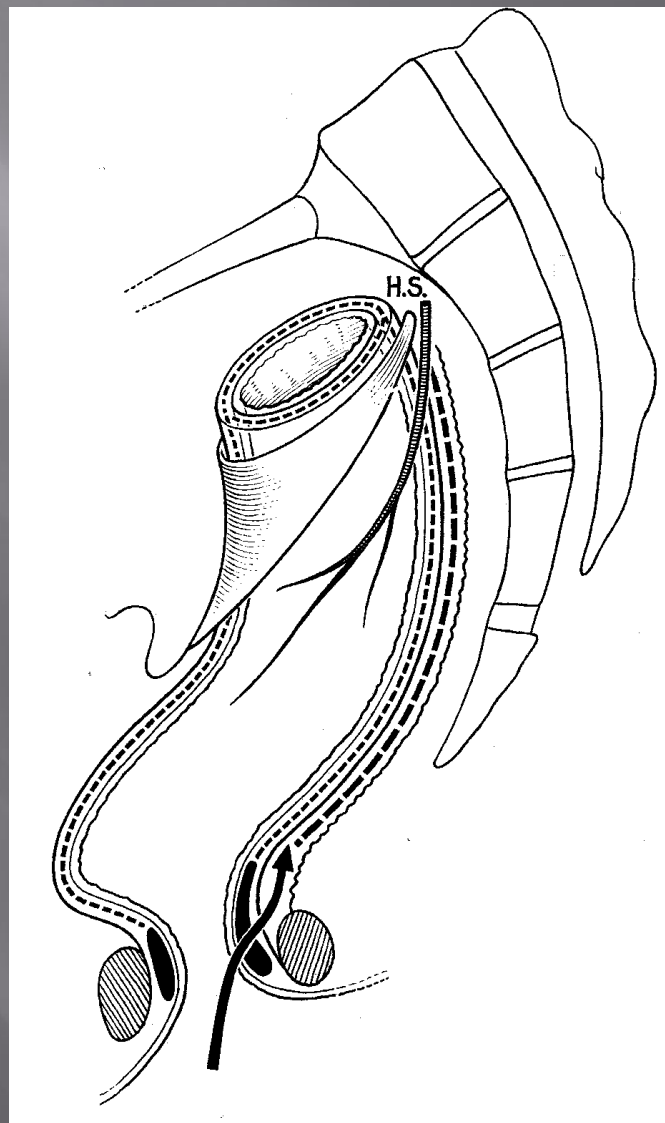
Technique de Soave : abaissement (pull through)



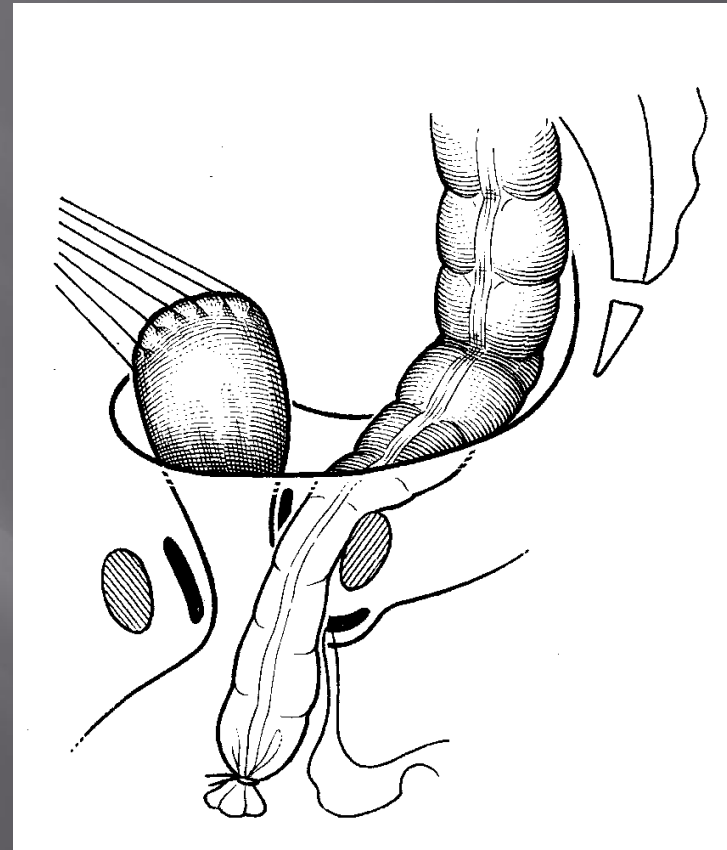
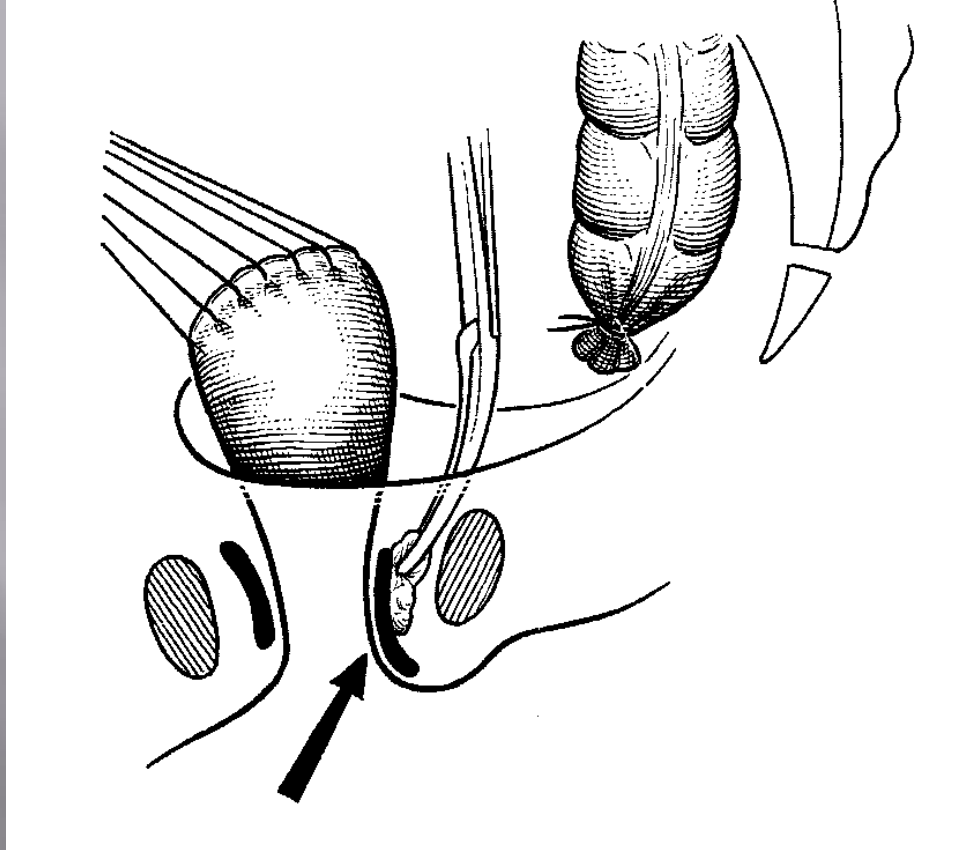
Technique de Soave : anastomose



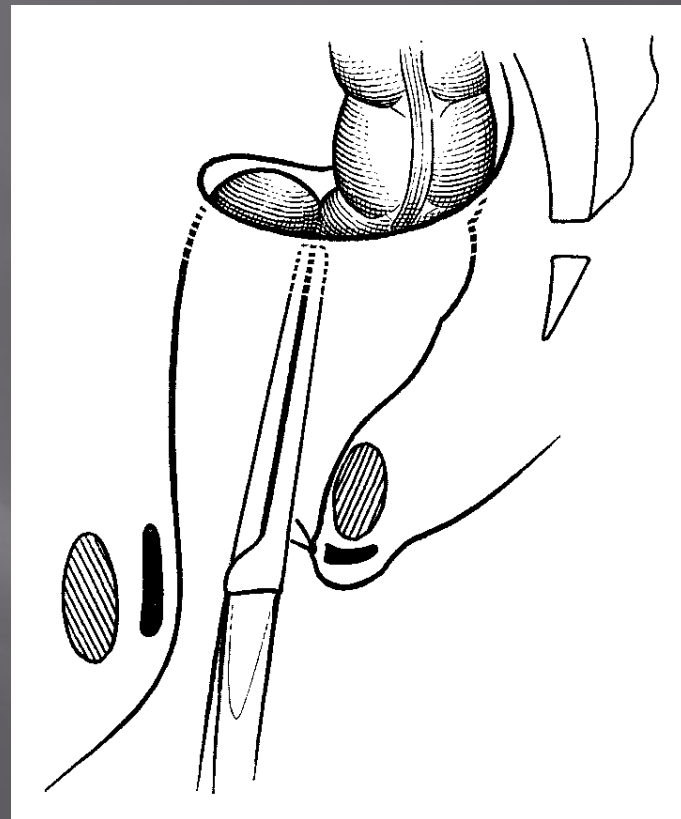
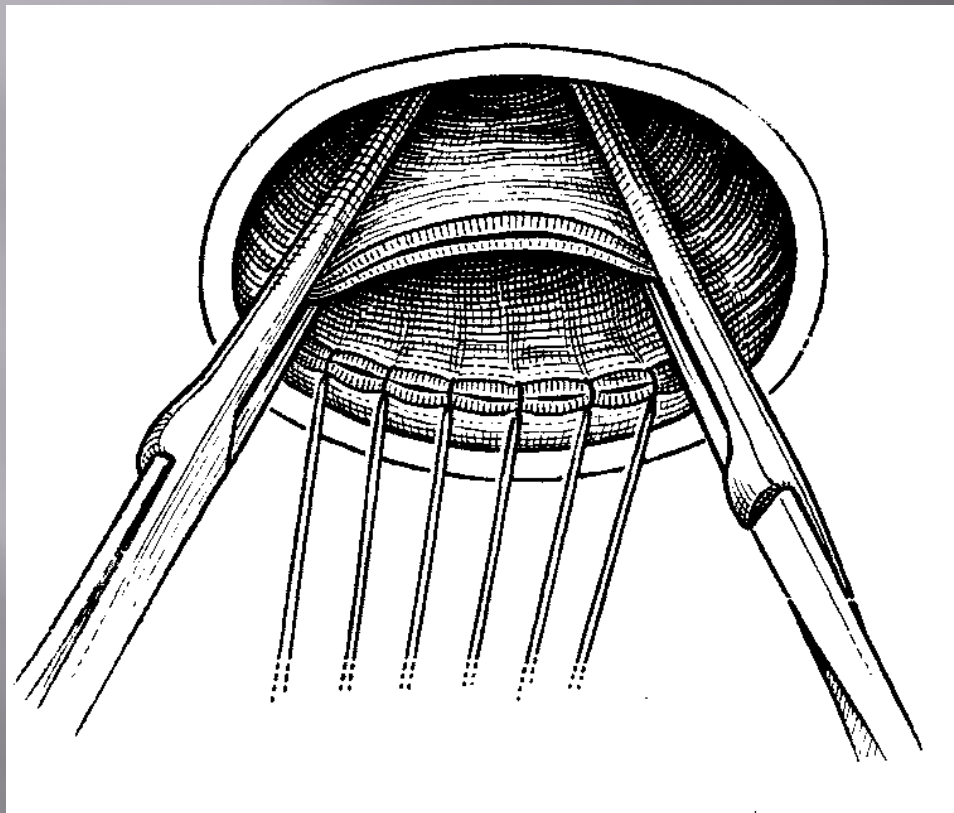
Technique de Duhamel : plan de clivage rétro rectal pré sacré



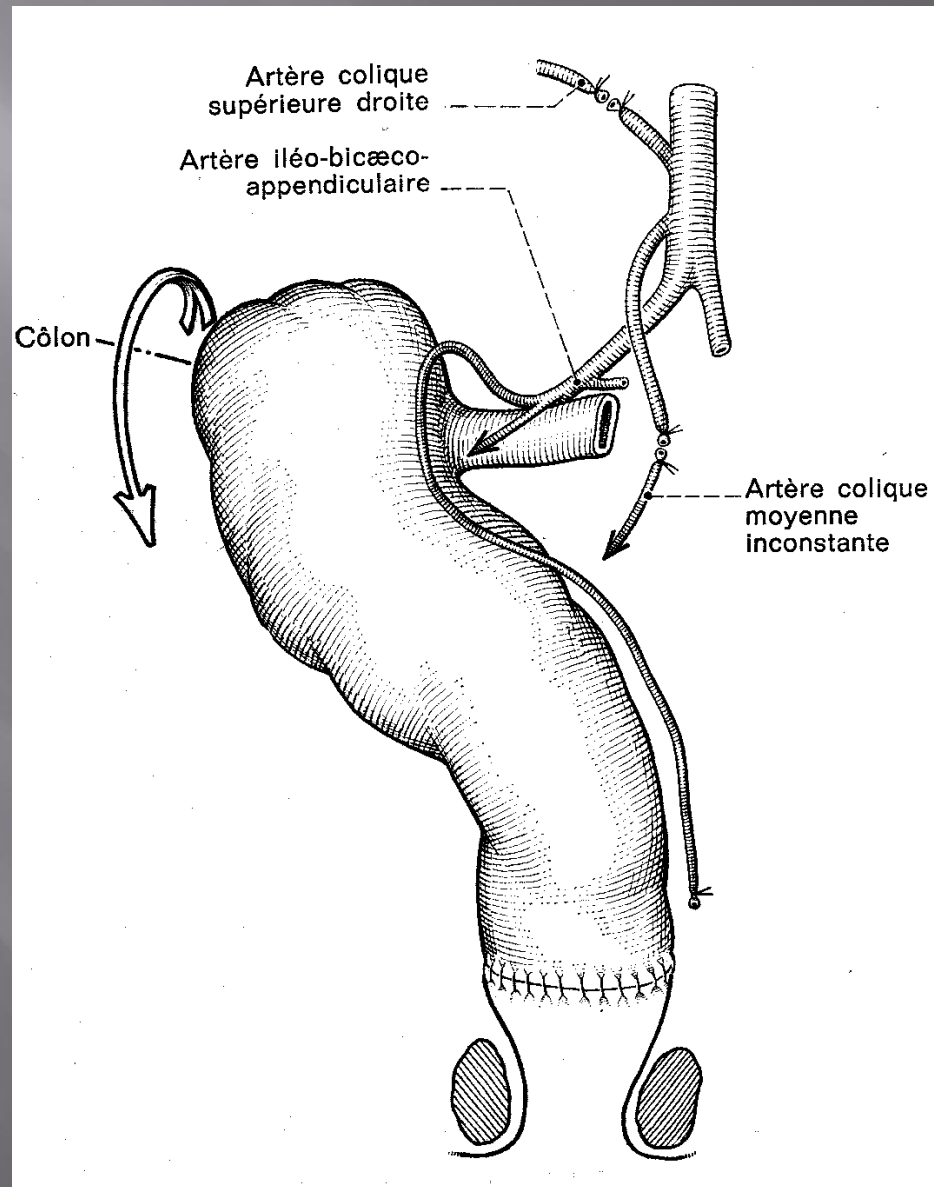
Technique de Duhamel : section du rectum et abaissement du colon



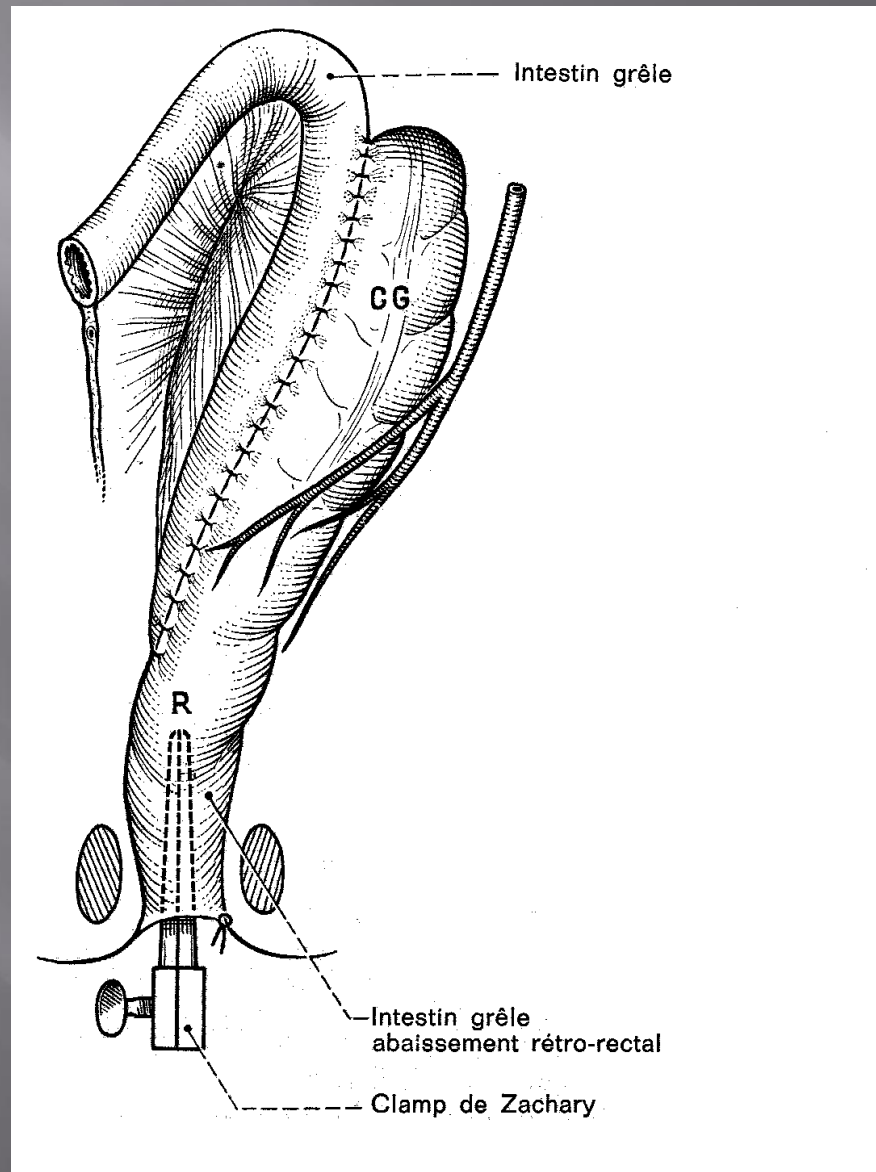
Technique de Duhamel : adossement recto colique



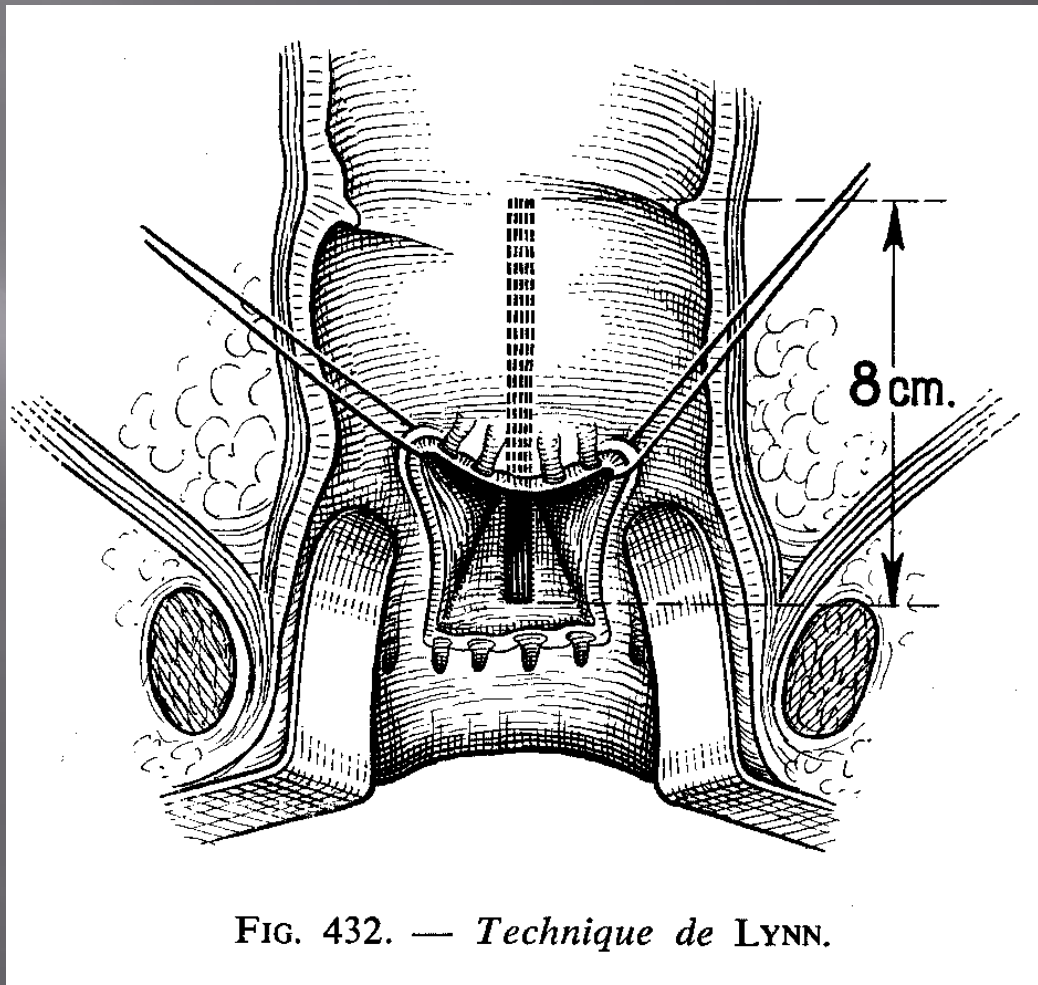
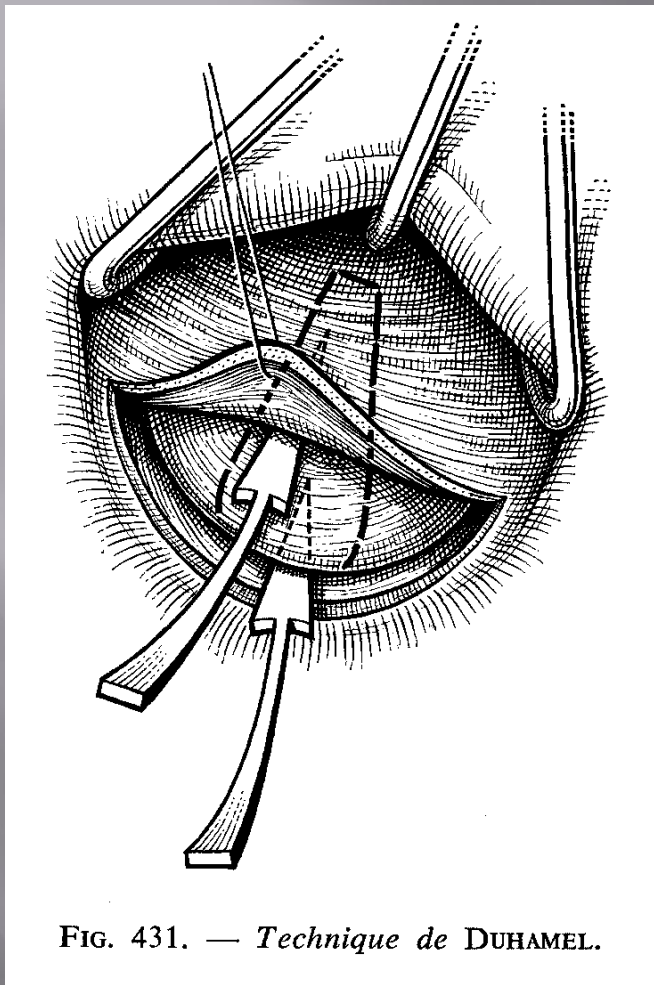
Artifice de Deloyer : formes longues



Technique de Lester Martin : formes totales

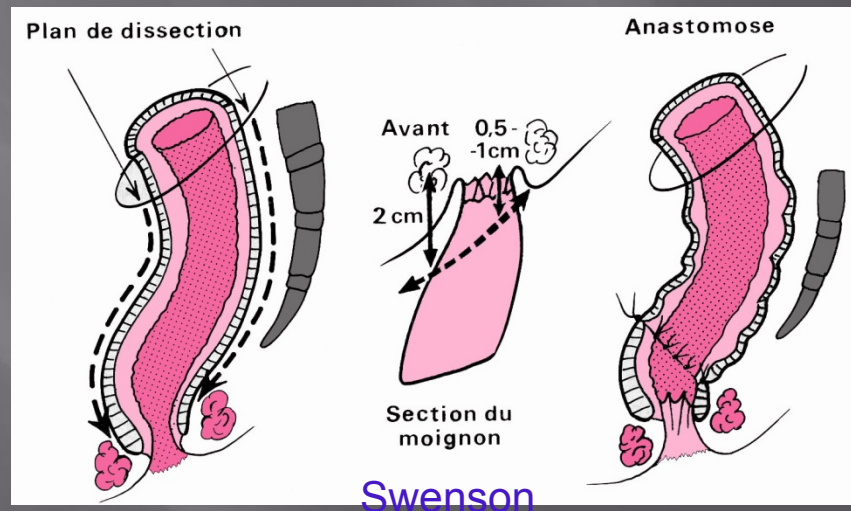


Shinctéromyectomies : formes ultra courtes



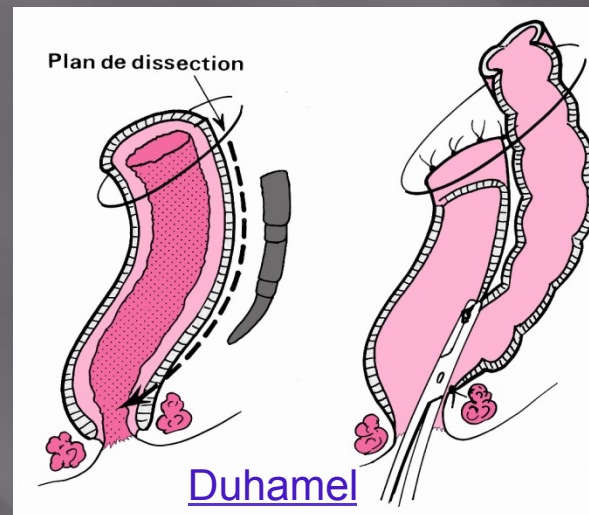
Résection: Quoi ?

- ▣ 1948 : Première cure chirurgicale par Swenson
- ▣ 1956 : Intervention de Duhamel
- ▣ 1964 : Intervention de Soave
- ▣ 1998 : Approche périnéale exclusive par De La Torre & Ortega



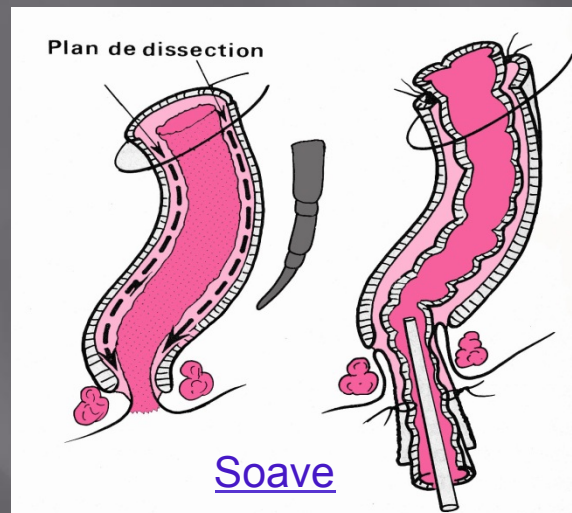
Résection: Quoi ?

- ▣ 1948 : Première cure chirurgicale par Swenson
- ▣ 1956 : Intervention de Duhamel
- ▣ 1964 : Intervention de Soave
- ▣ 1998 : Approche périnéale exclusive par De La Torre & Ortega



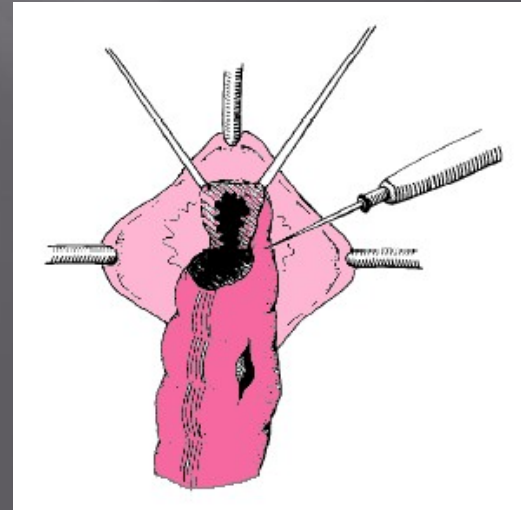
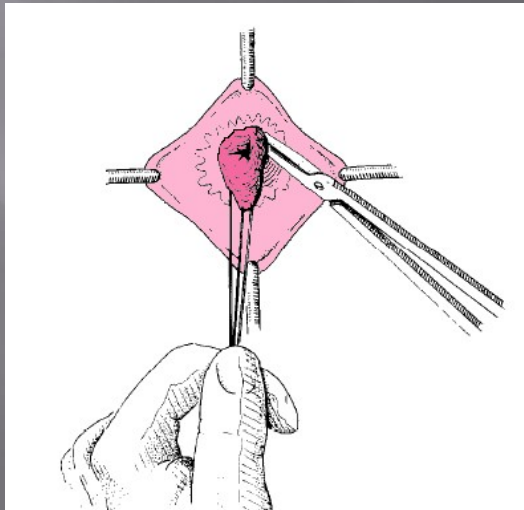
Résection: Quoi ?

- ▣ 1948 : Première cure chirurgicale par Swenson
- ▣ 1956 : Intervention de Duhamel
- ▣ 1964 : Intervention de Soave
- ▣ 1998 : Approche périnéale exclusive par De La Torre & Ortega



Résection: Quoi ?

- ▣ 1948 : Première cure chirurgicale par Swenson
- ▣ 1956 : Intervention de Duhamel
- ▣ 1964 : Intervention de Soave
- ▣ 1998 : Approche périnéale exclusive par De La Torre & Ortega



Résection: Ou ?

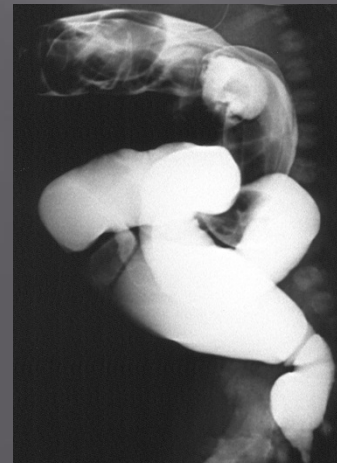
- ▣ Doit déterminer le niveau sur l'histologie
- ▣ Stomie: histologie per-opératoire
 - Par laparotomie ou laparoscopie
 - Pas de biopsie en amont de la stomie, sauf appendice
 - Stomie sigmoïde haut, ou transverse Dte, ou grèle



Résection: Ou ?

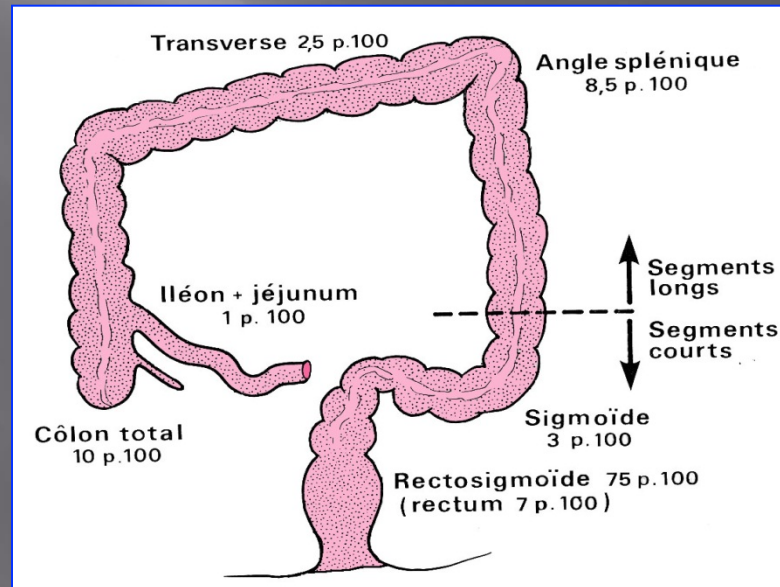
Nursing efficace:

- Niveau bien visible sur le lavement: extemporané en fin de résection par voie périnéale
- Sinon, biopsie en début d'intervention.



Résection: Quand ?

- ▣ Dépend du niveau
- ▣ Pas d'abaissement ileo-anal quand les selles sont liquides et l'enfant incontinent, car sinon l'irritation périnéale est majeure



Formes recto-sigmoïdiennes

- ▣ Selles formées, « nursable »

- ▣ Intervention
 - Voie basse: Soave ou Swenson
 - +/- laparoscopie
 - ▣ Niveau histologique
 - ▣ Dilatation sigmoïdienne
 - +/- fermeture colostomie

- ▣ Date
 - Naissance ou après 3 mois



Formes colique totale ou grèle

- ▣ Entérostomie en zone saine, selles liquides
- ▣ Autonomie alimentaire
- ▣ Technique chirurgicale
- ▣ Plan de soins



Formes étendues au grêle

- ▣ Autonomie alimentaire non possible :
- ▣ Technique chirurgicale:
 - transplantation intestinale
 - Garder segment d'aval pour volume abdominal
- ▣ Plan de soins :
 - 5 ans [3-14] série Necker
 - Irrigation d'aval sérum physiologique

Formes colique totale ou grêle

- ▣ Autonomie alimentaire possible
- ▣ Technique chirurgicale:
 - Indifférente: Swenson, Soave ou Duhamel
 - Intérêt de la laparoscopie

Formes intermédiaires

- ▣ Colon gauche <-> droit

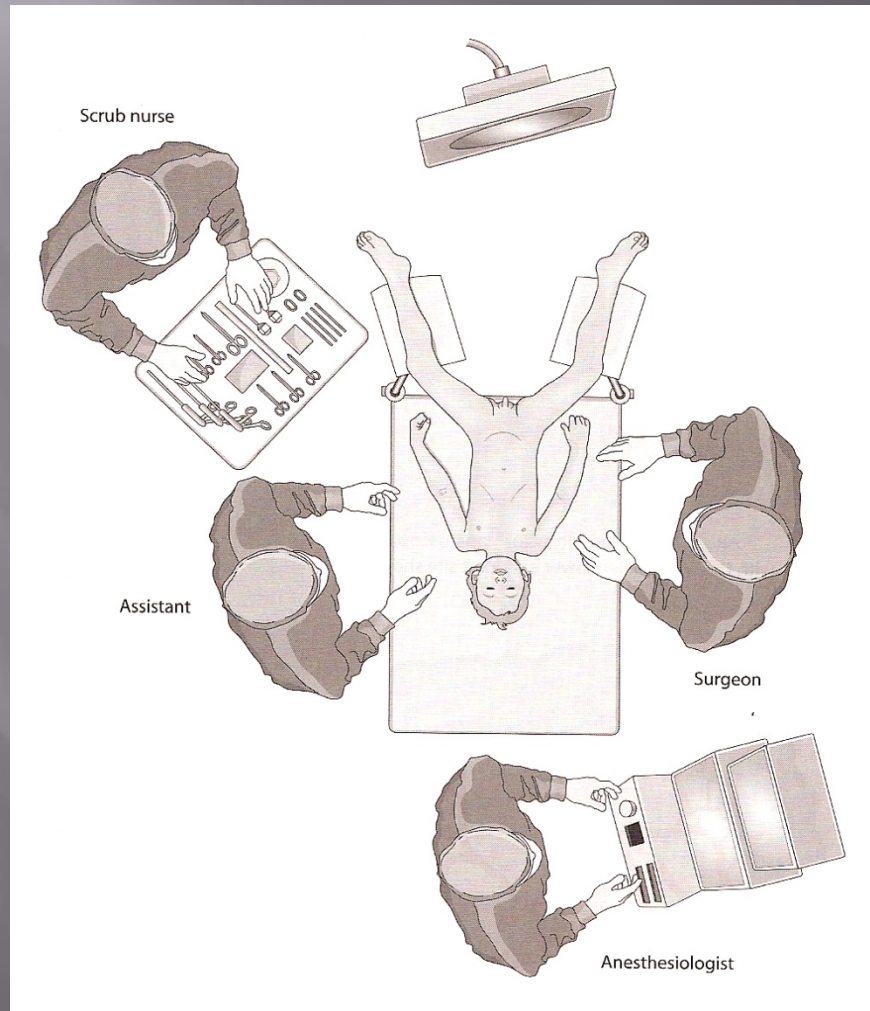
- ▣ Aspect des selles par la stomie
 - > date opératoire

- ▣ Technique chirurgicale:
 - Duhamel: intérêt du réservoir
 - Laparoscopie:
 - ▣ attention à l'abaissement
 - ▣ difficulté du procédé de Deloyer

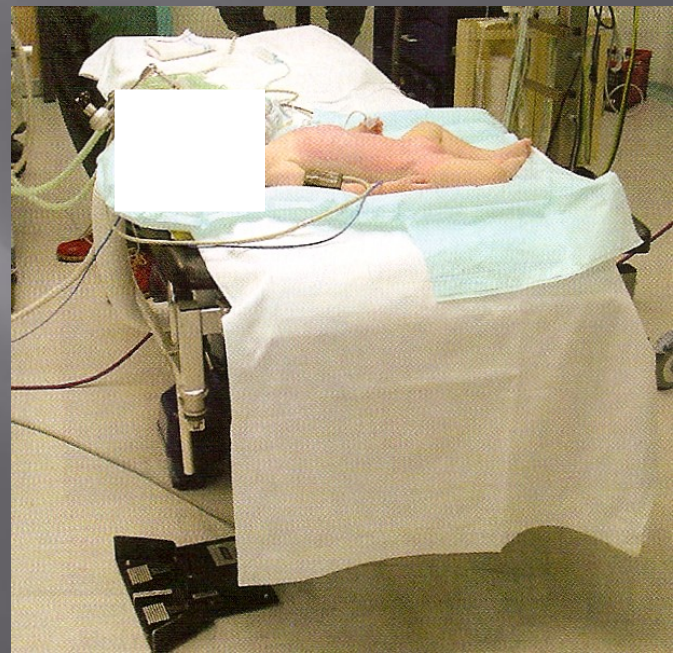
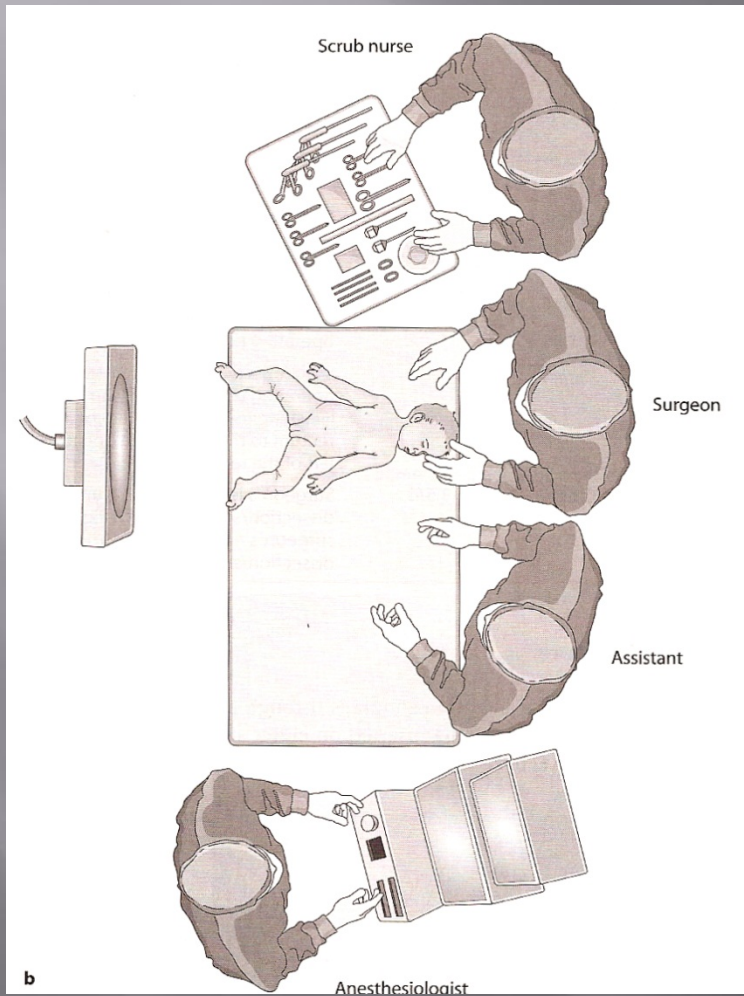
Chirurgie mini-invasive

- ▣ chirurgie laparoscopique
 - Exploration et réalisation des biopsies
 - Dissection du rectum avec vision magnifiée
 - 3 Techniques d'abaissement possibles
 - Evite la dissection basse trop "aggressive" sur le sphincter
 - Permet de contrôler l'absence de twist

Installation (1)



Installation (2)



Voie transanale



Surveillance

- ▣ Essentiellement clinique
- ▣ 3 ou 4 consultations rapprochées après l'abaissement
- ▣ Consultation annuelle de principe (même si tout va bien !)
- ▣ Suivi prolongé jusqu'à l'adolescence et parfois au-delà à l'âge adulte.

Traitement des complications

- Spécifique du traitement chirurgical de la maladie de Hirschsprung
 - Fonctionnelles
 - Chirurgicales
 - Entérocolite

Complications fonctionnelles

■ Constipation

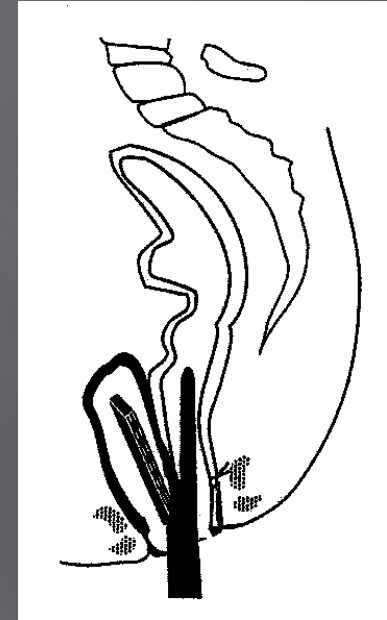
- traitement médical
- Duhamel: recoupe de l'éperon ?

■ Diarrhée

- chélateur des sels biliaires
- Soins périnéaux

■ Incontinence

- Souillures fréquentes, s'améliore avec le temps
- Incontinence vraie -> complication chirurgicale



Complications chirurgicales

- Sténose anastomotique
 - Dilatations
 - Calibrage préventif dans le Soave
- « twist »
 - Diagnostic difficile
 - Réfection de l'abaissement
- Incontinence
 - Évoquée dans les voies périnéales
 - « Bowel management » +/- Malone

Entérocolite

- Traitement

- de l'occlusion
- de l'infection
- du choc



- Recherche d'une cause mécanique

- Hypertonie sphinctérienne

- Nursing
- Botox®



Complications et évolution à long terme

- ▣ Risque d'entérocolite : 10% (persistant malgré la cure chirurgicale et parfois tardivement)
- ▣ Plus fréquent en cas d'entérocolite pré-opératoire et de trisomie 21
- ▣ Syndrome « gastro-entéritique » avec fièvre
- ▣ Risque de sepsis grave
- ▣ Rechercher une cause mécanique (sténose, twist)
- ▣ Abaissement en zone pathologique ou transitionnelle ? Biopsies du colon abaissé

Complications et évolution à long terme

- ▣ Formes hautes : anomalies de la motricité digestive fréquente (dysplasie neuronale)
- ▣ Hypertonie du sphincter anal (toxine botulinique)
- ▣ Incontinence anale (1/3 des petits enfants : s'améliore avec l'âge), 10% des adolescents.
- ▣ Le plus souvent incomplète (souillures)
- ▣ Physiopathologie multifactorielle
- ▣ Constipation résiduelle (Duhamel)

Conclusion

- ▣ Pathologie complexe
 - Discussion des dossiers
 - Demande d'avis d'expert
 - Revue de morbidité

- ▣ Niveau histologique
- ▣ Maintenir un transit
- ▣ Protéger le périnée
- ▣ Attention à l'entérocolite

FUNCTIONAL RESULTS AFTER PERINEAL APPROACH FOR HIRSCHSPRUNG DISEASE

G Podevin

Methods (1)

Retrospective study of medical charts
4 to 11 years old

Short aganglionosis (> splenic flexure)

+

Phone interview of the children's parents



Krickenbeck score

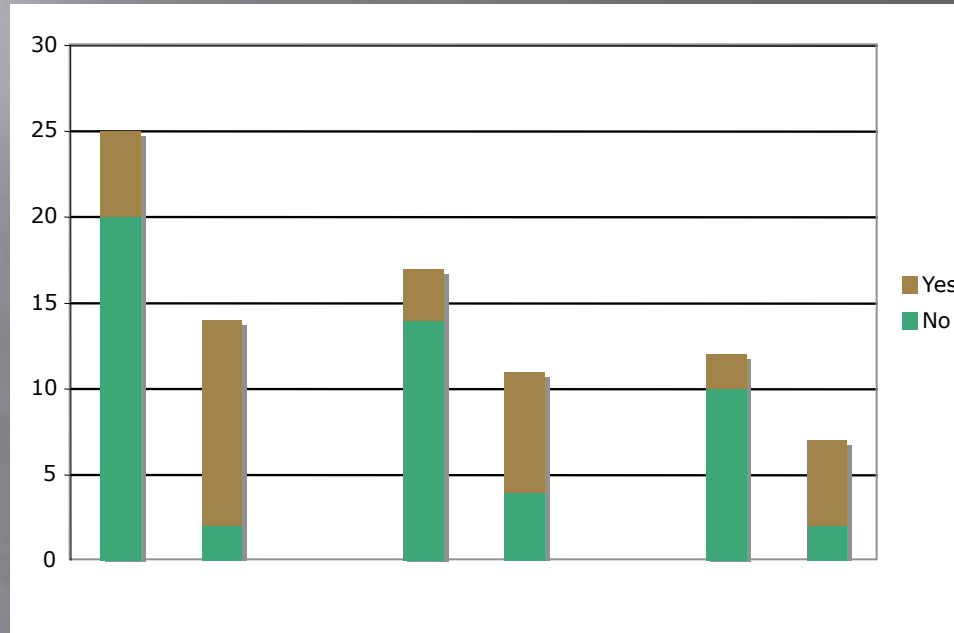
Comparison with Duhamel procedure

Methods (2)

Table 4 International classification (Krickenbeck) for postoperative results

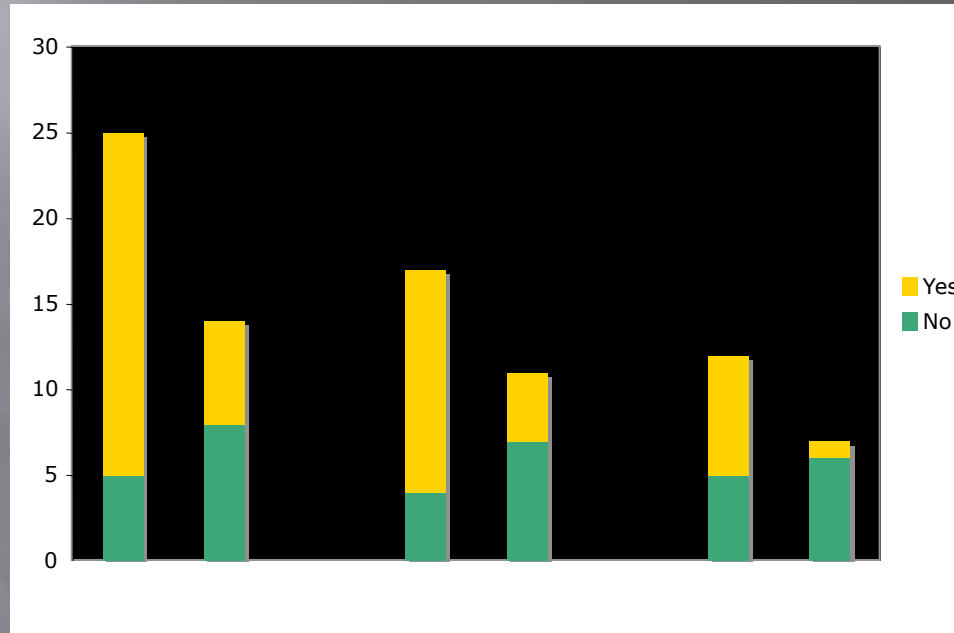
1. Voluntary bowel movements	Yes/no
Feeling of urge, capacity to verbalize, hold the bowel movement	
2. Soiling	Yes/no
Grade 1	Occasionally (once or twice per week)
Grade 2	Every day, no social problem
Grade 3	Constant, social problem
3. Constipation	Yes/no
Grade 1	Manageable by changes in diet
Grade 2	Requires laxative
Grade 3	Resistant to laxatives and diet

Constipation



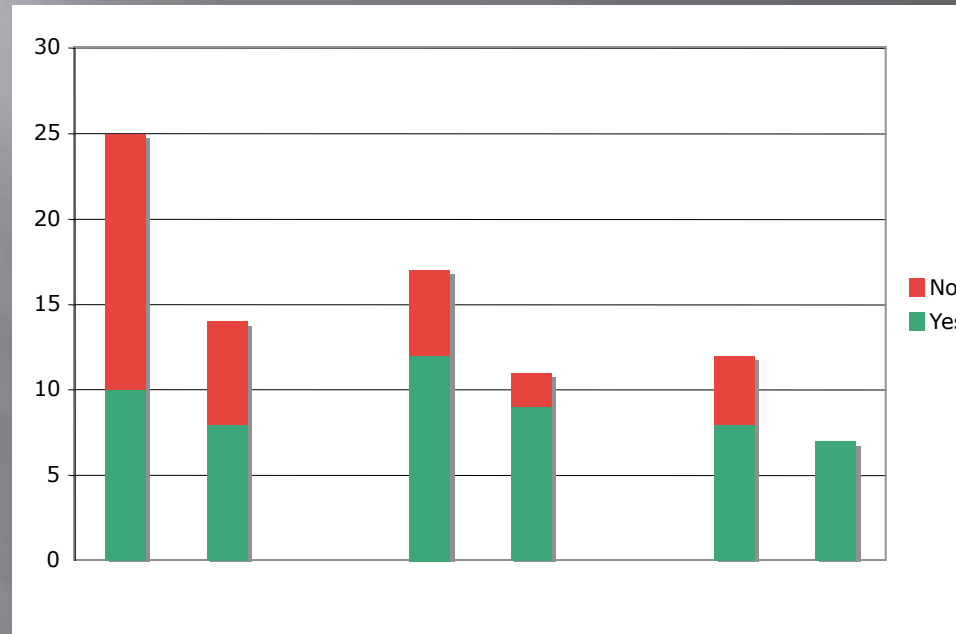
	4-5 y		6-7 y		8-11 y	
perineal / Duhamel	25	14	17	11	12	7
Constipation						
No	20	2	14	4	10	2
Yes	5	12	3	7	2	5
Grade 1	0	1	3	2	0	1
Grade 2	5	2	2	2	1	2
Grade 3	0	9	1	3	1	2

Soiling



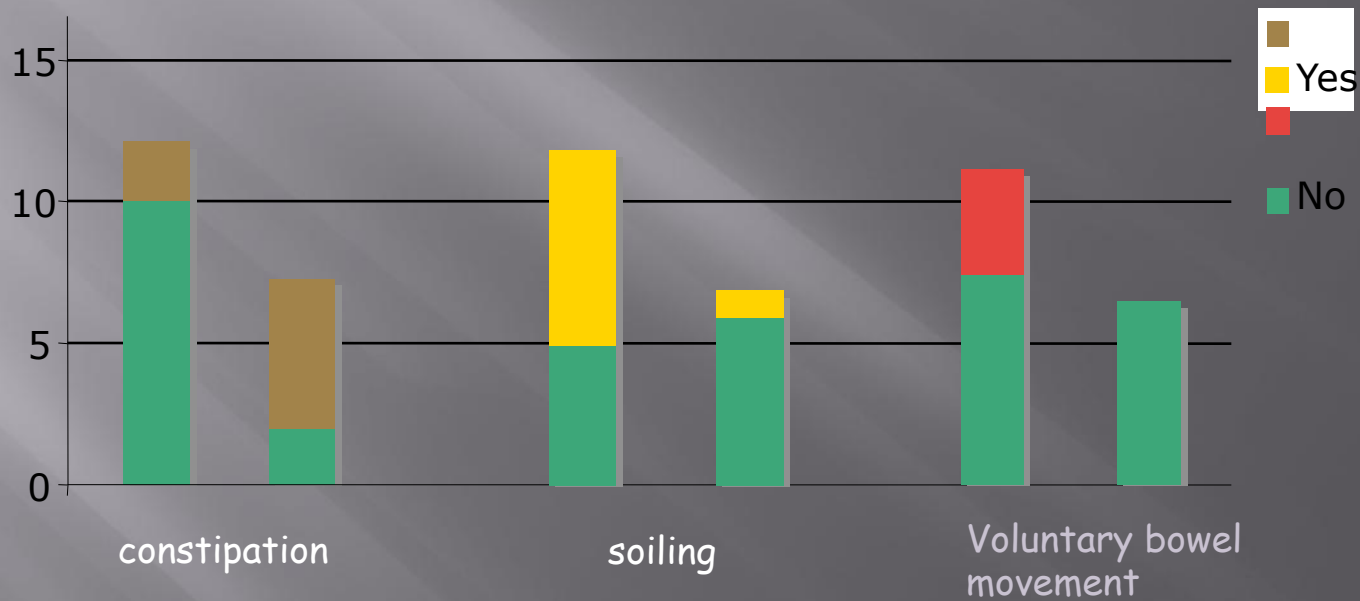
	4-5 y		6-7 y		8-11 y	
perineal / Duhamel	25	14	17	11	12	7
Soiling						
No	5	8	4	7	5	6
Yes	20	6	13	4	7	1
Grade 1	7	0	4	2	3	1
Grade 2	12	6	6	2	3	0
Grade 3	1	0	3	0	1	0

Voluntary bowel movement



	4-5 y		6-7 y		8-11 y	
perineal / Duhamel	25	14	17	11	12	7
Voluntary bowel movements						
Yes	10	8	12	9	8	7
No	15	6	5	2	4	0

8-11 y



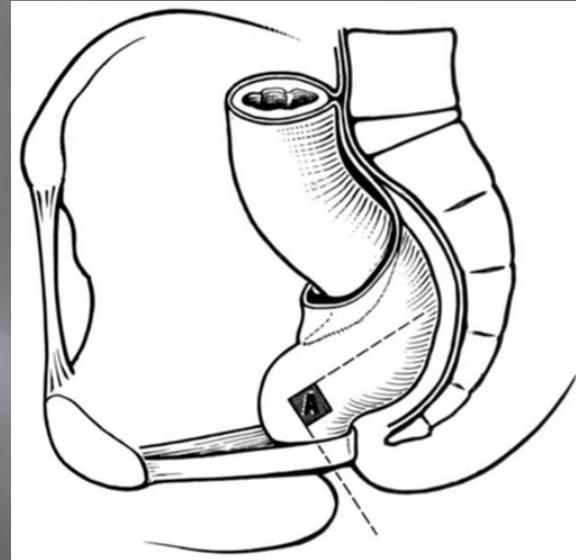
Conduite à tenir devant un Hirschsprung qui « ne va pas »

- ▣ Reprendre le dossier et vérifier les histologies
- ▣ En discuter de façon multidisciplinaire +++
 - Gastro-entérologue pédiatre
 - Diététicienne
 - Psychologue
 - MT
- ▣ Faire un bilan complet : opacification, manométrie, biopsies du colon abaissé...
- ▣ Discussion collégiale +++

Conclusion

- ▣ Comment améliorer la prise en charge ?
 - Diagnostic : précocité, histologie
 - Traitement : maîtriser une technique et l'évaluer sur le long terme
 - Recherche : histologie (calrétinine...), zone de transition ?, rôle de la flore microbienne dans la motricité digestive
 - Associations parentales : AFMH

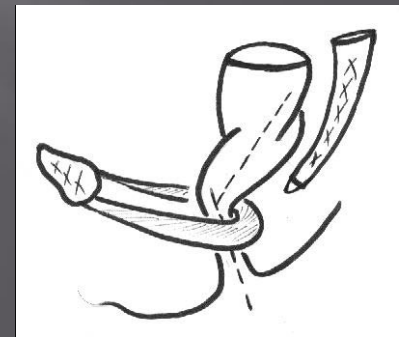
Malformations ano-rectales

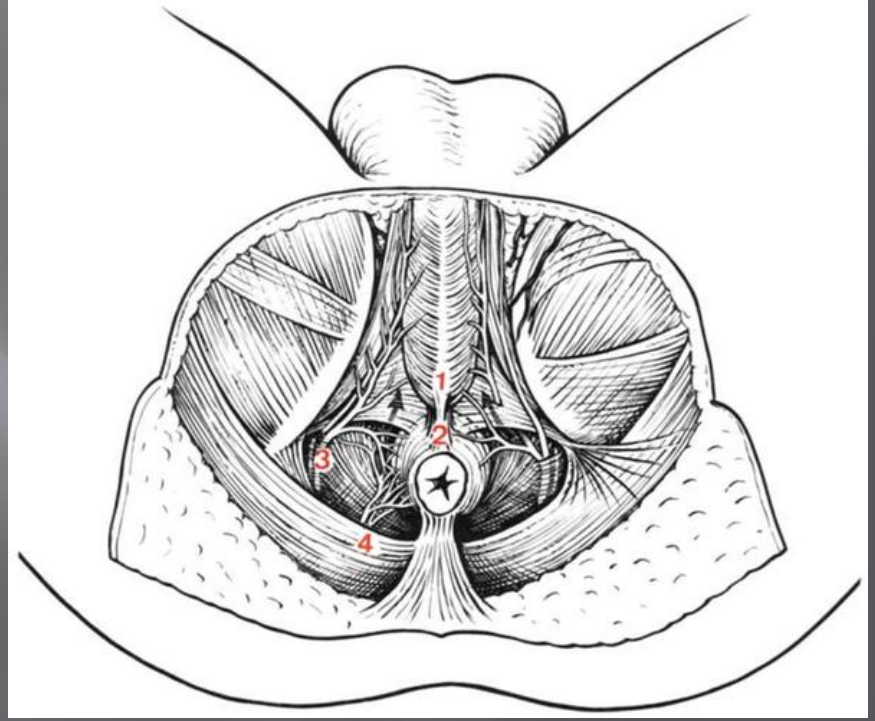
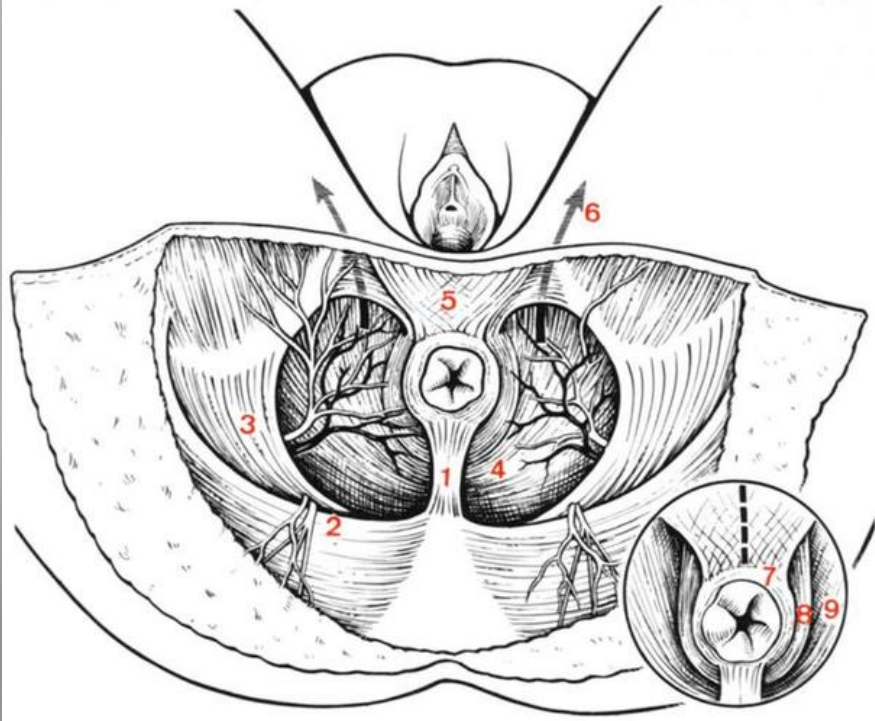


- ▣ Historique
- ▣ Principes de la chirurgie réparatrice des malformations ano-rectales hautes

Historique

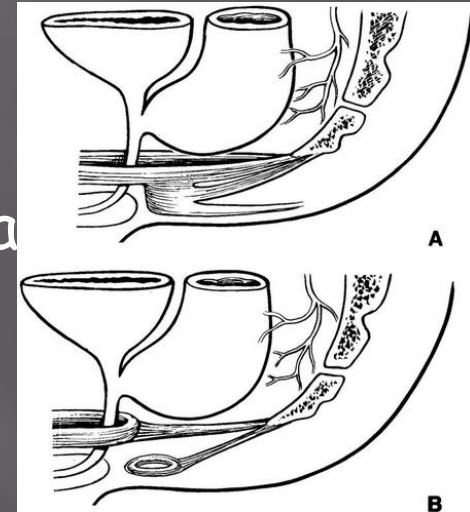
- ▣ Jusqu'au XVIIIème siècle : quelques succès isolés , peu de survies
- ▣ Amussat 1835 : proctoplastie périnéale
- ▣ Mc Leod 1880 : abord abdominal
- ▣ Rhoads 1948 et Norris 1949 : double voie en un temps
- ▣ Stephens 1953 :
sangle pubo-rectale





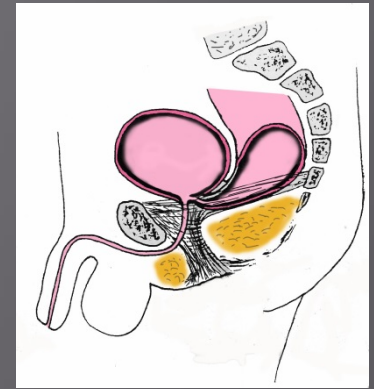
Peña et De Vries : 1982

- ▣ De Vries Pieter A. and Peña Alberto :
Posterior sagittal ano-rectoplasty.
J.Pediatr.Surg 1982, 17:638-643
- ▣ Peña A and De Vries PA : PSARP important
technical considerations and new
applications.
J.Pediatr.Surg 1982, 17:796-811



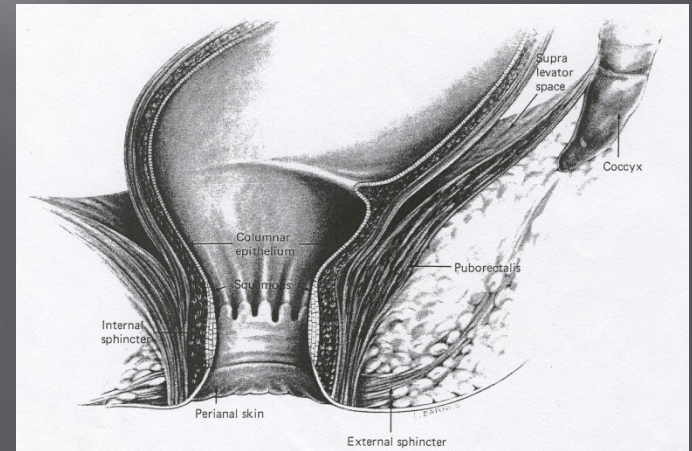


Objectif



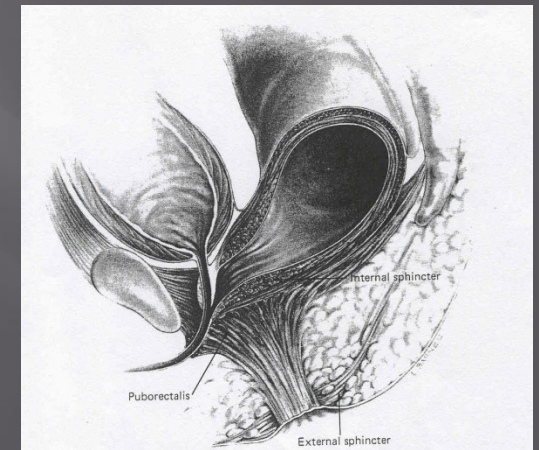
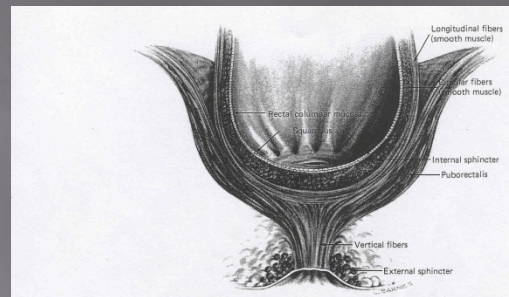
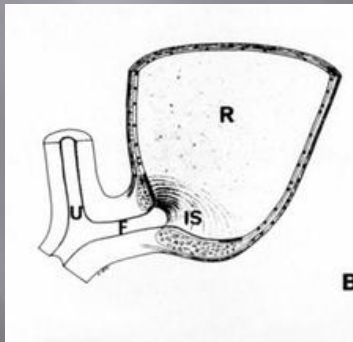
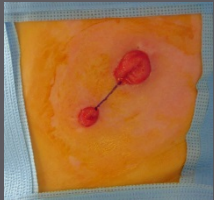
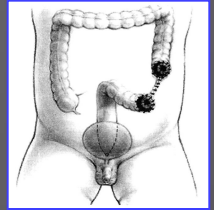
La chirurgie des malformations ano-rectales hautes a pour but l'abaissement au site anal normal d'un rectum normalement compliant permettant une exonération normale et une continence

stercorale compatible avec une vie sociale normale.

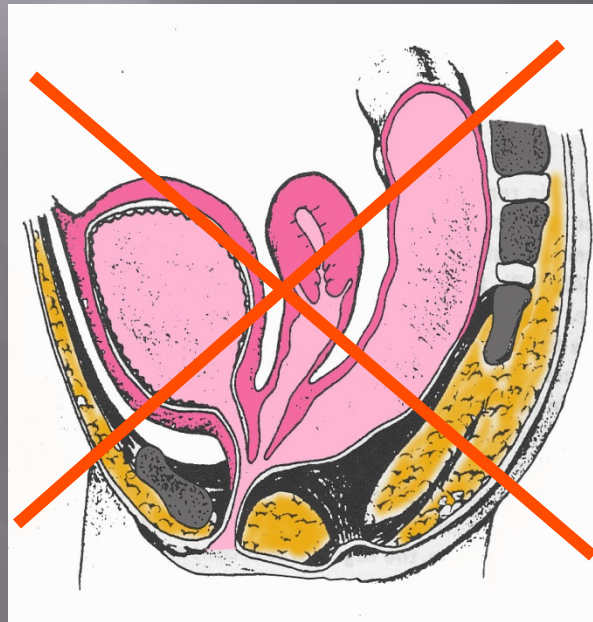


Chirurgie en deux temps

- ▣ Colostomie en période néonatale, sigmoïdienne (ou transverse)
- ▣ Abaissement protégé d'une fistule recto-urétrale ou vulvaire



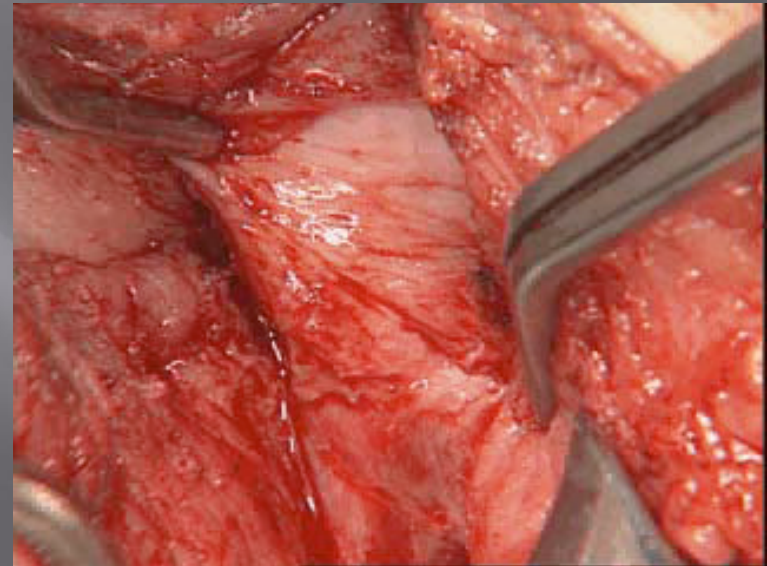
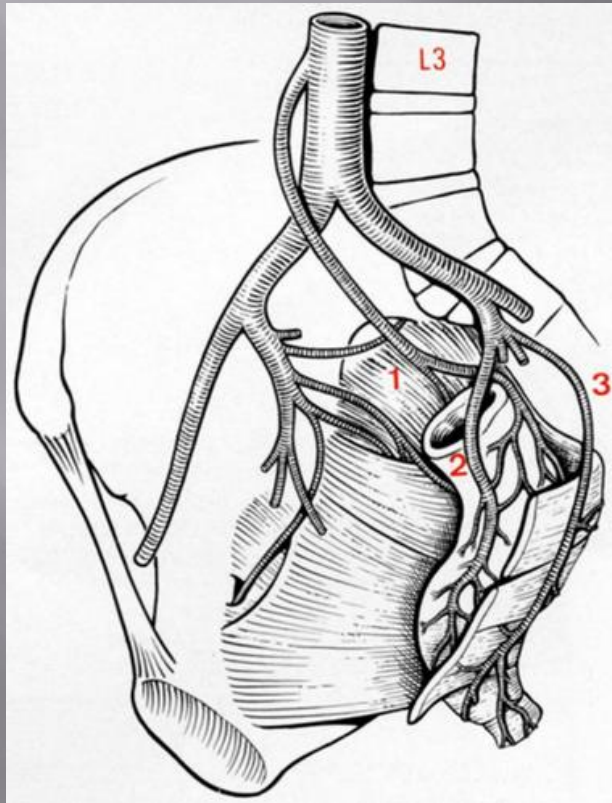
On ne parlera pas des cloaques



Principes de la chirurgie des malformations ano-rectales hautes

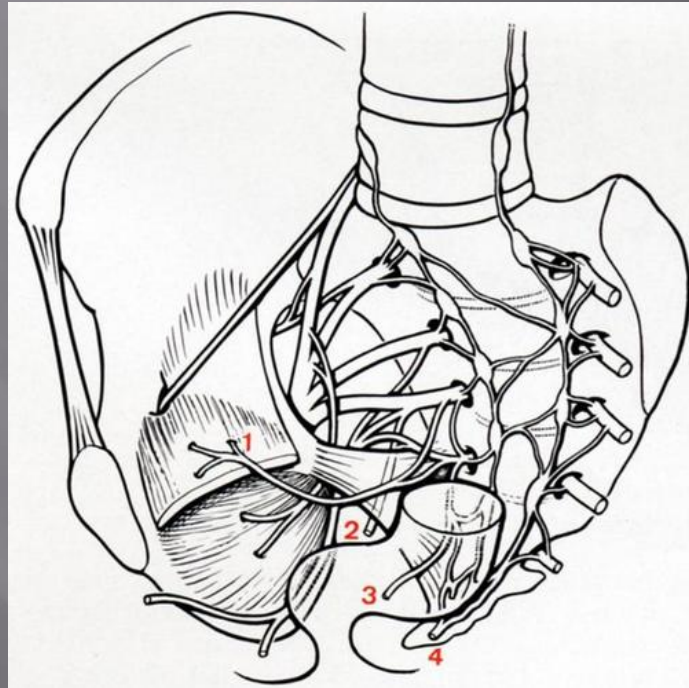
- ▣ Préservation de la vascularisation rectale
- ▣ Préservation de l'innervation périnéale, rectale et génito-urinaire
- ▣ Préservation des structures musculaires

Préservation de la vascularisation rectale

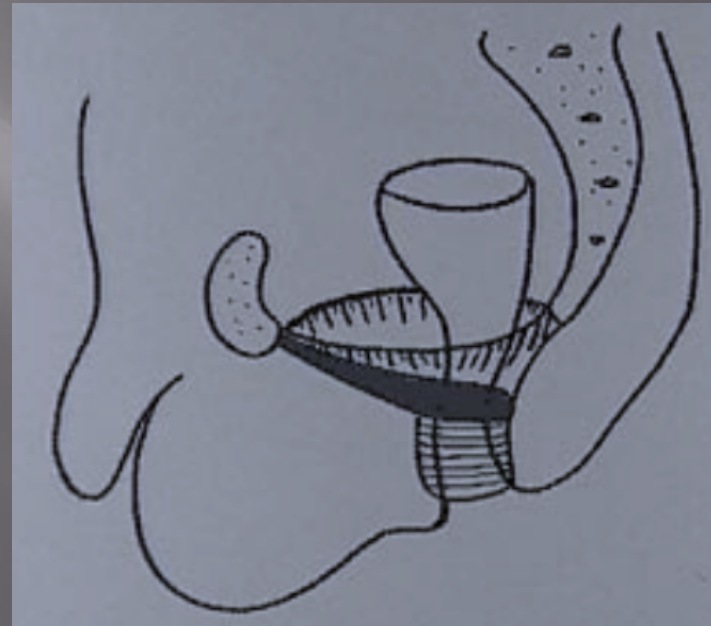
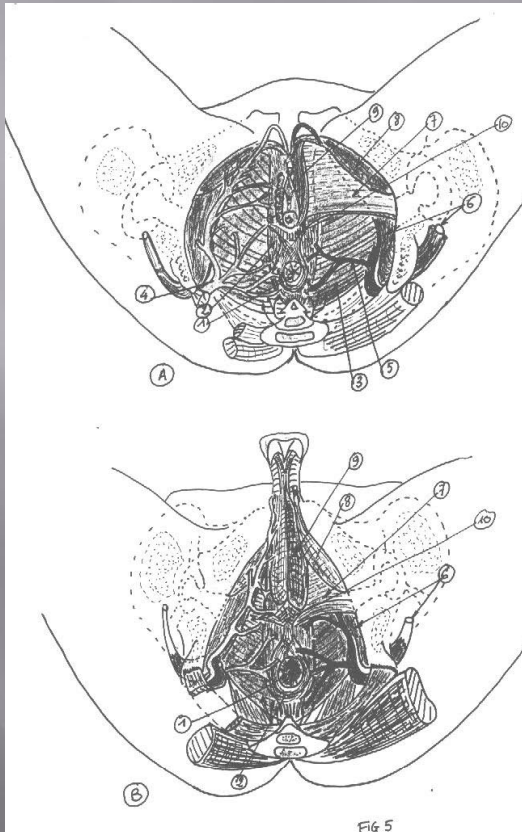


Hémostase soigneuse

Préservation de l'innervation périnéale, rectale et génito- urinaire



Préservation des structures musculaires

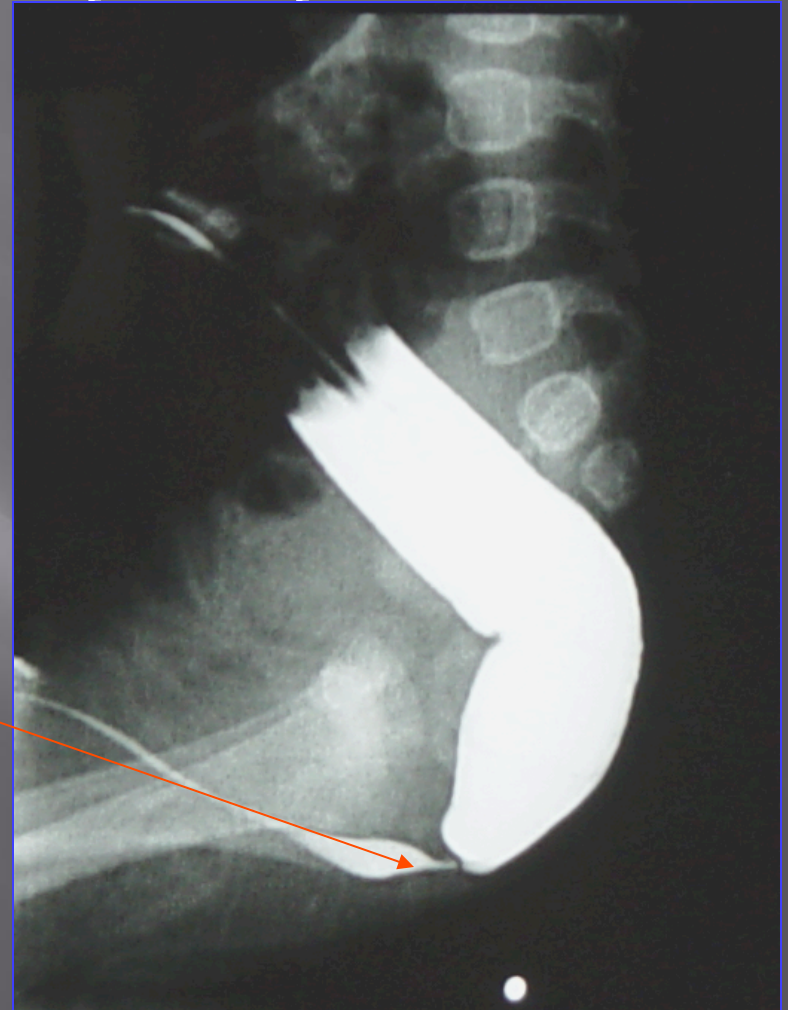


Préparation à l'intervention

- ▣ Irrigation de la stomie d'aval avec du sérum physiologique tiède (Foley) : vidanger le colon distal des matières fécales
- ▣ Bilan radiologique : colographie distale permet de repérer le cul de sac rectal et le siège de la fistule

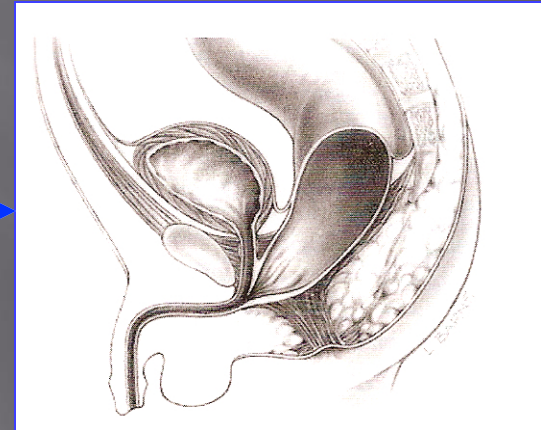
Colographie distale préopératoire

Fistule recto-urétrale



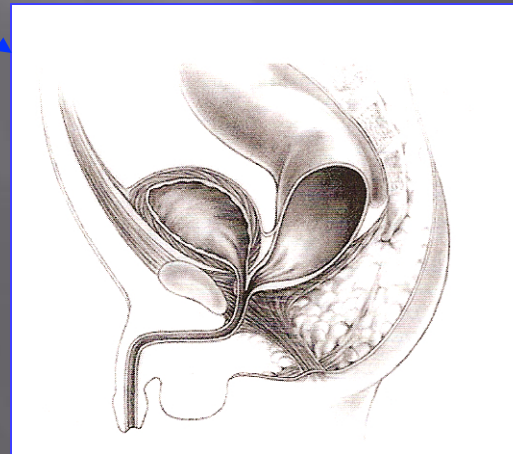
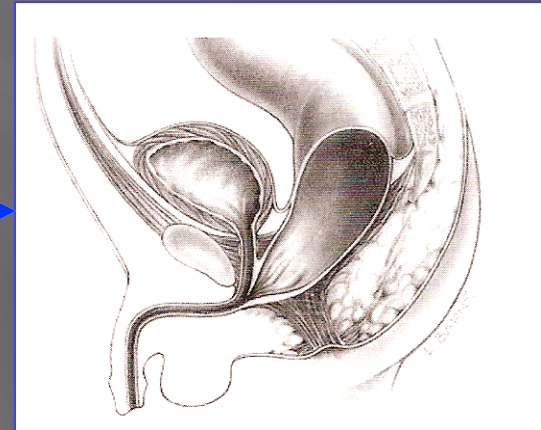
Garçon forme haute

- ▣ Fistule recto-urétrale
 - Bulbaire



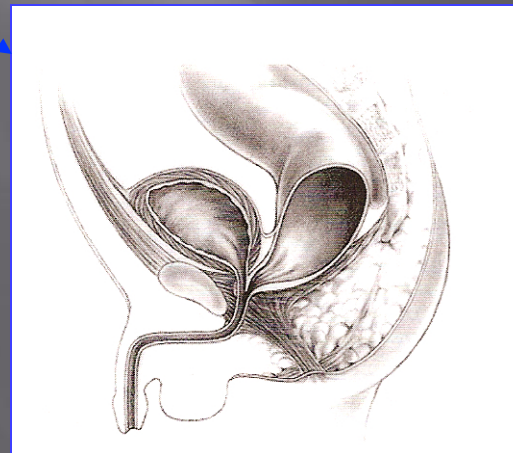
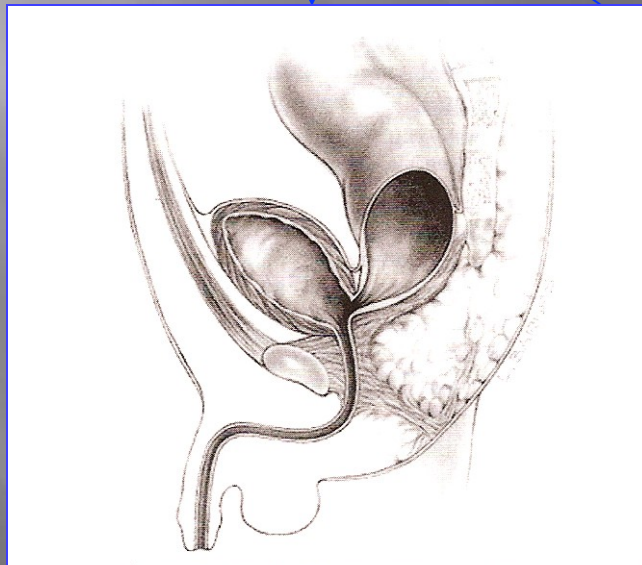
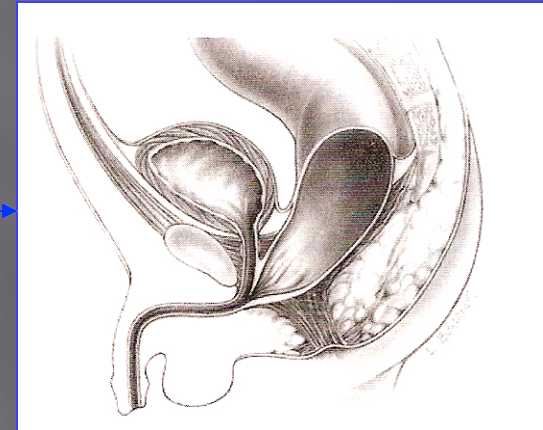
Garçon forme haute

- ▣ Fistule recto-urétrale
 - Bulbaire
 - Prostatique



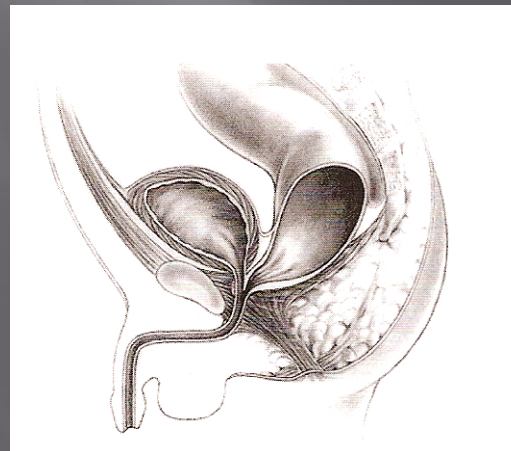
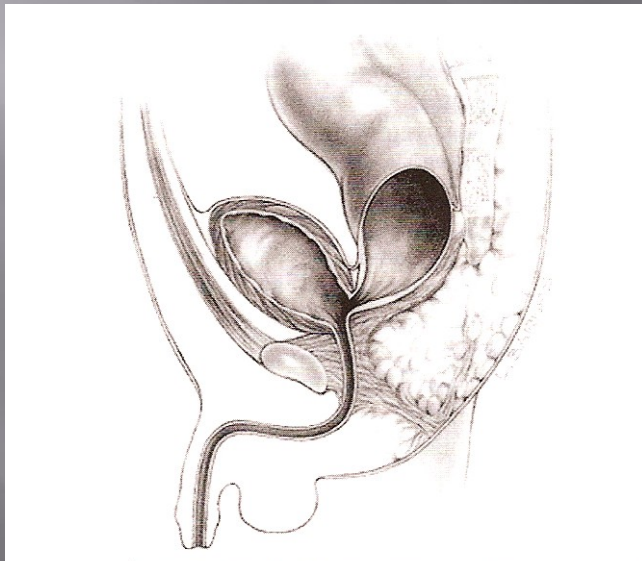
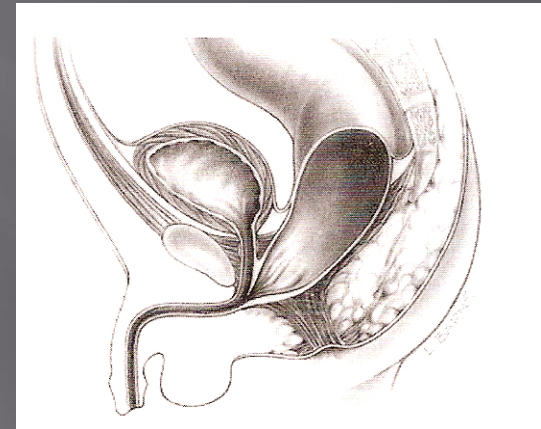
Garçon forme haute

- ▣ Fistule recto-urétrale
 - Bulbaire
 - Prostatique
 - vésicale



Garçon forme haute

- ▣ Fistule recto-urétrale
 - Bulbaire
 - Prostatique
 - vésicale
- } PSARP

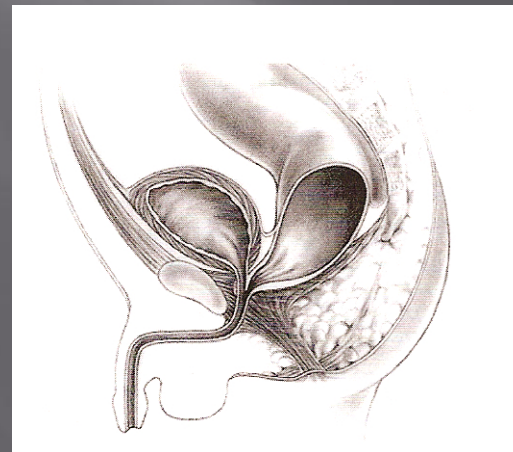
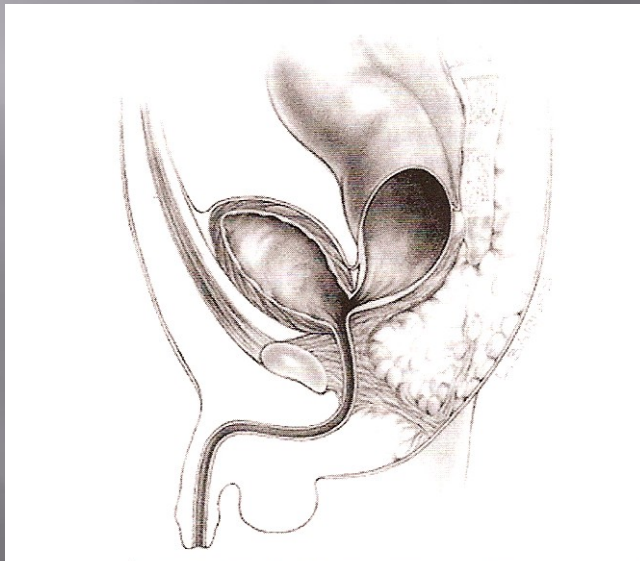
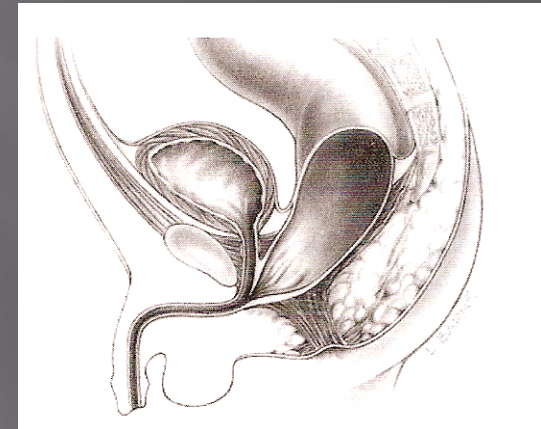


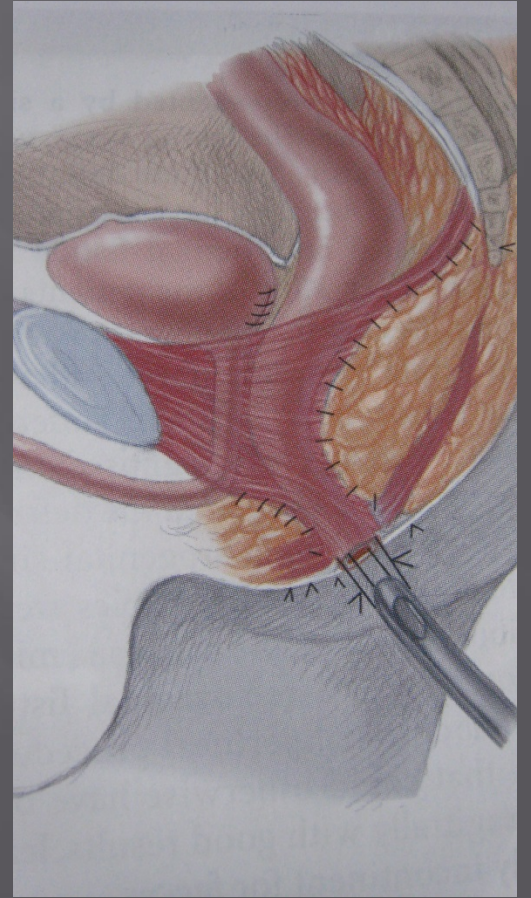
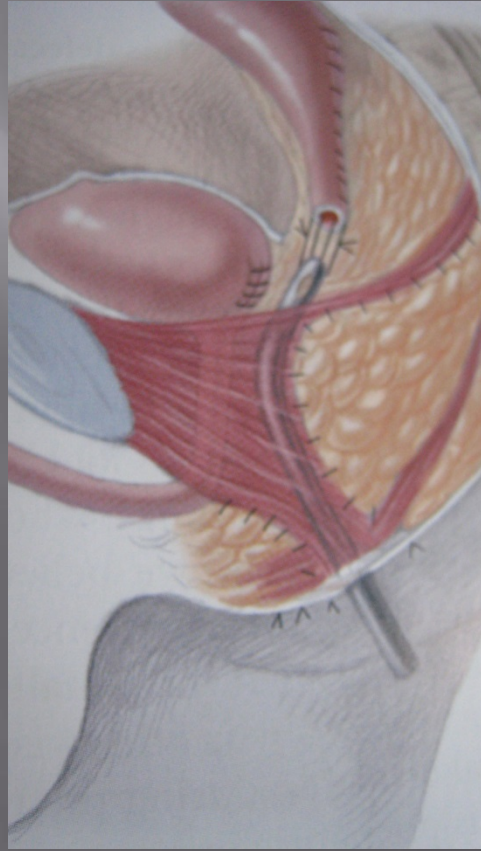
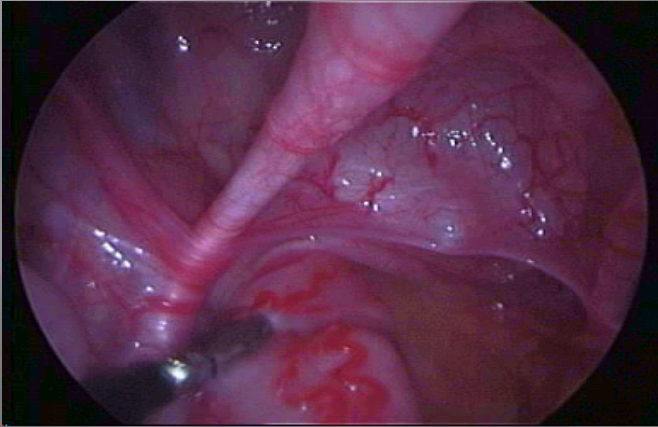
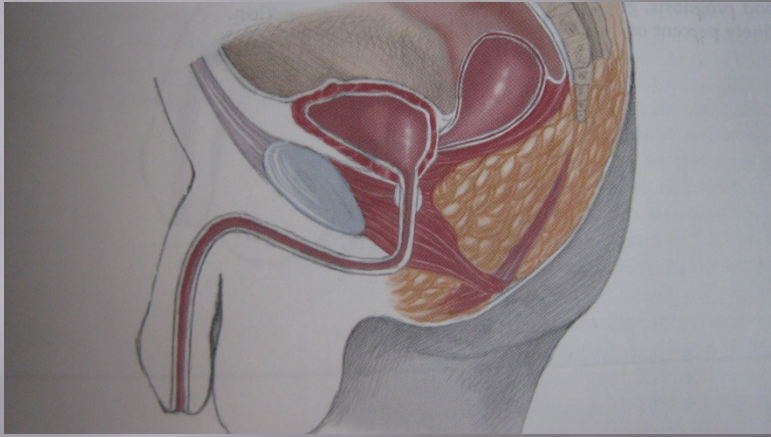
Garçon forme haute

▣ Fistule recto-urétrale

- Bulbaire
- Prostatique
- vésicale

} PSARP
} Coelio





Surveillance post-opératoire

- ▣ Tenir le périnée sec
- ▣ Dilatations 10j - 15j
mais délicates 8 à 14
- ▣ 8 à 9 mm en période néonatale
- ▣ 12mm à 4 mois
- ▣ Dilatations quotidiennes puis espacées
- ▣ Jusqu'à 3 mois après fermeture colostomie



Complications

- ▣ Urologiques : fistule urinaire, sténose urétrale, diverticule urétral résiduel, lésion des canaux déférents, de l'uretère
- ▣ Sténose anale
- ▣ Prolapsus

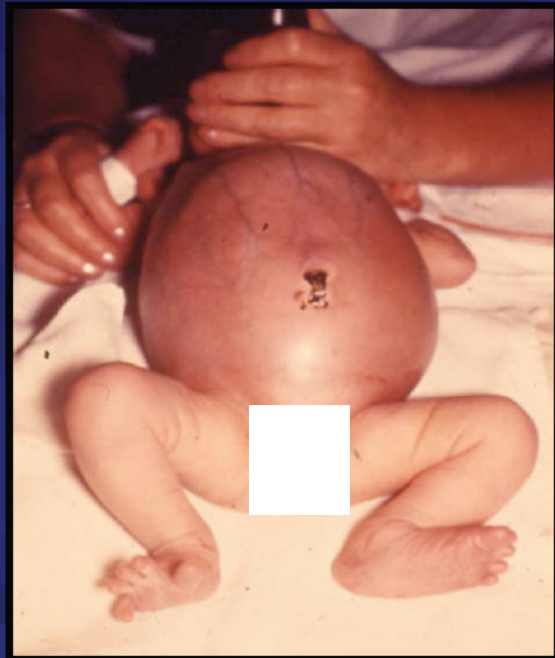
Conclusion

- ▣ Parfaite connaissance de la technique
- ▣ Évaluation préopératoire précise

sont (à type de malformation équivalent) les **atouts précieux** que le chirurgien peut donner à son patient pour tendre vers le **meilleur résultat fonctionnel possible**.



Péritonite méconiale



Enterocolite Ulcero-nécrosante

- ▣ Nécrose, ulcération et pneumatose pariétales
- ▣ du colon et du grêle par :
 - ▣ - ischémie et infection
 - ▣ - grande prématurité
 - ▣ - souffrance périnatale
 - ▣ - alimentation trop précoce et mal adaptée?
- ▣ Deux complications possibles :
 - ▣ - perforation et péritonite (précoces)
 - ▣ - sténose digestive (tardive)

Clinique :

- altération brutale de l'état général
- vomissements, ballonnement abdominal
- rectorragies

ASP :

- iléus
- pneumatose digestive et portale
- pneumopéritoine

lavement hydrosoluble

- au stade des séquelles



Traitement

- Médical

arrêt alimentaire

remplissage

antibiothérapie

- chirurgical

si complication avérée

(idéalement juste avant la complication)

Conclusion

- ▣ Grande variété des types d'occlusion
- ▣ Démarche diagnostique rigoureuse
- ▣ Menace vitale liée au sepsis
- ▣ Dérivations digestive souvent nécessaire
- ▣ Technique chirurgicale curatrice maîtrisée
- ▣ Suivi chirurgical nécessaire, prolongé et régulier

Merci pour votre attention

