

CHAPTIRE XVI : PÉDIATRIE

CONTRIBUTEURS

- Dr Eunice Dérivois
- Dr Bernard Pierre
- Dr Louis-Franck Télémaque
- Dr Jean-Fritz jacques

16.1 ANOMALIES CONGENITALES

16.1.1 TETE ET COU

16.1.1.1 CRANE

PLANCHE : 16.1.1.1.1 LES ENCEPHALOCELES



ENCEPHALOCELE OCCIPITAL

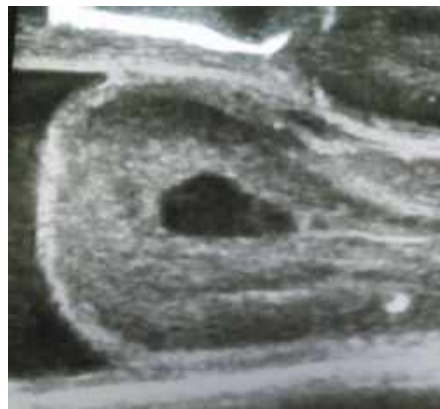
16.1.1.1.1 A : Ce sont des anomalies congénitales dues à la non-fermeture ou à la fermeture incomplète du tube neural. Ils associent une faille crânienne (calvariale ou basale) ou crânio-faciale à une protrusion de contenu crânien formant une masse extra crânienne ou crânio faciale. Ce contenu peut être : des méninges (méningocèle), du tissu cérébral et des méninges (encéphalo méningocèle) ou de liquide céphalorachidien, de tissu encéphalique et de méninges (hydro encéphalo méningocèle).



ENCEPHALOCÈLES FRONTO -ETHMOÏDAUX OU FRONTO NAZEAUX

16.1.1.1 B : CLASSIFICATION. On distingue :

- les encéphalocèles de la voûte ;
- les encéphalocèles fronto-éthmoïdaux ou fronto-nasaux ;
- les encéphalocèles de la base ;
- les encéphalocèles de la fosse postérieure ou occipitaux ou postérieurs.



16.1.1.1 C : IMAGERIE, TRAITEMENT, PRONOSTIC

La clinique peut être complétée par des radiographies du crâne et de la face, une échographie de la masse et de la cavité crânienne, une tomo densitométrie crânienne ou une résonance magnétique. Le traitement est chirurgical et consiste en l'exérèse du contenu extra crânien, la réparation de la faille et la fermeture cutanée. Le pronostic dépend de la localisation de la masse, de son contenu et de la survenue ou non de retard de développement.

PLANCHE : 16.1.1.5 COU



16.1.3 Hygroma kystique : Nourrisson de 2 mois. Le lymphangiome (ou hygroma) kystique est une tumeur kystique, de nature congénitale, vestige de la 2^e fente branchiale. L'anomalie peut se présenter aussi sous forme de fistules ou de sinus. Elle est souvent associée à des aberrations chromosomiques et à des malformations squelettiques et cardiovasculaires. D'où intérêt de l'examen foeto-pathologique et du diagnostic anténatal précoce. L'évolution se fait soit vers l'accroissement des pseudo-kystes avec risque d'infection et de problèmes de compression trachéo œsophagienne, soit vers la régression spontanée avec des séquelles esthétiques. Une prise en charge multidisciplinaire est de mise. La chirurgie consiste en une exérèse la plus complète possible des kystes-qui infiltrant parfois les structures vasculaires et nerveuses du cou-pour éviter les récives.

16.1.3 ABDOMEN

PLANCHE 16.1.3.2 : TUBE DIGESTIF

16.1.3.2.1 : Sténose jéjunale congénitale :

Les sténoses représentent 8 à 10 % des cas d'atrésie et de sténose du jéjunum-iléon. Étant donné leur caractère subocclusif, elles peuvent se manifester tardivement sous la forme d'une émission de vomissements verdâtres à l'âge adulte. Le repas baryté montre une anse dilatée en amont d'une zone de sténose. Le traitement consiste en la résection de l'anse dilatée en emportant la zone de sténose, puis une anastomose jéjuno-jéjunale termino-terminale ou termino-latérale. L'étude ana pathologique confirme l'origine embryologique.



16.1.3.2.2 : Volvulus chronique sur malrotation intestinale : Le syndrome est lié à des anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive. Le type I de Grob est le plus fréquent et le plus pathogène. En plus des épisodes aigus néonataux, un tableau de sub occlusion intestinale haute intermittente est noté avec des douleurs abdominales sévères et des vomissements pouvant évoluer chez le grand enfant, voire chez l'adulte. Le repas baryté montre un estomac de stase, une spire de torsion pathognomonique, un cadre duodénal déroulé et une 1^{ère} anse à droite de la ligne médiane. L'écho-doppler objective le signe du tourbillon (boucles de la veine mésentérique supérieure autour de l'artère). À la laparotomie, on découvre des brides de Ladd barrant la face antérieure du duodénum, les deux pieds de l'anse accolés sur une base mésentérique étroite. Le traitement consiste en la réduction du volvulus, la mise en mésentère commun complet et une appendicectomie de principe.