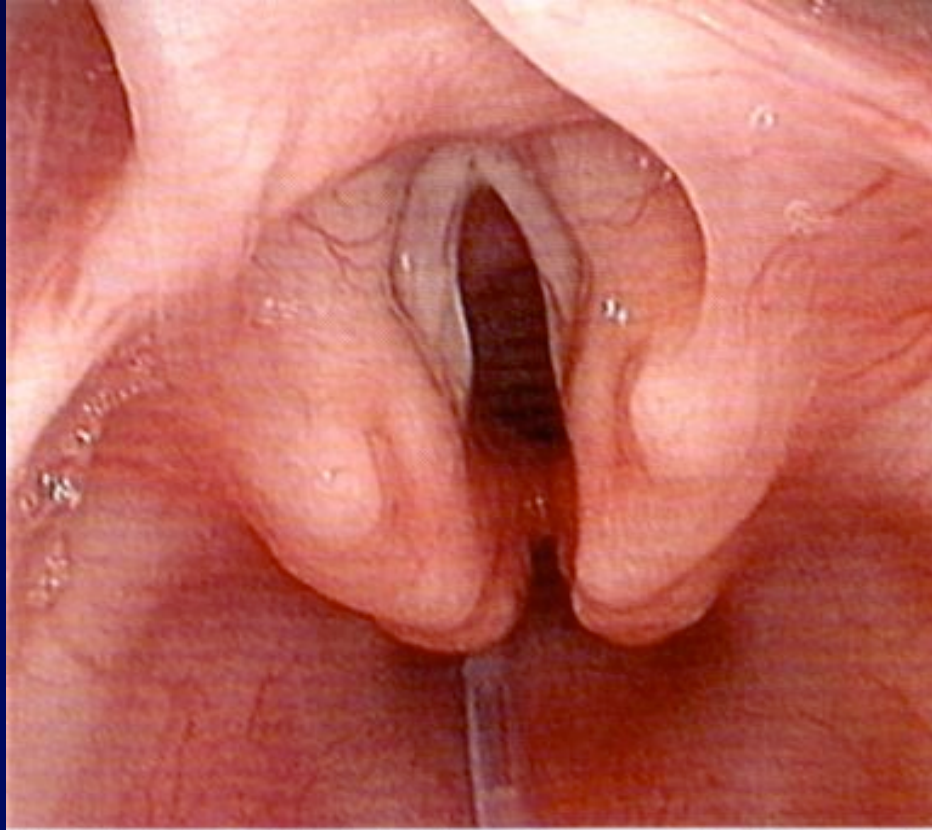


LES DIASTEMES (F.L.T.O.)



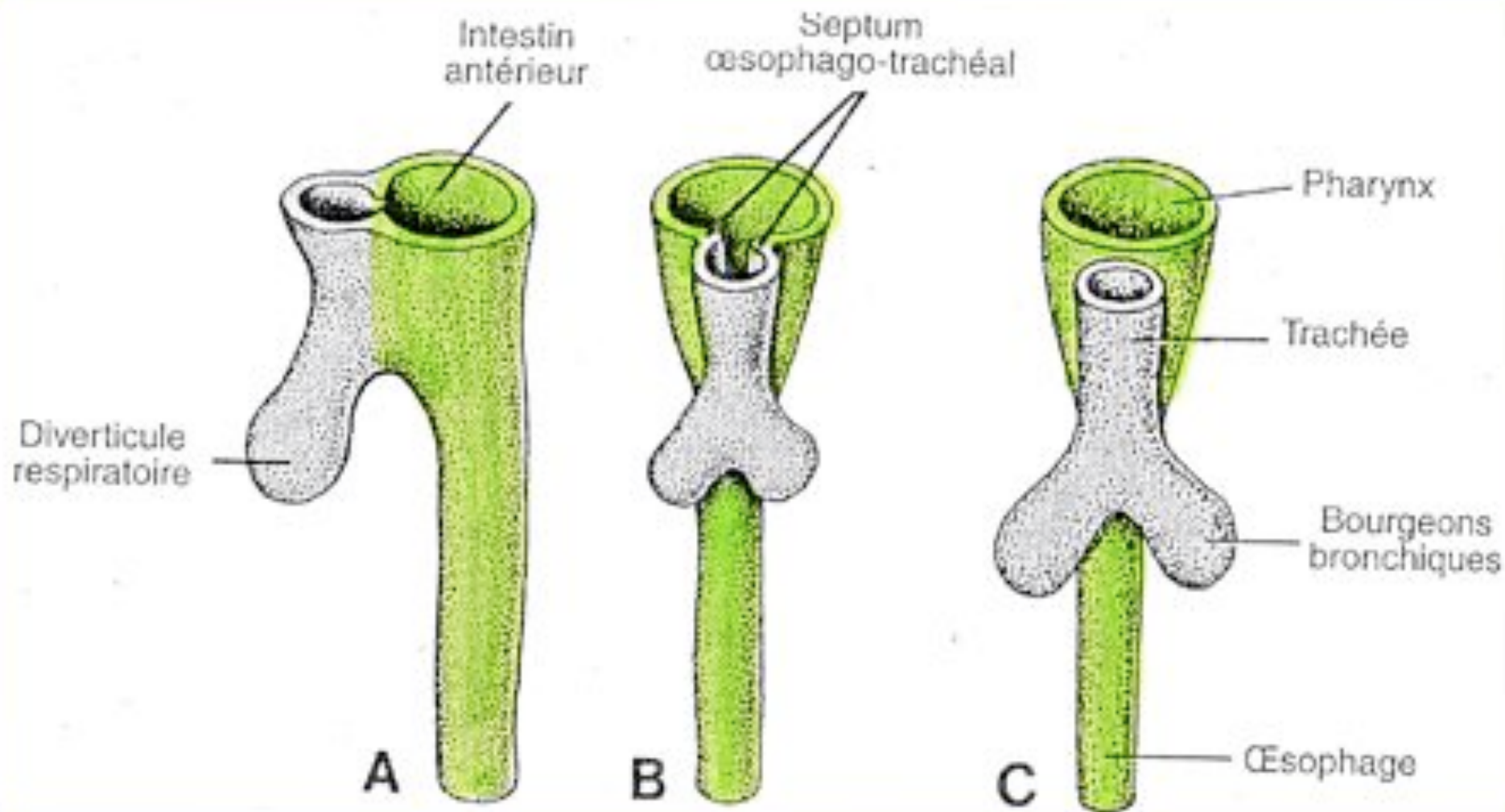
Définition

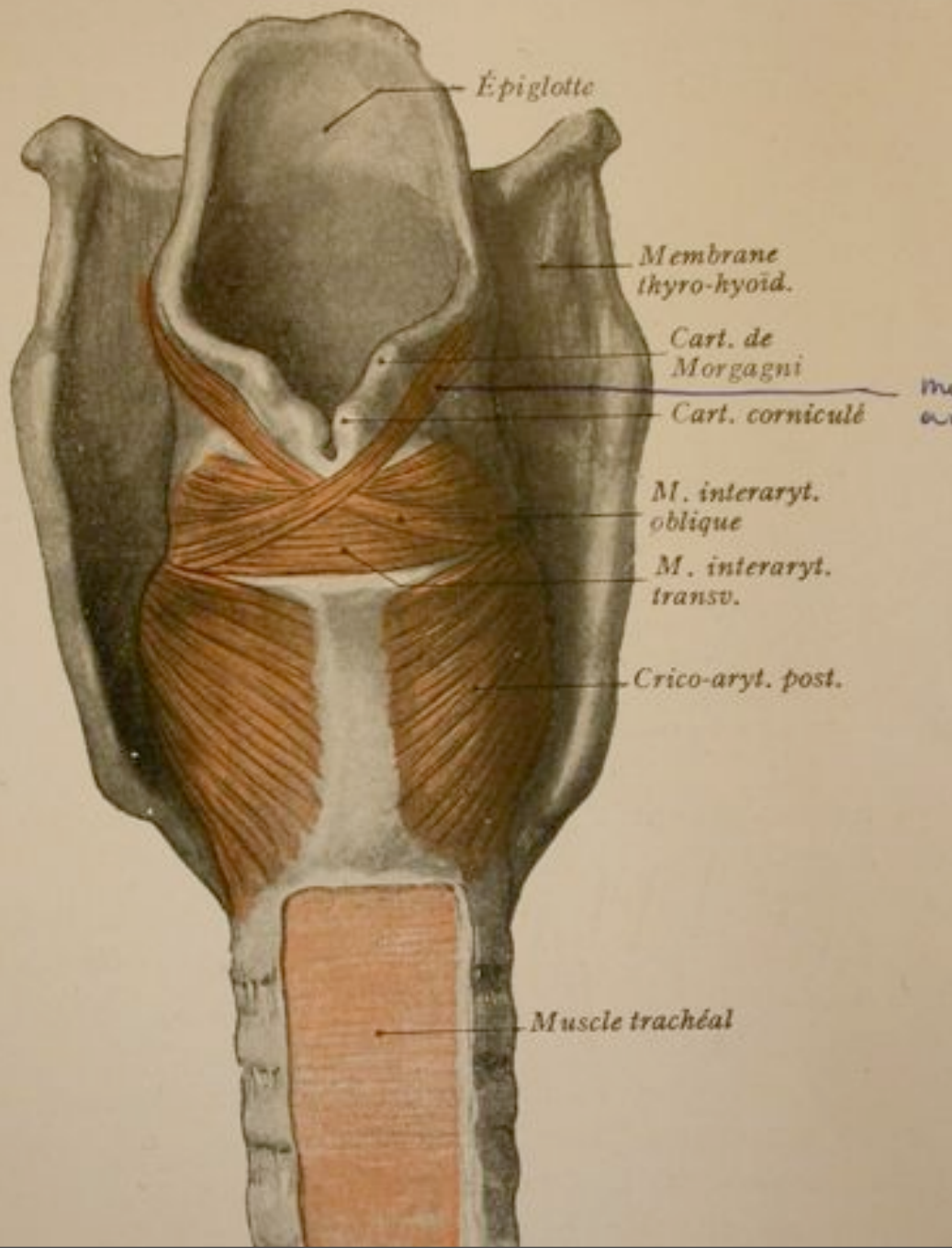
Communication sagittale entre :

- le pharynx et l'œsophage

ET

-le larynx et une portion variable de la trachée





Fréquence

- 0,3% des malf. Laryngées (1/2000 naiss.)

soit : 1/600 000 naiss.

- o 5 garçons / 3 filles

Différents types

- Type « 0 » supra glottique
- Type 1 cricoïdien
- Type 2 trachéal cervical
- Type 3 trachéal thoracique

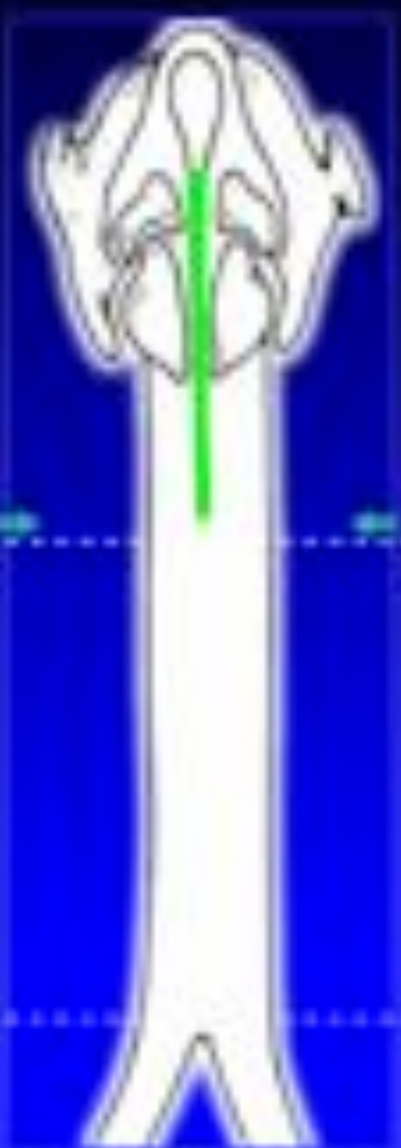
...en fait, différentes classifications...



Type 1



Type 2



Type 3



Type 4

Anomalies associées

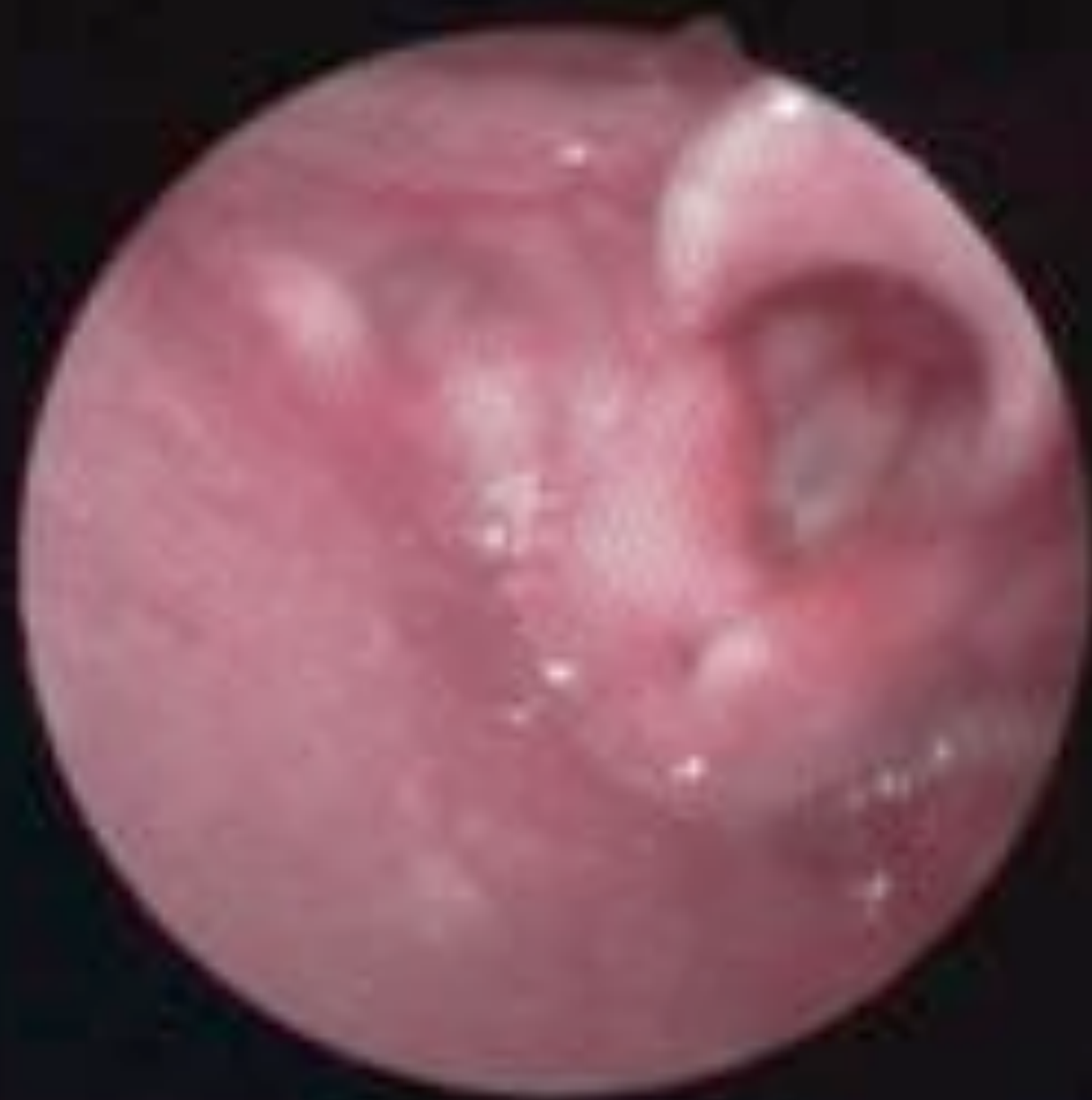
- Localement : Luxation des arythénoïdes
Défauts d'anneaux trachéaux
- A distance : F.T.O. +/- A.O.
Cardiopathies
M.A.R.
Malrotations

Symptomatologie

- Symptômes laryngés :
 - cri éteint ou rauque
 - stridor
- Symptômes d'inhalation

Diagnostic

- Souvent difficile
- Parfois fortuitement évoqué :
Fausse route de sonde ou d'opacification
- Toujours endoscopique
micro laryngoscopie avec palpateur











Traitement

- Type « 0 » aucun
- Cricoïdien endoscopique
- Trachéal cervical latéral ou médian
- Trachéal bas thoracique

Problèmes associés

- La trachéotomie :
 - évitable dans les formes cricoïdiennes
 - systématique dans les types 3 et 4
- Le reflux gastro-oesophagien

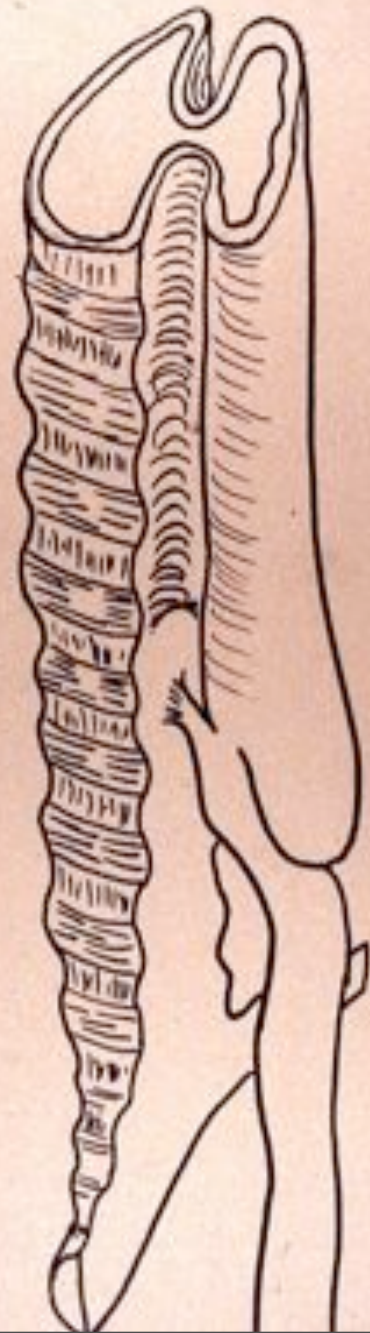
RESULTATS

Ils dépendent essentiellement :

- du type de diastème
- des autres anomalies associées :

la trachéomalacie, le R.G.O., **Le POUMON** etc.

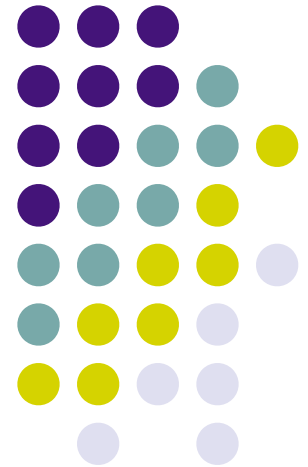




D_1
 D_2
 D_3

Armelle 13 ans

Née en octobre 93
38 sem ½ P :2790 Hydramnios
Grossesse gémellaire Apgar 6/8/8
Détresse respiratoire immédiate

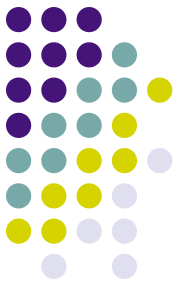




Mère 6ème geste 6ème pare

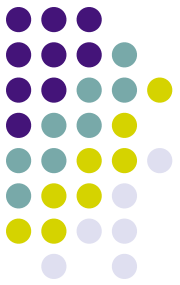
- Grossesse mono-choriale bi-amniotique
- marquée par un hydramnios
- Décision de césarienne après rupture de la poche des eaux
- Détresse respiratoire immédiate
- Sœur jumelle indemne
- Virologie négative

Dans les premières minute après la naissance



- Détresse respiratoire avec hyper sialorrhée bulleuse
- Hypotonie globale
- Sonde œsophagienne et choanes nles
- Nécessité d'O2 (Hood)
puis intubation à H9
- Râles bronchiques symétriques humides
- Auscultation cardiaque et radio pulmonaire = Nles

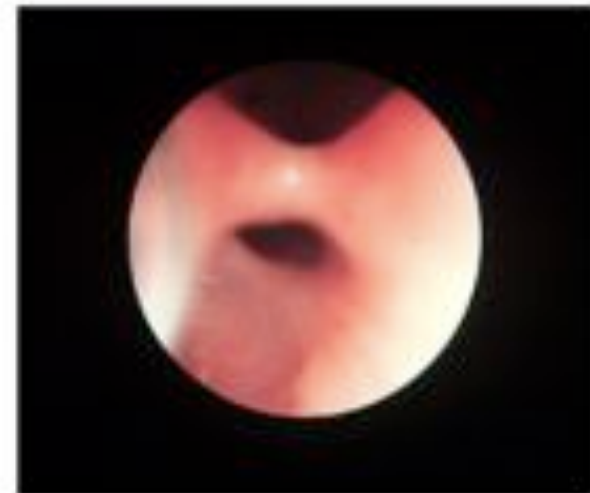
J6 ENDOSCOPIE TRACHEOBRONCHIQUE

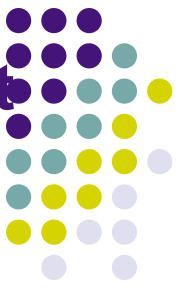


- Diastème laryngo-trachéo-oesophagien

Stade III estimé étendu
jusqu'à 3 cm au dessus de
la carène

- J7 chirurgie pour
reconstruction des voies
respiratoires et digestives





Chirurgie M Robert(chirurgie viscerale) , MJ Ployet (ORL),V Lesage (anesthésiste)

*Nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire
dans le trt des diastèmes LTO de type III*

E Pinlong et col Ann Otolaryngol chir cervicofac 1996,113,34-39

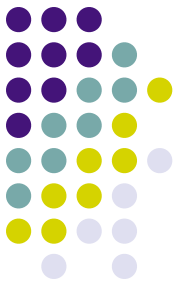
- Thoracotomie droite
- Axe trachéo-oesophagien sur un lac pour limiter les fuites
- Cathétérisme de la bronche souche gauche
- Dissection de l'axe trachéo-bronchique jusqu'à l'orifice cervical
- Diastème mesuré 7 cm au dessus de la carène
- Lac sur la trachée sous le diastème facilitant la ventilation des 2 poumons
- Séparation de bas en haut des deux axes en gardant du tissu oesophagien pour fermer la trachée
- Sutures de bas en haut jusqu'au larynx (points décalés)
- Sur le Larynx avivement des bords de la muqueuse et sutures des deux berges rapprochées
- Lambeau pleural entre œsophage et trachée-larynx

Evolution favorable en NPE avec quelques moments délicats



- Extubée à J10 post-op (J17 de vie) avec aspiration continue
- J30 post-op : échec déglutition et détresse respiratoire avec bulles ++
Contrôle endoscopique pas de fistule mais oesophagite malgré anti-H2
- Décision de Nissen et gastrostomie (J33)
- **Mais**
- Stridor ,paralysie laryngée droite , luxation aryténoïdienne trachéo-
malacie du tiers inférieur ,RGO actif
- Echecs d'extubation à chaque tentative (salive et bulles) muqueuse
postérieure de la trachée sécrétante
- à 3 mois :Décision de Trachéotomie basse
- Difficultés d'insertion familiale prévisibles malgré contexte très favorable

Quelques étapes ultérieures



- 6 mois: infection respiratoire conduisant à 10 j de soins intensifs
- 11 mois : essais répétés infructueux de prise orale
- 12 mois **début de vocalisation** sur canule obstructive
- **Croissance médiocre malgré apport + 30% > AER**
- Ne boit pas ,salive beaucoup
- <3 ans scintigraphie vidange gastrique lente ,reflux et passage pulmonaire
- Hyponatremie documentée
- Correction du déficit de croissance avec correction de la natrémie
- 2ans1/2 Petits **séjours à la maison** dans la journée ,nuits à l'hôpital
- 22 mois, 3 ans ,5ans échecs de décanulation
- >3ans **s'alimente un peu**
- oesophagite traitée par Mopral
- Scintigraphie = nle (**FR?**)
- 3 ans et 4ans pneumonies à gauche
- 4ans **fermeture de gastrostomie**
- 6ans ans vit « comme sa sœur »
- **décanulée définitivement**
- Trachéotomie fermée , CPAP?



Les séquelles

- Enfant maigre (entre 2DS/Tet 1)
- Taille de sa sœur
- Parle bien ,problème éventuel d'opposition
- Fistule trachéo cutanée empêche CPAP
- janvier 01 (7ans) fermeture de la fistule cutanée
- EFR:syndrome restrictif

conclusion



- Excellent résultat à 13 ans mais vécu difficile en particulier autour de l'oralité
- Aide de l'Equipe pédopsychiatrique et du pédiatre très impliqué
- Intelligence et socialisation excellente milieu familiale très favorable
- Nécessité d'un suivi en pneumologie adulte et réévaluation nutritionnelle nécessaire avec la puberté