

78^{ème} congrès de **CHIRURGIE PÉDIATRIQUE**

Abstract Book

12-13-14
OCTOBRE
2022

SAINT-ETIENNE

CENTRE DES
CONGRÈS



chirpediatric.fr

Catégorie

DIGESTIF

4

TERATOME SACRO-COCCYGIEN MATURE ROMPU CHEZ UN NOUVEAU-NÉ DE 1 JOUR

*Boumediene ABOU-BEKR, Yamina OUADAH, Dalila BOUMESLOUT, Abderahim BABA
- AHMED EHS mère enfant, tlemcen, Algeria*

Introduction : Les tératomes sacro-coccygiens sont des tumeurs congénitales rares qui sont dérivées des couches de cellules germinales embryonnaires. Les plus développés chez le nouveau-né, avec une incidence rapportée de 1 sur 35 000 naissances. La localisation la plus fréquente des tératomes chez les enfants est la région sacrococcygienne .

Objectif : ce cas est décrit pour un nouveau-né nord-africain présentant un tératome sacrococcygien rompu sans diagnostic prénatal préalable, et souligne la nécessité du diagnostic prénatal dans les pays à faible et moyen revenu.

Méthodes : Un nouveau-né de sexe féminin âgé d'un jour avec une masse de la région sacro-coccygienne, non détectée au stade prénatal. La masse grande masse molle de la région sacrée dépassant 10cm dans son plus grand diamètre et repoussant l'anus vers l'avant. Un trouble d'écoulement et jaune est observé à l'inspection, suggérant une rupture de la masse tumorale. Les images abdominopelviennes frontales indiquent un tératome sacro-coccygien de TYPE I selon Altman . Le tératome a été disséqué du pelvis et extrait ainsi qu'une partie du coccyx . La pathologie finale a confirmé un tératome sacro-coccygien mature, kystique et rompu.

Résultats : la patiente n'a pas présenté d'autres symptômes ni de complications et a été renvoyée chez elle ; lors de son suivi à 6 mois, elle s'alimentait et allaitait à la selle normalement, sans séquelles urinaires.

Conclusion : La rupture de tératome sacro-coccygien en période néonatale est rare. L'accent devrait être mis davantage sur l'amélioration de la qualité de l'échographie prénatale dans les pays d'Afrique du Nord. Un diagnostic précoce et une intervention chirurgicale appropriée donnent les meilleurs résultats dans la plupart des cas. Après l'excision néonatale de CST, il est possible de mener une vie normale sans incapacité. Cependant, un suivi à long terme est conseillé car des récurrences se sont produites même à l'âge adulte.

10

DEVENIR À LONG TERME DES PATIENTS OPÉRÉS POUR TERATOME SACROCOCCYGIEN : EXPÉRIENCE MONOCENTRIQUE

Adélie DESMOULINS, Antoine LINÉ, Charlene MESSELOD, Francis LEFEBVRE, Marie Laurence POLI MEROL, Nadia BOUDAUD CHU Reims, Reims, France

Introduction : Le tératome sacrococcygien est la tumeur néonatale bénigne la plus fréquente (1/30 000).

4 L'objectif de cette étude est d'évaluer le devenir à long terme sur le plan des fonctions digestives, urinaires, neurologiques, psychologiques et esthétiques, des enfants opérés de tératome sacrococcygien (TSC).

Méthodes : Il s'agit d'une étude mono-centrique cas/témoin. Tous les patients opérés de TSC entre 1974 et 2014 ont été contactés pour répondre à un questionnaire reprenant notamment le Bowel Function Score (BFS), la survenue de symptômes urinaires, les éventuelles séquelles neurologiques et l'impact psychologique. Chaque patient a été apparié à un témoin qui a été invité à répondre au même questionnaire.

Résultats : Parmi les 14 patients opérés, nous avons eu 8 répondants (57%) d'un âge médian de 17 ans (7 ans - 29 ans). Le BFS était à 20/20 chez 6 « cas » et 5 « témoins ». La constipation était plus fréquente chez les témoins : 3 « témoins » contre 1 « cas » (Non Significatif NS). Les symptômes urinaires étaient plus fréquents chez les témoins (5 « cas » asymptomatiques contre 3 « témoins » NS) : dysurie, urgenturies, fuites urinaires et incontinence urinaire étaient retrouvés uniquement chez les témoins. Il n'y avait pas de troubles neurologiques. La plainte rapportée était la douleur chez 2 patients. La gêne esthétique liée à la cicatrice a été retrouvée chez 3 patients sans impact psychologique.

Conclusion : Les données à long terme des patients opérés de TSC sont satisfaisantes dans la limite des réponses obtenues.

11

PERFORATION GASTRIQUE À TRAUMATISME FERME TRAITÉ PAR LAPAROSCOPIE CHEZ UN ENFANT DE 12 ANS : À PROPOS D'UN CAS

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Vladimir GOMOLA², Julie LIÉNARD¹, Nicolas BERTE¹, Olivier LARMURE¹, Jean-Louis LEMELLE¹

1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Metz, Metz, France

La chirurgie mini-invasive, même en situation d'urgence, est de plus en plus plébiscitée chez l'enfant. Nous décrivons le cas d'un adolescent âgé de 12 ans, ayant eu une perforation gastrique avec péritonite chimique, à la suite d'une chute à vélo sur son guidon, 48 heures auparavant. Le patient était hémodynamiquement stable lors de son arrivée aux urgences. Un premier scanner thoraco-abdomino-pelvien a montré de rares bulles de pneumopéritoine en regard du tractus digestif supérieur, sans perforation clairement identifiable, avec un épanchement intrapéritonéal de faible abondance. Devant la persistance des douleurs, un ASP et une échographie abdominale sont réalisés le lendemain, qui n'apportent pas de nouvelles informations. Devant l'aggravation de la tachycardie et des épisodes de désaturation, un nouveau scanner thoraco-abdomino-pelvien injecté est réalisé, mettant en évidence une perforation du bord inférieur de l'estomac, un épanchement intra-abdominal de grande abondance et une pleurésie gauche de moyenne abondance. Une laparoscopie exploratrice en urgence est réalisée. Après aspiration de 700 ml de liquide purulent et sanguinolent et lavage par 2500 ml de sérum tiède, une plaie du bord inférieur de l'estomac de 3 cm est visualisée et suturée par des points séparés de fil résorbable. La cavité abdominale est drainée par 3 lames de Delbet (dans l'hypochondre gauche, au contact des sutures et dans le Douglas) et pleurale par un drain thoracique. Un test au bleu revient négatif. Les temps anesthésique et opératoires sont respectivement de 340 et 289 minutes. Le patient est hospitalisé en réanimation avec une sonde nasogastrique en aspiration pendant 7 jours. Un nouveau test au bleu est réalisé permettant l'ablation de la sonde et la réalimentation progressive. Les suites opératoires sont simples. Il existe moins de 10 cas pédiatriques rapportés de perforation gastrique à traumatisme fermé traités par laparoscopie.

39

DUPLICATION DUODÉNALE À PROPOS D'UN CAS

Mansouri SOUMEYA, Aliboucetta FAWZI

Établissement hospitalier sanitaire service de chirurgie pédiatrique, Annaba, Algeria

La duplication est une malformation embryonnaire rare kystique ou tubulée, communicante ou non pouvant siéger à n'importe quel segment du tube digestif.

Nous rapportant le cas d'un nourrisson âgé de 06 mois qui consulte dans le cadre de

l'urgence pour syndrome occlusif dont le bilan morphologique retrouve une masse kystique intra abdominale, le diagnostic de la duplication située au niveau duodénal n'a pu être affirmé qu'en per opératoire

6

40

DIVERTICULITÉ COMPLIQUÉE DE VOLVULUES SEGMENTAIRE ET HERNIE INTERNE

Soumeya MANSOURI

Établissement hospitalier sanitaire el bouni, Annaba, Algeria

Le diverticule de Meckel est l'anomalie congénitale la plus fréquente du tube digestif, souvent asymptomatique de découverte fortuite elle peut être révélée par une complication aiguë (saignement, diverticulite, occlusion)

On rapporte le cas d'un enfant âgé de 07 ans réussi pour occlusion haute dont le diagnostic per opératoire retrouvé volvulus segmentaire avec diverticulite et hernie interne.

41

APPENDICITE AÏGUE DE L'ENFANT : ÉLABORATION D'UN SCORE DIAGNOSTIC ADAPTÉ À LA TÉLÉCONSULTATION

Raoul NDayong NKWAYEB, François BASTARD, Aurora MARIANI, Guillaume PODEVIN, Françoise SCHMITT

CHU, Angers, France

Objectifs : L'appendicite aiguë est l'urgence chirurgicale digestive la plus fréquente chez l'enfant, mais son diagnostic clinique de certitude reste complexe. Le développement actuel de la téléconsultation, où le praticien ne peut « examiner » son patient qu'à l'aide d'un tiers, risque encore de compliquer ce diagnostic et de mener à des prises en charge inadaptées. Cette étude a pour but de rechercher des signes cliniques et d'examen pouvant être adaptés à la pratique de la téléconsultation et intégrables à un score diagnostic de probabilité d'une appendicite aiguë.

Méthodologie : Un questionnaire en ligne (Google Forms) a été soumis par e-mail aux chirurgiens pédiatres français durant deux mois afin d'explorer les symptômes et signes d'examen clinique qu'ils jugeaient les plus pertinents dans le diagnostic d'une appendicite aiguë, et ceux qu'il leur semblait le plus adéquats à intégrer à un score de télédiagnostic.

Résultats : quatre-vingt-deux chirurgiens pédiatres ont répondu au questionnaire, dont 87% étaient des praticiens expérimentés, ayant dans 69% des cas plus de dix ans de pratique clinique. Les éléments d'interrogatoire jugés les plus pertinents et utilisables en téléconsultation sont la topographie de la douleur abdominale (87%), son exacerbation à la montée des marches (56%) et la présence de signes digestifs hauts (anorexie (34%), nausées/vomissements (63%)). Les signes d'examen jugés les plus pertinents sont la défense de la fosse iliaque droite (92%) et les signes de Blumberg (65%) et de Jacob (55%), mais ils ne sont estimés applicables à la téléconsultation que pour 59%, 34% et 26% respectivement des répondants.

Conclusion : l'analyse détaillée des réponses à ce questionnaire va permettre d'élaborer une télésemiologie et un score de probabilité de l'appendicite aiguë de l'enfant, qui sera affiné par la méthode DELPHI.

7

42

TRICHOBÉZOARD À PROPOS DE 02 CAS

Soumeya MANSOURI, Fawzi ALIBOUCKETTA

Établissement hospitalier sanitaire mère enfant el bouni, Annaba, Algeria.

8 Devant une masse abdominale à manifestation clinique et radiologique avec un profil psychologique particulier, le diagnostic de trichobézoard doit toujours être évoqué, une investigation endoscopique est nécessaire pour poser le diagnostic; nous publions deux cas opérés au niveau de notre service avec revue de la littérature.

53

DYSEMBRYOME À LOCALISATION RETRO PÉRITONÉALE, APPROCHE DIAGNOSTIC ET THÉRAPEUTIQUE

Fawzia Hatri^{1,2}, Ilhame BAKHTAOUI³, Messaouda HANOU⁴

1Faculté de médecine Taleb Mourad, Sidi Bel Abbès, Algeria. 2CHU AEK Hassani, Sidi Bel Abbès, Algeria. 3Faculté de médecine Oran, Oran, Algeria. 4CHU AEK Hassani, Sidi Bel Abbès, Algeria

Introduction : Le dysembryome ou tératome rétro péritonéal représente 10% des tumeurs abdomino -pelviennes, 4ème position (3,5%) de l'ensemble des tératomes. Son Dg précoce conditionne en partie le pronostic, car la bénignité est de règle à la naissance, au delà d'01 an le risque de malignité est possible.

Objectif : Description clinique, radiologique d'un cas, et évaluer l'intérêt d'exérèse complète, évitant la récidence.

Observation : Nous rapportons le cas d'une fille de 04 ans, consultant pour une masse abdominale de l'hypochondre droit. Le bilan radiologique (écho + TDM) a évoqué le diagnostic d'un tératome rétro péritonéal par la présence de calcifications organoïde dans la masse tumorale. L'exérèse de la tumeur a été laborieuse par son volume important, où l'histologie a révélé un dysembryome pluritissulaire mature sans signe de malignité. Les suites post opératoires étaient simples au début, cependant après un recul de 04 ans un control radiologique(ASP) et échographique a révélé la présence d'un résidu tumoral nécessitant une reprise chirurgicale pour totalisation d'exérèse.

Discussion : Le diagnostic du tératome est facile en imagerie devant la présence des 03 composantes habituelle (liquide, graisse, calcification) et doit être fait durant les premières années de vie, avec dosage des FP, au delà le risque de dégénérescence est fréquent, cela est due à la profondeur de la localisation. Une revue de la littérature fait discuter la nécessité de la chimiothérapie voire un protocole de radiothérapie.

Conclusion : C'est une localisation tumorale rare chez l'enfant, où le bilan radiologique et biologique oriente l'étiologie diagnostique. Ce même bilan guide le traitement chirurgical et permet les suivis post opératoire.

9

55

KYSTE HYDATIQUE SPLÉNIQUE : SPLENECTOMIE ; VERSUS TRAITEMENT CONSERVATEUR

Fawzia HATRI^{1,2}, Amine FATEH³, Messaouda HANOU³, Kouider DASSI³

1Faculté de médecine Taleb Mourad, Sidi Bel Abbès, Algeria. 2CHU AEK Hassani, Sidi Bel Abbès, Algeria. 3CHU AEK Hassani, Sidi Bel Abbès, Algeria

Objectif : La localisation splénique de la maladie hydatique vient en troisième position après l'atteinte hépatique et pulmonaire. Le problème réside dans le choix entre le traitement conservateur ou la splénectomie pour cette localisation

Matériel et méthodes : nous rapportons une série de (2014-2021) concernant 06 enfants d'un âge variant de 08 à 14 ans présentant une localisation hydatique isolée dans 04 cas et associée aux autres viscères dans 02 cas.

Résultats : Le traitement a été chirurgical dans l'ensemble où le seul traitement du kyste par résection du dôme saillant a concerné 04 patients, cependant la splénectomie a été pratiquée dans 02 cas de 1ère intention. Les suites opératoires étaient satisfaisantes dans 83,3% des cas, une récurrence de la maladie après traitement conservateur ayant nécessité une splénectomie. la guérison obtenue dans 100% des cas après un recul de 01 à 06ans.

Conclusion : C'est une maladie bénigne qui justifie un traitement simple et bien toléré en particulier la résection du dôme saillant. Par ailleurs la prophylaxie reste le meilleur moyen de lutte contre cette maladie.

60

ASSOCIATION DES TUMEURS DESMOÏDES AUX POLYPOSES ADÉNOMATEUSES FAMILIALES CHEZ L'ENFANT, ÉTUDE D'UN CAS

*Daniela CAROLINA, Anne LUTUN, Audrey VANRENTERGHEM, Bénédicte DEMEER,
Philippe BUISSON*

CHU, Amiens, France

Nous rapportons le cas d'une patiente porteuse d'une polypose adénomateuse familiale avec une mutation à l'état hétérozygote du gène APC opérée d'une coloproctectomie totale prophylactique à l'âge de seize ans avec réservoir en J. Notre patiente a développé à un an post-opératoire une tumeur desmoïde abdominale. L'endoscopie de contrôle systématique post-opératoire a permis le diagnostic chez cette jeune fille asymptomatique de cette tumeur, située au niveau du mésentère du réservoir en J. Compte tenu de la taille de la tumeur dans le pelvis pouvant entraîner une occlusion, un traitement associant Méthotrexate et Vinblastine a été institué. Après 3 mois de traitement, la masse avait diminué de 83%.

Pour rappel, les tumeurs desmoïdes se définissent comme des néoplasmes mésoenchymateux localement invasifs sans pouvoir métastatique. Certaines localisations de la mutation du gène APC sont un facteur de risque de survenue d'une tumeur desmoïde dans un contexte de polypose adénomateuse familiale. Elles se caractérisent par un taux élevé de récurrence locale même après résection étendue et complète. Leur prise en charge est adaptée à chaque patient et doit être discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire sarcome, allant d'une abstention thérapeutique à l'utilisation de chimiothérapie ou d'inhibiteurs de facteurs de croissance.

65

LES ETIOLOGIES DE L'OMPHALOCÈLE :
REVUE SYSTÉMATIQUE DE LA
LITTÉRATURE

Marie BOUSQUET¹, Médéric JEANNE², Pierre GAZEL¹, Delphine MITANCHEZ³, Aurélien BINET¹

1CHU de Tours, Hôpital Gatien de Clocheville - Unité de chirurgie pédiatrique viscérale, urologique, plastique et brûlé, Tours, France. 2CHU de Tours, Hôpital Bretonneau - Unité de génétique, Tours, France. 3CHU de Tours, Hôpital Bretonneau - Unité de néonatalogie et réanimation néonatale, Tours, France

Introduction : L'omphalocèle est une des pathologies congénitales de la paroi abdominale la plus fréquente. Même si une origine génétique est largement mise en avant, aucune étude n'a actuellement répertorié l'ensemble des étiologies potentielles. L'objectif de ce travail est de faire un état des lieux des hypothèses soulevées potentiellement impliquées dans la formation d'une omphalocèle.

Matériels et méthodes : Revue systématique de la littérature selon la méthode PRISMA de la création de la base de données Pubmed à juillet 2021. Le niveau de preuve des articles inclus a été évalué. Les étiologies ont été relevées et classées.

Résultats : 100 articles ont été inclus. Deux groupes ont été formés. Le premier, « génétique », relève 48 gènes potentiellement impliqués. Leur relation avec l'embryologie a été étudié.

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann et la trisomie 18 sont largement retrouvés en association avec l'omphalocèle.

Le second groupe, « épigénétique », présente des subdivisions (facteurs parentaux, exogènes et environnementaux)

Conclusion : L'analyse des gènes retrouvés dans la littérature n'a pas permis d'identifier un seul stade embryologique clé, qui serait responsable de la formation d'une omphalocèle en cas d'anomalie.

Une association entre les différents gènes extraits potentiellement responsables de cette malformation est en cours d'analyse.

69

SURRENALECTOMIE MINI-INVASIVE CHEZ
L'ENFANT : VOIE TRANSPÉRI-TONÉALE OU
RÉTROPERITONEALE ?

Souleymane DIABY¹, Anne DARIEL², Alice FAURE², Mirna HADDAD², Pauline GASTALDI², Eva MILLE², Mathilde CAMOUS², Thierry MERROT², Nicoleta PANAIT²

1Université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako (Faculté de Médecine et d'Odonto- Stomatologie), Mopti, Mali. 2Aix-marseille universite faculte des sciences medicales et paramedicales assistance publique - hopitaux de marseille, Marseille, France

But de l'étude : Comparer l'approche transpéritonéale et rétropéritonéale dans la surrenalectomie mini-invasive chez l'enfant.

Méthodes : Cette étude monocentrique, rétrospective (RGPD 2021-86) a inclus les enfants ayant bénéficié d'une surrenalectomie par coelioscopie transpéritonéale (TP) et rétropéritonéale (RP) entre 2016 et 2021.

Résultats : Vingt-trois enfants (8 diagnostics anténataux) ont été inclus, 17 approches TP (10 gauches, 6 droites, 1 bilatérale) et 6 approches RP en décubitus ventral (2 gauches, 3 droites, 1 bilatérale). L'approche RP est utilisée depuis 2020. L'âge médian des approches TP était significativement plus élevé que celui des voies RP (2 ans [0,2-14] vs 11 ans [2-16] ; p=0,02) avec une taille tumorale comparable (25mm [10-60] vs 27mm [11-52] ; p=0,9), de même que le temps opératoire (110min [50-200] vs 110min [75-210] ; p=0,8). Aucune conversion ni complication liée à la chirurgie n'ont été notées. La durée d'hospitalisation était significativement plus longue dans les approches TP par rapport aux approches RP (2 jours [1-5] vs 1 jour [1-2] ; p=0,02). Le diagnostic anatomopathologique était majoritairement une tumeur neuroblastique chez 13 patients (IDRFs négatifs en préopératoire), 11 avec approche TP (2 ganglioneuromes, 5 neuroblastomes localisés L1, 3 neuroblastomes métastatiques) et 2 avec approche RP (1 ganglioneurome, 1 ganglioneuroblastome). Deux rechutes métastatiques ont été notées dans le groupe TP (1 localisé, 1 métastatique d'emblée). Les autres diagnostics étaient : 3 nodules fibreux, 2 tumeurs corticosurréaliennes oncocytaires, 1 adénome corticosurrénalien, 1 récurrence de rhabdomyosarcome, 1 kyste bronchogénique. Pour les formes bilatérales, il s'agissait d'un syndrome de Wiedemann-Beckwith et d'un complexe de Carney.

Conclusion : La surrenalectomie laparoscopique transpéritonéale ou rétropéritonéale était une approche chirurgicale sûre pour l'exérèse des lésions bénignes et malignes de la surrenale de taille limitée sans envahissement de structures nobles adjacentes. La place de la voie rétropéritonéale reste à préciser dans une plus large étude.

72

EXPÉRIENCE INITIALE DE L'UTILISATION DE L'AGRAFEUSE DE 5 MM EN CHIRURGIE LAPAROSCOPIQUE GÉNÉRALE PÉDIATRIQUE

Sophie VERMERSCH, Aurélien SCALABRE, Don Andre VINCENTELLI, François VarLET

Centre hospitalier Universitaire. Service de chirurgie infantile, Saint-Etienne, France

Objectif : La chirurgie pédiatrique mini-invasive reste un défi en raison de l'espace opératoire réduit et des contraintes physiques. L'objectif de cette étude est de présenter notre expérience initiale avec l'utilisation de l'agrafeuse de 5 mm en chirurgie laparoscopique générale pédiatrique.

Méthodes : Une étude rétrospective des dossiers a été menée pour identifier les procédures chirurgicales utilisant une agrafeuse de 5 mm dans notre institution. Les données démographiques comprenaient l'âge et le poids. Les données opératoires comprenaient les différents types de chirurgie concernées, les complications et la durée de l'opération.

Résultats : Depuis l'acquisition de ce matériel en juin 2019, nous avons réalisé 14 procédures (6 atrésies duodénales, 5 lobectomies, 2 métastasesectomies pulmonaires et 1 segmentectomie).

L'âge médian était de 1 jour (1-840) pour la sténose ou l'atrésie duodénale et de 6 mois (6-168) pour la chirurgie thoracoscopique. Le poids médian était de 3 kilogrammes (1,89-9) pour l'atrésie duodénale et de 7 kilogrammes (6,56-41) pour la chirurgie thoracoscopique. La durée médiane de la chirurgie était de 90 minutes pour l'atrésie duodénale (80-105) et de 178 minutes pour la chirurgie thoracique, selon le type de chirurgie (50-320). Aucune conversion ou complication per-opératoire n'a été enregistrée. Un patient opéré d'atrésie duodénale a présenté une sténose de l'anastomose secondaire à la fermeture manuelle du point d'entrée duodénale de l'agrafeuse.

Conclusion : Selon notre expérience, la chirurgie thoracoscopique et la chirurgie de l'atrésie duodénale avec l'agrafeuse de 5 mm est faisable. En raison de sa dimension adéquate pour les petites cavités, cet instrument peut faciliter les procédures chirurgicales et contribuer à réduire le temps opératoire.

88

UNE NOUVELLE SOLUTION DE MODÉLISATION AUTOMATIQUE DU PELVIS DE L'ENFANT INTÉGRANT LA VISUALISATION DES NERFS

Alexis LUBET¹, Alessandro DELMONTE¹, Rani KASSIR¹, Jeanne GOULIN¹, Pierre MEIGNAN¹, Cécile LOZACH², Laureline BERTELOOT², Thomas BLANC^{1,3}, Pietro GORI⁴, Nathalie BODDAERT², Isabelle BLOCH^{1,5}, Sabine SARNACKI^{1,3}

1Laboratoire IMAG2, institut Imagine, UMR-1163 INSERM, Université de Paris, Paris, France. 2Service de radiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. 3Service de chirurgie viscérale & urologique, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. 4Laboratoire Traitement et Communication de l'Information (LTCI), Telecom Paris, Université Paris-Saclay, Paris, France. 5Sorbonne Université, CNRS, LIP6, Paris, France

But de l'étude : Nous avons développé un ensemble de méthodes pour la modélisation 3D des structures anatomiques pelviennes à partir d'imagerie non irradiante (IRM) associé à la visualisation des nerfs. Nous rapportons ici les résultats des méthodes de modélisation d'organes, utilisables en routine clinique, grâce à leur automatisation.

Matériels & Méthodes : L'IRM 3T était réalisée selon la procédure de routine et comportait une séquence volumétrique pour les organes et une séquence en tenseur de diffusion pour les nerfs. Un algorithme d'apprentissage supervisé, de type réseau de neurones artificiels, entraîné à partir d'une base de données labélisée manuellement de 132 patients âgés de 3 mois à 18 ans (N° IMIS 2015-04) afin d'identifier automatiquement les structures anatomiques. Le coefficient de Jaccard (intersection divisée par l'union - IOU) et le DICE ont été utilisés pour évaluer la concordance entre les annotations manuelles et la prédiction automatique. Nous avons développé des algorithmes d'intelligence artificielle qui permettent une correction intuitive des éventuelles imprécisions.

Résultats : L'IOU était pour les différents organes : Os coxaux/sacrum - 87% (DICE : 93%), Vessie - 94% (97%), Colon - 75% (86%), Vaisseaux iliaques - 75% (86%), Muscles piriformes, obturateur, releveur de l'anus - 84% (91%). Le temps pour réaliser la totalité de la segmentation automatique était inférieur à 10 minutes. Le système de correction permettait d'améliorer ces résultats avec un nombre limité de clics par structure. Nous avons ensuite incorporé au modèle 3D la visualisation du plexus lombo-sacré, obtenu grâce à une technique déjà décrite.

Conclusion : Nous avons développé une procédure originale qui permet d'obtenir une modélisation 3D personnalisée à partir d'une imagerie non irradiante (IRM) et intégrant la visualisation des nerfs. Cette imagerie « augmentée » pourra être utilisée en routine grâce à l'automatisation du procédé qui repose sur des techniques d'intelligence artificielle.

90

ÉVALUATION DE L'EFFICACITÉ DES LYMPHOCYTES T V γ 9V δ 2 CAR CIBLANT GD2-O-ACÉTYLÉ SUR DES MODÈLES TRIDIMENSIONNELS DE NEUROBLASTOME

Hortense ALLIOT^{1,2}, Pauline THOMAS², Marc-David LECLAIR^{1,2}, Estelle THEBAUD³, Sophie FOUGERAY², Stéphane BIRKLÉ², Sébastien FARAJ^{1,2}

1Service de Chirurgie Infantile Hopital Mere Enfant CHU de Nantes, Nantes, France. 2Equipe 10 PETRI CRCI2NA, INSERM U1307 IRS UN, 8 quai Moncoussu, Nantes, France. 3Service d'Oncologie Pédiatrique, Hopital Mère Enfant, Nantes, France

Le variant O-acétylé du ganglioside GD2 (GD2OAc) est un antigène tumoral exprimé exclusivement par les cellules neuroblastiques sans expression sur les tissus périphériques sains limitant l'effet « on-target off-tumor », permettant ainsi de s'affranchir de la neurotoxicité connue des immunothérapies ciblant GD2. L'objectif de ce travail était d'évaluer l'efficacité anti-tumorale des lymphocytes T CAR (Chimeric Antigen Receptor) ciblant GD2OAc sur des modèles de neuroblastomes.

Des lymphocytes TV γ V δ 2 ont été élaborés pour exprimer un CAR de deuxième génération ciblant GD2OAc. Des tests de cytotoxicité au chrome 51 et d'activation lymphocytaires par marquage du CD107a ont été réalisés sur modèles de culture cellulaire monocouche. Des sphéroïdes d'une lignée de neuroblastome (IMR-5) ont été conçus, permettant une analyse en trois dimensions de la cytotoxicité par vidéomicroscopie (Incucyte®) ainsi qu'une analyse de la sécrétion cytokinique lors de la reconnaissance des CAR. Une expérience préliminaire d'efficacité in vivo sur modèles murins immunodéprimés a été réalisée.

Les lymphocytes T CAR GD2OAc s'activaient en présence de cellules de neuroblastome exprimant le GD2OAc. Cette activation était suivie par la lyse des cellules tumorales reconnues. L'analyse en vidéomicroscopie de la cytotoxicité retrouvait également une efficacité des LT CAR ciblant GD2OAc. L'expérience in vivo ne montrait pas de différence sur la survie des souris ayant reçu les lymphocytes T CAR GD2OAc.

Ce travail a permis de mettre en évidence l'efficacité anti-tumorale des lymphocytes T CAR GD2OAc dans des modèles in vitro 2D et 3D de neuroblastome. La preuve de concept de leur activation et de leur cytotoxicité envers les cellules de neuroblastome de haut grade a ainsi été établie. L'efficacité sur modèles murins reste en cours d'évaluation.

96

SYNDROME DE LA CEINTURE DE SÉCURITÉ AVEC DÉSINSERTION MÉSENTÉRIQUE ET NÉCROSE ILEO-CÆCALE : À PROPOS D'UN CAS

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Olivier LARMURE¹, Jean-Louis LEMELLE¹

1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Metz, France

Le syndrome de la ceinture de sécurité est responsable d'un panel éclectique de lésions au niveau du tronc. Nous présentons le cas d'un adolescent âgé de 16 ans, ayant eu un accident de la voie publique à haute cinétique entre deux véhicules légers, ayant entraîné une désinsertion méésentérique avec nécrose iléo-cæcale. Le patient était assis à l'arrière, avec uniquement la partie abdominale de la ceinture de sécurité en place. Il était hémodynamiquement stable à l'arrivée aux urgences. Il avait une ecchymose horizontale abdominale. Le rachis et l'abdomen étaient douloureux, avec une défense dans le flanc et la fosse iliaque droits. Le bilan biologique était normal. Un body-scanner a mis en évidence une fracture de Chance, des contusions et lacérations pulmonaires, un pneumothorax apical, un hémopneumopéritoine et une lacération des muscles de la paroi abdominale antérieure, sans lésions viscérale décelable. Le lendemain, le patient se dégrade hémodynamiquement, faisant suspecter une péritonite sur perforation digestive. Un scanner abdomino-pelvien montre alors une incarceration avec perforation du cæcum dans la lacération abdominale avec majoration de l'hémopneumopéritoine. Le patient est pris au bloc en urgence pour une laparotomie exploratrice : le méésentère est partiellement désinséré associé à une nécrose iléo-cæcale. Une hémicolectomie droite avec anastomose iléocolique et iléostomie de protection est réalisée. Les suites opératoires sont marquées par l'abcédation d'un hématome de paroi, drainé chirurgicalement 10 jours plus tard. Après une nutrition parentérale exclusive pendant 12 jours, le patient est réalimenté progressivement. Il a été hospitalisé pendant 25 jours dont 18 en réanimation. L'iléostomie est fermée 3 mois plus tard. Le suivi à 18 mois est non incidenté.

Cette expérience montre l'importance d'une surveillance armée des syndromes de la ceinture de sécurité avec une symptomatologie clinique et radiologique qui peut évoluer en 2 temps.

98

AÉROPORTIE ET PNEUMATOSE GASTRIQUE COMPLIQUANT UNE GASTROPARESIE SUR STÉNOSE PYLORIQUE FONCTIONNELLE RÉCIDIVANTE : À PROPOS D'UN CAS

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Olivier LARMURE¹, Jean-Louis LEMELLE¹

1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Metz, France

La pneumatose gastrique, décrite pour la première fois par Franekel en 1889, est une affection bénigne, pouvant être responsable d'aéroportie. La gastroparésie en est une des causes.

Nous rapportons le cas d'un adolescent âgé de 15 ans, ayant une gastroparésie sévère et ancienne avec dilatations gastriques, des douleurs post-prandiales et des épisodes de pancréatites alithiasiques.

Il a un syndrome de Di George, a été opéré à la naissance d'une hernie diaphragmatique, à un mois de vie d'une fundoplicature selon Nissen pour reflux gastro-oesophagien sévère et plusieurs fois pour une scoliose. Une gastrostomie avec pyloroplastie sur sténose fonctionnelle du pylore est réalisée à l'âge de 10 ans, devant la persistance des symptômes digestifs.

A l'âge de 15 ans, il est admis aux urgences pour syndrome occlusif haut, associé à des douleurs abdominales et des vomissements alimentaires d'apparition brutale. Il est apyrétique, n'a pas de syndrome infectieux biologique. La lipasémie est à 3 fois la normale. Le scanner abdominal montre une importante stase gastrique, une pneumatose gastrique et une aéroportie. Une laparotomie exploratrice avec gastrotomie pour évacuation du contenu gastrique est réalisée le lendemain. L'absence de reprise du transit intestinal, confirmée par une opacification digestive haute, commande la réalisation d'une dérivation gastro-jéjunale, réalisée 3 semaines plus tard, précédée d'une endoscopie digestive haute qui n'identifie pas le pylore. Les suites opératoires sont favorables avec reprise progressive du transit intestinal et de l'alimentation.

Les endoscopies digestives de contrôle sont normales avec perméabilité tant de l'anastomose que du pylore.

Le patient se porte bien après 2 ans de suivi.

Le traitement de la gastroparésie est majoritairement médical, cependant, la dérivation gastro-jéjunale peut être proposée dans les formes sévères, récidivantes et compliquées. C'est le premier cas avec récurrences décrit chez l'adolescent.

104

INVAGINATION INTESTINALE SUR POLYPE ADENOCARCINOMATEUX TRAITÉE PAR HÉMICOLECTOMIE DROITE LAPARO-ASSISTÉE DANS UN CONTEXTE DE SYNDROME DE LYNCH CHEZ UN ADOLESCENT DE 15 ANS

*Christelle DESTINVAL^{1,2}, Jean-Louis LEMELLE¹, Ludovic MANSUY¹,
Marjorie BONNETON¹, Pascal CHASTAGNER¹*

1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Nancy, France

La fréquence de cancer colique chez les moins de 20 ans est de 1/1 000 000. Chez l'enfant de plus de 3 ans, toute invagination intestinale est suspecte. Nous rapportons le cas d'un adolescent âgé de 15 ans, ayant une tumeur du côlon droit invaginée, découverte dans le cadre d'un bilan pour asthénie avec dyspnée d'effort et vertiges.

Le bilan clinique est normal en dehors de la présence de nombreuses tâches café au lait et un transit intestinal conservé. Les résultats biologiques trouvent une anémie ferriprive sévère et occulte, dont l'hémoglobine est à 2,8g/dl. Après transfusion de 2 culots globulaires, il est transféré en oncologie pédiatrique. Une échographie abdominale et un scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien sont en faveur d'une invagination colocolique droite d'origine néoplasique. Une hémicolectomie droite coelio-assistée est proposée (open coelioscopie à 10 mm Hg et 10L/min et 3 trocarts). Le côlon droit est extrait de l'abdomen par une mini-laparotomie médiane. Les temps anesthésique et opératoire sont respectivement de 4h et 3h10. Les suites opératoires sont simples avec une reprise du transit intestinal et de l'alimentation à 48 heures. La durée d'hospitalisation est de 10 jours.

L'histologie confirme l'existence d'un adénocarcinome colique in situ à marges saines et des analyses génétiques ont mis en évidence un syndrome de Lynch.

Un polype duodénal bénin est réséqué endoscopiquement 3 mois plus tard. 10 mois plus tard, le patient est opéré en urgence d'une occlusion sur bride, sectionnée par laparotomie

Le patient se porte bien à 24 mois de suivi.

Il s'agit du premier cas pédiatrique de tumeur colorectale invaginée et traitée par laparoscopie dans le cadre d'un syndrome de Lynch rapporté dans la littérature.

105

EXERERE LAPAROSCOPIQUE D'UNE DUPLICATION GASTRIQUE : À PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Jean-Louis LEMELLE¹

1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Metz, France

La prévalence de la duplication digestive est de 1/10 000 naissances et la localisation gastrique de 17 cas/1 000 000. La littérature rapporte les cas d'une trentaine d'enfants ayant eu une prise en charge laparoscopique. Nous présentons le cas d'une enfant de 6 ans, ayant une duplication gastrique de découverte anténatale. Le seul signe clinique était la sensation de pesanteur causée par la ceinture de sécurité lors des trajets en voiture. Le bilan radiologique était en faveur d'une lésion kystique située à la face postérieure de l'estomac. Une exérèse de la lésion est réalisée par laparoscopie, sans incident. Les résultats de l'histologie ont confirmé le diagnostic de duplication digestive. La patiente est réalimentée à J1 et sortie de l'hôpital à J2. Elle est en parfaite santé après 2 ans de suivi.

La résection laparoscopique des duplications digestives est sans danger et reproductible chez l'enfant. Les cicatrices sont minimales, la réhabilitation postopératoire précoce et la durée d'hospitalisation courte.

110

TRAITEMENT DU PIED BOT VARUS EQUIN CONGENITAL IDIOPATHIQUE PAR LA METHODE DE PONSETI : EXPÉRIENCE DU SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE DE L'HOPITAL NATIONAL DONKA, CHU CONAKRY

*Touré Mamadou ALPHA, Soomou NIANKOYE, Keita BALLA, Barry Thierno SAIDOU,
Diallo Mamadou ALPHA, Agbo-Panzo DANIEL, Lamah LÉOPOLD*

Hôpital National Donka, Conakry, Guinée

Introduction : Le Pied bot varus équin congénital (PBVEC) est une déformation complexe, tridimensionnelle des os du pied, de leurs articulations et des parties molles. Il est fréquent en Guinée et pose un véritable problème de prise en charge.

Le but de ce travail était d'évaluer l'efficacité du traitement par la méthode de Ponseti et de déterminer les facteurs influençant les résultats.

Méthode : Il s'agissait d'une étude prospective descriptive d'une durée de 14 mois, portant sur 28 patients dont l'âge était compris entre 0 et 4 ans, présentant un PBVEC idiopathique. Les paramètres étudiés étaient épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif. Tous les patients avaient bénéficié d'un traitement selon la méthode de Ponseti et le score de Dimeglio avait permis d'évaluer l'efficacité du traitement.

Résultat : Il y avait 19 garçons et 9 filles présentant une cohorte de 44 pieds bots. L'atteinte était bilatérale dans 50% des cas. Le taux de complication était de 14% et le coût moyen de prise en charge était à 56% du salaire de base d'un fonctionnaire Guinéen.

Le recul minimum était de 10 mois avec très bon et bon résultat dans 70,5% des cas.

Conclusion : Le pied bot varus équin congénital est une affection qui peut être prise en charge par la méthode de Ponseti. Le rapport entre son efficacité et le coût du traitement nous permet de la conseiller dans les pays à ressources limitées.

Mots-clés : pied bot varus équin- congénital- idiopathique- méthode de Ponseti, résultats

116

ÉVALUATION DE L'INTERET DE LA CHIRURGIE ANTI-REFLUX PRECOCE PAR COELIOSCOPIE CHEZ LES NOURRISSONS SOUFFRANT DE REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN SYMPTOMATIQUE GRAVE

Olivier HILD¹, Axelle BOUDON², Edgar Caballero-AZAMBUJA¹, David LOUIS¹, Marianne GRIMALDI², Emmanuel SAPIN¹

¹Service de chirurgie infantile CHU de Dijon, Dijon, France. ²Service de néonatalogie, Dijon, France

Le reflux Gastro-Œsophagien (RGO) peut être suffisamment grave chez le nourrisson pour discuter l'indication d'une fundoplicature. Le geste réalisé sous coelioscopie chez des petits nourrissons est-il efficace sur les symptômes ayant fait poser l'indication opératoire ?

22 Étude rétrospective monocentrique des nourrissons jusqu'à l'âge de 6 mois opérés d'un RGO par fundoplicature sous coelioscopie entre janvier 2004 et décembre 2021 pour des symptômes graves : RGO avec malaises graves lors de l'alimentation, troubles respiratoires avec bronchodysplasie et/ou infections pulmonaires, impossibilité de nutrition entérale malgré une gastrostomie. Le RGO et la vidange gastrique étaient par un TOGD. Les critères d'évaluation étaient le terrain (prématurité, poids de naissance, malformation congénitale, syndrome génétique, Infirmiété Motrice cérébrale (IMC)), et l'évolution post-opératoire précoce des symptômes ayant motivé l'intervention. L'intervention était réalisée à l'aide d'un trocart de 5mm et 3 trocarts de 3mm avec une insufflation à 4mm Hg.

Trente-six nourrissons ont été opérés par coelioscopie. L'âge moyen à l'opération était de 3,6 mois, pour un poids moyen de 4200g (2500-8.000g). Pour 18/36, une gastrostomie a été faite dans le même temps et 1 une pyloromyotomie. Quatre étaient déjà porteurs d'une gastrostomie. La durée opératoire moyenne était de 104 minutes. Aucun n'a présenté de complication per-opératoire. Vingt-six présentaient un terrain pathologique dont : atrésie de l'œsophage (1), Pierre-Robin (7), IMC (2). Si 44 % des nourrissons présentaient toujours des symptômes, dont 28% des difficultés d'alimentation après la fundoplicature, la situation clinique a été jugée améliorée chez 91%. Deux patients ont présenté une complication précoce : un lâchage de gastrostomie et un dumping-syndrome.

La chirurgie anti-reflux coelioscopique du RGO symptomatique grave du petit nourrisson peut améliorer efficacement des situations critiques. La majorité des patients chez qui persistaient des symptômes présentait un terrain pathologique lourd sous-jacent.

120

L'IRM FŒTALE COMME OUTIL D'ÉVALUATION DE LA SOUFFRANCE DIGESTIVE FŒTALE DANS LES LAPAROSCHISIS, OMPHALOCELES ET OCCLUSIONS DIGESTIVES

Laurent HERMITTE¹, Anne DARIEL², Mathilde CAMOUS², Kathia CHAUMOÏTRE¹, Stéphanie COZE¹

¹Service de radiologie pédiatrique, Hôpital Nord, APHM, Marseille, France. ²Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Timone Enfants, APHM, Marseille, France

Objectif : Évaluer l'apport de l'IRM dans le diagnostic de souffrance pariétale digestive fœtale dans les laparoschisis (L), omphalocèles (O) et occlusions digestives (OD).

Méthodes : Dans cette étude monocentrique rétrospective, les anomalies de signal de pari et un épaississement pariétal digestif ont été recherchés en IRM chez des foetus avec un L, une O ou une OD, permettant de séparer les patients en 2 groupes selon la sévérité de l'atteinte digestive: bas grades (grade 0-1) et hauts grades (grade 2-3) (déclaration RGPD). Les données IRM étaient comparées aux données échographiques postnatales et opératoires, et à la durée de séjour en réanimation.

Résultats : Quarante-six IRM ont été réalisées chez 43 foetus (21 L/O, 25 OD). Dans le groupe L/O, les hauts grades IRM étaient associés à une souffrance digestive chez 8/8 cas (sensibilité 100%) et les bas grades à son absence dans 10/13 cas (spécificité 77%). Concernant la périviscérite, les hauts grades IRM étaient associés à une périviscérite de haut grade dans 9/10 cas (sensibilité 90%) et les bas grades à son absence dans 9/11 cas (spécificité 82%). Dans le groupe OD, les hauts grades IRM étaient associés à une souffrance digestive dans 6/7 cas (sensibilité 86%) et les bas grades à son absence dans 14/18 cas (spécificité 78%). Les hauts grades IRM étaient significativement associés ($p < 0,01$) à la souffrance digestive et à une périviscérite de haut grade ($p < 0,01$). La durée de séjour en réanimation n'était pas différente entre les bas et hauts grades IRM.

Conclusion : L'IRM est un examen performant pour diagnostiquer la souffrance pariétale digestive fœtale chez les foetus à risque ainsi que la périviscérite chez les laparoschisis.

121

NOUVELLE APPROCHE DANS LA PRISE EN CHARGE DES ULCÈRES ANASTOMOTIQUES APRÈS RÉSECTION ANASTOMOSE DIGESTIVE CHEZ L'ENFANT

Jessica PINOL¹, Marie-Edith COSTE², Eva MILLE¹, Thierry MERROT¹, Alice FAURE¹, Claude BORRIONE¹, Anne DARIEL¹

¹Service de chirurgie pédiatrique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Marseille, France. ²Service de gastroentérologie et nutrition pédiatrique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

But de l'étude : L'ulcère anastomotique (UA) est une complication rare survenant après une résection-anastomose intestinale. Sa physiopathologie est inconnue. Les traitements médicaux, endoscopiques et la chirurgie sont peu efficaces et ne préviennent pas les récurrences. Le but était de définir des facteurs communs aux patients porteurs d'un UA, et de proposer une prise en charge novatrice en cours d'évaluation.

Méthodes : Cette étude rétrospective unicentrique a inclus des enfants âgés de plus de 3 ans avec un UA dans le cadre d'un syndrome du grêle court (SGC) et des enfants contrôles sans UA (déclaration RGPD).

Résultats : Les 4 enfants (5-15 ans) avec UA présentaient un SGC type 2 (absence de valve iléo-caecale), secondaire à une entérocolite ulcéro-nécrosante (ECUN) avec une anastomose grêlo-colique. Tous avaient des selles quotidiennes explosives nauséabondes Bristol 6-7, une dyssynergie abdominopérinéale, et une distension recto-colique sur l'imagerie. Les 4 enfants sans UA (7-14 ans) avec SGC de type 2 sur ECUN sans UA avaient un transit quotidien de selles Bristol 3-6 non nauséabondes sans dyssynergie abdominopérinéale ni distension recto-colique sur l'imagerie. Une patiente a été prise en charge par kinésithérapie, Périseen® et neurostimulation électrique transcutanée (TENS), après traitement chirurgical, sans récurrence à 2,5 ans. Un patient a bénéficié d'une injection de toxines botuliques (refus de prise en charge périnéale). Ces prises en charge ont permis une normalisation du transit. L'efficacité sur l'UA est en cours d'évaluation.

Conclusion : Cette étude préliminaire permet de proposer l'implication d'une rétention chronique stercorale avec pullulation bactérienne dans la genèse de l'UA en l'absence de valvule iléo-caecale. Une prise en charge active et précoce d'une dysmotricité colique/dyssynergie abdominopérinéale (apprentissage de la défécation, Périseen®, TENS, toxines botuliques) pourrait permettre de réduire la morbidité des UA et les prévenir.

126

DUPLICATION GASTRIQUE EN PÉDIATRIE : À PROPOS D'UNE MINI-SÉRIE

Sylvie MARTUS, Olga BELL, Mélodie JURICIC, Olivier AZZIS, Edouard HABONIMANA, Alexis ARNAUD

Service de Chirurgie Pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire, Rennes, France

Objectif : La duplication gastrique est une malformation congénitale rare du système digestif, peu décrite dans la littérature.

Méthodes : Etude rétrospective monocentrique incluant les patients opérés d'une duplication gastrique entre 2010 et 2020. Données en médiane (range).

Résultats : 9 enfants ont été inclus : 4 garçons et 5 filles âgés de 6mois (2mois - 15ans) à l'intervention. Le diagnostic était fait en prénatal (6), ou devant des symptômes (3) : haleine fétide à 13ans, vomissement à 11jours ou surinfection à 15ans. Un patient avec diagnostic prénatal s'était compliqué avant la chirurgie programmée d'une infection de la duplication avec fistulisation cutanée nécessitant un drainage radiologique. Le bilan iconographique comprenait : échographie pour tous les patients, scanner pour 2, IRM pour 3 et endoscopie pour 2. La localisation était : grande courbure (4), œsogastrique (2), fundique (1), pylorique (1) et gastroduodénale (1). Les duplications étaient tubulaires (2) ou kystiques (7) et 1 était communicante. Trois patients avaient une anomalie associée : rate surnuméraire, pancréas ectopique et duplication pancréatique. Trois patients ont bénéficié d'une exérèse par laparotomie, 6 par laparoscopie. Trois patients ont présenté une complication péroopératoire à type de brèche muqueuse, suturée immédiatement. Le délai de reprise de l'alimentation orale était de 2 jours (0-6) et la durée d'hospitalisation de 3 jours (1-17). Deux patients ont présenté des complications postopératoires : une pancréatite avec collection surinfectée chez le patient avec duplication pancréatique associée (Clavien-Dindo 2), et un syndrome occlusif sur probable bride 9 ans après chirurgie traitée médicalement (Clavien 1). Le suivi médian était de 3,2 mois (1,7-114).

Conclusion : La duplication gastrique est une malformation rare le plus souvent diagnostiquée en anténatale, et parfois en postnatal devant des symptômes aspécifiques. La chirurgie présente des résultats satisfaisants et doit être réalisée précocement afin d'éviter une complication.

127 COMPARAISON DE L'UTILISATION D'UNE INSUFFLATION À PRESSION CONSTANTE DE TYPE AIRSEAL® VERSUS INSUFFLATION STANDARD LORS DE CHOLECYSTECTOMIES À FROID PAR LAPAROSCOPIE CHEZ L'ENFANT

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Olivier LARMURE¹, Julie LIÉNARD¹, Nicolas BERTE¹,
Vladimir GOMOLA², Aline RANKE-CHRÉTIEN¹, Jean-Louis LEMELLE¹
1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Metz, France

26

L'Airseal® est un système d'insufflation à pression constante, utilisé en laparoscopie et chirurgie robot-assistée, dont les avantages chez l'adulte sont la diminution des douleurs postopératoires, de la consommation d'antalgiques, de la durée d'hospitalisation, et parfois des temps opératoires.

Nous souhaitons partager notre expérience de ce procédé chez l'enfant.

De janvier 2021 à mai 2022, 13 patients mineurs (12 filles et 1 garçon) ont eu une cholécystectomie à froid par laparoscopie avec utilisation de l'Airseal® (groupe A) ou d'un insufflateur standard (groupe S) par l'opérateur. Le groupe S compte 9 patients, 8 filles et 1 garçon (moyenne d'âge 14 ans, de 10,2 à 17,9 ans) et le groupe A, 4 filles (moyenne d'âge 12,6 ans ; de 10,5 à 15,4 ans). Un patient est drépanocytaire SS, 2 ont une sphérocytose et 6 sont en surpoids. Les indications chirurgicales sont 7 coliques hépatiques, 3 cholécystites aiguës lithiasiques, une vésicule biliaire multilithiasique chez un drépanocytaire, un empièchement cholédocien et une pancréatite aiguë lithiasique. Les temps anesthésique et opératoires moyens des groupes S versus A sont respectivement de 184 et 174 minutes d'une part et 120 et 131 minutes d'autre part, les pressions moyennes d'insufflation de 11,7 mm Hg et 8,5 mm Hg, l'échelle numérique de douleur moyenne de 3/10 contre 1,5/10 et la consommation moyenne d'antalgiques de pallier 1 et 2 est 6 fois plus importante pour S. Les durées d'hospitalisation sont comparables (2,8 et 2,3 jours) et les suites postopératoires simples. Seule la consommation d'antalgiques de pallier 1 montre une différence significative entre S et A (p=0,003).

Nos résultats sont intéressants mais le faible échantillon ne permet pas de confirmer nos hypothèses. Plus d'études sont nécessaires pour évaluer l'intérêt de l'Airseal en laparoscopie pédiatrique.

129

OCCLUSION SUR BRIDE DE MECKEL OU DUPLICATION DIGESTIVE : À PROPOS D'UN CAS CHEZ L'ENFANT

Quôc PEYROT, Daniela GORDUZA, Pierre-Yves MURE
Hospices Civils de Lyon, Lyon, France

Objectif : Nous rapportons un cas d'occlusion sur bride dont l'aspect per-opératoire évoquait un diverticule de Meckel mais pour lequel l'analyse anatomo-pathologique est discordante.

Méthode : présentation rapportant le cas d'une fille de 3 ans présentant une occlusion sur bride explorée initialement par coelioscopie puis minilaparo-convertie.

Résultats : Patiente âgée de 3 ans porteuse d'un syndrome poly-malformatif non étiqueté, comportant une malformation anorectale, une hypertrophie clitoridienne et des ovaires polykystiques avec une AMH augmentée, une hypothyroïdie sur thyroïde ectopique, une agénésie des oreilles, une CIV et un canal artériel perméable.

Elle a présenté un tableau d'occlusion intestinale, consécutif à un tableau de gastro-entérite évoluant depuis 5 jours, compliqué d'un choc hypovolémique.

Devant l'apparition de liquide gastrique fécaloïde et un lavement rectal non productif, une échographie, complétée par un scanner abdomino-pelvien, sont réalisés. Ils retrouvent un épanchement intrapéritonéal de moyenne abondance sans souffrance digestive, avec deux syndromes jonctionnels, un jéjunal et un iléal, sans obstacle endo-luminal.

Une coelioscopie exploratrice est réalisée et retrouve une anse iléale en T avec un long diverticule de Meckel venant s'accoler à une ancienne cicatrice sous-ombilicale de coelioscopie. L'anse porteuse de ce diverticule était quasi disjointe.

Une conversion par mini-laparotomie ombilicale a été réalisée afin d'effectuer une résection-anastomose en un temps.

Les suites ont été simples avec une reprise du transit à J3 et une sortie à J9.

L'analyse anatomo-pathologique retrouve un segment digestif appendu non communiquant avec la paroi grêlique faisant évoquer une duplication digestive. On notait la présence d'un foyer d'hétérotopie hépatique sur le versant séreux du fond de la lésion.

Conclusion : Enfant de 3 ans, aux antécédents de syndrome poly-malformatif non étiqueté, ayant présenté une occlusion sur bride dont l'aspect per-opératoire faisait évoquer un long diverticule de Meckel mais pour lequel l'analyse anatomopathologique concluait à une duplication digestive.

27

130

STÉNOSE CONGÉNITALE DU BAS ŒSOPHAGE PAR HÉTÉROTOPIE TRACHÉO-BRONCHIQUE

*Dior NDIAYE¹, Oumar NDOUR^{2,3}, Awa DRAME¹, Sigapale NDONG⁴,
Mohamed Chérif DIAL⁵, Sé mou Mahecor DIOUF¹, Amadou Diaw DIOP¹*

1Hôpital pour Enfants de Diamniadio, Dakar, Senegal. 2Hôpital Aristide Le Dantec, Dakar, Senegal. 3Université Cheikh Anta Diop, Dakar, Senegal. 4Hôpital d'Enfants Albert Royer de Fann, Dakar, Senegal. 5Laboratoire d'anatomo-pathologie, Université Cheikh Anta Diop, Dakar, Senegal

But : Rappeler une cause congénitale de sténose oesophagienne chez l'enfant.

Méthode : Rapporter un cas d'hétérotopie trachéo-bronchique de découverte histologique chez un nourrisson.

Résultat : Il s'agit d'un nourrisson de 27 mois, de sexe féminin, sans antécédents particuliers qui présente des vomissements alimentaires post-prandiaux traités comme un reflux gastro-oesophagien sans succès, ayant conduit à un retard de croissance staturo-pondérale de -3DS pour son âge. L'endoscopie évoquait un cardia infranchissable à 20 cm avec impression de torsion gastrique sans lésions oesophagiennes apparentes. Le transit baryté montrait une volumineuse dilatation oesophagienne au -dessus d'une sténose du bas œsophage. Nous avons retenu le diagnostic de sténose congénitale de l'œsophage et réalisé une laparotomie. Les constatations per-opératoires ont confirmé le rétrécissement du bas œsophage infranchissable par une sonde naso-gastrique charnière¹⁰ et la dilatation sus-jacente de l'œsophage. Nous avons réalisé une résection de la sténose sur 2cm puis une anastomose oeso-gastrique termino-terminale sur sonde tutrice par des points simples au monocryl 4/0 suivies d'une fundoplicature type Nissen et d'une pyloroplastie. Les suites opératoires étaient simples. L'étude histologique du fragment réséqué a confirmé la présence de tissu trachéo-bronchique. Le contrôle à trois mois par un transit baryté n'a pas objectivé de récurrence de la sténose.

Conclusion : Bien qu'étant rare l'hétérotopie trachéo-bronchique chez l'enfant est la principale cause de sténose du bas œsophage. Si l'endoscopie oesophagienne a de plus en plus sa place dans le diagnostic par la mise en évidence d'anneaux cartilagineux, le traitement reste chirurgical puisque les dilatations conduisent à un échec ou à des complications à type de perforation oesophagienne.

132

PERTINENCE DES SOINS : APPENDICECTOMIE EN URGENCE

Maxime KOFFI, Mathilde GLENISSON, Alaa CHEIKHELARD, Philippe BLAKIME, Sandra TIMSIT, Sabine SARNACKI, Naziha KHEN-DUNLOP
Hôpital Necker Enfants Malades, Paris, France

BUT de l'étude : Dans le cadre des recommandations sur la pertinence des soins, l'appendicectomie a été l'un des gestes identifié comme potentiel traceur par la HAS. Nous avons réalisé cette évaluation depuis 2012 dans notre service.

Méthodes : En 2021, 100 dossiers d'appendicectomie ont été tirés au sort par le DIM. Les paramètres analysés étaient : l'âge, les paramètres biologiques, l'échographie, l'anatomopathologie et la durée d'hospitalisation. Les seuils biologiques étaient ceux proposés par la HAS en 2012 : GB>10 000/mL et CRP>8 mg/L.

Résultats : L'âge moyen des patients était de 10,45 ans (extrêmes 5-15 ans). Au plan clinique : 60% présentaient des vomissements, 70% une défense et 77% étaient apyrétiques. Une échographie abdominale a été réalisée chez tous les patients et notait un appendice augmenté de taille dans 90 % des cas. Aucun scanner abdominal n'a été réalisé. Au niveau biologique : GB>10 000= 87% et CRP>8= 66%.

Une coelioscopie a été chez tous les patients. L'appendicite était compliquée dans 18% des cas. L'histologie confirmait l'appendicite dans 88 % des cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 1,75 jours (extrêmes 1-4 jours).

En 2012, les données étaient : Age moyen 9,6 ans. GB>10 000= 82% et CRP>8= 82,5%. Appendices compliqués = 37,5 %. Annexes confirmées à l'histologie= 95%. Durée moyenne d'hospitalisation= 4 jours.

Conclusion : L'évolution de la prise en charge des appendicectomies dans notre service s'est faite vers une réduction nette de la durée d'hospitalisation, une baisse des appendicites compliquées mais une baisse des appendicites histologiquement confirmées.

L'analyse de traceurs simples permet un suivi des prises en charge locales. Son utilisation pour comparer les pratiques entre les différents centres est également à discuter.

134

CONTRIBUTION DE L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE EN TENSEUR DE DIFFUSION ET DE LA TRACTOGRAPHIE À LA CONNAISSANCE ENDOPHENOTYPIQUE DES MALFORMATIONS ANORECTALES

30

*Jeanne GOULIN¹, Alessandro DELMONTE¹, Laureline BERTELOOT²,
Cecile LOZACH², Sylvie BEAUDOIN³, Carmen CAPITO³, Christophe CHARDOT³,
Thomas BLANC³, Celia CRETOLLE³, Cecile MULLER¹, Pierre MEIGNAN¹,
Quoc PEYROT¹, Eva MILLE¹, Jean Baptiste MARRET¹, Michelle ZERAH⁴,
Nathalie BODDAERT², Isabelle BLOCH^{5,1}, Sabine SARNACK^{3,1}*

1Laboratoire IMAG2, Institut Imagine, Paris, France. 2Service de radiologie pédiatrique, zHôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Université de Paris Cité, Paris, France. 3Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Université de Paris Cité, Paris, France. 4Service de neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Université de Paris Cité, Paris, France. 5Sorbonne Université, CNRS, LIP6, Paris, France

Introduction

L'association fréquente d'anomalies sacrées et/ou médullaires dans les malformations anorectales (MAR) suggère qu'elles pourraient résulter d'une anomalie développementale plus globale du pôle caudal. Nous avons étudié les propriétés anatomiques et microstructurales du plexus lombo-sacré de patients atteints de MAR en utilisant l'imagerie en tenseur de diffusion et la tractographie.

Matériel et méthode : Vingt-cinq patients (16 garçons), âge médian de quatre mois (2 - 49 mois), 13 formes hautes et 12 formes basses ont bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) 3 Tesla avec des séquences en tenseur de diffusion avant la réparation de l'ARM. L'étude a été menée selon la réglementation en vigueur (N° IMIS 2015-04). Un modèle 3D a été construit à partir de la segmentation manuelle et utilisé pour guider les algorithmes de reconnaissance du réseau nerveux pelvien. Les paramètres de volume et de diffusion ont été obtenus pour chaque racine (L5 à S4) et comparés entre les patients avec des formes hautes et basses, l'obtention de témoins sains étant impossible à cet âge.

Résultats

Les patients porteurs de MAR haute présentaient un plus petit volume des racines S1, S2 et S3 et des racines S1 et S3 pour les patients sans anomalies sacrées et/ou médullaires. Une altération globale significative de la micro-architecture des racines a été observée pour les MAR les plus sévères, reflétée par une diminution de l'anisotropie fractionnaire et une augmentation des mesures de diffusivité axiale et de diffusivité radiale.

Discussion

Cette première analyse du plexus lombosacré chez des enfants atteints de MAR montre des différences significatives dans l'anatomie et la microarchitecture des racines nerveuses lombo-sacrées entre les formes hautes et basses et selon la présence d'anomalies associées. En plus d'apporter un nouvel éclairage sur l'endophénotype des MAR, cette imagerie pourrait être intégrée pour l'évaluation du pronostic fonctionnel des MAR.

31

135

ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE ET ATRESIE DUODENALE COMBINEES : ÉTUDE NATIONALE CAS-TEMOINS DE 2010 À 2015 ET EVALUATION DE LEUR FONCTION GASTRO-ŒSOPHAGIENNE À MOYEN-LONG TERME

Lauren DOVAL¹, Véronique ROUSSEAU², Jean BRÉAUD³, Manon ZISLIN⁴, Margot OLLIVIER⁵, Frédéric LAVRAND⁶, Christian PIOLAT⁷, Frédéric HAMEURY⁸, Arnaud BONNARD⁹, Antoine LINÉ¹⁰, Virginie LANGUILLAT FOUQUET¹¹, Sabine IRTAN¹

1APHP Hôpital Armand Trousseau, Chirurgie pédiatrique, Paris, France. 2APHP Hôpital Necker Enfants Malades, Chirurgie pédiatrique, Paris, France. 3Fondation Lenval Hôpital Pour Enfants, Chirurgie pédiatrique, Nice, France. 4Hôpital de Hautepierre, Chirurgie pédiatrique, Strasbourg, France. 5CHU de Montpellier, Chirurgie pédiatrique, Montpellier, France. 6CHU de Bordeaux, Groupe Hospitalier Pellegrin, Chirurgie pédiatrique, Bordeaux, France. 7CHU Grenoble Alpes, Chirurgie pédiatrique, Grenoble, France. 8Hôpital Femme Mère Enfant HCL, Chirurgie pédiatrique, Lyon, France. 9APHP Hôpital Robert Debré, Chirurgie pédiatrique, Paris, France. 10CHU de Reims, Chirurgie pédiatrique, Reims, France. 11APHP Hôpital Bicêtre, Chirurgie pédiatrique, Le Kremlin Bicêtre, France

But de l'étude : Décrire la population d'enfants atteints de l'association atrésie de l'œsophage-atrésie duodénale (AD-AO) ainsi qu'étudier leur fonction gastro-œsophagienne à moyen-long terme en les comparant avec des patients atteints d'AO seule.

Méthodes : étude cas-témoins observationnelle rétrospective nationale multicentrique, de 2010 à 2015, basée sur la cohorte française du réseau CRACMO. Les cas incluaient tous les patients atteints d'AO de type III avec AD. Les témoins étaient les patients atteints d'AO de type III sans AD, appareillés avec les cas sur le sexe, l'âge et le centre de prise en charge, sur la base d'un cas pour quatre témoins.

Résultats : Quinze cas et 60 témoins ont été inclus. Les cas présentaient plus d'hydramnios que les témoins (73,3% vs 41,7%, $p=0,042$), ils étaient plus souvent prématurés (86,7% vs 36,7%, $p=0,001$) avec un poids de naissance inférieur (1800 g vs 2530 g, $p<0,0001$), et avaient plus de malformations associées (93,3% vs 50%, $p=0,002$). Les cas ont eu une réparation simultanée de leurs deux atrésies dans 60% des cas, sans gastrostomie 80% du temps. Leur durée d'hospitalisation était supérieure à celle des témoins (65 jours vs 25 jours ; $p<0,0001$). Ils avaient un reflux gastro-œsophagien nécessitant des IPP plus souvent prolongés au-delà de 12 mois (100% vs 66,1%, $p=0,015$), ainsi qu'aux dernières nouvelles (58,3% vs 25%, $p=0,037$), nécessitant plus d'intervention anti-reflux (58,3% vs 19,6%, $p=0,01$) et avec plus d'endobrachy-œsophage (23,1% vs 1,7%, $p=0,018$). Le taux de survie était de 80% chez les cas et de 93,3% chez les témoins ($p=0,14$).

Conclusion : Les patients porteurs d'AD-AO sont souvent prématurés, avec un petit poids de naissance et de nombreuses malformations associées. Leur fonction gastro-œsophagienne à moyen-long terme est moins bonne que celle des enfants atteints d'AO sans AD.

137

ASSOCIATION LAPAROSCHISIS ET SCROTOSCHISIS : DU JAMAIS VU !

Pauline LOPEZ¹, Arnaud BONNARD¹, Julie SOMMET², Alaa EL GHONEIM¹, Louise MONTALVA¹

1Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, MARVU, Université de Paris, APHP, Paris, France. 2Unité de Soins Continus de Chirurgie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, MARVU, Université de Paris, APHP, Paris, France

Le laparoschisis peut être associé à une ectopie testiculaire jusque dans 30 % des cas. De façon exceptionnelle, le testicule ectopique peut alors être hernié à travers le défaut pariétal au sein du laparoschisis. Cependant un testicule ectopique hernié à travers un orifice séparé du laparoschisis n'a jamais été rapporté. Cette entité, appelée scrotoschisis, est extrêmement rare (une dizaine de cas dans la littérature) et le plus souvent isolée, sans aucune autre anomalie associée.

Nous rapportons pour la première fois un cas d'association de laparoschisis et scrotoschisis.

Chez un nourrisson de sexe masculin, né à 38 SA, eutrophe, sans diagnostic anténatal particulier au cours d'une grossesse bien suivie, a été constaté à la naissance un laparoschisis. L'intestin hernié (grêle et colon) présentait des signes de périviscérite et était extériorisé à travers un défaut pariétal situé à droite de la base d'implantation du cordon ombilical, comme habituellement. L'examen génital retrouvait de plus une hernie du testicule gauche à travers un orifice cutané situé à la racine de la bourse à gauche et l'hémi-scrotum gauche était vide. Le testicule droit était en place. L'enfant a été pris en charge au bloc opératoire afin de placer les anses intestinales dans un silo pour permettre une réintégration progressive, tandis que le testicule hernié a été réintégré dans le scrotum en un temps et le défaut cutané suturé.

Les suites ont été simples et la réintégration des anses a été complète à J6. Une échographie scrotale de contrôle à 2 mois post-opératoires retrouvait un testicule gauche bien trophique.

138

APPORT DE L'IMAGERIE 3D DANS LA PRISE EN CHARGE DES NEUROBLASTOMES ABDOMINAUX À HAUT RISQUE CHIRURGICAL

Jessica PINOL¹, Nicoleta PANAIT¹, Alice FAURE¹, Audrey ASCHEROS², Carole COZE³, Thierry MERROT¹, Anne DARIEL¹

1Service de chirurgie pédiatrique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Marseille, France. 2Service de radiologie pédiatrique, Hôpital Timone Enfants, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Marseille, France. 3Service d'oncologie pédiatrique, Hôpital Timone Enfants, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

But de l'étude : Evaluer l'apport de l'imagerie 3D dans la prise en charge chirurgicale des neuroblastomes abdominaux présentant des « Image Defined Risk Factors » (IDRFs) à haut risque chirurgical après chimiothérapie néoadjuvante.

Méthodes : Les enfants opérés (2017-2022) pour un neuroblastome abdominal présentant un englobement des branches ou de l'origine de l'artère mésentérique supérieure (AMS), et/ou du tronc cœliaque (TC) ont été inclus (déclaration RGPD). Depuis 2021, une reconstruction 3D du scanner préopératoire (Visible Patient Software) était réalisée.

Résultats : Sept patients opérés à un âge médian de 52 mois (32-126) et un poids de 15 kg ont été inclus. Cinq patients étaient métastatiques (autogreffe préopératoire). Quatre ont bénéficié d'une imagerie avec reconstruction 3D (groupe 3D). Tous présentaient un englobement du TC (dont 6 un englobement de toutes ses branches), 6 un englobement de l'AMS et d'au moins une artère rénale. Les 4 patients du groupe 3D présentaient l'ensemble de ces atteintes vasculaires (1 ayant bénéficié en plus d'une cavectomie et 1 autre d'une résection jéjunale). Le résidu tumoral postopératoire était inférieur à 5 cm² chez tous les patients. Deux patients ont été opérés en 2 temps. En peropératoire, 1 complication a été notée dans le groupe 3D (plaie du cholédoque; cholédoque non reconstruit en 3D) et 3 dans le groupe sans 3D (plaie aortique, plaie de VCI, plaie du cholédoque). En postopératoire, 2 patients du groupe 3D ont présenté une complication (pseudoanévrisme de l'artère hépatique gauche embolisé, fistule pancréatique) et 2 dans le groupe sans 3D (fistule pancréatique + thrombose de l'artère hépatique + thrombose porte ; insuffisance surrénalienne).

Conclusion : L'imagerie par reconstruction 3D semble indiquée en préopératoire des neuroblastomes conservant des IDRFs de haut risque chirurgical après chimiothérapie afin de diminuer les complications peropératoires et faciliter le geste chirurgical.

149 LA MALFORMATION CLOACALE AU SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE DU CHU DE TREICHVILLE, ABIDJAN

MANUELA EHUA¹, Kouamé AGBARA², Martial Olivier MOULOT³, Jean-Marie KONAN³, Hélène Audrey THOMAS³, Roumanatou BANKOLE³
1Centre Hospitalier Universitaire Treichville, ABIDJAN, Côte d'Ivoire. 2centre hospitalier universitaire Treichville, ABIDJAN, Côte d'Ivoire. 3Centre Hospitalier Universitaire de Treichville, ABIDJAN, Côte d'Ivoire

Introduction : La malformation cloacale est rare et est la plus complexe des malformations anorectales dans laquelle le rectum, le vagin, l'urètre fusionnent pour former un orifice périnéal. Elle associe parfois des anomalies urogynécologiques.

Le but de ce travail était de rapporter notre expérience de leur prise en charge.

Matériel et méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective de dossiers d'enfants porteurs de malformation cloacale de Janvier 1999 à Décembre 2021.

Résultats : Nous avons colligé 18 cas, dont 13 nouveau-nés et les 5 reçus à 8 mois, 4 ans, 5 ans, 10 ans et 12ans.

L'enfant de 10 ans a été reçu après une proctoplastie réalisée dans un autre centre.

Le bilan d'imagerie avait permis d'apprécier la longueur du canal commun chez 6 patients et avait objectivé un hydrocolpos dans un cas, une hydronéphrose gauche modérée dans 2 cas.

Toutes les patientes ont été mises en colostomie.

Nous avons réalisé une proctoplastie par voie postéro sagittale de Pena avec une mobilisation urogénitale chez 3 patientes qui avaient un canal commun inférieur à 3 cm. Nous avons combiné une laparotomie à la voie postéro sagittale chez 3 patientes qui avaient un canal commun long. Il a alors été réalisé la proctoplastie, la vaginoplastie et l'urétroplastie avec canal commun. Une patiente n'avait pas d'utérus. Deux avaient une cloison vaginale. Quatre patients sont en attente du traitement définitif. Huit patientes n'ont pas été revues après la colostomie.

Parmi les 6 patientes traitées définitivement, un décès post opératoire a été observé. Les 5 enfants étaient continents au plan urinaire, 3 étaient continents pour les selles.

Conclusion : La malformation cloacale demeure un challenge chirurgical. Le résultat des patientes traitées définitivement est encourageant.

151 LES DILATATIONS ENDOSCOPIQUES PRÉ-OPÉRATOIRES AUGMENTENT-ELLES LE RISQUE DE PERFORATION OESOPHAGIENNE LORS D'UNE MYOTOMIE DE HELLER ?

Louise MONTALVA¹, Elie FARHA¹, Erik HERVIEUX², Rémi DUBOIS³, Véronique ROUSSEAU⁴, Audrey GUINOT⁵, Françoise SCHMITT⁶, Nizar SaSSI⁷, Céline GROSOS⁸, Alexis ARNAUD⁹, François VARLET¹⁰, Arnaud BONNARD¹

1Hôpital Robert-Debré, Paris, France. 2Hôpital Trousseau, Paris, France. 3CHU Lyon, Lyon, France. 4Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. 5CHU Nantes, Nantes, France. 6CHU Angers, Angers, France. 7CHU Strasbourg, Strasbourg, France. 8CHU Limoges, Limoges, France. 9CHU Rennes, Rennes, France. 10CHU Saint Etienne, Saint Etienne, France

But de l'étude : L'achalasie est une pathologie rare, dont le traitement chirurgical repose sur une myotomie de Heller. La dilatation œsophagienne endoscopique a une efficacité démontrée et est actuellement le traitement de première intention, mais pourrait favoriser les perforations œsophagiennes lors de la réalisation d'une myotomie. Le but de cette étude était d'évaluer si les dilatations œsophagiennes préopératoires augmentaient le risque de perforation œsophagienne lors d'une myotomie de Heller.

Méthodes : Une étude rétrospective multicentrique a été réalisée, incluant les enfants (0-18 ans), opérés d'une myotomie de Heller (2000-2021, 10 centres). Deux groupes ont été comparés en fonction de l'antécédent de dilatation endoscopique.

Critères de jugement : perforation œsophagienne (peropératoire ou post-opératoire) et complications post-opératoires nécessitant une reprise chirurgicale (Clavien-Dindo III).

Statistiques : médiane (écart interquartile). Comparaisons par Chi-2 ou Kruskal-Wallis test. P<0.05.

Résultats : Une myotomie de Heller a été réalisée chez 77 patients (n=34 de filles, 44%).

Avant le traitement chirurgical, 52% des patients (n=40) avait eu une dilatation endoscopique, avec un nombre médian de 2 dilatations. Lors de la chirurgie, l'âge médian était de 11.8kg (8-14), et le poids de 34kg (22-44). La voie d'abord était une coelioscopie dans 90% (n=69), associant une chirurgie anti-reflux dans 95% (n=78).

L'antécédent de dilatation endoscopique n'augmentait pas le risque de perforation œsophagienne (n=21 patients, 28% après dilatation endoscopique vs 27%, p>0.99) ou de complication Clavien-Dindo III (8% après dilatation endoscopique vs 11%, p=0.7).

Conclusion : Cette étude rapporte la plus grande série d'enfants opérés d'une myotomie de Heller pour achalasie. Les dilatations œsophagiennes endoscopiques préopératoires n'augmentent pas le risque de perforation œsophagiennes ou de complications post-opératoires lors d'une myotomie de Heller. La dilatation œsophagienne endoscopique demeure le traitement de choix en première intention avant de réaliser une myotomie de Heller.

152

UNE HERNIE PAS BANALE CHEZ UN GARÇON DE 4 ANS

Marie DOAN, Alessia ALLASIA, Oliver SANCHEZ

Service de Chirurgie de l'Enfant et l'Adolescent, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne, Switzerland

La pathologie herniaire est bien connue en chirurgie pédiatrique et les manœuvres de réduction herniaire permettent de réduire plus de 80% des hernies inguinales étranglées. Le contenu herniaire causal est habituellement intestinal ou ovarien, parfois appendiculaire, plus rarement épiploïque (< 3% dans la population pédiatrique).

38

Nous rapportons le cas d'un patient de 4 ans, connu pour une mastocytose, qui présente des douleurs inguinales droites depuis moins de 12 heures, présentes dès le réveil, avec un vomissement alimentaire la veille. Il n'y pas d'autre trouble digestif chez un enfant en bon état général et afebrile. L'examen clinique retrouve un abdomen souple, indolore, avec des bruits hydro-aériques, mais on note une tuméfaction inguinale droite, sensible à la palpation, avec un scrotum non érythémateux, augmenté de taille, sans individualisation du testicule. Le réflexe crémasterien est absent. Le scrotum gauche est sans particularité.

Plusieurs manœuvres de réduction herniaire sont tentées sans succès. L'échographie inguinale rapporte un testicule droit bien vascularisé, homogène, d'aspect symétrique au côté controlatéral, avec présence d'une hernie graisseuse d'origine mésentérique probable s'étendant sur 2 cm dans le canal inguinal droit. Une exploration scrotale est effectuée, confirmant la présence d'une frange épiploïque nécrosée et adhérente dans le canal inguinal droit, sans signe de souffrance sur le cordon spermatique. Une cure de hernie inguinale droite habituelle est réalisée, avec exérèse du fragment épiploïque nécrosé.

La présence d'une frange épiploïque incarcérée dans le canal inguinal est anecdotique et peut poser des difficultés diagnostiques. Il s'agit toutefois d'une urgence chirurgicale, quel que soit l'âge du patient, le diagnostic différentiel avec une torsion du cordon spermatique ne pouvant être clairement écarté.

159

NOTRE EXPERIENCE DE LA PRISE EN CHARGE DE LA MALFORMATION CLOACALE

Faustin Félicien MOUAFU TAMBO¹, Gacelle FOSSI KAMGA², Caroline Eugénie Dikongue DIKONGUE¹, Maurice Aurelien SOSSO¹

1Université de Yaoundé I, Yaoundé, Cameroon. 2Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé, Yaoundé, Cameroon

But de l'étude : L'objectif de ce travail était de partager notre expérience de la prise en charge du cloaque dans notre milieu.

Méthode : Notre étude a été observationnelle, rétrospective et descriptive d'avril 2005 à avril 2022. Ont été inclus dans ce travail les dossiers de cloaque admis dans le service et pris en charge. Les paramètres suivants ont retenu notre attention : âge, présentation clinique, longueur du canal commun, malformations associées, geste réalisé, morbidité, mortalité, recul. Pour chaque patient la longueur du canal commun était approximée par l'opacification et ou la scopie périnéale. La septation du vagin et de l'urètre était envisagée à distance, entre 9 et 12 ans.

Résultats : Trois dossiers d'enfants âgés de J0, J11 et 20 mois au moment de la présentation ont été colligés en 18 ans. La présentation clinique était dominée par un orifice unique au périnée situé à l'emplacement habituel du méat urétral, une absence d'orifice anal. Un patient avait présenté un pied bot varus équin bilatéral associé au cloaque. La longueur du canal commun était estimée entre 1 et 3 cm. Les gestes réalisés étaient : colostomie sigmoïdienne avec fistule muqueuse, septation du rectum, rétablissement de la continuité digestive. Avec un recul moyen d'un an, la morbidité était représentée par une dysurie transitoire chez une patiente et un ectropion de muqueuse anale chez un autre patient. Nous avons enregistré un cas de décès.

Conclusion : La chirurgie du cloaque représente un véritable défi, y compris dans les pays développés. La séparation du vagin et de l'urètre reste la plus difficile sur le plan technique et la controverse persiste sur le moment de sa réalisation.

Mots clés : malformation cloacale, prise en charge.

39

162

ANALYSE DES FACTEURS PRONOSTIQUES PÉRINATAUX DE MORTALITÉ ET DE MORBIDITÉ DES TÉRATOMES SACROCOCCYGIENS DE DIAGNOSTIC PÉRINATAL : UNE ÉTUDE RÉTROSPECTIVE MULTICENTRIQUE DE 69 CAS

Nicolas VINIT^{1,2}, Véronique ROUSSEAU¹, Arnaud BONNARD^{3,2}, Alexandra BENACHI^{4,5}, Jonathan ROSENBLATT⁶, Sabine IRTAN^{7,8}, Jean-Marie JOUANNIC^{9,8}, Virginie FOUQUET¹⁰, Yves VILLE^{11,2}, Naziha KHEN-DUNLOP¹, Sylvie BEAUDOIN^{1,2}, Laurent SALOMON^{11,2}, Sabine SARNACKI^{1,2}

1Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Urologique, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris, France. 2Université Paris Cité, Paris, France. 3Service de Chirurgie Pédiatrique et Urologique, Hôpital Robert Debré, APHP, Paris, France. 4Service de Gynécologie et Obstétrique, Hôpital Antoine Bécclère, APHP, Clamart, France. 5Université Paris Saclay, Gif-sur-Yvette, France. 6Service de Gynécologie et Obstétrique, Hôpital Robert Debré, APHP, Paris, France. 7Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Néonatale, Hôpital Armand Trousseau, APHP, Paris, France. 8Sorbonne Université, Paris, France. 9Service de Médecine Foetale, Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal de l'Est Parisien, DMU OaRIGYNE, Hôpital Armand Trousseau, AP-HP, Paris, France. 10Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital Bicêtre, APHP, Le Kremlin Bicêtre, France. 11Service d'Obstétrique, Médecine et Chirurgie Foetale, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris, France

But : Identifier des facteurs pronostiques périnataux de mortalité/morbidité (récidive tumorale, séquelles fonctionnelles) des tératomes sacrococcygiens (TSC) de diagnostic périnatal.

Méthodes : Cette étude rétrospective multicentrique (5 centres franciliens) incluait tous les fœtus/enfants porteurs d'un TSC non syndromique diagnostiqué <6 mois (Janvier 2007-Décembre 2017). Les données prénatales, chirurgicales, et sur d'éventuelles récurrences et séquelles fonctionnelles étaient analysées. Les séquelles digestives étaient définies comme: constipation \geq grade 2, de souillures \geq grade 2 ou Peristeen (échelle de Krickenbeck).

Résultats : Soixante-neuf fœtus/enfants ont été inclus dont 80% de diagnostic anténatal. L'issue périnatale a été défavorable dans 31% de ces cas : mort fœtale in utero (4%), interruption médicale de grossesse (13%), mise en jeu du pronostic vital néonatal sur complication hémorragique (15%) avec 5 décès néonataux. Les facteurs prénataux associés à une issue défavorable étaient : terme précoce au diagnostic ($p=0,02$), volume tumoral ($p<0,001$), complications hémodynamiques ($p=0,02$), vitesse de croissance tumorale ≥ 7 mm/semaine ($p<0,001$) et grade tumoral ($p=0,003$). Le taux de récurrence après résection tumorale était de 11% (50% de formes malignes). Les complications prénatales obstructives urinaires étaient associées à un risque de récurrence ($p=0,03$). Après un suivi médian de 5 ans [0,2-12], 22% des enfants vivants présentaient des séquelles : digestives (22%), neurovessie (7%), orthopédiques (4%) et cosmétiques (9%). Une compression périnatale de l'appareil urinaire avec composante tumorale endopelvienne était associée à un risque de neurovessie ($p=0,04$).

Conclusion : Après diagnostic anténatal de TSC, le risque d'issue périnatale défavorable est d'environ 30%. Les facteurs de risques identifiés permettent d'affiner le conseil prénatal.

164

PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS URINAIRES DU TRAITEMENT DES MALFORMATIONS ANORECTALES DU GARÇON. À PROPOS DE 6 CAS

*Faustin Felicien MOUAFO TAMBO, Gacelle FOSSI KAMGA,
Caroline Eugenie DIKONGUE DIKONGUE, Maurice Aurelien SOSSO*
Université de Yaoundé I, Yaoundé, Cameroon

But de l'étude : L'objectif de ce travail était de décrire la prise en charge des complications urinaires consécutives au traitement des malformations anorectales (MAR) du garçon dans notre milieu.

Méthode : Notre étude a été observationnelle, rétrospective et descriptive, de janvier 2008 à janvier 2022 soit 14 années. Ont été inclus dans ce travail les seuls dossiers de garçons porteurs de MAR ayant présenté des complications urinaires après traitement chirurgical. Les paramètres étudiés ont été : âge au moment de la chirurgie, indication opératoire, voie d'abord, geste réalisé, résultats et recul. Pour chaque complication, l'urétrocystographie per mictionnelle et ou l'urétrocystoscopie avait été de mise pour le diagnostic.

Résultats : Six complications urinaires ont été colligées chez des garçons de 5 mois, 7 mois, 9 mois, 12 mois, 14 mois et 23 mois au moment de la chirurgie. Les indications opératoires étaient les suivantes : sténoses de l'urètre (n=3), vessie neurogène (n=2) et plaie vésicale (n=1). La voie d'abord était périnéale (n=3) ou abdominale (n=3). Les gestes chirurgicaux étaient palliatifs : vésicostomie (n=3); Mitrofanoff (n=2); et curatifs : cystorraphie (n=1). Avec un recul moyen de 7,3 ans, 1 patient est guéri, trois patients sont en attente d'urétroplastie.

Conclusion : Les lésions urétrales dominent les complications urinaires du traitement des malformations anorectales du garçon dans notre contexte. Leur prise en charge fait la part belle au dérivation continente ou non.

Mots clés : complications urinaires, malformation anorectale, garçon, traitement.

171

VOLVULUS DU SIGMOÏDE CHEZ L'ENFANT : FAUT-IL TOUJOURS OPÉRER ? À PROPOS DE 2 CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Jean-Louis LEMELLE¹
1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Metz, France

Le volvulus du sigmoïde est rare chez l'enfant. Une centaine de cas ont été rapportés dans la littérature. La sigmoïdectomie n'est pas systématiquement réalisée. Nous avons voulu rapporter les cas de 2 patients.

Une adolescente de 15 ans, ayant une constipation chronique, a consulté aux urgences pour une occlusion basse mal tolérée. Un scanner abdomino-pelvien a mis en évidence un volvulus sigmoïdien, réduit par endoscopie digestive. Une sigmoïdectomie laparoscopique est réalisée 4 mois plus tard, compliquée d'un volumineux hématome postopératoire à J4, qui est évacué chirurgicalement. La patiente sort à J13 de la première intervention et va bien, à 15 mois de suivi.

Un petit garçon de 4 ans, sans antécédent de douleurs abdominales ni de constipation, a consulté aux urgences pour occlusion intestinale mal tolérée. Un ASP montrait une importante aérocolie et de nombreux niveaux hydro-aériques coliques. Après exsufflation partielle par sonde rectale, un scanner abdomino-pelvien confirme un volvulus du sigmoïde. Une coelioscopie exploratrice, secondairement convertie, expose le volvulus sigmoïdien, qui est réduit. 3 adhérences péritonéales sont sectionnées et la base du méso-sigmoïde est élargie. Les suites opératoires sont marquées par une fièvre sur translocation digestive, traitée par 5 jours d'antibiotiques intraveineux. Le transit intestinal et l'alimentation sont repris à J4. La durée d'hospitalisation est de 7 jours dont 4 en réanimation. A 3 mois de suivi, il n'y a pas de récurrence.

La maladie de Hirschsprung n'avait pas été retrouvée chez les 2 patients.

Certaines études rapportent un risque de récurrence allant jusqu'à 50% en l'absence de sigmoïdectomie. D'autres traitent le volvulus du sigmoïde comme celui du mésentère, en réalisant une sorte de procédure de Ladd au niveau du méso-côlon, sans sigmoïdectomie. L'antécédent de constipation chronique a joué un rôle clé dans l'indication de sigmoïdectomie.

175

TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE D'UNE LÉSION KYSTIQUE INTRA-DUODÉNALE : À PROPOS D'UN CAS CHEZ L'ENFANT

Abdulaziz ALFALLAJ

HCL, Lyon, France

Objectif : Nous rapportons le cas d'une lésion kystique intra-duodénale découverte devant une invagination jéjunale et traitée par voie endoscopique.

Méthode : Présentation vidéo rapportant le cas d'une patiente de 2 ans présentant une invagination Intestinale aigüe (IIA) sur lésion duodénale.

Résultats : Patiente âgée de 31 mois présentant des vomissements incoercibles à chaque alimentation depuis 24h. L'échographie retrouvait une IIA atypique avec une image de masse liquidienne à contours digestifs faisant évoquer une duplication digestive. Le TOGD montrait un arrêt net du produit de contraste au niveau du D1. Le scanner abdominal montrait une formation liquidienne en hypochondre gauche difficilement caractérisable.

Finalement, une coelioscopie exploratrice retrouvait une IIA de la première anse jéjunale, elle sera réduite progressivement sans que la lésion kystique soit mise en évidence.

En post opératoire, une échographie montrait la disparition de l'IIA mais la persistance d'une formation kystique de 4 x 2 cm compatible avec une duplication duodénale. Un nouveau TOGD ainsi qu'une IRM confirmait la présence d'une formation kystique unique de 37 mm, située au sein de la lumière du 2^e duodénum, sous la papille probablement pédiculée au niveau de D3.

Une résection endoscopique sub-totale de la malformation a été possible avec des suites simples, sans perforation digestive, hémorragie ou pancréatite.

L'hypothèse d'une duplication duodénale intra-luminale avait été évoquée mais l'examen anatomopathologique était en faveur d'un diverticule duodénal possiblement secondaire à une obstruction partielle de type diaphragme duodénale incomplet «windsock diaphragm».

Conclusion : le traitement endoscopique d'un diverticule intra-duodénal est faisable et sûr chez l'enfant, offrant une alternative peu invasive comparativement à une duodénotomie conventionnelle ou laparoscopique

178

RETARD DIAGNOSTIC D'UN OBSTACLE JÉJUNAL SERRÉ À L'ÂGE DE 3 ANS, À PROPOS D'UN CAS

Abdou NOUR¹, Feriak SOFIANE², Choutri HICHAM², Bensebti AMEL³,
Atrih ZOUBIR²

¹Service de chirurgie pédiatrique, Constantine, Algeria. ²Chirurgie pédiatrique, Constantine, Algeria. ³Chirurgie, Constantine, Algeria

L'atrésie interdigitale dans sa forme complète et incomplète est une pathologie généralement découverte précocement, surtout quand il s'agit d'un obstacle serré et haut situé.

Nous rapportons le cas d'un enfant présentant des vomissements depuis la naissance sans retentissement général et staturo-pondéral, ayant subi divers examens biologiques et radiologiques, finalement diagnostiqué sur un TOGD à l'âge de 3ans comme volvulus gastrique, néanmoins l'exploration chirurgicale a retrouvé un aspect en double réservoir gastrique sur obstacle jéjunale serré et haut situé.

182

LE SYNDROME DU PETIT COLON GAUCHE COMPLIQUÉE : À PROPOS D'UNE OBSERVATION

Beji MERIEM, Ben Fredj MERIEM, Mani SALMA, Boukhrissa NOUHA, Massoued MARWA, Ben Youssef SABRINE, Sfar SAMI, Nahla KECHICHE, Laamiri RACHIDA, Mosbahi SANA, Amine KSIAA, Sahnoun LASSAAD, Mongi MEKKI, Belghith MOHSEN
Sahline, Sahline, Tunisia

Les occlusions intestinales néo-natales restent parmi les urgences chirurgicales les plus connues dont le diagnostic étiologique à temps et la prise en charge thérapeutique adéquate permettent un pronostic favorable. Certaines de ces occlusions sont dues à une anomalie fonctionnelle transitoire au cours de la période néonatale comme le syndrome du petit côlon gauche. Bien qu'elle soit exceptionnelle, une forme compliquée peut révéler ce syndrome.

Nous allons présenter une observation d'un nouveau-né opéré pour une perforation coecale compliquant à un syndrome du petit côlon gauche.

Nouveau-né de sexe masculin, issu d'une grossesse compliquée d'un diabète gestationnel et d'une pré-éclampsie sévère, né à un terme de 36 SA, était hospitalisé en néonatalogie pour prise en charge d'une détresse respiratoire néonatale. Au cours de son hospitalisation, il a présenté un retard d'émission du méconium avec intolérance au régime et un ballonnement abdominal. Un traitement symptomatique initial a été préconisé mais l'évolution a été marquée par la persistance du ballonnement abdominal. Une radiographie d'abdomen sans préparation a objectivé un pneumopéritoine d'où la décision d'opérer le malade en urgence. L'exploration chirurgicale avait noté une péritonite avec perforation caecale, avec une disparité de calibre entre le côlon transverse et le côlon gauche. La décision était de faire des biopsies étagées à la recherche de cellules neuro-ganglionnaires et la confection d'une caecostomie. Une maladie de Hirschprung a été infirmée à l'examen anatomo-pathologique et le diagnostic retenu est un syndrome du petit côlon gauche. Un rétablissement de la continuité digestive a été pratiqué à l'âge de 2 mois avec des suites opératoires simples.

Le syndrome du petit côlon gauche est une anomalie fonctionnelle le plus souvent transitoire et bénigne. Une forme compliquée d'une perforation digestive qui est exceptionnelle est à redouter.

183

VOLVULUS COECAL DE L'ENFANT : UNE ETIOLOGIE RARE D'OCCLUSION INTESTINALE AIGUE

Beji MERIEM, Mosbahi SANA, Nouha BOUKHRISSE, Salma MANI, Ben Fredj MYRIAM, Ben Youssef SABRINE, Sfar SAMI, Nahla KECHICHE, Laamiri RACHIDA, Amine KSIAA, Sahnoun LASSAAD, Mongi MEKKI, Belghith MOHSEN

Sahline, Sahline, Tunisia

Le caecum représente la 2ème portion du colon concerné par le volvulus. Le volvulus caecal reste cependant peu fréquent et touche principalement le sujet âgé. Il se manifeste par une occlusion intestinale aiguë qui sera alarmante indiquant une exploration chirurgicale en urgence.

Nous allons illustrer le cas d'une fille âgée de 6 ans qui a été opérée pour volvulus coecal qui reste exceptionnel à cet âge afin de souligner l'importance d'un diagnostic et une prise en charge précoce.

Fille âgée de 6 ans aux antécédents d'un syndrome poly malformatif, consulte les urgences pédiatriques pour 3 épisodes de vomissement bilieux associées à un arrêt des matières et des gaz évoluant depuis 72 heures avant son admission dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique avait noté un enfant en bon état général et d'hydratation, eupnéique à l'air ambiant et apyrétique. L'examen abdominal a montré un abdomen plat sensible dans sa totalité. Le bilan radiologique a conclu à une occlusion colique probablement en rapport avec un volvulus du caecum d'où la décision d'opérer le malade en urgence. L'exploration chirurgicale avait trouvé un volvulus caecal en rapport avec un tour de spire et un caecum dilaté en aval, une réduction du volvulus avec fixation du caecum à la paroi a été pratiquée. Les suites opératoires immédiates étaient simples avec reprise de l'alimentation bien tolérée.

Le volvulus caecal est une étiologie exceptionnelle d'occlusion intestinale aiguë chez l'enfant. Le mécanisme de cette rotation est dû soit à une rotation embryologique incomplète de l'intestin ou un défaut d'accolement du côlon ascendant au péritoine. Ce diagnostic doit être évoqué quel que soit l'âge et compléter les explorations radiologiques afin de permettre une prise en charge rapide et adaptée.

185 LA MISE EN PLACE D'UN PROGRAMME DE RÉCUPÉRATION AMÉLIORÉE APRÈS CHIRURGIE (RAAC) PERMET UN RETOUR À DOMICILE PRÉCOCE APRÈS ABAISSEMENT TRANSANAL POUR MALADIE DE HIRSCHSPRUNG RECTO-SIGMOIDIENNE

Louise MONTALVA, Hafsa ABADA, Fulvia DEL CONTE, Julie SOMMET, Lucile MARSAC, Dominique BERREBI, Arnaud BONNARD
Hôpital Robert-Debré, Paris, France

But de l'étude : En 2018, un programme de récupération améliorée après chirurgie (RAAC) a été mis en place pour les enfants avec une maladie de Hirschsprung (MH) dans notre centre. Le but de cette étude était de comparer le devenir des enfants opérés d'un abaissement transanal pour une MH recto-sigmoïdienne, avant et après mise en place de ce protocole.

48

Méthodes : Nous avons réalisé une étude retrospective, incluant les enfants opérés d'un abaissement transanal pour maladie de Hirschsprung recto-sigmoïdienne (2014-2021).

Le protocole RAAC comprenait une approche coelioscopique avec des trocarts de 3mm, une anesthésie loco-régionale et l'alimentation précoce 4h après la chirurgie. L'antibiothérapie, la sonde vésicale et le cathéter d'analgésie régionale étaient retirés à J2 post-opératoire, avec une sortie autorisée dès que l'alimentation tolérée et l'antalgie obtenue par paracétamol per os.

Les patients opérés après mise en place du protocole (MH-RAAC) étaient comparés à ceux opérés avant (contrôle).

Le critère de jugement principal était la durée de séjour.

Les critères secondaires étaient le nombre de consultations aux urgences, réadmissions et complications dans les 30 jours post-opératoires

Statistiques : Médiane (écart-interquartile). Comparaisons réalisés avec un test de Chi-2 ou Kruskal-Wallis. $P < 0.005$.

Résultats : Un abaissement transanal pour MH recto-sigmoïdienne a été réalisé chez 65 enfants, à un âge médian de 55 jours (EIC 31-114). Le protocole RAAC a été appliqué chez 36 enfants (55%).

Le protocole RAAC était associé avec une diminution significative de la durée de séjour (3 vs 6 jours, $p = 0.003$). Aucune différence n'a été mise en évidence en terme de consultations aux urgences, réadmissions et complications dans les 30 jours post-opératoire.

Conclusion : La mise en place d'un protocole RAAC spécifique pour les enfants opérés d'une MH a permis un retour à domicile précoce sans augmentation des complications per-opératoires ou réadmissions.

186 INJECTION ANALE DE CORTICOÏDES : VERS UNE PRISE EN CHARGE MÉDICALE DES STÉNOSES ANASTOMOTIQUES POST- ABAISSEMENT COLO-ANALE DANS LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG – À PROPOS DE TROIS CAS

Margaux LANGERON¹, Louise MONTALVA², Arnaud BONNARD³

1Hôpital Robert debré, Paris, France. 2Hôpital robert debré, Paris, France. 3Hôpital Robert debré, Paris, France

Les sténoses anastomotiques après chirurgie d'abaissement pour maladie de Hirschsprung demeurent un challenge. Basé sur la prise en charge des sténoses de l'atrésie de l'œsophage, nous avons souhaité évaluer l'efficacité d'injections intra-anastomotiques anales de corticoïdes retard pour le traitement des sténoses anastomotiques post-abaissement colo-anal.

Etude prospective monocentrique.

Inclusion de patients présentant une sténose anastomotique réfractaire, définie comme la présence d'une sténose au toucher rectal résistante aux dilatations en consultation et une dépendance aux nursings, après un abaissement colo-anal coelio-assisté selon Swenson, en zone saine confirmée par l'anatomopathologie.

L'injection de Kenacort retard 10mg par quadrant était réalisée sous anesthésie générale, après incision de la sténose en 3 localisations à la monopolaire.

L'absence de récurrence était défini par l'obtention d'un transit spontané.

Trois patients ont présenté une sténose anastomotique réfractaire, traitée par incision et injection de Kenacort.

L'âge médian lors de l'abaissement était de 2 mois. Le délai médian entre abaissement et développement de la sténose anastomotique était de 2 mois. La première injection de Kénacort a été réalisée à 3 mois post-abaissement dans 2 cas, et 2 ans post-abaissement dans 1 cas.

Les trois patients ont présenté une amélioration clinique post-opératoire, avec reprise d'un transit spontané en 72h et sevrage des nursings.

Une deuxième incision et injection de Kénacort a été nécessaire pour 2 patients 2 mois après la première injection. Un de ces patients a nécessité un abaissement itératif pour récurrence de la sténose 5 mois après la première injection.

Deux patients ne présentaient pas de récurrence de sténose 6 mois après la première injection.

L'injection de corticoïdes retard associé à une incision a permis une amélioration clinique chez trois patients atteints de sténose anastomotique post-abaissement colo-anal, évitant un abaissement itératif dans 66% des cas.

49

Catégorie

GYNÉCO- LOGIE

7

HEMATOCOLPOS SECONDAIRE À UN DIAPHRAGME VAGINAL TRANSVERSAL COMPLET

*Boumediene ABOU-BEKR, Nassima AZZOUZ, Yamina OUADAH,
Abderahim BABA-AHMED*

ehs mère enfant faculté de médecine,, tlemcen, Algeria

Introduction : l'hématocolpos est une rétention hématiche dans la cavité vaginale correspond à une imperforation du bas vagin qui peut avoir pour origine : Soit une imperforation de l'hymen qui est la cause la plus fréquente. Soit une aplasie d'un segment du canal vaginal. Soit encore un diaphragme vaginal complet. Nous nous intéressons à l'étude des diaphragmes vaginaux complets, ces derniers constituant une obturation vaginale complète : il s'agit d'une cloison transversale surnuméraire non perforée de moins de 5 mm à 1 cm d'épaisseur. C'est une pathologie très rare, siégeant à n'importe quel niveau du vagin, mais avec une prédilection pour le siège inférieur (jonction des 4/5 sup et du 1/5 inf). Il est normalement supra-hyménéale. Sur le plan histologique,

But de l'étude : décrire ce cas rare d'un hématocolpos chez une adolescente pubère pour cause d'obstruction complète transversale du vagin.

Méthodes : une adolescente pubère présente une aménorrhée primaire avec douleur dans le pelvis associée et rétention urinaire et une masse pelvienne volumineuse. L'inspection de la vulve paraît normale l'échographie collection vaginale hypo échogène l'IRM hématocolpos pas d'anomalie urologique associée. Une exploration chirurgicale S/AG retrouvée d'une cloison transversale supra hyménale résection du diaphragme après évacuation de la rétention menstruelle.

Résultats : la patiente n'a pas présenté d'autres symptômes ni de complications et a été renvoyée chez elle ; lors de son suivi à 6 mois pas de signe d'endométriose.

Conclusion : l'hématocolpos est une urgence compressive, l'examen clinique (L'inspection de la vulve) et la vigilance doivent permettre le traitement le plus précoce des anomalies obstructives du vagin. Il ne faut pas hésiter à préciser l'anomalie par IRM.

14 ÉTUDE DYSMÈNE : CARACTERISTIQUES ET IMPACT DES DYSMENORRHEES CHEZ LES FILLES DE 12 ANS ORIGINAIRES DE MILIEUX SOCIO-ÉCONOMIQUES DIFFÉRENTS

Coralie DEFERT¹, Ianis COUSIN², Isabelle CHAUVET³, Catherine BURGAZZI³, Estelle LE PABIC⁴, Alexis ARNAUD¹

1Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Rennes, Rennes, France. 2Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Brest, Brest, France. 3Service médical du rectorat de l'Académie de Rennes, Rennes, France. 4Inserm CIC-1414, Rennes, France

Objectif : Evaluer de façon systématique la fréquence des filles réglées dans des classes de sixième de l'académie de Bretagne pour caractériser les dysménorrhées. Nous avons analysé leurs retentissements et le rôle du milieu socio-économique.

52

Méthode : Etude observationnelle prospective menée en collaboration avec le service médical de l'Académie de Rennes. 74 établissements publics tirés au sort en respectant les proportions des réseaux d'éducation prioritaire et des 3 classes socio-économiques selon l'INSEE (urbain, rural, moyen pôles) représentés dans la région Bretagne. Information sur l'étude donnée aux élèves et parents par écrit en amont de l'enquête. Le questionnaire était dispensé par l'infirmière scolaire.

Résultats : 257 filles ont répondu au questionnaire. L'âge moyen de la ménarche variait de 10,3 à 11,9 ans. La durée médiane du cycle et l'abondance des menstruations n'étaient pas significativement différente entre les groupes. 83% des filles réglées rapportaient des symptômes per-menstruels : douleur abdominale (70%), fatigue (48%), troubles de concentration (26%), céphalée (25%), troubles digestifs (16%), mastodynie (11%). 61% d'entre elles prenaient des antalgiques. 15% des dysménorrhéiques n'utilisaient pas de moyens antalgiques médicamenteux et non médicamenteux alors qu'elles souffraient de douleur abdominale. Les filles urbaines étaient plus symptomatiques, rapportaient des symptômes plus intenses et plus précocement après la ménarche que dans le groupe rural ($p < 0,001$). Les dysménorrhées étaient présentes dès les premiers cycles dans 51% des cas. 40 filles (19%) étaient dispensé de sport à chaque cycle. 20 adolescentes sur 184 (6%) considéraient la dysménorrhée comme un frein à certaines carrières professionnelles.

Aucune étude sur les dysménorrhées n'avait ciblé une population aussi jeune. La proportion importante de symptômes précoces, les inégalités de gestion de la douleur et le retentissement scolaire négatif engendré méritent que la dysménorrhée soit recherchée et traitée même chez les plus jeunes ménarches.

93 ANALYSE INTERMÉDIAIRE DES RÉSULTATS DE L'ÉTUDE TOP SUR LA TORSION D'OVAIRE CHEZ LA FILLE PRÉ-PUBÈRE

Coralie DEFERT¹, Thomas DELEFORTRIE², Aurore HAFFREINGUE³, Jean BRÉAUD⁴, Charlene MESSELOD⁵, Françoise SCHMITT⁶, Ianis COUSIN⁷, Marie BEY⁸, David LOUIS⁹, Audrey CARTAULT¹⁰, Olivier ABBO¹¹, Alexis ARNAUD¹

1Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Rennes, Rennes, France. 2Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Bordeaux, Bordeaux, France. 3Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Caen, Caen, France. 4Service de chirurgie pédiatrique, Fondation Lenval, Hôpital pour enfants, Nice, France. 5Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Reims, Reims, France. 6Service de chirurgie pédiatrique, CHU d'Angers, Angers, France. 7Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Brest, Brest, France. 8Service de chirurgie pédiatrique, CH de Saint-Brieuc, Saint-Brieuc, France. 9Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Dijon, Dijon, France. 10Service d'endocrinologie pédiatrique, CHU de Toulouse, Toulouse, France. 11Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Toulouse, Toulouse, France

La torsion d'ovaire et/ou de trompe chez la fille pré-pubère présente des différences notoires par rapport à celle de l'adolescente (physiopathologie, délai diagnostic, surveillance). Notre objectif était d'évaluer les caractéristiques de son diagnostic, de sa prise en charge et des critères retenues pour les indications d'ovariopexie.

Méthodes : Etude rétrospective multi-centrique française incluant toutes les filles de plus de 2 ans et non pubères ayant présenté un premier épisode de torsion d'ovaire de trompe ou d'annexe entre 2003 et 2021. Résultats en médiane (Q1-Q3).

Résultats : 104 filles de 10 centres ont été incluses. L'âge au diagnostic était de 8,5 ans (6,3-10), avec 64 torsions droites, 39 gauches et 1 bilatérale. Les symptômes au diagnostic étaient : vomissements chez 72 filles (67%), fièvre chez 15 filles (14%), douleur abdominale homolatérale à la torsion chez 61 filles (59%). Le diagnostic était fait après plus de 24h chez 66 cas (63%). La torsion concernait toute l'annexe dans 77 cas, l'ovaire dans 21 cas et la trompe dans 4 cas. 17 filles ont présenté au moins une récurrence (16%) dont 15 homolatérales. Dans 17 cas une ovariectomie/annexectomie a été pratiquée dont 1 ovariectomie associée à une ovariopexie controlatérale. Le seul cas d'ovariopexie homolatérale après le premier épisode a eu 2 récurrences homolatérales prises en charge par ovariopexie à chaque fois. 5 ovariopexies ont été réalisées après la première récurrence. La fixation était péritonéal dans 5 cas et dans 1 cas entre la trompe homolatérale et l'utérus. Parmi les 17 cas récidivistes, 4 avaient une AMH élevée et 5 avaient des « gros » ovaires (> 2cm³).

Conclusion : Le taux de récurrence dans cette population est élevé (16%) et l'ovariopexie reste encore peu réalisée. Un recrutement encore plus large est nécessaire pour mieux connaître cette pathologie.

53

146 LE CORPS ÉTRANGER INTRAVAGINAL CHEZ LES FILLES : UN VISAGE CACHÉ D'UNE PSYCHOLOGIE PERTURBÉE

NEDJEMA BRINIS, HASNA BENAKCHA

EHS Mère et Enfant Meriem Bouatoura Batna Faculté de médecine université Mostapha Ben Boulaid Batna2, BATNA, Algeria

Introduction : Le corps étranger intra-vaginal est une entité très rare en chirurgie pédiatrique.

Un écoulement vaginal persistant ou récurrent chez une fillette peut être du à des causes variables: une maladie de la peau vulvaire, vulvo-vaginites non spécifiques, les infections urogénitales, les malformations congénitales, les tumeurs, les corps étrangers en particulier ceux retenus pour une longue durée.

Le diagnostic positif est en général posé par un interrogatoire minutieux et des examens radiologiques et confirmé par la vaginoscopie qui a un double intérêt diagnostique et thérapeutique.

54 C'est le cas de notre observation

Observation : Nous rapportons le cas d'une fillette âgée de 9 ans antécédents pathologiques orientée à notre consultation pour exploration d'un écoulement vaginal purulent nauséabond, récurrent évoluant depuis 3ans.

Le bilan radiologique à suspecter un corps étranger intra-vaginal non radio-opaque.

Une vaginoscopie sous anesthésie générale à confirmer le diagnostique avec l'extraction du corps étranger sans incidents.

Conclusion : Le corps étranger intra vaginal en chirurgie pédiatrique et en pédiatrie est une entité très rare.

Des pertes vaginales sanglantes récurrentes, incessantes, nauséabondes chez une fillette ou adolescente doivent alerter le clinicien de la possibilité d'un corps étranger vaginal.

Le diagnostic est souvent difficile à poser en raison du problème de communication de ces enfants avec les parents et l'entourage exprimant un problème psychologique grave, et de leur ignorance de l'existence de ce corps étranger.

La vaginoscopie permet a la fois de confirmer l'existence du corps étranger et permettre son extraction.

Mots clés : écoulement vaginal récurrent, enfant, corps étranger, vaginoscopie.

161

PLACE DE LA LAPAROSCOPIE DANS LE DIAGNOSTIC ET LE TRAITEMENT DES ANOMALIES DE LA DIFFÉRENCIATION SEXUELLE

Sarra CHENNOUF¹, Hichem CHOUTRI¹, Aida ELGOUACEM¹, Mohamed el Amine BOULAAME², Abdeldjalil HAMADA¹, Amina Amel BENSEBTI¹, Zoubir ATRI¹, Asmahane LAADJOUZ², Soraya OUHIDA³

1service de chirurgie pédiatrique SMK, constantine, Algeria. 2service de pédiatrie Bab El Oued, Alger, Algeria. 3Service d'Anatomie pathologique, Setif, Algeria

But de l'étude : Décrire l'apport de la laparoscopie dans la prise en charge des anomalies de la différenciation sexuelle (DSD) afin de clarifier son utilité tant sur le diagnostic que sur la stratégie thérapeutique ultérieure.

Matériels et méthodes : Nous présentons notre expérience dans les 3 dernières années avec analyse rétrospective des résultats.

- 16 chirurgies laparoscopiques ont été réalisées chez 12 malades DSD
- 08 coéloscopies diagnostiques.
- 10 coéloscopies thérapeutiques.

Résultats : Pour la laparoscopie diagnostique :

- Biopsie gonadique laparoscopique a été réalisée chez 04 patients
- Exploration sans biopsie chez 01 patient
- Une intervention supplémentaire était prévue et réalisée sur la base des résultats de la laparoscopie diagnostique chez 04 patients.

Pour la laparoscopie thérapeutique :

- Gonadectomie chez 03 patients (bilatérale chez les 3)
- Résection d'un dérivé müllérien chez 07 patients.
- Abaissement testiculaire et orchidopexie chez 05 patients .

IL n'y avait aucune complication per opératoires et chez les 04 patients ayant des antécédents de la laparoscopie y avait pas d'adhérences intra abdominales gênant la laparoscopie thérapeutique

Conclusion : L'approche laparoscopique occupe de plus en plus une place importante dans la prise en charge des DSD. Elle permet une exploration diagnostique plus fiable et l'élaboration de l'attitude stratégique adéquate dans ce type d'anomalies avec un minimum de complications et de préjudice esthétique.

184

TORSION TUBAIRE ISOLEE : DIFFICULTÉ DIAGNOSTIQUE

Beji MERIEM, Ben Youssef SABRINE, Salma MANI, Mosbahi SANA, Ben Fredj MERIEM, Sfar SAMI, Kechiche NAHLA, Laamiri RACHIDA, Ksiao AMINE, Sahnoun LASSAAD, Mongi MEKKI, Belghith MOHSEN
Sahlane, Sahlane, Tunisia

Les urgences annexielles de l'adolescente peuvent être négligées ou parfois méconnues. Une torsion reste toujours à redouter devant un syndrome douloureux pelvien de la fille pubère ou prépubère devenu de plus en plus fréquent.

Nous illustrons 2 cas de filles hospitalisées pour torsion d'annexes avec découverte en peropératoire d'une torsion tubaire isolée.

56 Fille âgée de 12 ans, pubère consulte les urgences pour des douleurs pelviennes évoluant en crises paroxystiques depuis 48h dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique avait noté une défense de la fosse iliaque droite. Le bilan biologique était sans anomalies et le bilan radiologique avait conclu à la présence de kystes ovariens droits sans autres anomalies. Une urgence annexielle était fortement suspectée et la décision était d'opérer le malade avec découverte en peropératoire d'un ovaire droit polykystique de bonne vitalité non tordu et une torsion isolée de la trompe droite avec présence de 3 tours de spires qui était nécrotique d'où la décision de faire une salpingotomie. L'évolution post-opératoire était bonne.

Fille âgée de 13 ans, pubère, consulte pour douleurs abdominales évoluant en crises paroxystiques localisées au niveau de la fosse iliaque droite associées à des vomissements dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique avait noté une sensibilité de la fosse iliaque droite et l'hypogastre. Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire biologique. Une échographie abdominale avec complément de scanner a conclu une formation liquidienne kystique pelvienne pouvant évoquer une duplication digestive surinfectée ou une masse annexielle. La décision était d'explorer l'enfant chirurgicalement avec découverte d'un hématosalpinx tordu et 2 ovaires sains. Une salpingotomie a été réalisé avec des suites opératoires simples.

Les urgences annexielles chez l'adolescente restent un challenge diagnostique et thérapeutique vu la difficulté diagnostique et le contexte d'urgence.

Catégorie HÉPATO- BILIAIRE

57

33

COMPLICATIONS BILIAIRES APRÈS TRANSPLANTATION HÉPATIQUE PÉDIATRIQUE : RÉSULTATS À LONG TERME D'UNE STRATÉGIE RADIOLOGIQUE ET CHIRURGICALE COMBINÉE

Ana CALINESCU^{1,2}, Sebastien MONLUC², Florent GUERIN², Virginie FOUQUET², Géraldine HERY², Gabrielle WEBER², Jerome WAGET², Jordi MIATELLO², Catherine BAUJARD², Emmanuel GONZALES², Sophie BRANCHEREAU²

1Hôpitaux universitaires de Genève, Genève, Switzerland. 2Hôpital Bicêtre-APHP, université Paris -Saclay, Le Kremlin Bicêtre, France

58

Le suivi à long terme des complications biliaires survenues après transplantation hépatique (TH) pédiatrique est mal caractérisé. Nous avons analysé les résultats d'une stratégie combinée de gestion des complications biliaires après première TH pédiatrique avec cholangioplastie percutanée transhépatique par ballonnet (CPT) et/ou chirurgie.

Méthodes : Les premières TH effectuées dans notre centre entre 1997 et 2018 ont été examinées rétrospectivement. Les critères de réussite étaient l'absence de besoin d'une CPT, d'une chirurgie ou d'une nouvelle TH, tandis qu'une issue favorable était définie comme l'absence de nécessité de chirurgie ou de TH. Les survies du greffon et du patient ont été analysées.

Résultats : Parmi les 620 receveurs, 117 (19%) ont développé des complications biliaires. Le suivi médian était de 9 (1,4 - 21) ans. Le traitement chirurgical et radiologique a eu un taux de réussite de 49 % (57/117) et une issue favorable de 75 %. La survie des patients et des greffons hépatiques à 1, 5 et 10 ans était respectivement de 88,9 %, 85,7 %, 84,4 % et 82,4 %, 77,4 %, 74,3 %. La survie du greffon, mais pas celle du patient, a été impactée par les complications biliaires (p=0,01). L'analyse multivariée a identifié le nombre de dilatations >2 (p=0,008), le temps d'ischémie froide prolongé (p=0,004), l'anastomose de plusieurs canaux biliaires (p=0,019) et la thrombose de l'artère hépatique (p=0,01) comme des facteurs associés à une diminution de la survie du greffon.

Conclusion : Une approche radiologique et chirurgicale personnalisée permet une excellente survie à long terme du patient et du greffon dans le traitement des complications biliaires après TH pédiatrique. Néanmoins, des procédures radiologiques répétées (>2) sont associées à une survie réduite du greffon, soulignant la nécessité d'envisager un traitement chirurgical alternatif.

34

EVALUATION ET COMPARAISON DES RESULTATS DU KASAI REALISES APRÈS 3 MOIS DE VIE ET DES PATIENTS ORIENTÉS DIRECTEMENT EN VERS UNE TRANSPLANTATION HÉPATIQUE DANS L'ATRÉSIE DES VOIES BILIAIRES

Juri FUCHS^{1,2}, Dior NDIAYE^{1,3}, Chaima MRAD¹, Emmanuel GONZALES¹, Géraldine HERY¹, Virginie FOUQUET¹, Florent GUERIN¹, Sophie BRANCHEREAU¹

1Hôpital Bicêtre-APHP-Université Paris-Saclay, Le Kremlin Bicêtre, France. 2Heidelberg-University Hospital, Heidelberg, Germany. 3Hôpital pour enfants de Diamniadio, Diamniadio, Senegal

59

Introduction : l'âge au moment de l'intervention de Kasai est inversement corrélé à une survie plus longue avec foie natif chez les enfants atteints d'une atrésie des voies biliaires (AVB). Malgré des résultats moins bons du Kasai chez les patients avec un diagnostic tardif (> 3 mois), il n'a pas été fait de comparaison en terme de survie globale entre ces patients et les patients référés directement pour transplantation hépatique.

Méthodes : Nous avons analysé rétrospectivement tous les patients traités dans notre service avec une AVB diagnostiquée entre 1995 et 2017. Deux groupes de patients avec prise en charge tardive ont été définis : les patients ayant subi une Kasai réalisée après 90 jours de vie (B) et les patients sans Kasai et directement référés pour transplantation(C). Les caractéristiques des patients, la survie globale et la survie avec le foie natif ont été comparées.

Résultats : Sur 424 patients avec AVB, 69 patients (16 %) avaient plus de 90 jours au Kasai (groupe B). Le groupe C était composé de 25 patients (6 %). La principale raison pour ne pas effectuer Kasai était l'hypertension portale (18/25). La survie avec foie natif à 2 et 5 ans était significativement plus élevée dans le groupe B que dans le groupe C (53,5 % contre 12,0 % et 30,4 % contre 4,0 %, p < 0,001). La survie globale à 5 et 10 ans ne différait pas significativement entre les groupes B et C, mais était plus élevée dans le groupe B (83,3 % contre 79,8 % et 80,2 % contre 79,8 %, p = 0,730).

Conclusion : L'âge de plus de 90 jours ne doit pas être une contre-indication au Kasai. La transplantation hépatique peut être différée chez des nombreux patients même lorsque Le Kasai est réalisée après l'âge de 3 mois.

35 RÉSULTATS DE L'ÉTUDE MULTICENTRIQUE EUROPÉENNE DU TRAITEMENT DES SARCOMES EMBRYONNAIRES DU FOIE

Florent GUERIN¹, Hélène MARTELLI¹, Timothy ROGERS², Sheila Terwisscha VAN SCHELTINGA³, Federica DE CORTI⁴, Gabriella GUILLEN BURRIEZA⁵, Véronique MINARD-COLIN⁶, Daniel ORBACH⁷, Max VAN NOISEL³, Hans MERKS³, Andrea FERRARI⁸, Gianni BISOGNO⁴

1Hôpital Bicêtre-APHP-Université Paris-Saclay, Le Kremlin Bicêtre, France. 2University Hospitals Bristol and Weston NHS foundation trust, Bristol, United Kingdom. 3Princess Máxima center for Pediatric Oncology, Utrecht, Netherlands. 4Department of Women's and Children's Health, Padova, Italy. 5Vall d'Hebron University Hospital, Barcelona, Spain. 6Institut Gustave Roussy, Villejuif, France. 7Institut Curie, Paris, France. 8Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milan, Italy

60

Objectifs : Évaluer les résultats des patients pédiatriques atteints de sarcome embryonnaire indifférencié du foie (UESL) traités en Europe selon le protocole des tumeurs mésoenchymateuses malignes, en étudiant les effets des marges chirurgicales, de la chimiothérapie préopératoire, de l'utilisation de la radiothérapie (RT) et des anthracyclines.

Méthodes : Les patients âgés jusqu'à 25 ans avec un diagnostic pathologique d'UESL inclus de manière prospective de 1995 à 2016 dans les essais MMT95, AIEOPX (Italie) et NRSTS05 ont été analysés. Le traitement comprenait une chirurgie conservatrice au diagnostic ou une biopsie suivie d'une chimiothérapie et d'une chirurgie différée. La décision d'utiliser la RT était à la discrétion du centre.

Résultats : Soixante-cinq patients avaient un âge médian de 8,7 ans (0,6-20,8). Quinze avaient une extension locale au delà du foie. Les stades étaient IRS I (14), II (9), III (38) et IV (4). La chirurgie initiale (28) a entraîné 5 ruptures opératoires et 11 marges chirurgicales positives, tandis que la chirurgie retardée (37) n'a entraîné aucune rupture ($P = 0,0119$) et 3 marges positives ($P = 0,0114$). Tous les patients ont reçu une chimiothérapie post-opératoire dont 47 des anthracyclines, 15 ont eu de la RT. Avec un suivi médian de 78,6 mois, la survie globale (OS) et la survie sans événements (EFS) à 5 ans étaient de 90,1 % et 89,1 %. Bien que 2 rechutes locales sur 4 (3 autres étaient métastatiques) aient été associées à des marges chirurgicales envahies, nous n'avons trouvé aucune association entre les marges envahies ($P = 0,1607$), l'utilisation de RT ($P = 0,8731$) et d'anthracycline ($P = 0,1181$) et l'EFS.

Conclusion : La chimiothérapie néoadjuvante avec un alkylant pour les patients pédiatriques avec UESL augmente la probabilité de résection chirurgicale complète et diminue la rupture. La place des anthracyclines et de la radiothérapie dans la maladie localisée reste incertaine.

50

RÉSULTATS DU TRAITEMENT RADIO CHIRURGICAL ET ENDOSCOPIQUE DE LA LITHIASE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE CHEZ L'ENFANT

Rezkalla AKKARY¹, Silvia SCARVAGLIERI MAZZEO^{1,2}, Marianna IAQUINTO¹, Stéphanie FRANCHI-ABELLA¹, Géraldine HERY¹, Virginie FOUQUET¹, Valeska BIDAULT¹, Emmanuel GONZALES¹, Florent GUERIN¹, Sophie BRANCHEREAU¹

1Hôpital Bicêtre-APHP-Université Paris-Saclay, Le Kremlin Bicêtre, France. 2Hôpital Trousseau-APHP-Paris Sorbonne Universités, Paris, France

But de l'étude : Evaluer les résultats des différents traitements allant de l'observation, de la radiologie interventionnelle jusqu'à la chirurgie, chez les enfants avec une lithiase de la voie biliaire principale (LVBP).

Méthodes : étude mono-centrique, rétrospective, de 1995 à 2022 incluant les enfants avec une LVBP. Les traitements proposés étaient, selon les symptômes: observation, ponction lavage transhépatique, CPRE ou cholécystectomie +/- lavage de la VBP

Résultats : 173 Enfants: 97 nourrissons (<1 an) âgés en médiane de 2 mois [0-7mois] et 76 grands (>2 ans) âgés de 8 ans [2-16]. 34 nourrissons avaient une pathologie néonatale contre 0 grands ($P < 0,01$), 37 grands avaient une hémolyse contre 0 nourrissons ($P < 0,01$). La présentation était fortuite pour 3 nourrissons et 14 grands ($P = 0,02$). L'ictère cholestatique non compliqué était le mode de révélation pour 71 nourrissons et 48 grands ($P = 0,2$), 23 nourrissons et 14 grands se présentaient sous forme de pancréatite ou angiocholite ($P = 0,4$). 87 nourrissons et 37 grands ont été observés avec respectivement 30 (34%) et 21 (60%) succès ($P = 0,1$), dans un délai médian de 22 jours [5-96]. Le lavage radiologique de la voie biliaire principale était effectué chez 46 nourrissons et 2 grand de 2 ans, 5 lavages se sont compliqués de perforation. 9 grands ont eu une sphinctérotomie endoscopique, dont 7 avec succès. 30 nourrissons (38%) et 48 grands (70%) ont eu une cholécystectomie ($P = 0,004$). 5 nourrissons ont eu une cholécystectomie et hépaticojéjunostomie en urgence pour perforation de la VBP soit spontanée soit après lavage et 2 grand après CPRE et lavage.

Conclusion : La LVBP est une pathologie chirurgicale distincte chez les nourrissons et les grands enfants, avec résolution spontanée dans 38% des cas, lavage efficace de la VBP dans 70% des cas et possibilité d'éviter la cholécystectomie chez les nourrissons.

61

56

TRAUMATISMES VISCÉRAUX PÉRINATAUX - À PROPOS DE DEUX CAS

Camille GARCIA, Ichrak BELBAHRI, Julie VIAL, Solène JOSEPH, Sofia MOUTTALIB, Luana CARFAGNA, Aurélie LE MANDAT, Olivier ABBO

CHU Toulouse, Toulouse, France

La littérature concernant les traumatismes périnataux est très riche. Les lésions mécaniques obstétricales les plus fréquentes sont les céphalhématomes, la fracture de la clavicule, la paralysie du plexus brachial et la paralysie faciale. Il y a très peu d'écrits sur les lésions viscérales. Notre étude descriptive s'est intéressée spécifiquement à ces dernières avec une revue de la littérature.

Nous rapportons deux cas de traumatismes hépatiques découverts en salle de naissance chez des nouveau-nés à terme eutrophes avec un score d'Apgar altéré et une déglobulisation. Le diagnostic est confirmé par l'imagerie retrouvant une contusion avec lacération du foie droit chez l'un et un hématome sous-capsulaire chez l'autre. Nous avons opté pour un traitement conservateur. L'évolution a été grevée de séquelles lourdes chez le patient avec les lésions les plus graves et chez qui l'enquête étiologique a retrouvé des facteurs de risque de traumatismes obstétricaux (présentation de siège, dystocie avec manœuvre de Lovset) en accord avec les données de la littérature. Le deuxième patient a eu une évolution favorable. Son hématome sous capsulaire pourrait s'expliquer par une lésion vasculaire suite à une pose du cathéter veineux ombilical. Cette hypothèse reste un diagnostic d'élimination. Elle représente 0,8 à 7,4% des complications.

Des recommandations sont proposées pour la prévention de l'iatrogénie des soins périnataux et la sensibilisation des différents intervenants.

87

RÔLE CENTRAL DE L'HYDROPHOBICITÉ DU POOL D'ACIDES BILIAIRES SUR L'ÉVOLUTION POST-HÉPATECTOMIE MAJEURE CHEZ L'HOMME : DE LA RECHERCHE EXPERIMENTALE À LA CLINIQUE

Valeska BIDAULT JOURDAINNE^{1,2}, Grégory MERLEN², Mathilde GLENISSON^{3,2}, Isabelle DOIGNON², Isabelle GARCIN², Noémie PEAN², Lydie HUMBERT⁴, Ahmed ABDELRAFFEE⁵, Nicolas GOLSE⁵, Eric VIBERT⁵, Jean-Charles DUCLOS-VALLEE⁵, Dominique RAINTEAU⁴, Thierry TORDJMAN²

1APHP CHU Bicêtre, LE KREMLIN BICETRE, France. 2Université Paris Saclay, Faculté des Sciences d'Orsay, INSERM U.1193, ORSAY, France. 3APHP CHU Necker, PARIS, France. 4Sorbonne Université, Centre de Recherche Saint Antoine, CRSA, INSERM U 1057, PARIS, France. 5Centre Hépatobiliaire, Hôpital Paul Brousse, Université Paris-Saclay, VILLEJUIF, France

But de l'étude : Le récepteur TGR5 des acides biliaires (AB) régule la composition du pool d'AB de l'organisme. Celle-ci ayant une influence majeure sur la physiopathologie hépatique, nous avons étudié l'impact de cette composition en cas de résection hépatique majeure, chez la souris et chez l'homme.

Méthodes : Des souris wild type (WT) ou invalidées pour le récepteur des AB TGR5 (TGR5-KO) ont été soumises à une hépatectomie étendue (HE) à 90% sous régime normal, enrichi en acide ursodéoxycholique (UDCA 0.5%) ou cholestyramine (CT 2%). La survie, les lésions et la régénération hépatiques, la composition du pool d'AB ont été analysées de manière prospective. Le pool d'AB et les lésions hépatiques ont également été étudiés dans un essai prospectif chez des patients (CHB, Villejuif, France) ayant subi une hépatectomie majeure.

Résultats : Chez les TGR5-KO, la survie post-HE était très réduite, la nécrose péri-biliaire et la surcharge en AB exacerbées, mais la régénération était similaire aux WT. Les TGR5-KO présentaient des AB plus hydrophobes par rapport aux WT, et la CT 2% améliorait la survie des TGR5-KO, en réduisant la surcharge en AB et l'hydrophobicité du pool d'AB. Un pool d'AB pré-opératoire plus hydrophobe s'associait à une cholestase et une cytolysse plus intenses post-hépatectomie majeure chez l'homme.

Conclusion : La composition du pool d'AB influence l'évolution post HE chez la souris, et TGR5 est hépatoprotecteur chez la souris en modulant le pool d'AB vers une composition plus hydrophile. Chez l'homme, un pool plus hydrophobe s'associe à des lésions hépatiques post-hépatectomie plus intenses.

94

LES ANOMALIES ANATOMIQUES DU PÉDICULE HÉPATIQUE ASSOCIÉES À L'ATRÉSIE DES VOIES BILIAIRES

Naima ABDERRAHMANE¹, Lamia DEBBOUS², Smail ACIMI³

1Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants, Faculté de médecine d'Oran, Université d'Oran Canastel, Oran, Algeria. 2Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Oran, Algeria. 3Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Université d'Oran, Université d'Oran, Oran, Algeria

64

But de l'étude : Décrire les anomalies anatomiques du pédicule hépatique associées à l'atrésie des voies biliaires.

Méthodes : Nous avons mené depuis Avril 2018, une étude prospective à la recherche des anomalies anatomiques qui accompagnent les atrésies des voies biliaires. Ainsi, entre Avril 2018 et février 2022, 22 patients ont été opérés dans le service pour atrésie des voies biliaires. Age de ces patients variait entre 25 jours et 4 mois. Ces atrésies étaient classées : (selon la classification du Kremlin Bicêtre) : Type 1 : 0 cas, type 2 : 4 (18.2% des cas), type 3 : 2 cas (9.1%) et type 4 : 16 cas (72.7%).

Résultats : Les anomalies anatomiques du pédicule hépatique étaient présentes chez 14 patients (63.64 % des cas). Ces anomalies étaient réparties entre anomalie de la veine porte (agénésie de la veine porte, remplacée par plusieurs veines) et anomalies de l'artère hépatique, fréquentes et variées .

Conclusion : L'atrésie des voies biliaires est associée le plus souvent à des anomalies anatomiques du pédicule hépatique qui peuvent compliquer leurs traitement chirurgical.

139

QUE FAIRE DES NODULES HÉPATIQUES BÉTA-CATENINE MUTÉE CHEZ LES PATIENTS PRÉSENTANTS UNE FISTULE PORTO CAVE CONGÉNITALE ?

Lucas RABAUX¹, Sonia FILLALI², Géraldine HÉRY¹, Stéphanie FRANCHI³, Charlotte MUSSINI⁴, Carmen CAPITO⁵, Florent GUÉRIN¹, Valeska BIDAULT¹

1Chirurgie pédiatrique, hôpital Bicêtre, le Kremlin-Bicêtre, France. 2Chirurgie pédiatrique, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, France. 3Radiologie, hôpital Bicêtre, le Kremlin-Bicêtre, France. 4Anatomopathologie, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, France. 5Chirurgie pédiatrique, hôpital Necker Enfants Malades, Paris, France

Les fistules porto-systémiques congénitales (FPC) se compliquent fréquemment de nodules hépatiques (hyperplasies nodulaires focales et adénomes majoritairement). La classification des adénomes a été modifiée par l'analyse génétique et l'immunohistochimie. Chez l'adulte, ceux présentant une protéine bêta-caténine mutée sont à risque de dégénérescence et sont systématiquement résectionnés. Il n'existe pas de donnée dans la littérature sur leur évolution sur un foie sain avec fistule porto-cave congénitale.

Nous avons mené une étude de cohorte rétrospective monocentrique. Tous les enfants pris en charge de 2009 à 2022 pour fistule porto-systémique compliquée de nodules hépatiques ont été inclus. La prise en charge et le suivi des nodules hépatiques ont été analysés. Nous avons distingué ceux ayant un marquage nucléaire de la bêta-caténine (Cat+).

Nous avons inclus 18 patients. L'âge moyen était de 7,8 ans (1-13,2). L'histologie des nodules était pour 5 d'entre eux des tumeurs hépatocellulaires inclassables, 4 des HNF like, 4 des adénomes, et pour 4 il n'a pu être retrouvé. Neuf (50%) étaient Cat+, sans corrélation avec le type histologique. Seul deux nodules ont été résectionnés chirurgicalement. Le suivi consistait en une IRM semestrielle avec dosage d'alphafoetoprotéine. Après un suivi moyen de 5,2 ans (0,2-12,9), 10/16 nodules ont diminué (dont 4 Cat+). Trois ont été perdus de vue, 2 n'ont pas encore reçu le traitement de la FPC, 2 n'ont pas encore eu leur premier contrôle après fermeture de FPC. Un patient dont les nodules Cat+ avaient disparu, a récidivé 2 ans après le traitement sous la forme d'une carcinome hépatocellulaire métastatique conduisant à son décès.

Les nodules ayant une expression nucléaire de la Cat chez les patients porteurs de FPC sont retrouvés dans 50% des cas. Leur surveillance stricte est indispensable, leur risque de dégénérescence est encore à évaluer.

65

144 CHOLANGIOSCOPIE SOUPLE TRANS-HÉPATIQUE POUR LITHIASE INTRA-HÉPATIQUE : REPOUSSER L'ÉCHÉANCE DE LA TRANSPLANTATION HÉPATIQUE GRACE A L'ENDO-UROLOGIE

Valeska BIDAULT JOURDAINNE¹, Solène LE CAM², Oanez ACKERMANN³, Dalila HABES³, Isabelle BOYTCHEV⁴, Bastien PARIER⁵, Sophie BRANCHEREAU¹, Stéphanie FRANCHI-ABELLA²

1Service de chirurgie pédiatrique, CHU Bicêtre, APHP, LE KREMLIN BICETRE, France.

2Service de radiologie pédiatrique, CHU Bicêtre, APHP, LE KREMLIN BICETRE, France.

3Service d'hépatologie et transplantation hépatique pédiatrique, CHU Bicêtre, APHP, LE KREMLIN BICETRE, France. 4Service d'hépatogastro-entérologie et endoscopies digestives, CHU Bicêtre, APHP, LE KREMLIN BICETRE, France. 5Service d'urologie, CHU

Bicêtre, APHP, LE KREMLIN BICETRE, France

66 Contexte : La lithiase biliaire intra-hépatique (LIH) est une pathologie rare chez l'enfant, de pronostic sombre. Son traitement est complexe. Récemment, des techniques d'endoscopie biliaire percutanée se sont développées afin d'accéder aux LIH les plus profondes en complément des autres techniques percutanées, endoscopiques et chirurgicales.

Matériels et méthodes : Deux patients présentant un empièchement des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH), l'un après anastomose bilio-digestive pour malformation kystique des voies biliaires, l'autre dans un contexte de drépanocytose, ont été traités par cholangioscopie souple trans-hépatique (CSTH) associée à la chirurgie pour l'un, et à la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) pour l'autre cas. Sous anesthésie générale et guidage échographique, une ponction percutanée des VBIH avec cholangiographie a été réalisée, puis une gaine d'accès urétéral 10-12 Fr (Re-Trace®, Coloplast) a été introduite sur guide. A l'aide d'un urétéroscope souple à usage unique (9,5Fr, LithoVue®, Boston Scientifics), les calculs des VBIH ont été fragmentés et extraits par panier Dormia® No-Tip (Coloplast) ou par lavage. Un drainage biliaire externe a été laissé en fin de procédure.

Résultats : Les patients ont eu respectivement deux et une CSTH, avec une diminution significative des LIH. Un empièchement résiduel de la convergence a nécessité une reprise chirurgicale d'anastomose bilio-digestive dans le premier cas, et une CPRE avec drainage naso-bilaire dans le second. Aucune complication de la CSTH n'est survenue ; une hémorragie après sphinctérotomie chez le second patient a nécessité une nouvelle CPRE avec pose d'endoprothèse biliaire. La durée de suivi était de 25 et 2 mois, respectivement. La première patiente est asymptomatique; le second conserve un drainage biliaire externe. Un suivi avec CSTHP itératives ou une transplantation sont envisagés.

Conclusion : La CSTH complète l'arsenal thérapeutique des formes majeures de LIH à VBIH larges en complément des autres techniques percutanées, endoscopiques ou chirurgicales.

156 DILATATION CONGÉNITALE GÉANTE DU CHOLÉDOQUE CHEZ L'ENFANT : UN DÉFI DIAGNOSTIC ET THÉRAPEUTIQUE - À PROPOS DE DEUX CAS

Narimane CHENIKI¹, Sarra CHENNOUF¹, Taher Bencharif MADANI², Aida ELGOUACEM¹, Hichem CHOUTRI¹, Amel Amina BENSEBTI¹, Zoubir ATRIH¹

1service de chirurgie pédiatrique SMK, constantine, Algeria. 2service de pédiatrie SMK, constantine, Algeria

Introduction : La dilatation congénitale kystique du cholédoque(DKC) est une malformation rare qui touche la voie biliaire principale associée ou pas à une dilatation des voies biliaires intra hépatiques.

La triade complète douleur abdominale, ictère et masse de l'hypochondre droit se voit rarement et est l'apanage du grand enfant.

La DKC géante est définie par un diamètre supérieur à 10 cm.

Il n'y a eu que quelques cas rapportés dans la littérature.

Présentation de cas :

Cas n°1 : Nourrisson de 10 mois, de sexe féminin sans antécédents.

Douleur abdominales, échographie grosse masse kystique intra abdominale de 11cm de grand axe en sous hépatique d'appartenance imprécise

bili IRM DKC type 4a

Opérée, bénéficiant d'une exérèse et reconstruction bilio digestive à la Roux.

Cas n°2 : Fillette de 8 ans, explorée pendant 2mois pour douleurs abdominales, vomissements puis subictère conjonctival.

Masse abdominale occupant l'hémi abdomen droit et aggravation de l'ictère, l'altération de l'état général avec dénutrition et perte de poids de 6kg, un bilan hépatique perturbé échographie abdominopelvienne dilatation de la VBP à 14 cm et des VBIH

La bili IRM confirme le diagnostic de DKC géante type 4a de Todani.

Une dérivation première ou intervention radicale d'emblée ?

Opérée bénéficiant d'exérèse sub totale laissant la paroi postérieure qui est intimement adhérente à la veine porte avec reconstruction bilio digestive à la Roux.

Résultats : bonne évolution postopératoire des deux malades avec recul de 2 ans

Discussion : La difficulté diagnostic du fait de l'énormité du kyste le dilemme du choix de la stratégie thérapeutique et la difficulté de dissection rendent important de porter lumière sur cette entité

Conclusion : La connaissance des particularités de la DKC géante garantie une prise en charge sûre et adéquate en fonction de la présentation préopératoire et peropératoire

180

DIFFICULTÉ DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE DEVANT UN HAMARTOME MÉSENCHYMATEUX

Beji MERIEM¹, Kechiche NAHLA¹, Mani SALMA², Laamiri RACHIDA², Boukhrissa NOUHA¹, Sfar SAMI¹, Ben Fredj MYRIAM², Ben Youssef SABRINE², Mosbahi SANA¹, Ksias AMINE², Sahnoun LASSAAD², Mekki MONGI², Belghith MOHSEN¹

1Sahline, Sahline, Tunisia. 2CHU Fattouma Bourguiba, Monastie, Tunisia

L'hamartome mésoenchymateux (HM) est une tumeur hépatique bénigne qui reste de bon pronostic lorsqu'elle est diagnostiquée et traitée à temps. De nombreux pièges diagnostiques ainsi que des difficultés thérapeutiques peuvent se présenter lors de sa prise en charge.

Nous allons présenter 3 observations d'enfants suivis et traités pour HM du foie.

68

Nourrisson âgé de 16 mois admis pour exploration d'une masse hépatique découverte à l'occasion d'une distension abdominale. L'examen clinique a objectivé une hépatomégalie isolée et le bilan radiologique avait conclu à une formation kystique sous-hépatique évoquant un lymphangiome kystique à développement intra-péritonéal. Le malade a été opéré avec découverte en per-opératoire d'un HM du foie. Une exérèse complète de la masse a été pratiquée et l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic.

Nouveau-né de sexe féminin au diagnostic anténatal d'une masse kystique de l'hypochondre droit confirmé en post natal. Le bilan radiologique avait montré une masse kystique du foie de contours lobulés évoquant un HM. Une lobectomie droite a été indiquée. Vu que le foie restant serait de petite taille une chirurgie en 2 temps a été proposée par ligature initiale de la bronche portale droite afin de permettre le développement du lobe gauche avant de procéder à la lobectomie droite.

Nourrisson âgé de 8 mois adressé pour exploration d'une masse sus-rénale droite de découverte fortuite faisant suspecter un neuroblastome. Une biopsie scanno-guidée a été proposée avec constatation au cours du scanner de repérage qu'il s'agit d'une masse hépatique. L'examen anatomo-pathologique avait conclu à un HM du foie et une hépatectomie atypique a été proposée.

L'HM est une pathologie rare pouvant se transformer en sarcome d'où la nécessité d'un diagnostic et d'une exérèse chirurgicale à temps pour avoir un bon pronostic.

Catégorie
PLASTIQUE

69

1

TUMEUR DES PARTIES MOLLES CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE TROIS ANS : LE LIPOBLASTOME UN DIAGNOSTIC À CONNAITRE

Caroline FRANCOIS^{1,2,3,4}, Anne DURLACH⁵, Sophie BOURELLE^{2,3}

1Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, Hopital Maison Blanche, Reims, France. 2Chirurgie infantile, American Memorial Hospital, Reims, France. 3Université Reims Champagne Ardennes, Reims, France. 4EA3801 URCA, Reims, France. 5service d'anatomopathologie CHU Reims, Reims, France

A travers un cas clinique documenté et une synthèse de la littérature, nous ferons un point sur le diagnostic et la prise en charge des lipoplastomes.

70 Cas clinique : Nous vous rapportons le cas d'un garçon âgé 15 mois qui a bénéficié dans le cadre de son suivi pour fente vélaire de la découverte fortuite d'une tumeur sous cutanée de l'avant bras gauche. Cette lésion a présenté une croissance rapide en quelques semaines. Le bilan d'imagerie (échographie Doppler, IRM) retrouvait une tumeur des parties molles située au dépend de la loge antérieure de l'avant bras de 74mmx45mmx37mm, s'insinuant dans la loge postérieure à travers la membrane interosseuse. La portion postérieure mesurait 10x14x20mm.

Après discussion conjointe entre le chirurgien plasticien et orthopédiste pédiatrique, au vue de l'âge de l'enfant et de la présentation clinique et radiologique, le diagnostic de lipoblastome a été évoqué en pré-opératoire.

L'exérèse a été réalisée mono bloc. L'analyse d'anatomopathologie a confirmé la lésion à type de lipoblastome (tumeur composée principalement de graisse mature avec des amas de cellules lipomateuses à divers stades de maturité entourés d'un stroma myxoïde) sans caractère suspect, avec présence de mutation PLAG1.

Discussion : Le diagnostic de lipoblastome se fait le plus souvent chez un enfant de moins de 3 ans. Cette tumeur n'a pas de potentiel malin. Le diagnostic est histologique (prolifération primitive des adipocytes) mais le diagnostic différentiel avec un liposarcome myxoïde n'est pas aisé. On parle de lipoblastome lorsque la tumeur est encapsulée et de lipoblastomatose en cas de tumeur infiltrante. Ces tumeurs n'ont pas de caractère métastatique mais elles ont une tendance à l'extension locale. L'analyse génétique du chromosome 8 doit être proposée. Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale complète.

2

SIMPLIFICATION DU PROTOCOLE DE NURSING POST-OPÉRATOIRE APRÈS CHEILORHINOPLASTIE PRIMAIRE EN CAS DE FENTE LABIALE OU LABIOPLASTIE.

Caroline FRANCOIS

Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, Hopital Maison Blanche, Reims, France. Chirurgie pédiatrique American Memorial Hospital Reims, Reims, France. Université de Reims Champagne Ardennes, Reims, France. EA3801, URCA, Reims, France

La période post-opératoire peut être inconfortable pour les patients et devenir anxiogène pour les parents. L'objectif de ce travail était de présenter un protocole de nursing limitant les soins post-opératoires après cheilorhinoplastie primaire.

Matériel et Méthode : Il s'agit d'une étude retrospective, 2014-2021, monocentrique.

Après la réalisation d'une cheilorhinoplastie primaire pour fente labiale, la fermeture cutanée labiale était réalisée par points sous cutanés inversants et colle chirurgicale.

Un conformateur nasal Sebbin était placé en fin d'intervention avec une fixation transeptale. Des stérित्रips 3M conformaient le dome pendant 10j.

Le nursing post-opératoire se limitait à des lavages au sérum dans le conformateur avant et après chaque repas.

A J10, nous réalisons l'ablation du fils transeptal en consultation, le lavage de ce dernier à l'eau clair, et la formation des parents à la mise en place. La colle était enlevée par simple nettoyage à l'eau. Le conformateur était remis et fixé (steritrip labial), jusqu'à 4 mois post opératoire.

Résultats : 70 patients ont été pris en charge selon ce protocole, avec une durée d'hospitalisation moyenne après chirurgie de 26h. A J0, l'alimentation était reprise, et les soins de lavage étaient appris aux parents. 4 patients ont été revus en consultation avant J10 dont 1 qui avait enlevé son conformateur par défaut de fixation. Aucune autre complication n'a été déplorée. Les soins ont pu être réalisés par toutes les familles.

Discussion : La colle chirurgicale permettait la protection de la cicatrice contre les sécrétions, le frottement du conformateur, et limitait les mouvements au niveau des sutures. La fixation du conformateur par un point transeptal permettait de limiter les soins au strict minimum pendant les 10 premiers jours entraînant une prise en charge plus facile pour les familles et du confort pour le patient

20 PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE D'UNE MALFORMATION ARTERIO- VEINEUSE DE LA JOUE DROITE CHEZ UN ADOLESCENT DE 11 ANS

Marie DOAN¹, Guillaume SALIOU², Martin BROOME³, Laura MEREA BALESTRA³, Oumama EL EZZI¹, Anthony DE BUYS ROESSINGH¹

1Service de Chirurgie de l'Enfant et l'Adolescent, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, LAUSANNE, Switzerland. 2Service de Radiologie Interventionnelle, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, LAUSANNE, Switzerland. 3Service de Chirurgie Maxillo-Faciale, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, LAUSANNE, Switzerland

Les malformations artério-veineuses (MAV) sont des affections rares congénitales, à flux rapide et haut débit, associées à un taux de complications élevé. Elles sont classifiées selon l'aspect clinique et leur hémodynamique. La localisation extra-cérébrale est rare (5% des MAV). Nous rapportons un cas de MAV difficile à traiter.

Un patient de 11 ans, suivi dans l'enfance pour un angiome plan de la joue droite, se présente pour une demande de laser à visée esthétique. L'examen clinique retrouve une joue droite tuméfiée, chaude, rouge. L'angio-IRM retrouve une MAV centrée sur l'hémi-maxillaire droit, alimentée par des afférences provenant des artères maxillaire, carotide interne et maxillaire transmédiante controlatérale. Le bilan complémentaire ne retrouve pas de malformations vasculaires cérébrale, cardiaque, médullaire ou abdominale. Le bilan angiologique retrouve une malformation Schobinger stade 1. Les recherches de mutation RASA1, EPHB4 et PIK3CA sont négatives.

Quelques jours après, il se présente en urgence pour saignement buccal persistant sur mobilité de la dent 51. L'hémoglobininémie est à 9,8 g/dL chez un patient stable hémodynamiquement. Une embolisation est effectuée en urgence, avec injection de matériel définitif dans trois micro-fistules et matériel temporaire dans le tronc de l'artère maxillaire, permettant une levée des pressions veineuses. Une deuxième embolisation est effectuée six semaines après, permettant un tarissement complet de la malformation, mais persistance d'une capillarectasie périnidale d'hyperdébit. Un scanner du massif facial est programmé dans six mois. Une hémi-maxillectomie droite sera possiblement nécessaire ultérieurement.

La prise en charge multidisciplinaire combinant chirurgie pédiatrique, radiologie interventionnelle, chirurgie maxillo-faciale et angiologie a permis de stabiliser l'évolution de cette MAV de haut débit, afin de limiter le geste chirurgical ultérieur. Un suivi odontologique est également nécessaire de manière rapprochée, avec des soins à effectuer en milieu hospitalier au vu du risque majeur d'hémorragie.

21 PIK3CA-RELATED OVERGROWTH SYNDROME : INTRODUCTION D'UN TRAITEMENT PAR ALPELISIB® CHEZ UN ENFANT DE 12 MOIS

Marie DOAN¹, Michel RUSSO², Oumama EL EZZI¹, Anthony DE BUYS ROESSINGH¹

1Service de Chirurgie de l'Enfant et l'Adolescent, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, LAUSANNE, Switzerland. 2Service de Pédiatrie, Hôpital du Valais, SION, Switzerland

Le PIK3CA-Related Overgrowth Syndrome, ou PROS, est une entité regroupant plusieurs syndromes avec hypercroissance. Elle est due à une anomalie dans la prolifération cellulaire, causée par une mutation gain de fonction du gène PIK3CA, retrouvé dans la voie de signalisation AKT-mTOR. La présentation phénotypique diffère selon le moment de survenue de l'anomalie dans la formation de l'embryon et le tissu atteint, pouvant aller de la macrodactylie isolée jusqu'à une hypertrophie d'un membre ou plus. Nous rapportons le cas d'un patient de 12 mois, suivi depuis la naissance pour une hypertrophie globale prédominant à droite, associée à des angiomes plans du dos, des fesses et des membres inférieurs.

Après la confirmation de la mutation PIK3CA par biopsie cutanée des zones concernées, un traitement oral par Alpelisib® (inhibiteur -spécifique PIK) à la dose quotidienne de 25mg est introduit après bilan initial (clinique, biologique et radiologique) sans particularité, hormis une anémie ferriprive. Une compression des membres inférieurs est également instaurée pour limiter les oedèmes.

Aucune complication n'a été rapportée après six mois de traitement, avec une évolution qui semble favorable sur l'hypertrophie des membres, l'aspect des angiomes et l'infiltration cutanée. Les bilans sanguins, notamment les glycémies, sont inchangés. L'IRM corps entier montre une nette régression de l'hypervascularisation diffuse, avec une stabilité de l'hypertrophie des tissus sous-cutanés par endroits et une régression sur certaines localisations.

Le traitement par Alpelisib® semble être le seul traitement efficace pour les patients présentant un PROS avec une atteinte globale, peu d'effets indésirables sont rapportés (perturbation du métabolisme glucidique essentiellement). Il s'agit toutefois d'une médication à prendre sur le long cours, avec actuellement peu de données sur les effets à long terme. Un suivi clinique, biologique et radiologique régulier est ainsi nécessaire.

23

DU POISSON POUR REMPLACER
UNE TEIGNE...

Marie DOAN, Oumama EL EZZI, Anthony DE BUYS ROESSINGH

Service de Chirurgie de l'Enfant et l'Adolescent, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, LAUSANNE, Switzerland

But de l'étude : La teigne est une dermatophytose du cuir chevelu, touchant préférentiellement les enfants, dont la transmission se fait par les hommes, les animaux ou le sol. L'aspect clinique peut aller d'une dermite séborrhéique jusqu'au kérion. Le traitement est long et nécessite la prise d'antifongique oral associée à des soins locaux. Toute incision des lésions retarde la guérison, avec une importante morbidité, notamment des séquelles esthétiques et psychologiques majeures. Nous rapportons un cas d'une lésion du cuir chevelu à ne pas inciser.

Méthodes : Une patiente de 7 ans, vivant dans une ferme et aux antécédents de brûlure deux mois auparavant, se présente aux urgences pour un probable abcès du cuir chevelu, associé à plusieurs lésions d'alopecie centimétriques. L'évolution est défavorable sous traitement d'antibiothérapie orale par Amoxicilline-Acide Clavulanique et la collection est incisée malgré un avis chirurgical, avec importante perte de substance du cuir chevelu quelques jours plus tard. Un traitement par Terbinafine est finalement débuté avec des shampooings par Ketoconazole. Les examens mycologiques reviennent positifs pour *Trichophyton mentagrophytes*.

Résultats : Afin de tenter une stimulation de fermeture primaire du cuir chevelu, nous appliquons un substitut dermique à base de peau de poisson, Kerecis®, riche en acides gras polyinsaturés Oméga3. Après trois applications du substitut et des pansements pluri-hebdomadaires, le défaut du cuir chevelu semble diminuer peu à peu avec diminution des zones d'alopecie. Le but de ce traitement est d'induire une cicatrisation dirigée et d'éviter secondairement le recours à un expanseur cutané.

Conclusion : Actuellement utilisé dans le traitement des brûlures ou des plaies chroniques chez l'adulte, les substituts Kerecis® peuvent représenter une alternative thérapeutique dans le traitement des pertes de substance chez l'enfant. Des études ultérieures sont nécessaires afin d'évaluer son usage pour d'autres indications pédiatriques.

25

MODÈLE EX VIVO D'UNE BRÛLURE
DE PEAU

Ania LABOUCHÈRE¹, wassim RAFFOU^{1,2}, Nathalie Hirt-burri³, Lee Ann APPLGATE³, Anthony de Buys ROESSINGH¹

¹CHUV, Lausanne, Switzerland. ²3CHUV, Lausanne, Switzerland

But de l'étude : Un modèle de brûlure est important pour tester de nouveaux traitements. Actuellement, ces modèles sont créés principalement sur des animaux. Pour des raisons éthiques, anatomiques et physiologiques évidentes, ces modèles devraient disparaître à terme. Nous proposons la création d'un modèle de brûlure sur peau humaine à l'aide d'un laser à colorant pulsé (PDL).

Méthodes : L'excès de peau abdominale de neuf femmes a été obtenu suite à une opération de reconstruction mammaire électorale. Dans l'heure qui a suivi la chirurgie, des brûlures ont été induites à l'aide d'un PDL sur des échantillons de peau (595 nm), à différentes fluences (7 et 13 J/cm²), nombres d'impulsions (5-54) et durée (3 et 40 ms). Au total, 53 brûlures ont été réalisées avant d'être analysées histologiquement. Les échantillons de peau ont été classés selon un code nouvellement créé : les échantillons ont été inspectés après 14 et 21 jours pour évaluer leur capacité à guérir spontanément et à se reépithélialiser.

Résultats : Nous avons déterminé les paramètres d'un PDL induisant des brûlures aux 1^{er}, 2^e et 3^e degrés sur la peau humaine. Après 21 jours, un néo-épiderme s'est formé.

Conclusion : Nos résultats montrent que ce procédé simple, rapide et indépendant de l'utilisateur crée des brûlures reproductibles et uniformes de degrés différents, prévisibles, proches de la réalité clinique. Avec des paramètres fixes, des brûlures aux premier, deuxième et troisième degrés ont été induites. Les modèles in vivo de peau humaine peuvent facilement remplacer l'expérimentation animale, en particulier pour le dépistage à grande échelle. Ce modèle pourrait être utilisé pour favoriser l'expérimentation de nouveaux traitements sur des degrés connus de brûlures et ainsi améliorer les stratégies thérapeutiques.

44

PAS DE CONFINEMENT
POUR LA BRULURE !

Aurélien BINET, Hugo TARTROU, Anne LE TOUZE
Hôpital Gatien de Clocheville, TOURS, France

Introduction/but : La crise sanitaire en lien avec la pandémie COVID-19 a plongé la France dans une situation inédite : le confinement total. La population s'est retrouvée dans un huis clos familial, associant souvent garde d'enfants et télétravail. Cependant les risques du quotidien sont restés plus que jamais au premier plan.

Le but de ce travail est d'évaluer l'incidence de la brûlure chez l'enfant et son épidémiologie durant 3 périodes imposant un fonctionnement familial distinct: l'école, les vacances et le confinement.

Méthodes : Étude rétrospective monocentrique dans un centre hospitalier universitaire. Toutes les consultations aux urgences chirurgicales pédiatriques ont été relevées du 10 février 2020 au 31 mars 2020 inclus. Trois périodes ont été examinées: le temps scolaire, les vacances et le confinement.

Résultats : On retrouve significativement plus de brûlures par rapport aux autres traumatismes pendant la période de confinement en comparaison aux autres périodes ($p=0.004$). Pendant la période de confinement, les enfants en âge préscolaire étaient significativement plus touchés ($p=0.029$). Cette différence est non significative pour les enfants d'âge maternel ($p=0.522$), élémentaire ($p=0.519$), collège ($p=0.613$) et lycée ($p=N$).

Conclusions : Cette étude souligne la nécessité d'un message de prévention ciblé face à une situation géopolitique qui risqué malheureusement de se reproduire. Deux cibles semblent se dégager : les enfants d'âge préscolaire issus de milieux défavorisés mais également ceux dont les parents sont en télétravail et ne peuvent gérer de fait en parallèle un enfant en bas âge.

58

HEXADACTYLIE POST-AXIALE
CHEZ LES NOUVEAUX-NÉS ET
NOURRISSON DE MOINS DE 3 MOIS :
PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE
TRANSFERÉE À LA CONSULTATION
EXTERNE EN PÉRIODE COVID-19

BARRY Mamadou Madiou¹, MAGGIULLI Federica², DELPONT Marion², CAPTIER Guillaume²

1Chirurgie plastique pédiatrique, Montpellier, France. 2CHU Montpellier, Montpellier, France

Introduction : L'actuelle pandémie à coronavirus covid 19 a eu un impact considérable sur le fonctionnement des établissements de santé ainsi la réorganisation des interventions était un réel défi pour les chirurgiens qui risque de se confronter à la mise en place des listes d'attente importantes. Nous présentons les procédures d'excisions chirurgicales réussies à la consultation externe d'une série de cas d'hexadactylie post-axiale de type B chez des nourrissons en période covid 19.

Méthodes : Du 1er janvier 2020 et 31 décembre 2021, un examen rétrospectif des patients traités pour hexadactylie post-axiale type B a été réalisé et la technique d'excision dans la salle de soins de la consultation externe a été documentée.

Résultats : Sur une période de 24 mois, un total de vingt-huit nouveau-nés et nourrissons a été traité à la consultation externe pour une hexadactylie post-axiale type B ; la moitié des patients présentait une hexadactylie post-axiale bilatérale. L'âge moyen de l'enfant au moment de l'excision était de 35 jours, avec des extrêmes de 7 jours -3 mois. Quarante-deux procédures d'excisions ont été réalisées. Aucune complication post-procédure n'a été notée.

Conclusions : L'excision chirurgicale de l'hexadactylie post-axiale type B à la consultation externe en utilisant une anesthésie topique, de la xylocaïne non adrénalinée pendant le tété est une technique sûre et efficace. Cette technique est une approche économique de cette pathologie, évite les reports des interventions plus tard sans nécessiter d'anesthésie générale. Elle donne d'excellents résultats et améliore la sécurité sans sacrifier la qualité de la prise en charge.

64

APPLICATION DU CONCEPT DE PERFORASOME AU PURPURA FULMINANS IDIOPATHIQUE AVEC ANTICORPS ANTI-PROTÉINÉS

Habib-François GOUIA¹, Martha DURAES^{1,2}, Marion DELPONT¹, Christian HERLIN¹, Eric JEZIORSKY¹, Alexandre THERON¹, Guillaume CAPTIER^{1,2}

1Université Montpellier, CHU Montpellier, Montpellier, France. 2Université Montpellier, Laboratoire d'anatomie de Montpellier, Montpellier, France

Le Purpura fulminans est une pathologie grave avec des nécroses cutanées extensives de réparation difficile. L'objectif de notre étude est de décrire les lésions des patients atteints de purpura fulminans idiopathique (PFI) chez l'enfant et de proposer une corrélation anatomo-clinique entre les territoires vascularisés par les perforasomes et la localisation de l'atteinte cutanée.

Nous avons effectué des recherches dans la base de données Medline en utilisant les mots-clés suivants : "purpura fulminans idiopathique", "déficit acquis en protéine S", "anticorps anti protéine S" et "purpura fulminans de la varicelle". Notre recherche s'est limitée à la population pédiatrique. Les cas ont été revus un par un par les auteurs pour analyser la description clinique des lésions et les figures/photographies disponibles pour chacun. La comparaison entre les lésions cliniques des nécroses cutanées et les perforasomes a été réalisée en utilisant 3 ouvrages de référence.

Sur 53 cas de PFI retrouvés, 12 cas avaient des descriptions des localisations suffisantes pour être extraits et analysés dans notre étude anatomo-clinique. Les lésions cutanées étaient réparties sur les membres inférieurs. Contrairement au purpura fulminans bactérien, qui présente des lésions cutanées de répartition aléatoire, notre étude montre que celles liées à la PFI sont concentrées dans certains territoires : faces antéro-latérales et médianes et postérieures de la cuisse, faces antéro-latérales et médianes et postéro-latérales de la jambe

Le PFI est une maladie multifactorielle complexe associée à une caractéristique anatomique vasculaire et à des auto-anticorps inhibant une voie majeure de régulation de la coagulation. Les lésions de purpura fulminans idiopathique seraient la première entité pathologique dans laquelle une implication directe de la vascularisation de l'artère perforante est retrouvée. La localisation caractéristique des lésions cutanées peut être une orientation étiologique importante pour le traitement en urgence.

70

DIAGNOSTIC DES FENTES LABIO-PALATINES SYNDROMIQUES : CRÉATION D'UN OUTIL D'ORIENTATION DIAGNOSTIC A DESTINATION DU CHIRURGIEN

Sara TUNON DE LARA, Eric DOBREMEZ, Maya LOOT

CHU de Bordeaux, Bordeaux, France

Les fentes labio-palatines sont les malformations congénitales les plus fréquentes de la face. Elles peuvent survenir de façon isolée ou s'intégrer dans un syndrome génétique dans 50% des cas pour les fentes palatines et 30% des cas pour les fentes labiales ou labio-palatines.

On dénombre plus de 200 syndromes dans la littérature dans lesquels s'intègrent une fente labiale et/ou palatine (FL/P).

But de l'étude : L'objectif principal est de créer un outil synthétique à destination du chirurgien, de dépistage et d'orientation diagnostique dans le cadre des fentes syndromiques.

Les objectifs secondaires sont d'améliorer la prise en charge des FL/P syndromiques en proposant une thérapeutique personnalisée, et d'orienter les patients vers le généticien afin de préciser les hypothèses diagnostiques et d'évaluer le risque de récurrence.

Méthodes : Nous avons utilisé la base de données Human Phenotype Ontology (HPO) qui répertorie par syndrome le type d'anomalie phénotypique ainsi que sa fréquence, se basant sur différentes données (ORPHANET, OMIM, DECIPHER).

Pour chaque syndrome était recherché dans la littérature un article de référence, en privilégiant des revues de la littérature validées par des comités d'expert (« Gene reviews », « Orphanet Journal of Rare Diseases »...) ainsi que des consensus internationaux.

Les données ont enfin été recoupées avec le Protocole National de Diagnostic et de Soins des FL/P

Résultats : Nous avons colligé dans un tableau à double-entrée 27 syndromes et les phénotypes qui leurs sont associés. Nous avons établi un code couleur selon la fréquence du phénotype en se basant sur les données d'HPO confirmée par les données de la littérature.

Conclusion : Notre étude basée sur une revue de la littérature permet une meilleure lisibilité des fentes syndromiques et d'améliorer la prise en charge des enfants et leurs familles dès le diagnostic de FL/P.

74

TECHNIQUE CHIRURGICALE D'OTOPLASTIE MINI INVASIVE PAR ABORD ANTÉRIEUR : À PROPOS DE 6 CAS D'ENFANTS OPÉRÉS ENTRE 2021 ET 2022

Adèle OLLAND¹, Elsa ROBERT^{1,2}, François PODDEVIN¹
1CH St Vincent, Lille, France. 2CHU de Lille, Lille, France

La prise en charge chirurgicale des oreilles décollées est une demande fréquente en chirurgie pédiatrique. Les techniques usuelles comme la technique de Mustardé ou de Becker nécessitent une voie d'abord postérieure avec incision dans la longueur du pavillon et une éventuelle résection cutanée. Or celles-ci sont pourvoyeuses de complications, au premier rang desquelles les cicatrices pathologiques qui peuvent atteindre entre 2,5 et 5% des patients selon les séries. Dans notre centre, les otoplasties sont réalisées par voie mini invasive antérieure depuis plusieurs années pour les oreilles décollées dues à un défaut de plicature de l'anthélix.

Nous nous sommes intéressés à 6 patients opérés entre 2021 et 2022 avec cette technique avec évaluation photographique pré et postopératoire.

L'intervention était toujours réalisée sous anesthésie générale. L'hospitalisation était ambulatoire dans les 6 cas.

Une incision de 2mm était réalisée sous l'ourlet de l'hélix au niveau de la branche postérieure de l'anthélix afin de réaliser le décollement et la striation antérieure du cartilage. Trois contre-incisions de 2mm étaient réalisées au niveau du bord externe du futur anthélix afin de passer les fils en trois points triangulaires qui permettaient la correction du défaut de plicature. Le pansement était laissé en place jusqu'à la consultation de contrôle à J7 durant laquelle les fils étaient également retirés. Le port d'un bandeau était recommandé pour 4 semaines à partir de la consultation.

Cette technique a permis d'excellents résultats à J7 et à distance, sans cicatrice chéloïde ou infection. On note un épisode de récurrence par lâchage d'un fil.

Cette technique par voie antérieure semble donc nettement moins invasive que les techniques traditionnelles et donne des résultats satisfaisants.

75

FAISABILITÉ DE SÉANCES D'INJECTIONS D'ACIDE HYALURONIQUE EN MILIEU HOSPITALIER POUR TRAITER DES PATIENTS PORTEURS DE SÉQUELLES DE FENTES LABIALES

Camille TRIGANO¹, Anissa BELKHOU², Cyril MAIRE², Pierre GUERRESCHI¹
1CHU, lille, France. 2CHU, Lille, France

Introduction : Malgré l'amélioration des techniques chirurgicales pour la correction des fentes labiales, il persiste fréquemment des asymétries et irrégularités au niveau de la lèvre supérieure. Les injections d'acide hyaluronique sont efficaces dans cette indication, mais peu de patients en bénéficient ce jour, par manque d'accessibilité et en raison du coût élevé. Nous avons élaboré au sein de notre Centre hospitalier un partenariat avec le laboratoire Galderma, permettant de traiter les patients dans le cadre d'ateliers d'injectables. L'amélioration de l'aspect cicatriciel et de la qualité de vie des patients ont été suivies au fil des séances.

Méthodes : Nous avons débuté les ateliers d'injections en Janvier 2021, avec un total de 9 ateliers permettant de traiter 6 patients âgés de 17 à 29 ans. Des échographies ont été réalisées avant chaque injection pour documenter le passage des artères. Une évaluation clinique a été réalisée par le patient et le médecin un mois après chaque injection. Des échelles d'évaluation de l'aspect cicatriciel, de la qualité de vie, et de douleur ont été complétées par les patients à chaque séance.

Résultats : Nous avons retrouvé des résultats esthétiques satisfaisants, avec une amélioration à 3 mois des scores d'évaluation cicatricielle et de qualité de vie. En moyenne, 3 injections par patient ont été nécessaires. Nous avons noté une augmentation progressive de la souplesse de la lèvre au fur et à mesure de l'intégration de l'acide hyaluronique, permettant d'injecter de plus en plus de produit au fil des séances. Aucune complication n'a été notée et la tolérance des injections était bonne.

Conclusion : La mise en place de ces ateliers en partenariat avec l'industrie nous a permis de traiter 6 patients porteurs de séquelles de fentes labiales de manière simple, bien tolérée, sans coûts pour les patients, avec un niveau de satisfaction élevé.

81

ÉVALUATION MULTIDIMENSIONNELLE DU BIEN-ÊTRE PSYCHOLOGIQUE CHEZ DES ENFANTS NÉS AVEC UNE FENTE LABIO-MAXILLO-PALATINE

Solène LECOMMANDEUR^{1,2}, Anthony de Buys ROESSINGH^{3,2}, Lisa DUMONT^{1,2}, Lucia CAMENZIND^{1,2}, Stéphanie HABERSAAT^{1,2}, Daniel SCHECHTER^{1,2}, Ana Carolina GOMES^{1,2}, Christelle JUNG³, Josée DESPARIS^{1,2}, Sébastien URBEN^{1,2}, Mathilde Morisod HARARI^{1,2}

1Service Universitaire de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent, CHUV, Lausanne, Switzerland. 2Université de Lausanne (UNIL), Lausanne, Switzerland. 3Service de Chirurgie Pédiatrique, CHUV, Lausanne, Switzerland

Buts de l'étude : Notre étude vise à examiner les processus sous-tendant le bien-être psychologique (p.ex. régulation émotionnelle, qualité de vie, psychopathologies) des enfants nés avec une fente labio-maxillo-palatine (FLMP) en comparaison à des enfants nés sans FLMP, ainsi qu'à appréhender les liens entre ces processus dans les deux groupes.

Méthode : Nous avons récolté des données auprès d'enfants âgés de 7,5 à 16 ans nés avec une FLMP (n = 41), ainsi qu'auprès d'enfants nés sans FLMP du même âge, recrutés dans les écoles (n = 55). Ils ont répondu à des questionnaires investiguant la qualité de vie (KS-27), les événements de vie stressants (ALE), le soutien social (SSQ), l'estime de soi corporelle (BSE), la régulation émotionnelle (CERQ), les symptômes psychopathologiques (SDQ) et le stress post-traumatique (PCL-S/PTQ).

Résultats : La comparaison des deux groupes montre un bien-être psychologique (i.e., qualité de vie), des événements de vie stressants, une régulation émotionnelle non-adaptative et une satisfaction en regard du soutien social significativement inférieurs chez les enfants nés avec une FLMP. Dans les deux groupes, nous relevons une association entre les symptômes psychopathologiques et la régulation émotionnelle non-adaptative, ainsi qu'une corrélation négative entre la qualité de vie et les symptômes psychopathologiques. En particulier, chez les enfants nés avec une FLMP, la régulation émotionnelle adaptative et l'estime de soi corporelle sont associées.

Conclusion : Nous observons de faibles différences entre les groupes FLMP et contrôle, concernant les processus sous-tendant le bien-être psychologique. Les associations entre les stratégies de régulation émotionnelle et les symptômes psychopathologiques, la qualité de vie et l'estime de soi corporelle chez les enfants nés avec une FLMP sont importants à relever dans cette population. Pris dans leur ensemble, ces résultats nous indiquent de potentielles pistes d'intervention et/ou de prévention.

86

CORRECTION NASALE PRIMAIRE DANS LA FENTE LABIO-PALATINE UNILATERALE SANS INCISIONS PÉRI-ORIFICIELLES : RÉSULTATS PRÉLIMINAIRES

FEDERICA MAGGIULLI, GUILLAULME CAPTIER
HOPITAL LAPEYRONIE CHU, MONTPELLIER, France

Introduction : La correction nasale primaire est généralement acceptée comme un principe de la réparation des fentes labiales.

La méthode ouverte est considérée comme la plus précise pour repositionner le cartilage alaire (CA) au prix de larges incisions avec un risque cicatriciel. Les incisions marginales moins invasives peuvent entraîner des déformations perceptibles qui peuvent être prévenues par l'utilisation d'un conformateur nasale.

L'objectif est de présenter les résultats préliminaires de notre correction nasale primaire qui évite les cicatrices et réduit l'utilité d'un conformateur narinaire.

Méthode : La technique de la correction nasale primaire au moment de la cheiloplastie dans notre unité depuis janvier 2020 consiste à une centralisation septale caudale, un repositionnement de la base du CA, une reconstruction de la paroi nasale latérale avec lambeau de cornet inférieur, une reconstruction du seuil nasal en suturant la paroi nasale latérale à la muqueuse vomérienne septale médiale, 2-3 sutures de suspension entre le CA et le cartilage latéral supérieur ipsilatéral, mobilisation extensive de la joue sur le maxillaire du côté de la fente et son avancement avec le nez latéral et cheiloplastie avec dissection extensive du muscle orbiculaire pour garantir une fonction sphinctérienne et le soutien de la base du nez et de la columelle

Résultats : Au total 17 patients ont été opérés (11 FL et 6 FLP) avec la même technique de correction nasale par le même opérateur. Le port du conformateur a été nécessaire seulement dans 3 fente labio-palatine pour une durée de 4 semaines. Les résultats ont été jugés comme stable à partir de critères photographiques.

Conclusion : La technique de correction nasale utilisé réduit les cicatrices péri-orificielles, au prix d'une large dissection. Le résultat obtenu au moment de l'intervention semble rester stable dans le temps même avec une utilisation très réduites du conformateur.

99

DIAGNOSTIC ANTÉNATAL DES FENTES LABIO-MAXILLO-PALATINE : PERFORMANCE D'UN CENTRE UNIVERSITAIRE

Yohan GUICHOU, Oumama EL EZZI, Anthony DE BUYS ROESSINGH
CHUV, Lausanne, Switzerland

But de l'étude : Une fente faciale est une malformation congénitale fréquente qui touche 1/650 enfants. La précision de son diagnostic prénatal joue un rôle important dans les conseils, les soins néonataux, la stratégie chirurgicale et le soutien psychologique de la famille.

Méthode : Pour cette étude observationnelle rétrospective, nous avons comparé le diagnostic anténatal et postnatal (précision diagnostic) de patients nés entre 2008 et 2018. Nous avons également mesuré la sensibilité de l'échographie morphologique de routine. Nous avons utilisé la classification de Kernahan et Stark, qui divise les fentes en trois sous-types : Groupe 1 : fentes labiales et labio-maxillaires; Groupe 2 : fentes palatines totales, subtotaux et sous-muqueuses ; Groupe 3 : fentes labio-maxillaires-palatines.

Résultats : Sur 233 patients nées ou référés dans notre unité, 104 fentes faciales ont été détectées en anténatal (sensibilité de 44,6%). Le diagnostic a été confirmé à la naissance chez 65 de ces patients (précision de 62,5%). Chez les 67 enfants (29,2%) du groupe 1, la sensibilité du dépistage était de 58,2% avec une précision du diagnostic anténatal de 48,7%. Chez les 97 enfants (41,6 %) du groupe 2, la sensibilité était de 2 % et la précision était de 50 %. Chez les 69 enfants (29,6 %) du groupe 3, la sensibilité était de 91,3 % et la précision était de 71,4 %.

Conclusion : Notre étude démontre le manque de précision générale du diagnostic par échographie prénatale avec un diagnostic inexact chez plus d'un tiers de nos patients. Elle montre également une grande variabilité de la sensibilité du dépistage selon le groupe de diagnostic observé avec un faible taux de détection des fentes palatines. Cet article remet en question les pratiques de suivis échographique de grossesses à l'échelle régionale, spécifiquement pour le dépistage des fentes faciales.

106

OMBILIC EPITHELIALISE : À PROPOS D'UN CAS

Christelle DESTINVAL^{1,2}, Aline RANKE¹, Jean-Louis LEMELLE¹
1CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. 2CHR Mercy, Metz, France

Il existe deux types de pathologies de l'ombilic. Les pathologies malformatives de l'ouraque et du canal omphalo-mésentérique et des syndromes polymalformatifs tels les syndromes d'Aarskog et de Reider, d'une part et des affections acquises, plus communes d'autre part, dont la persistance du cordon, le granulome ombilical et l'omphalite. Généralement, le cordon ombilical tombe en moins de 3 semaines mais des facteurs comme la prématurité, le faible poids de naissance, l'application d'antibiotiques topiques et l'accouchement par césarienne peuvent en retarder le processus.

Nous présentons le cas d'une petite fille âgée de 9 jours, née à terme, par voie basse, sans malformation apparente, et ayant une persistance du cordon ombilical de 7 cm de long et 2 cm de diamètre, sec par endroit, humide et ulcéré à d'autres. L'examen clinique ne retrouve pas de hernie ombilicale sous-jacente. Une échographie abdominale infirme les diagnostics de pathologie ouraquienne ou du canal omphalo-mésentérique et les artères ombilicales sont par ailleurs thrombosées. Une désinfection biquotidienne à la biseptine et des consultations mensuelles de contrôle sont organisées. A 6 mois de vie, l'ombilic reste long, mesurant 4 cm dont 2 cm sont constitués de tissu cutané semblable à la peau du ventre et 2 cm ressemblent à du tissu muqueux, rosé, en cours d'épithélialisation. Décision est prise d'ôter la lésion par abord direct et de réaliser une omphaloplastie. Les suites opératoires sont simples. L'histologie confirme le diagnostic de cordon ombilical épithélialisé. Le suivi à 1 mois est satisfaisant.

Bien que la littérature regorge d'exemples d'ombilic ayant des formes variées, aucune ne correspond à celle que présentait notre patiente. Une hypothèse serait qu'une microcirculation intra-ombilicale a empêché l'involution complète de l'ombilic aboutissant à cet aspect insolite.

107

COMPARAISON DES TECHNIQUES : MALEK / FISHER POUR LA RÉPARATION LABIALE DES FENTES LABIALES ET LABIO PALATINES : CHANGEMENT DE PROTOCOLE, RÉSULTATS PRELIMINAIRES

*Isabelle JAMES, Sophie LA MARCA, Caroline CHAMARD, Julien GODENECHÉ,
Anne-Sophie GOYET, Prescillia POZARD*
Clinique du val d'ouest, Ecully, France

Depuis les origines de la prise en charge des fentes labio-palatines, les équipes cherchent le meilleur moyen de fermer la fente en allongeant la hauteur de lèvre avec des lambeaux de rotation, avancement ou mixtes ; les auteurs ont depuis plus de 20 ans utilisé le tracé de Malek et en ont analysé avantages et inconvénients. Fisher a proposé une modification du tracé cutané pour situer la cicatrice sur la crête philtrale selon la technique « anatomical sub unit ». Après avoir adopté ce tracé, en 2018, les auteurs étudient les 10 premiers cas consécutifs et les comparent aux 10 derniers opérés selon la technique de Malek ; les comptes-rendus de consultation standardisés analysent :

La Symétrie de la hauteur de lèvre blanche par rapport au côté controlatéral

L'intégrité de la ligne cutanéomuqueuse, la forme de l'arc de cupidon.

La Symétrie du vermillon

La Contraction de l'orbiculaire

La Situation de la cicatrice par rapport à la crête philtrale,

La Largeur du seuil narinaire

Résultats : pas de différence entre les deux techniques concernant :

La profondeur du vestibule, la contractilité l'orbiculaire, l'intégrité de la ligne cutanéomuqueuse

En revanche aucun excès de hauteur dans la série « Fisher », la cicatrice est plus proche de la crête philtrale dans la série « Fisher » que dans la série « Malek » ; dessin de l'arc de cupidon mieux respecté dans la série « Fisher » alors qu'il est souvent étiré dans la série « Malek »

Pas de conclusion possible sur la symétrie du vermillon, plus souvent sous la dépendance de l'endognathie et du manque de soutien osseux des fentes unilatérales totales.

En conclusion les auteurs trouvent une amélioration significative dans l'utilisation de ce nouveau tracé et poursuivent les travaux pour une étude sur de plus grandes séries.

140

LIPOBLASTOME ET LIPOBLASTOMATOSE CHEZ LE NOURRISSON : À PROPOS DE DEUX CAS.

*ELGOUACEM AIDA¹, SLIMANE TICH TICH AMINA¹, CHENNOUF SARRA¹, CHOUTRI
HICHEM², BENSEBTI AMEL AMINA¹, ATRIH ZOUBIR¹*

1établissement hospitalier El Mansourah, constantine, Algeria. 2établissement hospitalier ElMansourah, constantine, Algeria

Le lipome immature est une tumeur bénigne des tissus mous qui touche le nourrisson et le jeune enfant, c'est une tumeur très rare à prédominance masculine.

Lorsqu'elle est bien encapsulée et bien limitée on parle de lipoblastome, par contre lorsqu'elle est diffuse à contours mal limités on l'appelle la lipoblastomatose.

Nous rapportons deux cas

Le premier cas est un Nourrisson âgé de 14mois, de sexe masculin, consulte pour une tuméfaction au niveau de la fausse iliaque gauche, Cliniquement c'est une masse de 4cm, indolore, mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond, dont le Scanner abdominale parle d'une masse de la paroi abdominale bien encapsulée de 34×26×38mm en faveur d'un lipoblastome.

Le deuxième cas est également un Nourrisson âgé de 06 mois, de sexe masculin, consulte pour une tuméfaction dorsale d'apparition progressive, c'est une masse de 9cm, indolore, mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond. Les examens radiologiques étaient en faveur d'un lipome dorsal.

Résultats : Pour le premier malade les résultats anatomopathologique étaient en faveur d'un lipoblastome.

Le deuxième malade une lipoblastomatose.

L'évolution en post opératoire pour le premier malade était bonne sans récurrence, cependant pour le deuxième malade elle a été marquée par une récurrence de la masse qui nécessite une reprise chirurgicale.

Conclusion : Le lipoblastome et la lipoblastomatose nécessitent une exérèse complète en emportant la capsule afin d'éviter les récurrences, ce qui n'est pas évident dans le cas de la lipoblastomatose dont les limites sont floues. Cependant du fait de leurs bénignité ils rendent la reprise chirurgicale accessible et permet un traitement définitif.

150

COMPARAISON DES METHODES DE FIXATION DES GREFFES DE PEAU CHEZ L'ENFANT BRULÉ : AGRAFES VERSUS COLLE

Marie-christine PLANCQ, Céline KLEIN
CHU AMIENS, Amiens, France

La couverture par autogreffe de peau mince est le traitement de choix préconisé pour les brûlures profondes. L'intégration des greffes peut parfois être un défi chez l'enfant. La procédure de fixation des greffes utilise habituellement des agrafes. Une alternative récente consiste à utiliser une colle à prise lente assurant une fixation homogène de toute la surface de la greffe au lieu d'une fixation en périphérie.

Ce travail rétrospectif a comparé 2 groupes de 14 enfants brûlés greffés : la fixation était réalisée par colle (ARTISS®) dans le groupe1 et par agrafes dans le groupe2. Nous avons analysé et comparé l'âge, le mécanisme, la surface, les localisations, le délai de la greffe et du premier pansement, le temps opératoire et l'intégration des greffes.

Les brûlures étaient par ébouillement dans plus de 85% des cas. L'âge médian des enfants était de 38 mois dans le groupe1 et 24 mois dans le groupe 2.

La surface corporelle brûlée et la surface greffée étaient significativement plus élevées dans le groupe 1 : 10% vs 7%($p<0.05$) et 5,5% vs 3,5%($p<0.001$). Elles concernaient plus souvent les régions thoraco-brachiales et les fesses dans le groupe1. Les enfants ont été greffés dans les mêmes délais dans les 2 groupes (j13 en moyenne). Le temps opératoire de greffe était significativement plus long dans le groupe 1($p<0.001$). Le premier pansement post greffe a été réalisé entre j4 et j5 et l'intégration des greffes a été comparable avec une médiane de 100% (min 95 et max 100%).

Les 2 méthodes de fixation sont donc efficaces néanmoins les 2 groupes ne sont pas comparables en terme de surface et de localisations. La méthode de fixation par colle nous a paru intéressante dans les localisations plus étendues, mobiles ou difficiles comme fesses, épaules, creux axillaire, cou.

169

PRISE EN CHARGE DE LA GYNECOMASTIE IDIOPATHIQUE DE L'ADOLESCENT : ETAT DES LIEUX DES PRATIQUES FRANCAISES ACTUELLES

Alexandra Simon, Yann Chaussy, Nicolas Boulard, Fariz Bawab, Frédéric Auber, Arnaud Fotso-Kamdem
CHU Jean Minjot, Besançon, France

Objectif : En France, la prise en charge de la gynécomastie idiopathique de l'adolescent n'est pas consensuelle. La place de la chirurgie ainsi que les techniques chirurgicales restent discutées. L'objectif de l'étude était de faire un état des lieux des pratiques en France concernant sa prise en charge chirurgicale.

Matériel et méthodes : Une enquête des pratiques a été réalisée par l'envoi d'un questionnaire aux chirurgiens prenant en charge ces enfants en 2021. Les données recueillies sont les caractéristiques sociodémographiques des praticiens, les critères diagnostiques et les attitudes thérapeutiques de chacun selon le grade de la gynécomastie.

Résultats : Nous avons recueilli 30 réponses. La moitié des répondants sont des chirurgiens généraux adultes ($n=14$; 46,67%) exerçant en secteur public, dans un CHU principalement ($n=15$; 50%). La majorité des chirurgiens interrogés réalisent systématiquement un bilan complémentaire, plus précisément un bilan hormonal ($n=25$; 92%). Seul un quart des praticiens proposent la chirurgie en première intention. Pour les grade I, la majorité des chirurgiens s'abstiennent de tout geste chirurgical ($n=16$; 53,33% IC [34,33-71,66%]). Pour le grade II, la mastectomie subtotale sans geste adipeux ni cutané supplémentaire est votée à 50% IC [31,30-68,70%]. Pour le grade III, la mastectomie subtotale avec geste cutané fait la majorité, avec un geste adipeux complémentaire (30% IC [14,73%-49,40%]) ou sans (26,67% IC [12,28-45,89%]). Pour le grade IV, les techniques de mammoplastie de réduction sont votées à 20% IC [7,71-38,57%]. La gestion des complications et le suivi post-opératoire sont très hétérogènes.

Conclusion : Ce travail soulève une grande hétérogénéité dans la prise en charge de cette pathologie. En pratique, il a mené à l'élaboration d'un algorithme qui pourrait être proposé aux praticiens pour les guider dans leur décision thérapeutique afin d'homogénéiser les pratiques.

Mots clefs : Gynécomastie idiopathique – Adolescent – Chirurgie – Enquête des pratiques

170

QUALITÉ DE VIE DES ADOLESCENTS ATTEINTS DE GYNÉCOMASTIE IDIOPATHIQUE : REVUE SYSTEMATIQUE DE LA LITTERATURE

Alexandra SIMON, Yann CHAUSSY, Nicolas BOULARD, Fariz BAWAB, Frédéric AUBER, Arnaud FOTSO-KAMDEM

CHU Jean Minjot, Besançon, France

Objectif : La gynécomastie est source d'inconfort psychologique pour les adolescents. La chirurgie est l'un des principaux traitements. L'objectif de l'étude était de réaliser une analyse des questionnaires utilisés pour l'évaluation de la qualité de vie des adolescents atteints de gynécomastie idiopathique.

Matériel et méthodes : Une revue de la littérature a été réalisée sans filtre d'année, à partir de la base de données PubMed. Les termes « gynecomastia » et « quality of life » ont été utilisés comme critère de recherche. La sélection des articles a été réalisée selon les recommandations PRISMA. Nous avons sélectionné : les publications rédigées dans toutes les langues, qui portaient sur la gynécomastie idiopathique ou secondaire, chez des enfants de moins de 25 ans. Nous avons exclu les lettres à l'éditeur et les articles hors sujet.

Résultats : Nous avons inclus et analysé 12 articles, qui sont principalement des études rétrospectives de petite taille, monocentriques. Les instruments utilisés sont : le score SF-36, Rosenberg Self Esteem Scale, Multidimensional Anxiety Scale for Children, Quality of life Questionnaire, Child Behavior Checklist, Child Depression Inventory, Social Anxiety Scale for Children, et le Glasgow Children's Benefit Inventory. Ce sont principalement des auto-évaluations génériques, initialement validées en population adulte. Il n'existe pas d'instrument spécifique validé pour évaluer la qualité de vie des adolescents atteints de gynécomastie.

Conclusion : Devant l'absence d'outil spécifique actuel, ce travail soulève la question de la création d'un nouvel instrument pour l'évaluation de la qualité de vie des adolescents présentant une gynécomastie. L'existence d'un questionnaire spécifique aura pour intérêt d'identifier les patients les plus à risque de détresse psychologique et d'évaluer les résultats de la chirurgie sur l'amélioration de la qualité de vie.

Mots clefs : Gynécomastie idiopathique – Adolescent – Qualité de vie – Revue de la littérature

173

PROTOCOLE DE CONSULTATION PLURI-DISCIPLINAIRE POUR SYNDROME DE POLAND

Sophie LA MARCA¹, Isabelle JAMES², Céline CHANELIÈRE¹

¹Clinique du Val d'Ouest, Écully, Rhône, France. ²Clinique du Val d'Ouest, Ecully, France

Depuis 5 ans, nous avons mis en place au sein de notre établissement une consultation pluri-disciplinaire pour les patients atteints de syndrome de Poland. Celle-ci regroupe un chirurgien plasticien spécialisé dans les malformations thoraciques, un chirurgien plasticien pédiatre spécialisé dans les malformations de la main, et un pneumologue.

Les consultations ont lieu un fois par trimestre, pendant lesquelles nous voyons en moyenne 6 patients. Les enfants sont ensuite suivis tout au long de leur croissance, jusqu'à l'âge adulte, et après si besoin.

Avant la consultation, nous organisons sur la même journée les examens complémentaires en fonction des besoins, selon les âges et les malformations. Cela peut concerner une radiographie des membres, un TDM thoracique, une radio EOS, et/ou des EFR.

Pendant celle-ci nous décidons des différents gestes chirurgicaux à prévoir ainsi que le calendrier, en fonction des atteintes et des demandes.

Ainsi, cette consultation permet au patient de voir en une seule consultation tous les médecins spécialisés dans sa pathologie, pour une prise en charge globale et optimale.

Catégorie

SIMULATION, ENSEIGNEMENT

92

3 IMAGERIE FOETALE HUMAINE EN CONTRASTE DE PHASE AU SYNCHROTRON : UNE TECHNIQUE INNOVANTE D'EXPLORATION DU FŒTUS HUMAIN. RÉSULTATS PRÉLIMINAIRES.

Pierre-Louis Vérot^{1,2}, *Laura Charnay*¹, *Clément Tavakoli*¹, *Shifali Singh*¹, *Laurène Quenot*¹, *Eva Sole Cruz*^{1,3}, *Monia Barnat*⁴, *Sandrine Humbert*⁴, *Marc Dommergues*⁵, *Alexandra Durr*⁶, *Christian Piolat*², *Pierre-Yves Rabattu*^{3,2}, *Emmanuel Brun*¹

1Univ. Grenoble Alpes, INSERM UA07 STROBE, Grenoble, France. 2CHU Grenoble Alpes, Grenoble, France. 3Univ. Grenoble Alpes, Laboratoire d'Anatomie des Alpes Françaises, Grenoble, France. 4Univ. Grenoble Alpes, Grenoble Institut Neurosciences, Grenoble, France. 5AP-HP, Sorbonne University, Service de Gynécologie Obstétrique, Pitié-Salpêtrière Hospital, Paris, France. 6Sorbonne University, Paris Brain Institute, APHP, INSERM U1127, CNRS UMR7225, Pitié-Salpêtrière Hospital, Paris, France

But de l'étude : L'analyse du fœtus humain est d'une importance fondamentale pour comprendre le développement normal et pathologique. Les malformations congénitales et les décès prénataux sont généralement liés à des altérations de la formation des organes pendant la vie embryonnaire et fœtale. Les développements normaux et pathologiques ne sont pas encore complètement élucidés, car l'accès aux échantillons de fœtus humains est difficile et les moyens d'exploration sont rares. Les méthodes d'imagerie conventionnelles sont limitées par leur contraste et leur résolution intrinsèques qui ne permettent pas d'étudier de manière non destructive le développement à l'échelle tissulaire.

Méthode : L'imagerie par contraste de phase des rayons X réalisée à l'European Synchrotron Radiation Facility (ESRF) de Grenoble est basée sur la détection de la réfraction d'un faisceau de rayons X à haute énergie après l'exposition de l'échantillon. L'imagerie a été réalisée à la fois sur un échantillon fœtal entier de treize semaines de gestation et sur des organes isolés à plus haute résolution.

Résultats : Nous présentons ici les premières images de fœtus humains en contraste de phase par rayons X réalisées à l'échelle du tissu. Nous avons pu produire une imagerie tomographique de tissus fœtaux humains au début de leur deuxième trimestre à des résolutions de 23 μm , 6 μm et 3 μm avec un contraste élevé sur les tissus mous. Cela a permis d'obtenir des reconstructions tridimensionnelles d'organes fœtaux.

Conclusion : Nous supposons que cette technique sera une référence dans l'avenir des études du développement humain, car elle est conservatrice pour les spécimens humains rares et précieux. Ce travail montre le potentiel de l'imagerie par contraste de phase aux rayons X pour les études futures sur le développement anatomique humain, ouvrant de nouveaux horizons pour la compréhension des malformations congénitales.

93

6

LA PATHOLOGIE NON TRAUMATIQUE
DE LA CLAVICULE CHEZ L'ENFANT

*Hatim JABRI, mohamed Tazi CHARKI, Hicham ABDELLAOUI, Karima ATARRAF,
Moulay abderrahmane AFIFI*
CHU Hassan 2, Fez, Morocco

But de l'étude : Connaitre les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de la pathologie non traumatique de la clavicule chez l'enfant.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective intéressant 8 patients suivis dans notre service, sur une période de 8 ans, de Janvier 2013 à Décembre 2021.

Résultats : 3 garçons et 5 filles ont été hospitalisés dans notre formation, avec une moyenne d'âge de 11,3 ans (6 et 16 ans). La symptomatologie principale était une tuméfaction en regard de la région claviculaire. La clavicule droite était atteinte chez sept malades, sans aucun cas de lésion bilatérale.

Dans notre série on a remarqué la prédominance des lésions tumorales, dont 1 cas de kyste osseux anévrisimal, 1 cas d'ostéochondrome, 1 cas de dysplasie fibreuse et une seule lésion maligne à type de sarcome d'Ewing).

Deux malades présentaient une ostéomyélite claviculaire ayant reçu une antibiothérapie. Les deux autres avaient une pseudarthrose congénitale de la clavicule traitée par reconstruction selon la technique de Masquelet

Conclusion : La découverte d'une symptomatologie inhabituelle au niveau de la clavicule doit attirer l'attention afin de permettre un diagnostic précoce et une prise en charge rapide allant de l'abstention thérapeutique au traitement chirurgical.

36

DÉVELOPPEMENT DE L'APPRENTISSAGE
PAR LA SIMULATION EN FRANCE :
ENQUÊTE AUPRÈS DES CHIRURGIENS
PÉDIATRES EN FORMATION

Françoise SCHMIT^{1,2}, Emilie EYSSARTIER³, Jean BRÉAUD⁴, Guillaume PODEVIN¹
1CHU, Angers, France. 2Univ Angers, All'Sims, Angers, France. 3Clinique Jules Verne, Nantes, France. 4CHU-Lenval, Nice, France

Objectifs : Evaluer le développement de la formation des chirurgiens pédiatres français par la simulation et la connaissance qu'en ont les apprenants.

Méthodes : Analyse des réponses d'un questionnaire en ligne (Google Forms) soumis par e-mail aux chirurgiens pédiatres en formation début 2022, et comparaison de leurs réponses avec celles d'une étude similaire réalisée en 2013 (n=48).

Résultats : parmi les 32 répondants en 2022, seuls 4 (12,5%) n'avaient jamais eu d'enseignement par la simulation, et 27 (84,4%) connaissaient l'existence d'un centre de simulation dans leur université, contre 22 (46%, p=0,0008) en 2013. Au cours du 3ème cycle, la simulation restait majoritairement perçue comme une modalité d'enseignement optionnelle (n=18, 56%) alors qu'elle est obligatoire depuis 2018. Si son utilisation dans l'apprentissage des compétences procédurales simples est restée stable (50% vs 58%), elle s'est développée significativement pour l'entraînement à la coelioscopie (78% vs 44%, p=0,0003), la chirurgie sur modèle animal (41% vs 12%, p=0,006) et la simulation non procédurale haute fidélité (53% vs 15%, p=0,0003). L'estimation du volume horaire d'enseignement sur la durée du 3ème cycle montre que la proportion d'internes ayant au moins 5 heures de simulation par an est passée de 20% à 43%. Les jeunes chirurgiens interrogés la jugent utile à indispensable essentiellement pour l'apprentissage des compétences techniques chirurgicales (98%), devant les compétences de communication (85%) et de travail en équipe (75%).

Conclusion : la simulation semble ainsi une modalité d'apprentissage mieux connue par les chirurgiens pédiatres en formation, car plus utilisée au cours de leur cursus. Elle concerne principalement l'enseignement des compétences procédurales chirurgicales, mais se développe également pour les compétences de communication et de pluriprofessionnalité et l'effort devrait se poursuivre vers encore plus d'accessibilité et de temps d'enseignement.

77 HÉMODYNAMIQUE PLACENTAIRE ET ÉCHANGES TRANS-PLACENTAIRES AU COURS D'UNE RÉANIMATION À CORDON INTACT DANS UN MODÈLE EXPERIMENTAL DE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CHEZ L'AGNEAU

Kevin LE DUC^{1,2}, Florian MANOEUVRIER^{3,1}, Céline ROUGRAFF^{4,1}, Capucine BESENGEZ¹, Julien DE JONCKHEERE¹, Sébastien MUR^{2,1,5}, Estelle AUBRY^{4,5}, Laurent STORME^{2,1,5}, Dyuti SHARMA^{1,1,5}

1Univ. Lille, CHU Lille, ULR 2694 METRICS-Evaluation des technologies de santé et des pratiques médicales, F-59000, Lille, France. 2CHU Lille, Clinique de Médecine Néonatale, F-59000, Lille, France. 3Service de Néonatalogie, CHU Amiens, Amiens, France. 4CHU Lille, Clinique de Chirurgie pédiatrique, F-59000, Lille, France. 5Centre de Centre de Référence Maladie Rare HCD, CHU de Lille, 59000, Lille, France

96 Introduction : Le clampage retardé du cordon augmente le transfert de sang maternel vers le nouveau-né et améliore son adaptation cardiorespiratoire en situation physiologique. L'objectif de notre étude était d'analyser l'hémodynamique placentaire et la qualité des échanges gazeux lors d'une réanimation à cordon intact (RCI) chez des agneaux en situation physiologique ou porteur d'une hernie diaphragmatique.

Méthode : La hernie était créée chez l'agneau à un âge gestationnel moyen de 78 ± 3 jours (terme 142 à 145 jours). A un terme moyen de 135 ± 3 jours, la RCI était précédée par la mise en place de cathéters artériels et veineux ombilicaux, et d'une sonde de débitmétrie pour l'enregistrement continu des pressions artérielles et veineuses, et du débit sanguin ombilicaux. Des gaz du sang artériel et veineux permettaient de mesurer la différence artério-veineuse placentaire en oxygène.

Résultats : Huit agneaux avec hernie diaphragmatique (groupe 1) et neuf agneaux témoins (groupe 2) étaient inclus. Le gradient de pression transplacentaire (à T40 min, groupe 1 : 40 ± 2 mmHg et groupe 2 : $35,8 \pm 1,4$ mmHg), les débits transplacentaires (à T60 min, groupe 1 : $41,7 \pm 7,8$ mL.min⁻¹ et groupe 2 : $48,2 \pm 6,3$ mL.min⁻¹) ainsi que les résistances vasculaires transplacentaires (à T40 min, groupe 1 : $0,46 \pm 0,13$ mmHg.min⁻¹.mL⁻¹ et groupe 2 : $0,39 \pm 0,18$ mmHg.min⁻¹.mL⁻¹) restaient stables durant la RCI. Dans le groupe 1, l'oxygénation de l'agneau par le placenta était stable jusqu'à une heure de réanimation ($1,8 \pm 1,4$ mL.kg⁻¹.min⁻¹) alors que dans le groupe 2, dès les 20 premières minutes, le placenta ne participait plus à l'oxygénation foetale ($0,8 \pm 0,9$ mL.kg⁻¹.min⁻¹).

Conclusion : L'hémodynamique transplacentaire est stable jusqu'à 1 heure après la naissance lors d'une RCI. Le placenta participe à l'oxygénation de l'agneau porteur de hernie diaphragmatique jusqu'à 1 heure de RCI alors que les échanges gazeux s'arrêtent dans les 20 premières minutes en situation physiologique.

80 ÉVALUATION ET VALIDATION MULTI-CENTRIQUE D'UN LAPAROTRAINER PÉDIATRIQUE LOW-COST IMPRIME EN 3D

Alexis LUBET^{1,2}, Jean-Baptiste MARRET³, Frédéric ELBAZ¹, Lucie GRYNBERG¹, Gauthier JEANJOUCLA³, Quoc PEYROT⁴, Julien ROD³, Louis SIBERT², Agnès LIARD-ZMUDA¹, Mariette RENAUX-PETEL^{1,2}

1Centre Hospitalo-Universitaire De Rouen, Service De Chirurgie Pédiatrique, Rouen, France. 2Medical Training Center Rouen-Normandie, 20, Rue Marie-Curie, 76000, Rouen, France. 3Centre Hospitalo-Universitaire De Caen, Service De Chirurgie Pédiatrique, Caen, France. 4Centre Hospitalo-Universitaire De Lyon, Service De Chirurgie Pédiatrique, Lyon, France

Introduction : Le but de notre étude est d'évaluer le SpaceChild Laparotrainer (SCLT), un laparotrainer pédiatrique imprimé en 3D que nous avons créé, et de montrer que les performances des apprenants sur ce laparotrainer sont similaires à celles obtenues sur un laparotrainer classique (LT).

Matériel & Méthode : Le SCLT est un laparotrainer imprimé en 3D utilisant la technologie par dépôt de filament chaud. Il a un coût moyen de 5 euros et un temps d'assemblage de 10 minutes. Un smartphone est utilisé comme caméra.

50 internes ont réalisé 2 exercices de la FLS (transfer plot et découpe de compresse) sur les 2 laparotrainers.

La performance globale a été calculée à l'aide d'un score utilisant le score GOAL et la durée d'exercice. La courbe d'apprentissage de chaque interne a été évaluée dans un modèle linéaire à effets mixtes avec effets aléatoires. La performance d'apprentissage a été estimée en calculant les pentes des courbes d'apprentissage et en les comparant à l'aide de la méthode de Wald.

Résultats : Deux cents exercices ont été réalisés par 50 internes. Les scores moyens de performance étaient similaires : $3,44 (\pm 0,76)$ pour la coupe de précision sur LT et $3,51 (\pm 0,85)$ sur SCLT ; $3,26 (\pm 0,63)$ pour le transfert plot sur LT et $3,53 (\pm 0,82)$ sur SCLT. La pente d'apprentissage a été estimée à $+0,139$ (IC 95 % : $+0,053$ à $+0,252$, $p=0,01$) pour le LT et $+0,153$ (IC 95 % : $0,035$ à $0,243$, $p=0,004$) pour le SCLT. La courbe d'apprentissage était légèrement plus élevée pour le SCLT avec un rapport estimé entre les pentes d'apprentissage de $1,10$ (IC 95 % : $0,35$ à $3,46$, $p=0,09$).

Conclusion : Le SCLT est un laparotrainer portable peu coûteux, facile à assembler et à utiliser. Ses performances, similaires aux laparotrainers classiques, en font un outil de choix pour la formation des internes.

101

MORBIDITÉ DE LA CHIRURGIE ROBOTIQUE EN FRANCE

Quentin BALLOUHEY¹, Hubert LARDY², Alexis Pierre ARNAUD³, Nicolas BERTE⁴, Olivier ABBO⁵, Marc David LECLAIR⁶, Sarah GARNIER⁷, Matthieu PEYCELON⁸, Géraldine HÉRY⁹, Aurelien SCALABRE¹⁰, Thierry VILLEMAGNE², Pauline LOPEZ⁸, Sabine SARNACKI¹¹, Laurent FOURCADE¹, Thomas BLANC¹¹

1Service de chirurgie pédiatrique, Limoges, France. 2Service de chirurgie pédiatrique, Tours, France. 3Service de chirurgie pédiatrique, Rennes, France. 4Service de chirurgie pédiatrique, Nancy, France. 5Service de chirurgie pédiatrique, toulouse, France. 6Service de chirurgie pédiatrique, Nantes, France. 7Service de chirurgie pédiatrique, montpellier, France. 8Service de chirurgie pédiatrique-Hôpital Robert Debré, Paris, France. 9Service de chirurgie pédiatrique-Hôpital du Kremlin Bicêtre, Paris, France. 10Service de chirurgie pédiatrique, Saint Etienne, France. 11Service de chirurgie pédiatrique-Hôpital Necker, Paris, France

But de l'étude : La chirurgie robotique chez l'enfant a un recul de près de 20 ans et de 15 ans pour les premiers centres français. Le but de cette étude était de proposer un état des lieux de la morbidité de cette activité sur l'ensemble du territoire.

Méthodes : Étude rétrospective multicentrique évaluant la morbidité per et post opératoire de l'activité robotique entre avril 2007 et janvier 2020, en fonction de la classification de Clavien et Dindo. Recueil de données par questionnaires envoyés à l'ensemble des membres de notre société. Quantification de la difficulté de la procédure chirurgicale par un score (1-2-3) dédié.

Résultats : Onze centres ayant une activité robotique avec le système Da-Vinci ont débuté leur programme sur cette période d'étude, soit en moyenne 118 (7-350) patients opérés par centre. Sur les 1298 interventions réalisées, 155 complications dont 9 peropératoires, et aucune liée directement à la technologie robotique sont rapportées. Parmi elles, 7 ont nécessité une conversion. Il n'y a eu aucun décès peropératoire ni de nécessité de transfusion sanguine.

Avec un poids médian de 29,3 (7-65) Kg, 144 complications (14,9% de la série) post opératoires étaient classées I (33), II (42), III (64), IVa (3), IVb (1) et V (1). Parmi elles, 111 (77%) sont survenues avant 30 jours. La cure de jonction pyélo-urétérale (33,6 % des interventions) est à l'origine de 17% des complications dont 52% des types IIIb. Il a été retrouvé une corrélation statistiquement significative entre le score de difficulté chirurgicale et la survenue des complications ($r=0,789; p=0,01$).

Conclusion : Cette série robotique objective une morbidité comparable avec la chirurgie ouverte ou coelioscopique chez l'enfant. La particularité de la plateforme robotique se singularise plus par des dysfonctionnements peropératoires conduisant à des dédockings que par une morbidité propre et inhérente au système.

188

IMPACT DE LA SIMULATION EN CHIRURGIE LAPAROSCOPIQUE PÉDIATRIQUE SUR L'ACTIVITÉ ET L'AMÉLIORATION DES PRATIQUES DANS UN PAYS À RESSOURCES LIMITÉES

Olivier Moulot¹, Matthieu Peycelon², KOUAME SORBOUA AGBARA³, Manuela Ehua³, Jean Marie Konan³, Audrey Thomas³, Yapo Guy Serge Kouamé⁴, Roumanatou Bankole⁵

1Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier et Universitaire de Treichville, Université Félix Houphouët Boigny, ABIDJAN, Côte d'Ivoire. 2Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatriques, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Centre Ilumens Diderot, PARIS, France. 3Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier et Universitaire de Treichville, Université Félix Houphouët Boigny, Cocody, ABIDJAN, Côte d'Ivoire. 4Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier et Université Félix Houphouët Boigny, Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire. 5Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier et Universitaire de Treichville, Université Félix Houphouët Boigny, Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire

BUT : Évaluer l'impact de la simulation en chirurgie laparoscopique dans le cadre du diplôme inter-universitaire de chirurgie laparoscopique pédiatrique sur une série personnelle d'enfants opérés par laparoscopie dans un pays à ressources limitées

Méthodes. Cette étude prospective analytique entre le 01/11/2020 et le 30/09/2021 a inclus tous les patients âgés de 1 jour à 18 ans opérés par chirurgie laparoscopique par un seul opérateur dans la capitale d'un pays à ressources limitées (IDH faible : 0,538 – 162ème) et a été divisée en deux périodes : A, avant la semaine de simulation de juillet 2021 (28 semaines) ; B, après la semaine de simulation (08 semaines). Les paramètres analysés étaient : indication chirurgicale, durée opératoire, conversion, complications. Analyse statistique descriptive puis comparative univariée (Mann-Whitney, Fisher)

Résultats. Un total de 32 enfants ont été inclus : groupe A, N=18 et groupe B, N=14. La fréquence des interventions par laparoscopie par semaine était respectivement : A, 0,64 vs. B, 1,75 actes par semaine ($p=0,03$). La durée médiane (IQR) de l'intervention était respectivement : A, 125 (56) minutes ; B, 81 (32) ($p=0,01$). On retrouvait un taux de conversion de 5,5% dans le groupe A et 14,2% dans le groupe B. Une complication à type d'abcès profond à E. coli BLSE a été répertoriée dans le groupe B après une péritonite appendiculaire généralisée.

Conclusion. La simulation a permis une augmentation des indications de chirurgie laparoscopique et une réduction de la durée opératoire de façon significative dans notre série

Catégorie THORACIQUE

24

ACTUALISATION SUR LA PRISE EN CHARGE DE L'ÉVENTRATION DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE CHEZ L'ENFANT

Lymey HENG¹, Khalid ALZAHRAN², Naziha KHEN-DUNLOP², Nicoleta PANAIT³, Erik HERVIEUX⁴, Lucie GRYNBERG⁵, Olivier ABBO⁶, Frédéric HAMEURY⁷, Frédéric LAVRAND⁸, Olivier MAILLET⁹, Aurore HAFFREINGUE¹⁰, Anne LEHN¹¹, Stephan DE NAPOLI COCCI¹², Edouard HABONIMANA¹³, Jean-Luc MICHEL¹⁴, Louise MONTALVA¹⁵, Quentin BALLOUHEY¹⁶, Arnaud FOTSO KAMDEM¹⁷, Jean-François LECOMPTE¹⁸, Antoine LINÉ¹⁹, Anna POUPALOU²⁰, Pierre MAIGNAN²¹, Loren DESLANDES²², Guillaume PODEVIN¹, Françoise SCHMITT¹

1CHU, Angers, France. 2Hôpital Necker Enfants Malades, AP-HP, Paris, France. 3AP-HM, Marseille, France. 4Hôpital Trousseau, AP-HP, Paris, France. 5CHU, Rouen, France. 6CHU, Toulouse, France. 7Hospices civils de Lyon, Bron, France. 8CHU, Bordeaux, France. 9CHU, Montpellier, France. 10CHU, Caen, France. 11CHRU-Hautepierre, Strasbourg, France. 12CHU, Nantes, France. 13CHU, Rennes, France. 14CHU-Réunion, Saint Denis, France. 15Hôpital Robert Debré, AP-HP, Paris, France. 16CHU, Limoges, France. 17CHU, Besançon, France. 18CHU-Lenval, Nice, France. 19CHU, Reims, France. 20HUDERF, Bruxelles, Belgium. 21CHU, Tours, France. 22CHU, Clermont-Ferrand, France

Objectifs : L'éventration diaphragmatique (ED) est une pathologie congénitale rare sans consensus de traitement. Cette étude évalue les pratiques actuelles de soins de cette pathologie en France.

Méthode : Etude rétrospective sur données menée dans 22 services de chirurgie pédiatrique, incluant les patients de moins de 16 ans suivis pour ED depuis 2010 (ClinicalTrials NCT04862494).

Résultats : 139 patients ont été inclus, avec un âge médian au diagnostic de 6 mois (anténatal-190mois). L'éventration était symptomatique dans 65% des cas, avec une composante respiratoire pour 97% de ces patients. L'indication première de traitement, dépendant essentiellement de l'atteinte respiratoire clinique et du niveau d'ascension de la coupole, a été une intervention chirurgicale dans 87 cas (62%), ou un suivi clinique pour les 52 autres, dont 25 ont été opérés secondairement avec un délai médian de 90 jours, contre 30 jours pour ceux primo-opérés. L'intervention a été faite par thoracoscopie ou robot dans 69 (62%) cas, thoracotomie pour 15 (13%) patients et abord abdominal pour 28 (25%) cas, avec réalisation d'une plicature (81-72%), d'un paletot (23-21%) ou d'une résection-suture diaphragmatique (6-5%), à l'aide de fil non résorbable dans 99 (88%) cas. Il a été déploré 32 complications per- ou postopératoires précoces (29%), et 8 récurrences d'éventration (7%). Avec un recul médian de 28 mois, le niveau d'ascension de coupole est passé de la 6^{ème} à la 8^{ème} côte, et le taux de symptômes respiratoires de 64% à 14%. En comparaison avec les autres voies d'abord, la thoracotomie multipliait par trois la durée d'antalgie intraveineuse (96vs36h, p<0,0001), et par deux la durée d'hospitalisation (8vs4j, p=0,002).

Conclusion : Une plicature diaphragmatique par abord thoracique mini-invasif semble le traitement à privilégier pour une ED symptomatique ou avec élévation de coupole au-delà de la 7^{ème} côte.

46

RESECTION THORACOSCOPIQUE ÉLECTIVE APRÈS ABLATION LASER VASCULAIRE INTRAFŒTALE POUR SÉQUESTRATION BRONCHOPULMONAIRE EXTRALOBAIRE COMPLIQUÉE : À PROPOS D'UN CAS ET POINT DE VUE DU CHIRURGIEN PÉDIATRE

Giulia Fusi¹, Agnes Sartor², Marion Groussolles², Solene Joseph¹, Julie Vial³, Lea Roditis², Christophe Vayssiere², Olivier Abbo¹

¹Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, Toulouse, France. ²Service de Gynécologie Obstétrique, Hopital Paule de Viguier, CHU Toulouse, Toulouse, France. ³Service de Radiologie, CHU Toulouse, Toulouse, France

La séquestration broncho-pulmonaire (SBP) extralobaire est une malformation pulmonaire congénitale rare qui peut parfois présenter des complications prénatales telles que l'hydrothorax, l'ascite et l'hydrops, corrélées à une incidence élevée de décès fœtal ou néonatal. Dans ces cas, la mortalité et la morbidité sont considérablement augmentées et un traitement prénatal peut être obligatoire.

L'ablation percutanée prénatale au laser guidée par échographie de l'artère nourricière a été tentée comme option pour améliorer la survie permettant au fœtus d'atteindre un âge gestationnel acceptable, mais n'entraîne pas toujours la disparition des lésions.

Depuis que le premier cas de SBP fœtal compliquée a été traité avec succès par coagulation intra-utérine au laser guidée par ultrasons de l'artère nourricière en 2007, peu de rapports de coagulation au laser pour le SBP fœtal ont été publiés, essentiellement en raison de la rareté de la maladie.

De plus, très peu d'études publiées se concentrent également sur la prise en charge postnatale, avec des résultats limités et en partie controversés.

A ce jour, le traitement post-natal des malformations résiduelles reste débattu, d'où la nécessité de partager notre expérience, d'une approche combinée pré- et postnatale des SBP extralobaires compliquées.

63

PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS ARTERIOVEINEUSES PULMONAIRES PÉDIATRIQUES DANS LE CADRE DE LA TÉLANGIECTASIE HÉRÉDITAIRE HÉMORRAGIQUE (THH)

Claire Dagorno¹, Pascal Lacombe², Nicolas Vinit¹, Christophe Delacourt¹, Sabine Sarnacki¹, Ralph Epaud³, Naziha Khen-Dunlop¹

¹Necker, Paris, France. ²Ambroise Paré, Paris, France. ³Centre Intercommunal de Créteil, Paris, France

Objectif : La maladie de Rendu-Osler ou Télangiectasie Héréditaire Hémorragique (THH) est une maladie vasculaire héréditaire rare, présente dans 1/6000 naissances. Les malformations artérioveineuses (MAV), parfois asymptomatiques, peuvent être localisées au niveau pulmonaire mais cette localisation reste mal décrite. Elles peuvent se compliquer d'hémorragies. L'objectif de cette étude est d'évaluer les symptômes et la prise en charge des HHT pulmonaires en pédiatrie.

Méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective reprenant 77 enfants suivis dans un centre de référence, avec un âge moyen de 14,8 ± 6,1 ans. Parmi eux, 24 avaient une MAV pulmonaire (31%), dont 10 filles et 14 garçons avec un âge moyen de 16,2 ± 4,8 ans. L'âge moyen au diagnostic scanographique était de 7,9 ± 4,1 ans.

Résultats : Parmi les 24 patients, les signes/localisations associés étaient l'épistaxis (18,75%), les télangiectasies (11,45%) et les malformations cérébrales (7,29%). Il n'y avait pas de localisation hépatique. Concernant les signes respiratoires, 7 (29%) avaient une hyperréactivité bronchique, 5 (21%) une hypoxie, 4 une cyanose (17%), 3 une dyspnée (12,5%) et seulement une hémoptysie (0,5%). Le risque hémorragique était basé sur l'imagerie scanner (taille et dilatation anévrysmale) et l'hypoxémie. Une embolisation a été proposée dans 11 cas (46%). La saturation moyenne en O₂ était de 88% (contre 95% pour le groupe non-interventionnel). L'embolisation a été un succès dans 5 cas mais une chirurgie complémentaire a été proposée dans 6 cas. Une lobectomie par thoracotomie a été réalisée dans ces 6 cas, entraînant une régression du shunt et une correction de l'hypoxie avec une saturation postopératoire moyenne de 95%.

Conclusion : Bien que techniquement difficile, une lobectomie peut être réalisée dans des conditions sécuritaires, permettant de réduire le risque de complications hémorragiques et de corriger la saturation. Cependant, sa place et sa nécessité ne sont pas encore clairement établies et relèvent d'équipes dédiées.

73

FACTEURS DE RISQUE D'AUTONOMIE ALIMENTAIRE RETARDÉE CHEZ LES PATIENTS OPÉRÉS D'UNE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE

*Mélina Bourezma*¹, *Sébastien Mur*^{2,3,4}, *Kevin Le Duc*^{2,3}, *Estelle Aubry*^{1,4}, *Emeline Caillau*^{5,6}, *Pascal Vaast*^{7,4}, *Laurent Storme*^{2,4,3}, *Dyuti Sharma*^{1,3,4}

1CHU Lille, Clinique de chirurgie pédiatrique, hôpital Jeanne de Flandre, Lille, France. 2CHU Lille, Clinique de néonatalogie, Lille, France. 3Univ. Lille, ULR2694 Metrics, Evaluation précoce, Lille, France. 4Centre de Référence Maladie Rare HCD, Lille, France. 5Département de statistique, Lille, France. 6Univ. Lille, U2694 Metrics, Lille, France. 7Clinique de gynécologie obstétrique, Lille, France

104

But : La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une pathologie responsable d'une morbidité digestive et nutritionnelle importante. L'autonomie alimentaire (AA) de ces enfants demeure un enjeu essentiel de la prise en charge. L'objectif de cette étude était de rechercher les facteurs périnataux associés à une AA retardée chez les patients opérés d'une HDC.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude de cohorte, monocentrique et rétrospective, incluant les 84 nouveaux-nés admis dans notre hôpital pour la prise en charge d'une HDC gauche entre janvier 2009 et décembre 2018. Nous avons analysé les facteurs de risque parmi les données anténatales et postnatales jusqu'à la sortie de la première hospitalisation. Le critère de jugement principal était l'acquisition de l'AA, permettant de répartir les patients en 2 groupes : AA acquise à la sortie de l'hospitalisation initiale (groupe 1, n = 51) et support nutritionnel nécessaire à la sortie (groupe 2, n = 33). Un ajustement était effectué sur la réparation par patch prothétique, afin de s'affranchir de la sévérité de la pathologie.

Résultats : Les groupes étaient comparables sur leurs caractéristiques démographiques. Après ajustement, certains facteurs restaient significativement associés à une AA retardée : la pose d'une gastrostomie durant la chirurgie initiale (ORajusté: 16.3, IC95%: 3.6 – 74.4) et la réintervention chirurgicale (ORajusté : 5.1, IC95% : 1.1 – 23.7). La survenue d'un syndrome occlusif semblait également impacter l'acquisition de l'autonomie alimentaire (ORajusté : 3.7, IC 95% : 0.9-15.7), p=0.08)

Conclusion : L'acquisition de l'autonomie alimentaire est retardée chez près d'un tiers des patients. Certaines précautions (patch oversize, plaque anti-adhérence, manipulation moindre des anses digestives) et la discussion au cas par cas d'une gastrostomie « prophylactique » lors de la chirurgie initiale pourraient prévenir ce retard à l'autonomie alimentaire et améliorer le pronostic digestif.

83

RÉSULTATS DU TRAITEMENT NON CHIRURGICAL DES MALFORMATIONS DE LA PAROI THORACIQUE

*Alexis Belgacem*¹, *Céline Grosos*¹, *Alexandre Dutoit*¹, *Marc Samir Guillot*², *Mathilde Casson Masselin*², *Laurent Fourcade*¹, *Quentin Ballouhey*¹

1Service chirurgie pédiatrique, Limoges, France. 2Service radiologie, Limoges, France

But de l'étude : Évaluer les résultats à un an du traitement non chirurgical des pectus excavatum (PE) et des pectus carinatum (PC) chez l'enfant.

Méthodes : Étude rétrospective unicentrique des patients pris en charge par la cloche aspirative et le corset ceinture sans contrôle de pression respectivement pour le PE et PC. Comparaison des profondeurs ou protrusions mesurées ainsi que des mesures IRM de l'index de Haller ou d'asymétrie à M0, M1, M3, M6 et M12.

Résultats : Entre janvier 2018 et décembre 2021, 93 patients âgés de 12,2 (5-17) ans et 42,3 (11,6-73,4) Kg ont consulté pour malformations de la paroi thoracique. Ont été exclus 35 patients pour absence de traitement ou pour suivi incomplet.

Nous avons retrouvé sur cette série une corrélation entre les valeurs de profondeur des PE et l'âge avec une augmentation moyenne de 3,4 mm par an entre 12 et 17 ans. Un total de 42 patients avec PE ont été traités. La profondeur étant respectivement de 23, 17, 10, 16 et 14 mm à M0, M1, M3, M6 et M12, soit une diminution moyenne de 13,9 (+/-9,5) mm en un an. Il existait une différence significative de l'index de Haller entre M0 et M12 pour les PE (3,03 vs.1,67 ; p=0.01).

Seize patients ont été traités pour PC avec une évolution de la voussure à 30, 25, 24, 24 et 16 mm, soit une diminution moyenne de 22,0 (+/-12,1) mm en un an. Il existait une différence significative de l'index d'asymétrie entre M0 et M12 (2,12 vs.1,41 ; p=0.05).

Conclusion : Le traitement non chirurgical donne des résultats satisfaisants tant avec la cloche aspirative qui a déjà fait la preuve de son efficacité par diminution de la profondeur des PE qu'avec le corset sans contrôle de pression pour le PC.

105

100

ÉTUDE MULTICENTRIQUE SUR L'ÉVALUATION DE LA THORACOSCOPIE POUR LES TUMEURS NEUROGÈNES MÉDIASTINALES ET THORACIQUES

*Jean-Francois Lecompte*¹, *Sabine Sarnacki*², *Sabine Irtan*³, *Christian Piolat*⁴, *Aurelien Scalabre*⁵, *Nicoleta Panait*⁶, *Gregory Rodesch*⁷, *Edouard Habonimana*⁸, *Olivier Abbo*⁹, *Martine Demarche*¹⁰, *Julien Rod*¹¹, *Ana Lourdes Luis Huertas*¹², *Quentin Ballouhey*¹³, *Isabelle Talon-Lacreuse*¹⁴, *Dominique Valteau Couanet*¹⁵, *Florent GUERIN*¹⁶

1Hôpitaux pédiatrique de Nice CHU Lenvat, Nice, France. 2Hôpital Necker Enfants Malades, Hôpitaux Universitaires Paris-Cité (AP-HP), Paris, France. 3Hôpital Trousseau-APHP-GHU Paris Sorbonne Université., Paris, France. 4CHU-Grenoble-Alpes, Grenoble, France. 5Hôpital Nord-CHU Saint Etienne, Saint Etienne, France. 6Hôpital La Timone-APHM-Hôpitaux Universitaires de Marseille, Marseille, France. 7Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola, Bruxelles, Belgium. 8CHU-Rennes, Rennes, France. 9Hôpital des Enfants-CHU Toulouse, Toulouse, France. 10CHR-Citadelle, Liège, Belgium. 11CHU-Côte de Nacre, Caen, France. 12Hospital Universitario Infantil Niño Jesús, Madrid, Spain. 13CHU-Limoges, Limoges, France. 14Hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg, France. 15Institut Gustave Roussy, Villejuif, France. 16Hôpital Bicêtre-APHP-Université Paris-Saclay, Le Kremlin Bicêtre, France

Objectifs : Évaluer les résultats de la thoracoscopie pour tumeurs neurogènes médiastinales (TNM) : ganglioneuromes (GGN), ganglioneuroblastomes (GGNBL) et neuroblastomes (NBL)

Méthodes : Étude multicentrique rétrospective provenant de 15 centres, entre 2002 et 2020, incluant tous les patients qui ont eu une thoracoscopie de première intention pour l'exérèse d'une TNM. Les résultats sont exprimés en médiane et extrêmes. Les variables étudiées étaient les facteurs de risques définis par imagerie (IDRF), la taille, le risque de conversion, complications post opératoires et récidives.

Résultats : Cent dix-neuf patients âgés en médiane de 5 ans [3mois-17 ans] avaient une TNM de diamètre médian de 5,7 cm [1.1-12] au diagnostic. Leur classification INRG était L1 n=73, L2 n=31, M n=5, M n=10. Les IDRF étaient en majorité les tumeurs de l'espace infra médiastinal (n=31), 28 infiltration du canal médullaire, 14 englobement vasculaire, 6 compressions trachéales. Trente quatre patients ont eu de la chimiothérapie pré opératoire (CTPOP) avec un réduction de 16mm du plus grand diamètre. Onze n'avaient plus d'IDRF après chimiothérapie. La conversion en thoracotomie était nécessaire chez 14 (11%) patients. Vingt (16.8%) patients ont présenté une complication dont 7 chylothorax, 5 Claude Bernard Horner, 4 pneumothorax. Quatorze (11.7%) patients avaient un résidu post opératoire, 11 avaient des IDRF et 8 de la CTPOP. Neuf patients ont rechuté 4 IDRF+ et 6 avec une CTPOP. La présence de résidu était associée aux IDRF et à la CTPOP, La récidive était liée à l'histologie de type NBL et à la CTPOP. Si on agrège complications, conversion, résidus et rechute ce risque est associé à une CGH de type segmentaire, IDRF et CTPOP.

Conclusion : Dans cette étude, la thoracoscopie pour tumeur neurogène périphérique est avantageuse sous certaines conditions d'histologie et d'IDRF. La taille seule n'exclut pas l'utilisation de la chirurgie mini invasive.

119

FACTEURS DE RISQUE DE RÉCIDIVE DES HERNIES DE MORGAGNI APRÈS CHIRURGIE LAPAROSCOPIQUE CHEZ L'ENFANT

Oumarou Mamane, *Nicoleta Panait*, *Alice Faure*, *Eva Mille*, *Pauline Gastaldi*, *Thierry Merrot*, *Anne Dariel*

Service de chirurgie pédiatrique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

Objectif : Rapporter notre expérience en chirurgie laparoscopique de la hernie de Morgagni (HM) et rechercher les facteurs de risque de récidive grâce à une revue de la littérature.

Méthodes : Cette étude rétrospective unicentrique a inclus des enfants ayant bénéficié d'une prise en charge laparoscopique pour HM (2013-2020) sans patch avec ligature des points par une technique percutanée avec nœuds extracorporels (déclaration RCPD). Une revue de la littérature a été réalisée avec la base de données MEDLINE.

Résultats : Huit enfants ont été inclus avec un âge médian à la chirurgie de 12 mois [1-183] et un poids médian de 10,6 kg [3,6-65]. Le défaut était bilatéral chez 6 patients et du côté droit chez 2. Les malformations associées étaient présentes chez 3 enfants dont 2 patients atteints de trisomie 21 (T21) et de malformations cardiaques. Un enfant atteint de T21, ayant bénéficié d'une chirurgie cardiaque par sternotomie, a eu une récidive à 17 mois postopératoires. Dans notre revue de la littérature, 156 patients ont été inclus, dont 10 avec récidive (6,4%) (aucun patch). La récidive était statistiquement plus fréquente chez les patients atteints de T21 que ceux sans T21 (27/36 contre 1/120; p<0,0001) et en cas de suture à l'aide de fils résorbables versus fils non résorbables (2/4 contre 0/152; p<0,0001).

Conclusion : L'utilisation de la laparoscopie avec points percutanés a été une approche chirurgicale sûre et efficace chez nos patients. La récidive a été associée dans notre revue de la littérature à la T21 et à l'utilisation de fils de suture résorbables. L'utilisation d'un patch prothétique non résorbable doit être spécifiquement discuté dans la prise en charge de la HM chez les patients T21 et ceux ayant déjà eu une chirurgie cardiaque afin de réaliser une fermeture sans tension du défaut.

124 PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE DES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGÉNITALES : RÉSULTATS D'UNE ÉTUDE NATIONALE MULTICENTRIQUE

Sarah AMAR1, Naziha KHEN-DUNLOP2, Arnaud BONNARD3, Babak KHOSHNOOD4, Olivier ABBO5, Rony SFEIR6, Virginie FOUQUET7, Erik HERVIEUX8, Guillaume PODEVIN9, Christophe DELACOURT10, Frédéric HAMEURY1

1Service de Chirurgie Pédiatrique - Hôpital Femme Mère Enfant - Hospices Civils de Lyon, LYON, France. 2Service de Chirurgie Pédiatrique - Necker Enfants Malades, PARIS, France. 3Service de Chirurgie Pédiatrique - Hôpital Robert Debré, PARIS, France. 4INSERM U1153 Equipe EPOPE Maternité de Port Royal, PARIS, France. 5Service de Chirurgie Pédiatrique - CHU Toulouse, TOULOUSE, France. 6Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Lille, LILLE, France. 7Service de Chirurgie Pédiatrique - Hôpital Du Krelmin-Bicêtre, PARIS, France. 8Service de Chirurgie Pédiatrique - Hôpital Trousseau, PARIS, France. 9Service de Chirurgie Pédiatrique - CHU Angers, ANGERS, France. 10Service de Pneumologie - Necker Enfants Malades, PARIS, France

But de l'étude : Rappporter les résultats de la prise en charge des enfants avec Malformation Pulmonaire Congénitale (MPC) inclus dans une étude nationale prospective multicentrique.

Méthodes : Analyse des données complètes, jusqu'à l'âge de 2 ans, des enfants nés vivants des 436 femmes enceintes incluses entre Mars 2015 et Juin 2018. Trois groupes d'enfants décrits : non opérés (NO), opérés non symptomatiques (ONS) et opérés symptomatiques (OS).

Résultats: Pour les 316 patients inclus, premier scanner réalisé à un âge moyen de 3,9mois (NO:5,1, OS:3,7, ONS:3,3 mois; $p=0,002$) : 142 formes kystiques (50%), 90 vascularisations systémiques (31,7%), 46 emphysèmes (16,2%).

Présence de symptômes respiratoires chez 148 enfants : 29,1% de bronchiolites, 2,9% d'infections de MPC. Volume de la MPC (CVR), détresse respiratoire néonatale, hospitalisation pour symptômes respiratoires et infection de MPC étaient significativement plus élevés pour les OS que pour les ONS et NO (1,23, 53,2%, 42,6%, 8,5% vs 0,61, 11,7%, 8,2%, 2,3% and 0,48, 11,6%, 12,6, 1%, respectivement).

Sur les 221 enfants opérés (70%), âge moyen de 8 mois (OS:5,1, ONS:8,7mois), 21% étaient symptomatiques. Près de 82% des malformations kystiques réséquées (60% des procédures). Thoracoscopie réalisée dans 66 % des cas (ONS:70% vs OS:53,2%), taux de conversion de 17%. L'intervention était une lobectomie dans 56,7% et une chirurgie infra-lobaire dans 39,8%, avec un taux de complications similaire (15,8%).

Durée d'hospitalisation postopératoire et taux de complications étaient plus faibles pour les ONS versus OS (3,9±2,9 vs 11,6±13,3 jours; $p<0,001$ et 12,3% vs 29,8%; NS, respectivement) y compris pneumothorax (47,6% vs 71,4%- $p<0,001$).

Conclusion : Cette étude nationale prospective unique précise les indications actuelles de chirurgie des MPC en France : taux de thoroscopies élevé et morbidité opératoire faible, même en cas de chirurgie conservatrice. Confirmation d'une morbidité plus élevée postopératoire chez les patients ayant présenté des symptômes respiratoires.

128 ÉPIDÉMIOLOGIE ET PRONOSTIC DE L'AGENESIE PULMONAIRE : ÉTUDE RÉTROSPECTIVE NATIONALE

Solène JOSEPH1, Olivier ABBO1, Erik HERVIEUX2, Arnaud BONNARD3, Guillaume PODEVIN4, Quentin BALLOUHEY5, Stephan DE NAPOLI COCCI6, Philippe BUISSON7, Edouard HABONIMANA8, Rony SFEIR9, Loren DESLANDES10, Nicoleta PANAIT11, Emmanuel SAPIN12, Arnaud FOTSO KAMDEM13, Margot OLLIVIER14, Naziha KHEN DUNLOP15, Frederic HAMEURY16

1Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, TOULOUSE, France. 2Hôpital Trousseau, PARIS, France. 3Hôpital Debré, PARIS, France. 4CHU Angers, ANGERS, France. 5CHU Limoges, LIMOGES, France. 6CHU Nantes, NANTES, France. 7CHU Amiens, AMIENS, France. 8CHU Rennes, RENNES, France. 9CHU Lille, LILLE, France. 10CHU Clermont Ferrand, CLERMONT FERRAND, France. 11CHU Marseille, MARSEILLE, France. 12CHU Dijon, DIJON, France. 13CHU Besancon, BESANCON, France. 14CHU Montpellier, MONTPELLIER, France. 15Hôpital Necker, PARIS, France. 16CHU Lyon, LYON, France

BUT DE L'ÉTUDE : L'agénésie pulmonaire (AP) est une malformation congénitale rare et encore méconnue. L'objectif était de préciser l'épidémiologie, la prise en charge et les résultats de cette pathologie.

METHODE : Étude retrospective multicentrique des AP pédiatriques recensées entre l'année 2000 et 2021.

RÉSULTATS : Vingt-quatre patients étaient identifiés, durée de suivi médiane : 8 ans. L'AP était droite dans 58,3% des cas.

Le diagnostic était antenatal chez 16/24 patients, neonatal chez 6/24 patients et secondaire après une période initial asymptomatique chez 2 patients.

Un scanner thoracique était réalisé dans 87,5% des cas pour préciser la malformation, la vascularisation pulmonaire, la déviation médiastinale et les malformations associées.

L'AP était isolée dans 16,7% des cas.

À la naissance, 58,3% des patients étaient asymptomatiques et 37,5% avaient présenté des symptômes secondairement.

Au total, 70,8% des patients présentaient des symptômes respiratoires dont 50% sévères avec 8,3% de mortalité.

La surveillance médicale était le traitement de première intention pour tous les patients.

Six patients avec une AP droite ont nécessité une chirurgie urgente à l'âge médian de 15 mois (5-48) : réimplantations vasculaires, exérèse de résidu pulmonaire ou prothèse d'expansion intra -thoracique.

Des complications Clavien III ont eu lieu chez 66,7% des patients opérés, avec un taux de succès chirurgical de 50%.

Les facteurs pronostics défavorables étaient l'AP droite et l'association à une cardiopathie ou à une malformations trachéo-bronchique.

Parmi les 16 enfants d'âge scolaire, 93,8% étaient scolarisés normalement et 50% avaient une activité physique normale.

CONCLUSION : La plupart des patients avec une AP présentaient des symptômes respiratoires mais peu nécessitaient une chirurgie. L'atteinte était sévère dans 50% des cas avec une diminution de la qualité de vie mais le pronostic global et la survie semblaient meilleurs que ce qui était retrouvé dans la littérature.

147

DYSPHAGIE CHRONIQUE CHEZ L'ADOLESCENTE : CAS D'UNE LEIOMYOMATOSE ŒSOPHAGIENNE

Dyuti SHARMA¹, Julien BRANCHE², Ioana DUMITRU³, Stéphanie COOPMAN⁴, Michel BONNEVALLE¹, Guillaume PIESEN⁵, Rony SFEIR¹

1CHU Lille, Clinique de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital Jeanne de Flandre, F-59000, Lille, France. 2CHU Lille, Service de Gastro-entérologie, Hôpital Claude Huriez, F-59000, Lille, France. 3CHU Lille, Département d'anatomo-cyto-pathologie, F-59000, Lille, France. 4CHU Lille, Clinique de pédiatrie, service d'Hépatogastro-entérologie et nutrition pédiatrique, Hôpital Jeanne de Flandre, F-59000, Lille, France. 5CHU Lille, Service de Chirurgie générale et digestive, Hôpital Claude Huriez, F-59000, Lille, France

Contexte : Le léiomyome œsophagien est une tumeur mésenchymateuse bénigne rare (moins de 1% des néoplasies œsophagiennes et 2/3 des tumeurs bénignes de l'œsophage). Nous rapportons ici la présentation clinique et la prise en charge d'une jeune patiente âgée de 14 ans présentant une léiomyomatose œsophagienne.

Patients et méthode : La patiente présentait une dysphagie et des signes respiratoires (dyspnée d'effort) depuis 18 mois, d'aggravation progressive mais stable depuis plusieurs mois. Cette dysphagie était plus marquée pour les solides que pour les liquides. La radiographie de thorax standard et la TDM thoracique retrouvaient un aspect de syndrome médiastinal inférieur avec suspicion de hernie hiatale. Le TOGD suspectait un épaississement pariétal œsophagien majeur, non circonférentiel mais pluri-focal. La TDM thoraco-abdominale injectée objectivait un important épaississement circonférentiel de la paroi œsophagienne responsable d'une sténose complète à la jonction œsogastrique. La FOGD et l'écho-endoscopie réalisées retrouvaient un aspect déformé de la lumière œsophagienne débutant 3 cm sous la bouche de Killian, par un épaississement pariétal sous-muqueux s'étendant jusqu'à la jonction œsogastrique. Les biopsies retrouvaient une prolifération de cellules musculaires lisses avec un profil immunohistochimique compatible avec un léiomyome. Le dossier était présenté en RCP d'oncologie pédiatrique et il était proposé une prise en charge chirurgicale en première intention.

Résultat : L'intervention réalisée en double équipe consistait en une œsophagectomie subtotale avec remplacement de type gastroplastie par une triple voie d'abord. Les suites opératoires étaient simples avec reprise de l'alimentation à J7 et retrait des drains à J9. Le diagnostic anatomopathologique définitif est celui de léiomyomatose œsophagienne.

Conclusion : La léiomyomatose œsophagienne est une entité rare, plus fréquemment décrite chez l'enfant et pouvant être associée au syndrome d'Alport. Le diagnostic est souvent retardé après en général plusieurs années de symptomatologie à type de dysphagie.

191

TORSION D'UNE SÉQUESTRATION PULMONAIRE : DIAGNOSTIC ÉVOQUÉ DEVANT UN TABLEAU D'ABDOMEN CHIRURGICAL

Aurélié Gerstner, Gildas Yassegoungbe Monsoïa, Chrisoula Giannopoulou, Jean-François Lecompte, Géraldine Glatz, Ronny Bensaïd, Marco Albertario, Jean Bréaud

Fondation Lenval, Nice, France

Nous rapportons un cas de torsion de séquestration extra-lobaire pulmonaire chez un garçon de 4 ans, présentant depuis 24h une douleur abdominale diffuse et des vomissements. L'examen clinique retrouvait au premier plan un tableau d'abdomen chirurgical avec un enfant prostré en chien de fusil et une défense généralisée.

L'imagerie en coupe a premièrement écarté une étiologie abdominale, puis, après la majoration de la symptomatologie respiratoire, a mis en évidence une masse tissulaire au sein de l'hémithorax gauche, accompagnée d'un hémithorax. Une séquestration pulmonaire est alors suspectée, sans vascularisation mise en évidence.

La prise en charge chirurgicale par thoracoscopie a permis de confirmer la torsion de séquestration pulmonaire extra-lobaire et de réaliser l'exérèse de la lésion après ligature du pédicule.

La séquestration pulmonaire est une malformation congénitale rare et la torsion de celle-ci est un événement exceptionnel qui n'est décrit qu'une vingtaine de fois dans la littérature. La présentation initiale de chacun des cas rapportés étant similaire au nôtre, il faut savoir évoquer ce type de diagnostic devant un tableau d'abdomen chirurgical.

Catégorie

UROLOGIE

13

MISE EN CULTURE ET IDENTIFICATION DES POPULATIONS CELLULAIRES ISSUES D'ÉCHANTILLONS D'URINE : APPLICATIONS ET PERSPECTIVES CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE VALVES DE L'URETRE POSTERIEUR (VUP)

*Francesco Laconi¹, Marie Dubus², Flora Lemaire², Charlène Messelod¹,
Nadia Boudaoud¹, Marie-Laurence Poli-Merol¹, Halima Kerdjoudj²*

¹CHU de Reims, Reims, France. ²Laboratoire BIOS URCA, Reims, France

But de l'étude: Isoler et caractériser des cellules souches mésenchymateuses à partir des échantillons d'urine chez des patients atteints de VUP.

Méthodes : Dans cette étude préliminaire, après signature d'un consentement éclairé par les parents, les urines de patients avec diagnostic autre que VUP, ont été récoltées lors d'un sondage pour raisons thérapeutiques. Après centrifugation des urines (10 min 1400 rpm), le culot est mis en culture (-MEM+ 10% SVF + 1% PSA) dans des flasques 12,5 cm². Les tapis cellulaires ont été caractérisés en cytométrie en flux (expression CD 73, CD 90, CD 45, CD 105, CD 34 et CD 14). Le temps de dédoublement a été calculé pendant 48h de culture.

Résultats : Les observations au microscope optique montrent une hétérogénéité (cohabitation de cellules fibroblastique et cellules pavimenteuses). Parmi les 7 patients inclus dans notre étude, le temps de dédoublement déterminé sur 4 patients démontre une hétérogénéité (de 61 à 196 heures). Cette prolifération relativement lente a conduit malheureusement à des contaminations fongiques. Une caractérisation cytométrique a pu être cependant réalisée sur deux patients. L'un d'eux présente un profil phénotypique de cellules souches mésenchymateuses (positives au CD 73, CD 105 et CD 90, et négatives à CD 45, CD 34 et CD 14).

Conclusion : Notre étude démontre la faisabilité de cultiver des cellules souches mésenchymateuses à partir d'urines récoltées par sondage stérile. Un protocole multicentrique est actuellement lancé afin de comparer les cellules souches urinaires de patients sains vs patients atteints de VUP.

16

ÉVALUATION DE LA TECHNIQUE DE KIRSCHNER UTILISÉE POUR LA POSE D'UN STENT EXTERNE DANS LA PYÉLOPLASTIE LAPAROSCOPIQUE PÉDIATRIQUE

Baptiste Chappey1, Daniela Carolina2, Elodie HARAUX2,3

1Service d'urologie adulte et de transplantation rénale, CHU Amiens, Amiens, France. 2Service de chirurgie de l'enfant, CHU Amiens, Amiens, France. 3PériTox UMR_I 01, Amiens, France

114

But : Evaluation prospective de la technique de Kirschner ("K-wire technique") utilisée pour insérer un stent urétéral externe au cours d'une pyéloplastie laparoscopique pédiatrique.

Méthode : Cette technique (Upasani et al, J Pediatr Urol 2018) consistait à introduire une sonde de néphrostomie de type Blue Stent à l'aide d'une broche de Kirschner lors de la pyéloplastie laparoscopique transpéritonéale. Au cours des 4 dernières années, cette technique a été utilisée pour 14 pyéloplasties (53% de fille, âge médian de 10 ans (6-16 ans), 6 pyéloplasties droites (40%)) par un seul opérateur.

Résultats : La durée opératoire médiane était de 155±7 min. Le temps d'insertion était toujours inférieur à 5 minutes. Aucune imagerie de contrôle n'était utilisée pour contrôler sa position. Le clampage du drain, l'ablation de la sonde urinaire et du drain périrénal ont été réalisés au 2^{ème} jour. Aucune complication peropératoire liée à la technique d'insertion de stent n'a été constatée. Tous les stents ont été correctement placés. Il n'y a eu aucune migration de drain, ni aucun urinome. Un patient a fait une pyélonéphrite postopératoire (J 8). Le stent a été retiré à la consultation entre 7 et 15 jours sans complication.

Conclusion : Selon cette technique, la pose d'un drain externe était rapide, faisable, sûre et reproductible chez l'enfant. Elle permet également de tester l'étanchéité de l'anastomose et d'éviter le recours à une anesthésie supplémentaire pour son ablation.

18

ÉTUDE « SPIRETTE » : LA SPECTROSCOPIE PROCHE INFRA-ROUGE PEUT-ELLE ÊTRE UNE AIDE AU DIAGNOSTIC DE TORSION TESTICULAIRE DE L'ENFANT ?

Daniel Carolina1, Xavier Delforge1, Mounia Hamzy1, Elodie Haraux1,2

1Service de chirurgie de l'enfant, CHU Amiens, Amiens, France. 2PériTox UMR_I 01, Amiens, France

But : Aucun examen complémentaire ne permet d'éliminer formellement le diagnostic de torsion testiculaire (TT). Le but de l'étude était d'évaluer l'intérêt de la Spectroscopie Proche Infra Rouge (SPIR) dans le diagnostic de TT.

Méthodes : Cette étude prospective monocentrique et randomisée incluait les garçons (0-16 ans) dans 2 groupes, ceux indemnes de pathologie testiculaire (2 patients par tranche d'âge dans le groupe Témoin (GT) (n=32)) et ceux présentant une douleur testiculaire aiguë (groupe Douleur (GD): 5 sans (GDsTT), 12 avec TT (GDTT)). Après recueil des données médicales (ATCD, clinique, FC, T°, TA), nous avons enregistré sur 1 minute le signal de SPIR après application d'un capteur sur chaque bourse. Nous avons comparé les données au sein de chaque groupe (test de Wilcoxon) et entre les groupes (test de Mann Whitney) (p<0,05). Les cas pour lesquels les capteurs n'indiquaient pas une mesure des deux côtés ont été exclus (n=9); il y avait souvent une hydrocèle associée.

Résultats : L'âge moyen était de 7,9 ans pour le GT et de 13,4 ans (9,4-16) pour le GD. La mesure moyenne était de 75±17 et 73±18 pour le GT et de 72±14 et 75± 18 pour le GD respectivement pour les côtés droite et gauche. Les mesures entre les deux côtés étaient comparables dans chaque groupe et entre les groupes sauf pour le GDsTT dont les mesures étaient différentes du GT (p=0.049). La différence entre les mesures du côté douloureux et non douloureux était variable (ET 16).

Conclusion : La mesure de NIRS testiculaire n'était pas systématiquement obtenue. Les mesures n'ont pas été une aide au diagnostic de TT.

115

19

IMPACT SUR LA FAMILLE D'AVOIR UN GARÇON PRÉSENTANT DES VALVES DE L'URÈTRE POSTÉRIEUR

luke harper1, nathalie botto2, matthieu peyclon3, jean-luc michel4, marc-david leclair5, sarah garnier6, pauline clermidi7, alexis arnaud8, anne dariel9, eric dobremez1, alice faure9, laurent fourcade10, Nadia BOUDAOU11, Yann CHAUSSY12, laetitia huiart4, cyril ferdynus4, valery bocquet4, frederique sauvat4

1CHU Bordeaux, bordeaux, France. 2Necker, paris, France. 3Robert Debré, paris, France. 4CHU F Guyon, saint-denis, Réunion. 5CHU Nantes, Nantes, France. 6CHU Lapeyronie, Montpellier, France. 7Armand trousseau, paris, France. 8CHU Rennes, rennes, France. 9CHU la Timone, marseille, France. 10CHU Limoges, Limoges, France. 11CHU Reims, Reims, France. 12CHU Besançon, Besançon, France

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) représentent la cause la plus fréquente d'obstacle sous-vésical chez les garçons et une cause importante de maladie rénale chronique. Avoir un enfant atteint de VUP peut avoir un impact significatif sur la qualité de vie liée à la santé de la famille. Nous avons décidé d'évaluer l'impact d'avoir un garçon atteint de VUP sur la cellule familiale en utilisant l'échelle d'impact sur la famille (IFS).

MATÉRIEL ET MÉTHODES : L'étude IFUP a été ajoutée à l'essai CIRCUP en 2015. Nous avons utilisé la version française validée de l'IFS développée par Stein et al. qui a été remise à 37 familles de garçons atteints de PUV. Nous avons reçu les réponses des deux parents dans 30 cas, seulement de la mère dans 6 cas et seulement du père dans 1 cas.

RÉSULTATS : 67 parents ont répondu au questionnaire (29 hommes et 38 femmes). Le score médian était de 53,0 (45,0-58,0). Il y avait des différences de réponse entre les parents : 40% des hommes et 30% des femmes ont déclaré que leurs activités étaient limitées par la maladie de l'enfant. 10% des femmes et 30% des hommes ont déclaré que la maladie de l'enfant avait influencé leurs revenus. 25% des couples se sont séparés pendant la période d'étude.

La présence d'IUF n'a pas influencé le score global. L'état de santé des parents et la perte de revenus ont un impact sur leur qualité de vie plus que la sévérité de la maladie de l'enfant.

CONCLUSIONS : Avoir un enfant atteint de VUP a un impact significatif sur les familles, sur leur santé, leurs revenus et leurs relations. Cette information devrait être partagée lors de l'information prénatale et prise en compte par les systèmes de santé.

22

FACTEURS DE RISQUE D'INFECTION URINAIRE FÉBRILE CHEZ LES GARÇONS PORTEURS DE VALVES DE L'URÈTRE POSTÉRIEUR : ANALYSE SECONDAIRE DE LA POPULATION DE L'ESSAI CIRCUP

Luke Harper1, nathalie botto2, matthieu peyclon3, jean-luc michel4, marc-david leclair5, sarah garnier6, pauline clermidi7, alexis arnaud8, anne dariel9, eric dobremez1, alice faure9, laurent fourcade10, nadia boudaoud11, yann chaussy12, fideline collin4, laetitia huiart4, cyril ferdynus4, valery bocquet4, frederique sauvat4

1chu pellegrin, bordeaux, France. 2necker, paris, France. 3robert debré, paris, France. 4CHU F Guyon, saint-denis, Réunion. 5chu nantes, nantes, France. 6CHU Lapeyronie, montpellier, France. 7armand trousseau, paris, France. 8chu rennes, rennes, France. 9CHU La Timone, marseille, France. 10chu limoges, limoges, France. 11CHU Reims, reims, France. 12chu besançon, besançon, France

Les garçons présentant des valves de l'urètre postérieur (VUP) présentent un risque accru d'infection urinaire fébrile (IUF). L'identification de facteurs de risque spécifiques d'IUF pourrait permettre d'adapter la prévention des infections urinaires.

Nous avons effectué une analyse secondaire des données CIRCUP pour identifier spécifiquement les caractéristiques des patients associées à un risque plus élevé d'IUF.

MATÉRIEL ET MÉTHODES : Nous avons analysé les données du groupe témoin de l'essai randomisé CIRCUP : VUP, non circoncis, sous antibioprofylaxie et suivis prospectivement pendant deux ans. Nous avons comparé l'âge, la taille et le poids à la naissance, la présence d'un RVU au moment du diagnostic, la présence d'anomalies au DMSA à 2 mois de vie, et le nadir de la créatinine, entre les enfants qui ont présenté une IUF et ceux qui n'en ont pas présenté. Nous avons également examiné l'âge de présentation du premier épisode d'IUF.

RÉSULTATS : Il y avait 42 patients, dont 17 ont présenté au moins une IUF. La présence de RVU est corrélée au risque d'IUF ($p=0,03$) avec un OR de 5,57 (IC95% = [1,13-27,52]). Aucun des autres facteurs n'était associé à un risque accru d'IUF. Nous avons également observé trois périodes distinctes pour le risque de présenter une IUF avec une première diminution du taux d'infection après les 40 premiers jours de vie, suivie d'une seconde diminution à 240 jours de vie.

CONCLUSIONS : L'antibioprofylaxie pour les VUP pourrait être adaptée à la présence d'une RVU de haut grade. Lorsqu'elle est administrée, l'antibioprofylaxie est probablement la plus utile pendant les 9 premiers mois de vie

30 RÉSULTATS FONCTIONNELS VÉSICAUX DU TRAITEMENT DU REFLUX VÉSICOURÉTERAL SELON LA TECHNIQUE DE LICH-GREGOIR PAR COELIOSCOPIE : COMPARAISON DES RÉIMPLANTATIONS UNILATÉRALES ET BILATÉRALES

Don André VINCENTELLI1, Sophie VERMERSCH1, Manuel LOPEZ2, Florence LARDELLIER3, Claire MONTMARTIN1, François VARLET1, Aurélien SCALABRE1

1CHU Saint Etienne, Saint Etienne, France. 2Vall d'Hebron Barcelona Hospital Campus, Barcelone, Spain. 3CH Valence, Valence, France

But de l'étude : Le but de ce travail était d'apprécier les réimplantations extravésicales selon Lich Gregoir par coelioscopie dans le traitement du reflux vésico-urétéral (RVU) en comparant les réimplantations unilatérales et bilatérales, avec une attention particulière sur les éventuelles séquelles vésicales fonctionnelles.

Méthodes : Cette étude monocentrique rétrospective incluait tous les enfants opérés d'un RVU par coelioscopie, entre Janvier 2011 et décembre 2019, et présentant un RVU symptomatique avec infection urinaire récidivante, malgré un traitement médical bien conduit, et/ou des lésions rénales objectivées en scintigraphie.

Résultats : Sur cette période de 10 ans, nous avons inclus 72 patients (56 filles et 16 garçons) avec un âge moyen de 3,9 ans +/-2,5 et un suivi moyen de 3,4 ans +/-2,6. 56 patients présentaient un RVU unilatéral et 16 un RVU bilatéral. L'âge moyen et le grade du reflux étaient comparables entre les RVU unilatéraux et bilatéraux. Vingt patients ont pu bénéficier d'une chirurgie ambulatoire.

Le taux de rétention aiguë d'urine postopératoire était significativement plus élevé après réimplantation bilatérale (18,8% vs 1,8%, p=0,03), mais rapidement résolutive en 1, 3, 5 et 9 jours et sans aucune parésie de longue durée. Le taux de pyélonéphrite postopératoire n'était pas significativement différent (25% vs 16%, p=0,5)

Trois Lich-Gregoir unilatéraux ont présenté une récurrence de reflux (2 nouveaux Lich-Gregoir et 1 traitement endoscopique) pour un seul Lich-Gregoir bilatéral (traité par injection endoscopique) ; soit un taux de récurrence global de 5,5%.

Conclusion : Le traitement du RVU selon la technique de Lich Gregoir par coelioscopie augmente le risque de rétention aiguë d'urine postopératoire dans les formes bilatérales, mais sans conséquence sur le long terme. Ces résultats peuvent être améliorés par une meilleure dissection du bas uretère, plus respectueuses des fibres nerveuses destinées à la vessie.

31 ÉVALUATION DE L'EFFICACITÉ ET DE LA FAISABILITÉ DE LA MINI-NEPHROLITHOTOMIE PERCUTANÉE <12 F (MINI-NLPC) DANS LA PRISE EN CHARGE DES CALCULS RÉNAUX COMPLEXES CHEZ LES ENFANTS DE MOINS DE 6 ANS

THOMAS LOUBERSAC1, AURELIEN GRAVELEAU2, Coralie Defert1, Karim Braik3, Anaïs Victor4, Marc Barras5, Xavier Delforge6, Caroline Camby1, Sébastien Faraj1, Marc-David Leclair1

1CHU NANTES, Nantes, France. 2CHU NANTES, NANTES, France. 3CHU TOURS, TOURS, France. 4CH Quimper, Quimper, France. 5CHU Brest, Brest, France. 6CHU Amiens, Amiens, France

But l'étude : La chirurgie percutanée est le traitement recommandé des calculs >2cm car elle permet d'obtenir un taux de « stone free (SF) » élevé. Les résultats semblent moins bons avec des taux de complications plus élevés chez les enfants de moins de 6ans. Nous avons voulu étudier les résultats de la mini-NLPC pour le traitement des calculs >2cm dans cette population.

Méthodes : Nous avons inclus prospectivement toutes les mini-NLPC réalisées dans notre centre de 2018 à 2022 et analysés les résultats des enfants de moins de 6 ans opérés d'une mini-NLPC pour des calculs > à 2cm(ou >10mm si caliciel inférieur).

Le diamètre de travail utilisé était <12F. La chirurgie était réalisée en position de Valdivia modifié.

Le SF était considéré comme l'absence de résidu >à 4mm sur l'imagerie de contrôle à 4mois de la chirurgie.

Résultats : 18 procédures ont été réalisées chez 12 patients dont 1 patient ayant 3 procédures pour le même rein, 3 patients ayant 2 procédures unilatérale et 1 patient une procédure bilatérale. L'Age moyen était de 3,4ans (0,7;6) et le poids moyen de 13,1kg (8;20).La taille cumulée moyenne des calculs était de 33,8mm (13;73) dont 5 calculs coralliformes.

Le taux de SF après une procédure était de 66%(8/12) après une procédure et 91,6% après 2 procédures. La durée moyenne d'intervention était de 128min (80;328).

La durée d'hospitalisation moyenne était de 6jours et le suivi moyen de 13,8mois (3;46). Il y a 3 complications >ou= à Clavien 3 avec: un uro-sepsis (Clavien 4a), un abcès rénal (Clavien 3) et un urinome (Clavien 3a).

Conclusion : la mini-NLPC chez les enfants de moins de 6 ans semble permettre d'obtenir un taux élevé de SF associés à un faible taux de complications malgré des tailles de calculs élevés.

32 DÉRIVATION URINAIRE CONTINENTE PAR LAPAROSCOPIE ROBOT-ASSISTÉE CHEZ L'ENFANT: TECHNIQUE CHIRURGICALE ET RÉSULTATS INITIAUX D'UNE SÉRIE MONOCENTRIQUE DE 5 PATIENTS CONSÉCUTIFS

Thomas Loubersac, Le Normand Loic, Maximilien Baron, Sébastien Faraj, Aurelien Graveleau, Jerome Rigaud, Brigitte Perrouin-verbe, Marc-David Leclair, Marie-Aimée Perrouin-Verbe

CHU Nantes, Nantes, France

But de l'étude : Nous présentons les résultats de notre série de 5 enfants opérés d'une dérivation urinaire continente(DUC) par laparoscopie robot-assistée(LRA) de type Mitrofanoff avec ou sans entéro-cystoplastie d'agrandissement (EA) concomitante.

Méthodes: Entre 2017 et 2022, 5 enfants ont été opérés par LRA d'une DUC avec une appendico-vésicostomie selon Mitrofanoff. Trois enfants avaient une vessie neurologique (deux lésions médullaires avec tétraplégie et une paraplégie séquellaire sur Spina Bifida) et deux enfants des valves urètre postérieur.

Un enfant a eu de manière concomitante une EA (avec une cystectomie supra-trigonale (CS)) pour hyperactivité détrusorienne neurogène réfractaire.

En l'absence d'EA, le tube était implanté dans le mur postérieur de la vessie avec système antireflux selon la technique de Lich-Gregoire. Lorsqu'une EA était réalisée, la CS était réalisée avec préservation d'un lambeau postéro-latéral de vessie dans lequel le tube était implanté selon le principe de Politano-Leadbetter. La stomie était toujours été implantée en ombilical.

Résultats : L'âge moyen était de 14,8ans (8;17,3).

Toutes les chirurgies ont été réalisées avec succès sans conversion.

Le temps opératoire moyen a été de 348min (224;628),255min pour les 3 dernières interventions et 628min si EA associée. Les pertes sanguines moyennes ont été de 150ml, le suivi moyen de 19mois (3-56) et la durée d'hospitalisation moyenne de 10,5jours (7;14).

Concernant les complications post-opératoire précoces et tardives >ou= à Clavien 3, il y eu un abcès pariétal précoce drainé (Clavien 3).

Lors du dernier suivi, tous les enfants étaient continents par voie stomiale et urétrale et se sondaient sans difficultés par leur DUC.

Conclusion : La DUC par LRA chez les enfants semble faisable, sûre et reproductible. Cette technique permet d'obtenir à court terme une très bonne continence stomiale et urétrale, avec un faible taux de complications.

37 PYELOPLASTIE ROBOT ASSISTÉE VS VOIE OUVERTE DANS LA CURE DE JPU : UNE ÉTUDE COMPARATIVE

Arnaud VIDAL1, SARAH GARNIER1, BENOIT TESSIER1, AURELIE CAZALS1, CHRISTOPHE LOPEZ1, EDITH SABATIER1, LAURENT SOUSTELLE2, JULIE TENENBAUM1, MARC FILA1, NICOLAS ABDO1, CHRISTOPHE DADURE1, CHRYSTELLE SOLA1, NICOLAS KALFA1

1CHU MONTPELLIER, MONTPELLIER, France. 2CHU NIMES, NIMES, France

Introduction : La prise en charge des enfants présentant une obstruction de la jonction urétéro-pelvienne (JPU) est progressivement passée de la pyéloplastie ouverte (PO) aux techniques mini-invasives, y compris la pyéloplastie laparoscopique robot-assistée (PLRA). Cependant, l'intérêt de la PLRA reste incertain et cette série répliquative vise à évaluer dans quelle mesure la PLRA réduit le recours aux antalgiques et la durée d'hospitalisation dans le traitement des JPU.

Méthodes : Étude comparative monocentrique rétrospective (2016-2021) comparant PLRA et PO, opéré après 2 ans.

Résultats : 49 patients ont été inclus (médiane 8,6 ans, 2-17 ans). Vingt-deux patients (44,9 %) ont subi une PLRA et 27 patients (55,1 %) ont subi une PO. Le temps opératoire était augmenté dans le groupe PLRA (160 vs 118 minutes, p=0,003). La PLRA était associée à une réduction par 2 de l'utilisation des antalgiques de niveau 2 au-delà de 24 heures (n = 5 vs n = 12, p = 0,11) et cette différence devient significative lorsque l'utilisation de la péridurale sur le groupe PO est prise en compte (n =5 contre n=22, p<0,0001). La durée d'hospitalisation n'est pas significativement différente entre les groupes même si elle tend à diminuer dans le groupe PLRA avec la courbe d'apprentissage. Les complications (n=4 vs 5) et les taux de réhospitalisation (n=1vs1) étaient similaires.

Conclusion : Malgré la taille limitée de cette série, la PLRA semble réduire l'utilisation des antalgiques de niveau 2 chez l'enfant. Cela pourrait justifier un accès plus large des équipes pédiatriques à la chirurgie robotique malgré ses contraintes financières.

38

JUSQU'OU Explorer les HYOSPADES ? Séquencage de Nouvelle Génération Appliqué à une large cohorte de patients HYOSPADES

NICOLAS KALFA1, ANNE BERGOUGNOUX1, PASCAL PHILIBERT1, NADEGE SERVANT-FAUCONNET1, ALICE FAURE2, JEAN BREAUD3, LAURA GASPARI1, CHARLES SULTAN1, FRANCOISE PARIS1, VUTHY EA1

1CHU MONTELLIER, MONTELLIER, France. 2APHM, MARSEILLE, France. 3CHU NICE, NICE, France

INTRODUCTION : Le séquençage de nouvelle génération (NGS) est généralement utilisé pour les patients présentant des Variations sévères du Développement Génital (VDG). Le NGS n'est pas appliqué aux patients présentant de simples hypospades et la plupart d'entre eux ne bénéficient pas d'un diagnostic étiologique. L'objectif est d'évaluer l'utilité clinique du NGS pour les patients souffrant d'hypospade, quelle que soit leur sévérité.

METHODE : Recherche prospective multicentrique incluant 293 enfants atteints d'hypospade glandulaire à pénoscrotal (pas de testicule non descendu, pas de micropénis). Après avoir exclus, les patients présentant des variants du gène AR et des anomalies du caryotype, un panel NGS de 336 gènes a été réalisé. Le critère de jugement principal était le taux de variants pathogènes et probablement pathogènes, d'après les outils de biologie moléculaire : REVEL, ClinVar et des outils internes.

RÉSULTATS : Des variants probablement pathogènes ont été identifiés dans 1- des gènes liés aux VDG (AR, NR5A1, HSD17B3, MAMLD1). 2- des gènes syndromiques avec des défauts de la ligne médiane (MID1) et une altération de la voie de signalisation de l'acide rétinolique (RARA). 3- de nouveaux gènes candidats notamment de la formation du tubercule génital (SHH) et de l'hypogonadisme hypogonadotrope. Le rendement diagnostique était de 5,5% (n=16) mais atteint 24% si les prochaines séries confirment les variants identifiés.

CONCLUSION : Le NGS révèle soit des formes mineures de VDG, soit des syndromes non diagnostiqués ou des variants rares dans de nouveaux gènes candidats, indiquant que même les patients atteints d'hypospade simple pourraient bénéficier de cette technique de séquençage. Un diagnostic moléculaire précoce permettrait d'améliorer le suivi à la puberté, le suivi de la fertilité et la prise en charge multidisciplinaire des syndromes initialement non diagnostiqués.

43

MODÉLISATION EN DEUX DIMENSIONS DU SYSTÈME URINAIRE INFÉRIEUR DE L'ENFANT

Lisa GRANDJEAN1, Stéphanie SALMON1, Guillaume DOLLE1, Catherine JOLLY2, Marie Laurence POLI MEROL2, Nadia BOUDAUD2

1Laboratoire de mathématiques, Reims, France. 2Service de chirurgie pédiatrique du CHU de Reims, Reims, France

Introduction : Devant l'essor de la modélisation en 3 dimensions (3D) et les enjeux thérapeutiques au long cours de certaines pathologies vésicales, nous avons souhaité conceptualiser un modèle de vessie d'enfant en passant par un travail préliminaire en 2D.

Méthode : Le laboratoire de mathématiques a conceptualisé ce modèle pour deux groupes d'âge (5/10 ans - 10/15 ans) à partir de données cliniques et de la littérature fournies par le service de chirurgie pédiatrique (diamètre uretères et urètre, débit entrée et sortie, capacité vésicale maximale).

Résultats : Le modèle comprend deux entrées (uretères) et une sortie (urètre) localisées et orientées selon les données anatomiques. Il prend la forme d'une sphère au volume maximal (VM).

Remplissage jusque VM (problème de Stokes instationnaire) : le remplissage se fait avec une pression vésicale qui reste basse, inférieure à la pression dans l'urètre. Les vitesses sont plus élevées dans les uretères et moindre en regard du col comme par « évitement » ce qui favoriserait la continence. Les pressions sont plus élevées en regard du trajet sous muqueux des uretères ce qui renforcerait le système anti-reflux.

En vidange (problème de Stokes stationnaire) : les vitesses sont plus élevées dans les uretères et dans l'urètre, mais aussi au niveau du trigone qui est reproduit visuellement par le modèle (vitesses moindres dans le reste de la vessie). La pression est plus élevée dans les uretères, suivie par la vessie et enfin l'urètre (pression homogène dans l'ensemble de la vessie). La contrainte de cisaillement à la paroi est marquée au niveau du trigone (Wall Shear Stress).

Conclusion : Ce modèle en 2D valide permet de corréler les données retrouvées aux constatations cliniques confirmant que la fonction fait l'organe. Il s'agit d'un travail préliminaire dont les perspectives sont la conceptualisation d'un modèle 3D de vessie.

45

EMBOISATION PERCUTANÉE VERSUS LIGATURE LAPAROSCOPIQUE POUR LA VARICOCELECTOMIE DE L'ENFANT : EXPÉRIENCE DE 2 CENTRES EUROPÉENS

Giulia Fusì1, Rossella Angotti1, Giada Morandini1, Sofia Mouttalib2, Marie Faruch-Bilfeld3, Camille Garcia2, Francesco Molinaro1, Olivier Abbo2

1Service de Chirurgie Pédiatrique, Université de Sienne, Sienne, Italy. 2Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, Toulouse, France. 3Service de Radiologie, CHU Toulouse, Toulouse, France

Objectifs: Comparer les résultats cliniques, la récurrence et les coûts associés à la ligature chirurgicale laparoscopique et à l'embolisation percutanée pour le traitement de la varicocèle chez les enfants.

124 **Matériels et méthodes :** Étude rétrospective incluant les enfants atteints de varicocèle clinique et échographique ayant subi une ligature laparoscopique ou une embolisation percutanée dans deux centres européens au cours des 10 dernières années.

Résultats : Sur 321 enfants, 211 ont subi une ligature laparoscopique et 110 une embolisation percutanée.

Age moyen : 14,24 ± 1,96 ans.

Principales indications chirurgicales : hypotrophie testiculaire (78 patients, 24 %) et douleur (90 patients, 28 %).

Suivi médian : 21 mois (1-72).

Hydrocèle postopératoire : 33 (15,6%) patients après coelioscopie et 3 (2,7%) après embolisation (p<0,0003).

Récidives de varicocèle : 11 patients (5,2%) après coelioscopie et 9 (8,1%) après embolisation (p ns).

Réduction de la différence de volume testiculaire : de 8,3% en préopératoire à 0,6% en postopératoire pour le groupe coelioscopie, et de 10,6 % à 9,5 % pour le groupe embolisation (p ns).

Temps opératoire moyen : coelioscopie 50 minutes contre embolisation 32, (p < 0,0001).

Frais d'hospitalisation : coelioscopie euro 1199 contre embolisation euro 665 (p < 0,0001).

Conclusions : Il n'y a pas de différences en termes de récurrence et d'augmentation du volume testiculaire entre les groupes. L'embolisation a des taux inférieurs d'hydrocèle postopératoire par rapport à la coelioscopie avec une durée et un coût réduit de moitié.

51

TRAITEMENT PRÉCOCE DE L'HYPERACTIVITÉ VÉSICALE DES VESSIES NEUROLOGIQUES PAR INJECTION DE TOXINE BOTULIQUE DANS LE DETRUSOR : ÉTUDE PRÉLIMINAIRE MONOCENTRIQUE

Charline Bischoff, Thibault Jourdain, Charlène Messelod, Catherine Jolly, Marie-Laurence Poli-Merol, Nadia Boudaoud

CHU, Reims, France

But de l'étude : La toxine botulique injectée dans le détrusor est admise dans l'arsenal thérapeutique pour le traitement de l'hyperactivité vésicale d'origine neurologique. Son efficacité est démontrée et son utilisation est sûre. La question de son indication précoce se pose, afin de profiter au plus tôt de ses bénéfices.

Méthodes : C'est une étude observationnelle, monocentrique et rétrospective. Elle inclut les patients traités par toxine botulique dans le cadre de l'hyperactivité vésicale neurologique avec une première injection réalisée avant l'âge de 4 ans. Les données recueillies sont : les résultats du bilan urodynamique avant et après traitement notamment la compliance vésicale, et les critères cliniques.

Résultats : 13 patients inclus de 2013 à 2021 (7 myéloméningocèles, 4 dysraphismes fermés, 1 syndrome de régression caudale, 1 traumatisme médullaire). L'âge moyen à la première injection est de 26 mois (5 -45 mois), le nombre moyen d'injection est de 4 injections par enfants (min 1 - max 10) pour une durée de suivi d'environ 4,8 ans (2 ans - 9 ans).

La compliance est significativement améliorée : 4,75 vs 11,65 mL/cmH₂O (p : 0,001). La pression vésicale maximale (P_{max}) et l'importance des contractions non inhibées sont diminuées : 32,08 vs 22,3 cmH₂O (p:0,029) et 79,4 vs 36,3 cmH₂O (p : 0,004) respectivement. La capacité vésicale est améliorée : 155,7 vs 85,7mL. La durée avant survenue de pyélonéphrite et de fuites est augmentée.

Conclusion : L'injection de toxine botulique dans le détrusor améliore la compliance dès le plus jeune âge. Notre hypothèse est qu'elle pourrait retarder l'évolution naturelle péjorative sur la paroi vésicale et limiter le recours aux chirurgies d'agrandissement. Cette étude rapporte son innocuité dans cette tranche d'âge. Son efficacité à long terme reste à prouver.

125

52 LA RÉPARATION MODERNE PAR ÉTAPES DE L'EXTROPHIE DE VESSIE AVEC RÉIMPLANTATION URETEROVESICALE BILATÉRALE ET ALLONGEMENT DU COL VESICAL PRIMAIRE : RÉSULTATS D'UNE ÉTUDE PROSPECTIVE

Smail Acimi¹, Naima Abderrahmane², Lamia Debbous³

1Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Faculté de médecine d'Oran, Université d'Oran, Oran, Algeria. 2Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Faculté de médecine d'Oran, Oran, Algeria. 3Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Oran, Algeria

But de l'étude : Evaluer l'approche thérapeutique moderne par étapes de l'extrophie de vessie décrite par l'équipe de Pippi sale en 2018 [1], et qui comporte une fermeture primaire de la vessie et de la paroi abdominale, une réimplantation urétérovésicale bilatérale, et un allongement du col vésical, avec ostéotomie du bassin, suivie ultérieurement d'une réparation de l'épispadias.

Méthodes : Entre Mars 2019 et février 2022, 14 patients présentant une extrophie de vessie ont subi une réparation chirurgicale selon cette démarche thérapeutique, comportant une fermeture de la vessie et de la paroi abdominale avec une réimplantation urétéro-vésicale bilatérale associée à un allongement du col vésical selon la technique de Young-Dees-Leadbetter. Cependant, nous n'avons pas réalisé chez ces patients d'ostéotomie du bassin, mais d'une simple immobilisation par traction au zénith. Il s'agissait de 12 garçons et 2 filles. L'âge des patients au moment de la réparation chirurgicale variait entre 7 jours et 10 mois.

Résultats : La Fermeture de la vessie et de la paroi abdominale a été complète dans 13 cas, avec un excellent résultat esthétique immédiat. Cependant, nous avons eu un lâchage complet dans un cas. 6 patients ont développés une urétérohydronéphrose bilatérale, parmi eux deux sténoses complètes de la partie terminale de l'uretère droit. Et nous avons constaté la réapparition d'un reflux vésico-urétéral unilatéral gauche chez 3 patients parmi les patients chez qui nous avons réalisé une uréthro-cystographie rétrograde.

Conclusion : Afin d'améliorer les résultats de la réparation primaire complète de l'extrophie de vessie (CPRE), la réparation par étapes avec réimplantation urétérale et allongement du col vésical lors de la première réparation (SRBE-BUR) a été proposée [1]. Cette étude prospective montre clairement que les résultats de cette nouvelle démarche thérapeutique sans ostéotomie du bassin est prometteuse, mais nécessite plus de développement.

57 RÉSULTATS DES NEPHRECTOMIE PAR COELIOSCOPIE POUR TUMEUR RÉNALE DE L'ENFANT : LES INDICATIONS DOIVENT ÊTRE ACTUALISÉES

Morgan PRADIER¹, Sabine IRTAN², HUBERT DUCOU LE POINTE², Aurore HAFFREINGUE³, Julien ROD³, Pascale PHILIPPE-CHOMETTE⁴, Matthieu PEYCELON⁴, Florent GUERIN⁵, Marc-David LECLAIR⁶, Hubert LARDY⁷, Aurélien Binet⁷, Frédéric LAVRAND⁸, Aurore BOUTY⁹, Raphaël MOOG¹⁰, François BECMEUR¹⁰, Arnaud VERSCHUUR¹¹, François VARLET¹, Aurélien SCALABRE¹

1CHU Saint Etienne, Saint Etienne, France. 2AP-HP Trousseau, Paris, France. 3CHU Caen, Caen, France. 4AP-HP Robert Debré, Paris, France. 5AP-HP Kremlin Bicêtre, Paris, France. 6CHU Nantes, Nantes, France. 7CHU Tours, Tours, France. 8CHU Bordeaux, Bordeaux, France. 9HCL-HFME, Lyon, France. 10CHU Strasbourg, Strasbourg, France. 11AP-HM Timone, Marseille, France

But de l'étude : Un nombre croissant d'équipes réalise les néphrectomies par coelioscopie pour les tumeurs rénales de l'enfant, alors que ses indications sont actuellement très restrictives. Cette étude évalue les résultats de cette intervention mini-invasive et le respect des critères du protocole SIOP-UMBRELLA.

Méthode : Cette étude rétrospective multicentrique inclut les enfants opérés d'une néphrectomie totale par coelioscopie pour tumeur avant 2020. Les imageries ont été relues de manière centralisée.

Résultats : 59 patients (28 filles et 31 garçons) âgés en moyenne de 3,5 ans ont été inclus. 14 tumeurs étaient métastatiques au diagnostic (23,7%). La durée opératoire moyenne était de 213 +/- 84 min. On note 9 conversions (15,3%) et 6 complications peropératoires (plaies diaphragmatiques - 10,2%). Il s'agissait de 50 néphroblastomes (risque faible : 4, risque intermédiaire : 37, haut risque : 9), 1 carcinome tubulo-papillaire, 1 sarcome à cellules claires, 1 tumeur rhabdoïde et 6 restes néphrogéniques. Le nombre moyen de ganglions prélevés était de 6 (0-32). Un stade III local a été confirmé dans 9 cas (15,3%), 3 pour rupture tumorale (une peropératoire), et 4 pour marges positives.

Seul 1,6% des interventions correspondaient aux indications SIOP-UMBRELLA de coelioscopie. Le critère « anneau de parenchyme sain » n'a été respecté qu'une fois. Une chirurgie conservatrice était possible dans 11 cas (18,6%). L'extension de la tumeur au-delà du bord homolatéral de la vertèbre après chimiothérapie était associée à un risque accru de conversion (p=0,004). Après un recul moyen de 5,2 ± 4,0 ans, il n'y a eu aucune récurrence locale mais 2 décès par évolution métastatique à 15 et 31 mois post-opératoires.

Conclusion : Le traitement des tumeurs rénales de l'enfant est réalisable par coelioscopie sans risque particulier de récurrence locale. Ses indications doivent être actualisées au sein du protocole SIOP-UMBRELLA.

59

URETROPLASTIE SELON ONLAY : ÉVALUATION À COURT ET À MOYEN TERME

Amenan-Kan Sophie Kouassi-Dria1,2, Julie Lienard2, Jean-Louis Lemelle2

1Chirurgie pédiatrique CHU Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire. 2Hôpital d'enfant CHRU Nancy, Nancy, France

Objectif : Évaluer les résultats à court et à moyen terme du traitement de l'hypospadias par la technique d'Onlay.

128

Matériel et méthode : Nous avons réalisé une étude rétrospective et descriptive monocentrique multi-opérateurs dans le service de chirurgie infantile viscérale et urologique d'un hôpital universitaire sur une période de 7 ans (janvier 2014 à décembre 2020) pour tous les cas d'hypospadias ayant fait l'objet d'une urétroplastie selon Onlay. Les patients initialement pris en charge dans un autre centre ont été exclus de l'étude, de même que les reprises chirurgicales après une autre urétroplastie. Le suivi a été programmé à 1, 3, 6 mois et 1 an après l'opération, puis tous les ans. Le succès a été défini comme l'obtention d'un pénis droit, d'un gland de forme conique, d'un méat en forme de fente à l'extrémité du gland et d'un jet dirigé vers l'avant avec un bon calibre.

Résultats : Nous avons inclus 43 cas (15,3%) d'urétroplasties primaires selon la technique d'Onlay sur les 280 patients atteints d'hypospadias durant la période d'étude. L'âge médian à la chirurgie était de 20 mois (10 – 120). Il s'agissait dans plus de 95% des cas d'hypospadias antérieur et moyen selon Duckett. Tous les enfants ont été évalués à moyen terme avec une durée médiane de suivi de 12 mois (1 – 36). Le taux de succès global était de 72,1%. Nous n'avons pas constaté de lâchage de lambeau, ni de sténose urétrale ou de déhiscence de la plaie. Aucun patient n'a été réopéré.

Conclusion : La chirurgie de l'hypospadias reste difficile. La technique d'Onlay utilisant un lambeau préputial vascularisé donne de bon résultat surtout dans les formes moyennes.

Mots clés : Enfant – Hypospadias – Technique de Onlay

62

PRISE EN CHARGE COELIOSCOPIQUE DES TESTICULES NON PALPABLES (TNP) : RÉSULTATS À COURT ET MOYEN TERME

Amenan-Kan Sophie Kouassi-Dria1,2, Julie Lienard2, Jean-Louis Lemelle2

1Chirurgie pédiatrique CHU Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire. 2Hôpital d'enfant CHRU Nancy, Nancy, France

Objectifs : Evaluer les résultats à court et moyen terme de l'orchidopexie laparoscopique dans la prise en charge des patients présentant un testicule non palpable (TNP) en termes de faisabilité, efficacité et de taux de complication.

129

Méthode : Etude rétrospective et descriptive sur une période de 7 ans. Le choix de la technique opératoire en 1 ou 2 temps, et la technique choisie entre Fowler Stephens et Shehata a été laissé à la discrétion de l'opérateur en fonction des constatations de l'exploration. Le résultat a été évalué cliniquement à 3 et à 12 mois post opératoire en se basant sur la position et la taille du testicule. Le succès de l'intervention a été défini comme bon par la présence d'un testicule de taille normale en position scrotale.

Résultats : Nous avons inclus 49 cas de TNP pour 40 patients. Dix-huit testicules (36%) étaient en région inguinale profonde et 31 (63,3%) en position intra abdominale : 18 en position basse et 14 en position haute. Les testicules intra-abdominaux bas ont été pris en charge par orchidopexie laparoscopique en 1 temps. Nous avons réalisé une orchidopexie laparoscopique en deux temps selon la technique de Fowler-Stephens dans 7 cas (14%) et, de Shehata dans 6 cas (12%). Le succès était de 67% après orchidopexie laparoscopique en 1 temps. Pour les orchidopexies coelioscopiques en deux temps, le taux de succès était de 83% pour la méthode de Shehata et 86% pour la technique de Fowler-Stephens. Le taux de succès globale à 1 an était de 81,25%.

Conclusion : La laparoscopie est à la fois une méthode diagnostique et thérapeutique dans la gestion du TNP. Il existe un débat sur le type d'orchidopexie assistée par laparoscopie qui devrait être utilisé chez les patients présentant un testicule intra-abdominal.

Mots clés : Enfants – Coelioscopie – Testicules non palpables

66

CURE DE JONCTION PYELO-URETERALE PAR LOMBOTOMIE POSTÉRIEURE CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE 2 ANS ; LESQUELLES NE PAS DRAINER ?

Gauthier JEAN JOUCLA, Jean-Baptiste MARRET, Aurore HAFFREINGUE, Nathan DOLET, Philippe RAVASSE, Julien ROD
CHU DE CAEN, CAEN, France

But de l'étude : Identifier chez l'enfant de moins de 2 ans les critères permettant l'absence de drainage dans la pyéloplastie par lombotomie postérieure (PLP).

Méthodes : Etude rétrospective, monocentrique incluant les enfants de moins de 2 ans opérés d'une PLP entre janvier 2013 et janvier 2021. Une urétéropyélographie rétrograde (UPR) était réalisée pendant la procédure afin de préciser l'anatomie rénale, le calibre urétéral (normal ou étroit) et d'écarter une autre anomalie. Son interprétation ainsi que l'évaluation du calibre de l'anastomose per opératoire permettaient de guider l'opérateur dans l'indication du drainage par sonde transanastomotique externalisée (STE). Les données cliniques, paracliniques, pré et peropératoires, la durée d'hospitalisation et le taux de complications (nécessité de reprise chirurgicale, augmentation de la dilatation échographique) ont été analysées à 12 mois post opératoire à l'aide du test de Chi 2 et du test de Student.

Résultats : 49 enfants ont été inclus dans l'étude, représentant 51 interventions : 30 avec STE (groupe A) et 21 sans drainage (groupe B). Des différences significatives ont été mises en évidence sur l'âge (7 vs 10.4 mois), le sexe (78% vs 48% de garçons), le diamètre antéro-postérieur des cavités rénales (28mm vs 24mm), le calibre urétéral notifié à l'UPR (50% d'uretères étroits vs 10%) et la durée d'hospitalisation (3.89 vs 2.19 jours). Pas de différence significative sur le taux de complications. Plus de morbidités liées au drainage ont été mises en évidence dans le groupe A (trois cas d'urinomes) lors de la première tentative de clampage de la STE, sans récurrence au deuxième essai).

Conclusion : L'absence de drainage interne dans la PLP chez le nouveau-né permet une hospitalisation plus courte, moins morbide chez des enfants sélectionnés : plus âgés, avec un diamètre échographique antéro-postérieur des cavités rénales moins élevé et une anatomie favorable à l'UPR en peropératoire.

67

PETITS CENTRES ET MALADIES RARES : RÉSULTATS CHIRURGICAUX ET QUALITÉ DE VIE (QdV) DES PATIENTS APRÈS RECONSTRUCTION DU COMPLEXE EXSTROPHIE VÉSICALE-ÉPISPADIAS (CEE) DANS L'ÉPOQUE MODERNE DE LA CENTRALISATION.

Francesco Laconi1, Charline Bischoff1, Priscilla Leon1, Leila Sahmoune2, Marie-Laurence Poli-Merol1

1CHU de Reims, Reims, France. 2CHU de Reims, Service de Gynécologie, Reims, France

BUT DE L'ETUDE : Nous avons examiné nos résultats et pris en compte les ressentis des patients opérés dans le cadre d'un CEE afin de soutenir de manière adéquate les familles qui choisissent de donner naissance à des enfants présentant un CEE.

MÉTHODES : Après accord du comité d'éthique institutionnel, nous avons recueilli tous les patients de plus de seize ans traités pour CEE dans notre centre de 1974 à 2019. Les patients ont reçu un questionnaire validé sur leur QdV, leur continence urinaire (sécheresse >3h), leur parentalité, leur sexualité et leur attitude concernant la possibilité de donner naissance à un enfant souffrant de la même pathologie (seizième question). Les données chirurgicales (type et nombre d'interventions) ont également été reportées.

RÉSULTATS : 22/33 patients étaient éligibles pour l'étude et 12 ont répondu au questionnaire. Cinq sont des femmes, 4 avaient un conduit cathétérisable, 10 sont continents, 6 ont eu une cystoplastie d'agrandissement et 3 avaient des antécédents de calculs urinaires. Seulement 2/12 ont répondu positivement à la question numéro 16. La moyenne de QdV, exprimée sur une échelle de 1-10 était de 5 (entre 2-8). Une patiente opérée d'une entéro-cystoplastie d'agrandissement est décédée pour les suites d'un carcinome neuroendocrine de la vessie à petites cellules.

CONCLUSIONS : Le CEE affecte lourdement la QdV des patients participant à l'étude. La plupart d'entre eux affirment qu'ils préfèrent interrompre une grossesse plutôt que d'avoir un enfant atteint de la même malformation. Nos résultats encouragent fortement la centralisation de la prise en charge de CEE, aujourd'hui à considérer plus sous forme de centralisation de connaissances, que de centralisation des malades sur le plan géographique. Cela passe par le partage des dossiers des patients sur des plateformes internet et la discussion continue entre les centres de référence et les équipes chirurgicales locales.

71

RÉIMPLANTATION URÉTÉRALE EXTRA-VÉSICALE PAR CHIRURGIE ROBOT- ASSISTÉE (REVUR) PAR LA TECHNIQUE DE LICH-GREGOIR DANS LE TRAITEMENT DU REFLUX VÉSICO-URÉTÉRAL (RVU) UNI- ET BILATÉRAL DE L'ENFANT : EXPÉRIENCE PRÉLIMINAIRE

Sophie Vermersch, Aurélien Scalabre, Don Andre Vincentelli, François Varlet

Centre hospitalier universitaire. Service de chirurgie infantile, Saint-Etienne, France

Objectif : Rapporter notre expérience initiale de la réimplantation urétérale extra-vésicale laparoscopique assistée par le robot DaVinci Xi en utilisant la technique de Lich-Gregoir dans le traitement du RVU uni- ou bilatéral de l'enfant.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les enfants atteints de RVU traités par REVUR dans notre institution de février 2020 à décembre 2021. La chirurgie a été réalisée après l'âge de 12 mois dans les cas d'infections urinaires fébriles répétées (IUF) et/ou une détérioration de la fonction rénale à la scintigraphie.

Résultats : 16 enfants (13 filles, 3 garçons) représentant 21 uretères, ont été inclus (5 RVU bilatéraux et 11 RVU unilatéraux). L'âge médian des patients était de 4,5 ans (de 1 à 8 ans), le poids médian était de 18 kilogrammes (de 13 à 30). Le grade préopératoire du reflux était III dans 66,7% (14/21) et IV dans 33,3% (7/21).

La durée opératoire médiane en temps-console était de 90 minutes (intervalle 65-140) pour la réimplantation unilatérale et de 120 minutes (intervalle 85-135) pour la réimplantation bilatérale.

Aucune conversion ou complication per-opératoire n'a été enregistrée. Aucun patient n'a eu de sondage urinaire à demeure en postopératoire. Un patient a nécessité une évacuation vésicale après une réimplantation bilatérale. La durée médiane d'hospitalisation était de 1 jour (fourchette 0-4), les trois derniers cas étant des procédures chirurgicales ambulatoires. La durée médiane du suivi était de 7 mois (fourchette 1-23). Trois patients ont présenté une infection urinaire fébrile après le premier mois.

Conclusion : La REVUR par Lich-Gregoir pour le traitement du RVU est une technique sûre et efficace. Le taux de réussite est comparable à celui de la technique laparoscopique et peut être réalisé en chirurgie ambulatoire. Le coût élevé et le diamètre des instruments restent les principaux défis des applications robotiques en urologie pédiatrique.

76

CONTINGENT STROMAL, EPITHELIAL OU BLASTEMATEUX DANS LA TUMEUR DE WILMS : QUEL IMPACT SUR L'EVOLUTION ?

Dyuti SHARMA^{1,2}, Sabine IRTAN^{3,4}, Claire MARTIN², Hervé BRISSE⁵, Aurore COULOMB-L'HERMINE⁶, Hélène SUDOUR-BONNANGE⁷

1CHU Lille, Clinique de chirurgie pédiatrique, hôpital Jeanne de Flandre, F-59000, Lille, France. 2Univ. Lille, CHU Lille, ULR 2694 METRICS-Evaluation des technologies de santé et des pratiques médicales, F-59000, Lille, France. 3Service de Chirurgie Pédiatrique, APHP Hôpital Armand Trousseau, Paris, France. 4Unité de recherche St Antoine Inserm UMRS.g38, Sorbonne Universités, UPMC Univ Paris 06, Paris, France. 5Département d'Imagerie, Institut Curie, Paris, France. 6Université Sorbonne, Département d'Anatomopathologie, Hôpitaux Universitaires Est Parisien, Paris, France. 7Service d'oncologie Pédiatrique, Centre Oscar Lambret, Lille, France

Objectif de l'étude : Les tumeurs de Wilms (TW) représentent un groupe hétérogène de tumeurs avec une proportion variable des 3 contingents cellulaires distincts (stromal, épithélial et blastémateux). Le but de cette étude était de définir l'impact du volume absolu de contingent stromal, épithélial ou blastémateux, quelle que soit l'histologie finale, sur la présentation clinique, sur la réponse au traitement et sur les survies.

Méthode : Cette étude rétrospective incluait les données de 363 patients français issues de la base SIOP 2001, pour lesquelles une relecture anatomopathologique centralisée de la tumeur a été réalisée. Les paramètres étudiés étaient les volumes tumoraux initial et préopératoire, le stade de la maladie au moment du diagnostic, les caractéristiques histologiques et le stade local. Les analyses statistiques étaient axées sur l'impact du volume de contingent épithélial, stromal ou blastémateux sur la présentation de la TW au diagnostic, sur la réponse à la chimiothérapie ainsi que sur la survie globale (SG) et la survie sans événement (EFS).

Résultats : Aucun des 3 contingents ne semblait statistiquement corrélé à un volume tumoral plus élevé. Ces travaux ont également révélé que chaque volume de contingent cellulaire avait un impact significatif sur la réponse à la chimiothérapie et était significativement corrélé au pourcentage de nécrose post-chimiothérapie. Seul le volume de contingent blastémateux avait un impact sur les survies et le volume > 20 ml était significativement associé à une diminution de l'OS et de l'EFS.

Conclusion : Cette étude a révélé que les volumes des contingents stromal et épithélial sont significativement associés à une moins bonne réponse à la chimiothérapie (variation de volume et pourcentage de nécrose post-chimiothérapie). Néanmoins, ni le volume stromal ni le volume épithélial n'avaient eu d'impact sur la survie. Enfin, un volume de contingent blastémateux > 20 ml représente un facteur péjoratif sur la survie.

79

FONCTION ANORECTALE À LONG TERME DE PATIENTS SUIVIS POUR EXSTROPHIE VESICALE / EPISPADIAS RECONSTRUITS PAR UNE MOBILISATION RADICALE DU PLANCHER PELVIEN

Hortense Alliot¹, Sébastien Faraj¹, Thomas Loubersac¹, Guillaume Meurette², Stéphan De Napoli Coggi¹, Marc-David Leclair¹

¹Service de chirurgie infantile, Hôpital Mère Enfant CHU de Nantes, Nantes, France. ²Service de chirurgie digestive et endocrinienne, CHU de Nantes, Nantes, France

134

La mobilisation radicale du plancher pelvien (Radical Soft-Tissue Mobilization, RSTM) décrite par JH. Kelly est rendue possible par la désinsertion complète du faisceau ilio-coccygien du levator ani sur les branches ilio-pubiennes et le muscle obturateur interne. Cette étude a pour objectif d'évaluer l'impact de la procédure de Kelly sur la continence fécale à long terme.

Étude rétrospective observationnelle, cas-témoins contrôlée. Le groupe « patient » constitué de 27 enfants de plus de 5 ans (15 exstrophies vésicales, 12 epispadias), comparé à un groupe « témoin » de 81 enfants appariés selon l'âge et le sexe avec un ratio 1:3, sélectionnés en consultation de traumatologie chez des patients sans trouble de l'élimination connu. La fonction anorectale et de la qualité de vie en lien avec la continence fécale ont été évaluées respectivement par les questionnaires « Childhood Bladder and Bowel Disorder Questionnaire » et « Cincinatti Fecal Incontinence Scale ». Une analyse en sous-groupe a été réalisée, comparant les résultats d'un premier groupe de patient âgés de 5 à 10 ans à un second groupe de patients âgés de 11 à 19 ans. L'étude de la continence urinaire a été analysée comme critère secondaire.

Les patients inclus étaient âgés de 11,8 ans \pm 4, avec un recul de 9,4 ans \pm 3 après chirurgie de reconstruction. L'analyse ne montrait pas de différence significative entre la fonction anorectale des groupes « patient » et « témoin ». Il n'était pas retrouvé de différence dans la comparaison des moyennes des scores de qualité de vie en lien avec la continence fécale.

La désinsertion complète du faisceau ilio-coccygien du levator ani lors de la RSTM selon Kelly, réalisée avant l'âge de 8 ans, ne semble pas avoir d'impact sur la fonction anorectale de ces patients ni de leur qualité de vie.

82

DILATATION DE L'UTRICULE PROSTATIQUE ET "VAGINA MASCULINUS" CHEZ LES GARÇONS PORTEURS D'ANOMALIES DE LA DIFFÉRENCIATION SEXUELLE

Smail Acimi¹, Naima Abderrahmane², Lamia Debbous³

¹Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants canastel, faculté de médecine d'Oran, Université d'Oran, Oran, Algeria. ²Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Faculté de médecine d'Oran, Université d'Oran, Oran, Algeria. ³Service de chirurgie viscérale, Hôpital pour enfants Canastel, Oran, Algeria

But de l'étude : Evaluer l'incidence et les caractéristiques de la dilatation de l'utricule prostatique et du « vagina masculinus » chez les garçons porteurs d'anomalies de la différenciation sexuelle.

Méthodes : Nous avons mené une étude sur 102 cas de garçons traités dans notre service pour un hypospadias sévère, et chez qui nous avons réalisé une génitographie. Nous avons inclus dans l'étude tous les enfants ayant consulté pour anomalies de la différenciation sexuelle ou ambiguïtés sexuelles avec caryotype 46XY, et/ou en mosaïque 45X/46XY. Nous avons exclu de cette étude les patients ayant un caryotype 46XX (46XX DSD associé à une hyperplasie congénitale des surrénales et Ovotestis DSD avec un caryotype 46XX).

Résultats : La génitographie a révélé la présence d'une cavité postérieure à l'urètre chez 66 patients (64.7 % des cas). Il y avait 15 cas de « vagina masculinus » (une cavité vaginale surmontée d'un utérus dans 14 cas et d'un héli-utérus dans 1 cas). Il y avait une dilatation de l'utricule prostatique chez 51 patients. Cette dilatation était classée selon la classification de Ikoma en Grade 0 : 0 cas, Grade I : 6 cas (11.8% des cas), Grade II : 9 cas (17.6% des cas), et Grade III : 36 cas (70.6 % des cas). En plus, l'opacification rétrograde a révélé la présence d'un reflux vésico-urétéral particulièrement fréquent chez les garçons porteurs d'une cavité vaginale (20% des cas).

Conclusion : Cette étude montre clairement que les anomalies de la différenciation sexuelle chez le garçon sont fréquemment associées avec une dilatation de l'utricule prostatique ou une cavité vaginale, et d'un reflux vésico-urétéral particulièrement en présence d'une « vagina masculinus ». Ainsi, Nous pensons que la génitographie doit être considérée comme un examen de routine chez les patients présentant une forme sévère d'hypospadias.

135

84

COMPLICATIONS APRÈS MONTAGE ANTI REFLUX DE TYPE LICH GRÉGOIRE PAR VOIE COELIOSCOPIQUE ROBOT ASSISTÉE

Alexis Belgacem, Céline Grosos, Laurent Fourcade, Quentin Ballouhey
Service chirurgie pédiatrique, Limoges, France

But de l'étude : Le traitement du reflux vésico urétéral par voie extra vésicale décrit par Lich Grégoire a été supplanté par la voie transvésicale avant d'être relancé par la coelioscopie puis par la chirurgie robotique. Nous décrivons l'expérience de notre centre sur les complications post opératoires de cette technique.

Méthodes : Étude rétrospective unicentrique des patients opérés d'un reflux vésico urétéral par voie coelioscopique robot assistée selon Lich Grégoire et comparaison à la technique de reflux opéré par voie transvésicale. Comparaison des complications selon la classification de Clavien-Dindo.

Résultats : Entre janvier 2013 et décembre 2018, 33 patients de 5,4(+/-3,6) ans et de poids moyen 27(+/-34) Kg ont été opérés pour 16 en bilatéral et 17 d'un seul côté. La durée de séjour était de 2.1(+/-1.1) jours. Une complication (6%) est survenue dans le groupe unilatéral (type IIIa) et 5 (31%) dans le groupe bilatéral (2 types IIIa et 3 types IIIb) dans les suites post opératoires proches (15 premiers jours).

Ce taux important de complications pour les traitements bilatéraux nous a semblés lié à un phénomène de dénervation vésicale. Il a été corrélé à la courbe d'apprentissage, les 5 complications du groupe bilatéral étant survenues dans les 6 derniers patients de la série. Aucune complication n'est survenue dans le groupe des 11 patients opérés de manière bilatérale entre 2018 et 2021 selon la technique de Cohen (âge moyen 3,2 (+/-1.5) ans et de poids moyen 22 (+/-18) Kg).

Conclusion : Ces complications ont été supposées en rapport avec une modification progressive de dissection vésicale et de l'uretère durant la courbe d'apprentissage du centre. Malgré les tentatives de correction de la dissection, les complications avaient persisté, ayant conduit à une suspension de cette technique extravésicale.

85

LA CHIRURGIE ROBOTIQUE GUIDÉE PAR L'IMAGE : MYTHE OU REALITE ? RETOUR D'EXPÉRIENCE À PARTIR DE 10 CAS PÉDIATRIQUES

Alexis Lubet¹, Alessandro Delmonte¹, Rani Kassir¹, Jeanne Goulin¹, Pierre Meignan¹, Cécile Lozach², Laureline Berteloot², Thomas Blanc^{1,3}, Pietro Gori⁴, Nathalie Boddaert², Isabelle Bloch^{1,5}, Sabine Sarnacki^{1,3}

¹Laboratoire IMAG², institut Imagine, UMR-1163 INSERM, Université de Paris, Paris, France. ²Service de radiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. ³Service de chirurgie viscérale & urologique, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France. ⁴Laboratoire Traitement et Communication de l'Information (LTCI), Telecom Paris, Université Paris-Saclay, Paris, France. ⁵Sorbonne Université, CNRS, LIP6, Paris, France

But de l'étude : Nous présentons une série de cas où une chirurgie guidée par l'image a été réalisée et nous livrons les conclusions de cette étude pilote.

Matériels & Méthodes : Dix patients (2 - 15 ans), opérés pour des indications oncologiques (n=8), urologiques (n=1) ou gynécologique (n=1), ont été inclus dans cette étude sur une année (2021-2022). Une modélisation 3D préopératoire a été réalisée pour chaque patient à partir d'examens réalisés en routine (IRM ou scanner) à l'aide de méthodes d'intelligence artificielle (IA) développées au sein du laboratoire. Plusieurs algorithmes d'IA ont été introduits afin d'exploiter le flux vidéo stéréoscopique de l'optique du robot pour obtenir une superposition des modèles 3D sur le champ opératoire.

Résultats : Dans deux cas (ganglioneurome du pédicule rénal et néphroblastome), les constatations peropératoires ont montré que la qualité de l'imagerie (temps injecté au scanner) et la modélisation 3D résultante ne permettaient pas une analyse précise de l'anatomie, rendant peu pertinent le guidage. Dans les autres cas, le guidage offert par le modèle 3D a été jugé très utile par le chirurgien opérateur avec un sentiment d'atteindre plus rapidement le site précis de la chirurgie (ergonomie de la dissection). Cette expérience a permis de déployer un système innovant de chirurgie augmentée. Un opérateur est actuellement nécessaire pour repositionner le modèle en fonction des mouvements du chirurgien mais des algorithmes pour automatiser ce recalage sont en cours de développement.

Conclusion : Ce travail montre qu'il est déjà possible d'avoir un guidage pour la chirurgie robot-assistée grâce à des techniques d'IA, sans nécessiter l'accès aux paramètres du robot. Une bonne qualité de l'imagerie préopératoire est essentielle.

89

L'OSTÉOTOMIE OBTURATRICE BILATÉRALE : UNE OSTÉOTOMIE NOVATRICE ET FACILE À REALISER DANS LA FERMETURE DES EXSTROPHIES VESICALES

Sebastien Faraj, Cyrille Decante, Hortense Alliot, Nathaly Gavira, Antoine Hamel, Marc-David Leclair

Chirurgie infantile, CHU de Nantes, Nantes, France

But de l'étude : La fermeture abdominale reste un challenge dans les exstrophies vésicales. Notre objectif était de montrer la faisabilité et les résultats d'une nouvelle technique d'ostéotomie obturatrice bilatérale.

Méthodes : Etude rétrospective d'enfants ayant bénéficié d'une fermeture différée en un temps de leur exstrophie vésicale associée à une mobilisation radicale du plancher pelvien par la même équipe chirurgicale dans différents centres entre Décembre 2017 et Mai 2021.

Chez tous les patients une ostéotomie obturatrice bilatérale a été réalisée par la même voie d'abord pour une fermeture sans tension. Cette ostéotomie consistait en une section bilatérale des branches ilio-pubiennes et ischio-pubiennes, et d'une désinsertion du muscle obturateur interne avec section de la membrane obturatrice. Les fragments de pubis ainsi mobilisés étaient suturés sur la ligne médiane au fil résorbable. Une attelle thermoformée postérieure permettait une immobilisation pendant 3 semaines.

Le critère principal de jugement était la désunion de vessie évaluée à 3 et 6 mois post-opératoires. Les critères secondaires étaient la survenue d'une lésion du pédicule, d'une infection de cicatrice ou osseuse et la présence de douleurs de l'aine.

Résultats : 17 enfants avec exstrophie vésicale (11 garçons, 6 filles) ont été inclus, à un âge médian de 2 mois [1-33]. La distance entre les pubis après ostéotomie était inférieure à 10mm dans tous les cas. Il n'y a pas eu de désunion de vessie ni d'autre complication après un suivi médian de 24 mois [6-47]. Nous n'avons pas observé de trouble de la marche ni de signe clinique d'atteinte du nerf obturateur pendant le suivi.

Conclusion : L'ostéotomie obturatrice bilatérale est un supplément utile pour la fermeture des exstrophies vésicales, réalisable par l'urologue pédiatre par la même voie d'abord sans nécessité de placer un fixateur externe.

91

ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES BILATERAUX D'URETÈRES SIMPLES : COMMENT PRÉSERVER LES REINS ET OBTENIR UNE CONTINENCE

Jules Kohaut¹, Henri Lottmann¹, Nathalie Botto¹, Alaa Cheikhelard¹, Annabel Paye-Jaouen², Olivia Boyer³, Matthieu Peycelon², Aline Broch¹, Alaa El Ghoneimi², Thomas Blanc¹

¹Services de chirurgie viscérale et d'urologie pédiatrique, Hôpital Necker, Paris, France.

²Service de chirurgie viscérale et d'urologie pédiatrique, hôpital Robert Debré, Paris, France.

³Service de néphrologie pédiatrique, hôpital Necker, Paris, France

BUT DE L'ETUDE : Les abouchements ectopiques bilatéraux d'uretères simples (AEBUS) sont des malformations rares et complexes. La vessie est souvent petite et incontinente. Les reins peuvent être dysplasiques. Nous rapportons les résultats en termes de fonction rénale et de continence dans une cohorte de 18 filles.

METHODES : Les données des patients avec AEBUS étaient rétrospectivement colligées sur une période de 30 ans dans 2 centres d'urologie pédiatrique : modalité de diagnostic, chirurgie, résultats sur la fonction rénale et la continence.

RESULTATS : 18 filles avec AEBUS ont été incluses avec un suivi médian de 12 ans [2-19 ans]. Le diagnostic était fait durant la première année de vie (n=15) ou après l'âge de 5 ans (n=3). Au diagnostic, huit patientes avaient un rein dysplasique, uni- (n=6) ou bilatéral (n=2). La chirurgie initiale était une réimplantation urétérale bilatérale dans la vessie native (n=8), une dérivation urinaire temporaire (n=7), un agrandissement vésicale (n=2) ou un réservoir continence cathétérisable (n=1). Dix filles ont eu de multiples chirurgies dans le but de garder leur vessie native. Le statut final était un agrandissement vésical (n=8), un remplacement vésical (n=3), des urétérostomies cutanées (n=2) et la vessie native dans laquelle étaient réimplantés les uretères avec ou sans geste sur le col vésical (n=5). Un agrandissement ou un remplacement vésical accompagné de cathétérismes intermittents ont permis une continence sociale chez 9/11 patientes. Trois patientes étaient transplantées et six autres avaient une insuffisance rénale chronique.

CONCLUSION : La préservation de la fonction rénale doit être l'objectif principal dans la prise en charge des patientes avec AEBUS. Il faut donc un diagnostic précoce, une éventuelle dérivation temporaire des urines et éviter les tentatives chirurgicales « utopiques ». Dans notre expérience, la continence sociale passe par les cathétérismes intermittents.

92

CORPS ETRANGERS GÉNITO-URINAIRES ET INTRA-RECTAUX CHEZ L'ENFANT : UNE SITUATION ANECDOTIQUE ?

Armande Subayi Nkembu1, Rémi Besson1, René Priso1, Dyuti Sharma1,2, Anne Matthews3, Estelle Aubry1,2

1CHU Lille, Chirurgie Pédiatrique, Pôle Enfant, Lille, France. 2Univ. Lille, ULR 2694 – METRICS : Évaluation des technologies de santé et des pratiques médicales, Lille, France. 3CHU Lille, Pédiatrie sociale, Pôle Enfant, Lille, France

Introduction : Chez l'enfant, les corps étrangers (CE) génito-urinaires et intra-rectaux sont souvent considérés comme des situations anecdotiques, imputables à la seule curiosité. Pourtant, en plus d'être potentiellement responsables de lourdes complications, ils peuvent également être assimilés à des comportements sexuels problématiques, révélateurs de maltraitance. Voici notre expérience.

Méthode : Nous avons revu les dossiers des enfants hospitalisés dans notre centre pour prise en charge de CE génito-urinaires ou intra-rectaux entre 2011 et 2021. Étaient étudiées les données diagnostiques et thérapeutiques ainsi que les évaluations médico-sociales et psychologiques réalisées.

Résultats : Notre population se composait de 27 patients (23 filles, 4 garçons), d'âge médian 6 ans [de 0.8 à 14 ans]. Les CE étaient situés dans le vagin (n=20), dans l'urètre ou la vessie (n=4) ou dans le rectum (n=3).

Le motif d'admission était la présence d'un CE (n=13, 48%) une symptomatologie génito-urinaire chronique (n=11, 41%), une gangrène périnéale (n=1, 4%), une boiterie fébrile (n=1, 4%), ou des troubles du comportement (n=1, 4%).

Vingt-cinq patients (93%) nécessitaient une extraction du CE sous anesthésie générale, par endoscopie (n= 22), extraction manuelle (n=2) ou au décours d'une laparotomie (n=1).

Plusieurs reprises chirurgicales et des contrôles endoscopiques itératifs étaient nécessaires chez 2 patientes présentant respectivement une fistule vésico-vagino-ischio-rectale et une nécrose pariétale vaginale.

Une évaluation médico-sociale et/ou psychologique était réalisée chez 15 patients (56%). Étaient notamment constatés: la possible intervention d'un tiers (n=3), un état de vulnérabilité liée à des antécédents neurologiques ou psychiatriques (n=5), un contexte de violence intrafamiliale (n=5), ou des antécédents d'évaluations médico-sociales dans la fratrie (n=5). Ces évaluations avaient conduit à la réalisation d'un signalement administratif et/ou judiciaire dans 8 cas.

Conclusion : Les CE génito-urinaires et intra-rectaux ne devraient jamais être banalisés: parfois responsables de complications sévères, ils peuvent également être associés à des situations médico-sociales problématiques.

102

RESULTATS À MOYEN TERME DE LA TRANSPOSITION TESTICULAIRE TEMPORAIRE POUR CURIETHÉRAPIE DANS LES RHABDOMYOSARCOMES VÉSICOPROSTATIQUES

Silvia Scarvaglieri Mazzeo1,2, Samir Achkar3, Cyrus Chargari3, Véronique MINARD-COLIN3, Guérolée De Lambert1, Valeska BIDAULT1, Hélène Martelli1, Florent GUERIN1

1Hôpital Bicêtre-APHP-Université Paris-Saclay, Le Kremlin BICÊTRE, France. 2Hôpital Trousseau-APHP-Université Paris Sorbonne, Paris, France. 3Institut Gustave Roussy, Villejuif, France

Introduction : Le contrôle local du rhabdomyosarcome vésicoprostatique (RMSVP) peut être obtenu par une combinaison de chimiothérapie, de chirurgie conservatrice et de curiethérapie (CT). La CT délivrée par le périnée peut impacter la fertilité future en irradiant les testicules des patients. Une première publication sur transposition testiculaire unilatérale (TT) pendant la durée de la CT a permis de démontrer l'effet protecteur sur l'irradiation du testicule transposé mais sans étudier l'impact de la technique.

Méthode : Nous avons examiné les données médicales des patients masculins référés pour un RMSVP traité par chirurgie conservatrice et CT dans notre hôpital de septembre 2016 à novembre 2019. Nous avons examiné la dose d'irradiation des deux testicules, puis à 3 à 6 mois post opératoire, la position clinique, la taille et vascularisation en échographie Doppler. Les résultats ont été exprimés en médiane avec des extrêmes.

Résultats : Nous avons identifié 32 patients : 30 avaient une TT unilatérale, 2 une TT bilatérale. La dose d'irradiation sur 50% de la surface était de 3,02 Gy [1,80-6,68] contre 7,85 Gy [3,68-17,02] (P<0,001). Deux complications postopératoires (6 %) sont survenues : une infection du site opératoire et une exploration scrotale pour douleur testiculaire aiguë. Dix-sept patients ont eu un examen clinique : 3 (17 %) TT étaient inguinaux ou oscillants. Vingt-trois patients (68 %) ont eu une échographie des testicules sur un suivi médian de 12 mois [2-38] : 4 (18 %) ont eu une diminution significative (>20 %) de leur volume testiculaire transposé de 47 % [25-60 %]. Le signal Doppler comparatif était diminué pour deux patients.

Conclusion : La TT unilatérale lors de la chirurgie et CT pour RMSVP diminue significativement la dose reçue pour préserver la fertilité du testicule transposé. Cependant un recul sur les effets à plus long terme et des ajustements techniques sont nécessaires, avant de mettre en œuvre la TT bilatérale.

103

HYPOSPADIAS ET RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTÉRIN : UNE CAUSE GENETIQUE COMMUNE ?

SILVIA PECORELLI¹, ANNE BERGOUGNOUX², SAFA AOUINTI², AURELIE CAZALS²,
Françoise PARIS², NICOLAS MOLINARI², NICOLAS KALFA²

¹Spedali Civili Children's Hospital, BRESCIA, Italy. ²CHU MONTPELLIER, MONTPELLIER, France

INTRODUCTION : L'insuffisance placentaire est associée à la survenue des hypospadias, notamment par une sécrétion insuffisante d'HCG. Nous avons émis l'hypothèse qu'un substrat génétique commun pouvait expliquer l'association entre malformation génitale, retard de croissance intra-utérin et petits poids de naissance. Pour cela, nous avons utilisé un séquençage de nouvelle génération (NGS) ciblant les gènes candidats de VDG exprimés dans le placenta.

METHODES : Etude prospective multicentrique, incluant 288 enfants atteints d'hypospade glandulaire à péno-scrotal (pas de testicule non descendu, pas de micropénis). 21 gènes associés au développement des organes génitaux et exprimés dans le placenta ont été séquencés.

Deux comparaisons ont été réalisées :

- 1-enfants hypospades prématurés vs hypospades à terme;
- 2-enfants hypospades de petits poids versus poids normal.

Les variants identifiés et leur possible implication biologique ont été évalués avec MobiDetails et UniProt.

RESULTATS : 58 enfants avec hypospade étaient prématurés (20.1%, moyenne 34SA). Le variant rs498687 du gène CYP11A1 était plus fréquent chez les prématurés (OR:5.2, p=0.015). CYP11A1 est essentiel dans la stéroïdogénèse et fortement exprimé dans le placenta.

46 garçons hypospades présentaient un petit poids de naissance (14.5%, moyenne:2.07kg). Leur hypospade était plus sévère que les patients de poids normal (p<0,01). Quatre variants étaient associés au petit poids de naissance dans RSPO1, ARID1A, MAP3K1 et CITED2. Ces gènes sont impliqués dans l'angiogenèse placentaire et l'implantation embryonnaire.

CONCLUSION : Les variants des gènes DSD impliqués dans le développement ou la fonction du placenta sont plus fréquents chez les enfants avec hypospade quand ils sont prématurés ou avec un petit poids. Un meilleur ciblage (targeting) de l'analyse génétique chez ces patients est proposé.

108

ÉVALUATION DES DIFFÉRENTES TECHNIQUES LAPAROSCOPIQUES PROPOSÉES POUR LES TESTICULES INTRA-ABDOMINAUX : RÉSULTATS À LONG TERME

Amira SIDHOUM, SMART ZEIDAN, mohamed Belaloui, Anis ECHAIEB, Nadia CHENANE,
Taeib Chouikh, Claire RAQUILLET

CHI Robert Ballanger, Aulnay-sous-bois, France

But de l'étude : Evaluer les résultats à long-terme des différentes options thérapeutiques coelioscopiques dans la prise en charge des testicules intra-abdominaux (TIA) dans notre hôpital : l'abaissement en un temps, le Fowler-Stephens en deux temps (FS), la technique de traction selon Shehata.

Méthodes : il s'agit d'une étude rétrospective longitudinale portant sur 34 patients (38 TIA) opérés entre Novembre 2013 et Janvier 2021. Ces patients sont convoqués pour un examen clinique et une échographie testiculaire. 5 patients ont été exclus. Au final, 29 patients (33 TIA) sont retenus. La position post-opératoire du testicule et son volume à l'échographie sont les 2 critères retenus pour l'évaluation des résultats : un succès si le testicule est palpé en intra-scrotal avec un volume testiculaire supérieur à 50% du volume de référence ; un échec si le testicule est supra-scrotal ou son volume est inférieur à 50% du volume de référence. Le volume de référence est celui du testicule controlatéral ou le volume moyen normal pour l'âge.

Résultats : le recul moyen est de 53.97 mois: 10 testicules sont abaissés en un temps avec un taux de succès de 60%, 14 testicules abaissés selon FS avec un taux de succès 78,6%, 9 testicules abaissés selon Shehata avec un taux de succès 100%. La comparaison des différentes techniques entre elles en fonction des résultats et la comparaison des résultats en fonction des tranches d'âge à l'intervention n'a pas démontré de différences significatives.

Conclusion : Malgré l'absence de différences statistiquement significatives entre les différentes options thérapeutiques dans la prise en charge des TIA dans notre centre et l'effectif modeste de notre série, nous n'avons recensé aucun échec d'abaissement testiculaire par la technique de traction selon Shehata. Une étude prospective à l'échelle nationale serait utile pour confirmer nos résultats.

112 PRISE EN CHARGE ET SUIVI À L'ADOLESCENCE DE 8 GARÇONS AVEC UN SYNDROME D'INSENSIBILITÉ PARTIELLE AUX ANDROGÈNES (PAIS)

Daniela Brindusa GORDUZA1,2, Claire Lise GAY1, Ingrid Plotton3,2, Delphine Mallet3,2, Patricia Bretones1,2, Pierre Mouriquand1,2,4

1Hôpital Femme Mere Enfant, Bron, France. 2Hospices Civils Lyon, Lyon, France. 3Centre de Biologie et Pathologie Est, Bron, France. 4Université Claude Bernard Lyon 1, Lyon, France

But de l'étude : décrire le phénotype, les profils biologiques et génétiques ainsi que la prise en charge des garçons avec PAIS et leur évolution après l'adolescence.

Méthodes : étude de cohorte rétrospective monocentrique. Tous les adolescents PAIS avec des mutations vérifiées des récepteurs aux androgènes (AR) ont été inclus. On rapporte les détails sur la présentation clinique, profil endocrinologiques, mutations AR, traitement hormonal et chirurgical et le phénotype lors du suivi postpubertaire

Résultats : Huit patients PAIS (5 avec antécédents familiaux de PAIS dont 2 frères) sont nés entre 1998 et 2009 et prise en charge dans notre centre. Le phénotype à la naissance : normal dans 1 cas (frère d'un PAIS), micropénis (7cas, longueur moyenne du pénis : 19mm (15-20mm) avec hypospadias (5cas dont 3 périnéaux) ou courbure pénienne extrêmement sévère (2cas), 2 testicules non descendus palpables et une transposition scrotale (1cas, déclaration de sexe reportée).

Tous les patients avaient des niveaux élevés de testostérone et 7/8 ont reçu une stimulation androgénique précoce (Testostérone Enanthate et/ou Dihydrotestostérone locale).

Chirurgie de masculinisation chez 6/8 patients (première chirurgie : âge moyen 24mois, longueur moyenne du pénis à la chirurgie : 34mm (30-42mm), 1 à 3 chirurgies/patient avec un redressement supplémentaire post-pubère du pénis).

Stimulation androgénique complémentaire à la puberté chez 5 patients. Suivi : (âge moyen 16 ans (12,2 -18ans), la longueur du pénis 56mm (35-80mm), méat situé au sillon (1cas), courbure résiduelle (1cas), pénis extrêmement enfoui (2cas). Pas de problème urinaire. Un patient s'est renseigné pour une phalloplastie.

Six garçons sur 8 ont développé une gynécomastie pubertaire, 5/6 ont demandé une mastectomie bilatérale (12,2-15,6 ans).

Conclusion : La prise en charge des garçons atteints de PAIS est difficile et nécessite une approche multidisciplinaire. Le suivi à long terme est obligatoire, une gynécomastie et une altération de la croissance pénienne à la puberté sont fréquemment observées.

113 ÉVALUATION BIOLOGIQUE DE 76 PATIENTS AYANT UNE HYPOSPADIAS PROXIMAL : ÉTUDE DE COHORTE RÉTROSPECTIVE

Daniela Brindusa GORDUZA1,2, Pierre MOURIQUAND1,2,3, Ingrid PLOTTON4,2, Delphine MALLETT4,2, Lucie BAZUS1,2, Claire Lise GAY1

1Hôpital Femme Mere Enfant, Bron, France. 2Hospices Civils de Lyon, Lyon, France. 3Université Claude Bernard Lyon 1, Lyon, France. 4Centre de Biologie et Pathologie Est, Bron, France

But de l'étude : Cette étude visait à étudier la prévalence des troubles hormonaux et génétiques identifiés chez les garçons atteints d'hypospadias proximal traités par urétroplastie de Koyanagi.

Methodes : étude de cohorte rétrospective monocentrique. Tous les enfants présentant un hypospadias proximal ayant été opéré avec une urétroplastie de Koyanagi entre 2003 et 2018 dans notre centre ont été inclus. Les enfants sans exploration au niveau endocrinien ont été exclus. Les données recueillies comprenaient les caractéristiques cliniques avant la chirurgie, les niveaux hormonaux (testostérone et précurseurs dans les premiers jours de la vie ou pendant la minipuberté, LH, FSH et AMH) et les résultats génétiques.

Résultats : Soixante-seize patients ont été inclus dans l'étude. Onze/76 patients (14,5 %) avaient un hypospadias isolé. La majorité avait des anomalies génitales associées (48 micropénis, 22 testicules non descendus, 35 transposition scrotale et/ou asymétrie génitale). Trente-cinq/76 étaient petits pour l'âge gestationnel (46 %).

Vingt-sept (35 %) avaient identifié des anomalies hormonales ou génétiques. Dix-huit patients (28 %) avaient une dysgénésie gonadique partielle dont 5 d'origine génétique : mutation SF1 (1) et anomalies du caryotype (4). Cinquante (65%) avaient un statut hormonal normal dont 1 avec un caryotype de Klinefelter. Quatre cas d'altération de la biosynthèse hormonale ou de l'action de la testostérone ont été identifiés : 2 faibles synthèses de testostérone ou de précurseurs dont un avec déficit en 17 hydroxylase) et 2 déficits des tissus cibles (1 : mutation des récepteurs aux androgènes, 1 : mutation 5 alpha réductase).

Conclusion : La prévalence des anomalies identifiées justifie que tous les patients présentant un hypospadias sévère soient investigués avec des dépistages hormonaux et génétiques systématiques. La mesure des taux hormonaux au cours du premier jour de vie et à la mini puberté est essentielle pour diagnostiquer une dysgénésie gonadique partielle.

115 L'HISTOLOGIE DES GONADES POUR LES ENFANTS AVEC VARIATIONS DU DÉVELOPPEMENT GÉNITAL OVOTESTICULAIRE XX SRY-NEGATIF

Daniela Brindusa GORDUZA^{1,2}, *Faustin Félicien MOUAFO TAMBO*^{3,4}, *Jaques BIRRAUX*⁵, *Ingrid PLOTTON*^{6,2,7}, *Claire Lise GAY*¹, *Suzanne NGO UM SAP*^{8,4}, *Frederique DIJOU*^{6,2}, *Anne Laure ROUGEMONT-PIDOUX*⁵, *Pierre-Yves MURE*^{1,2,7}

1Hôpital Femme Mere Enfants, Bron, France. 2Hospices Civils de Lyon, Lyon, France. 3Gyneco-Obstetric and Pediatric Hospital of Yaoundé, Yaoundé, Cameroon. 4Faculté de médecine et des sciences biomédicales de l'Université de Yaoundé, Yaoundé, Cameroon. 5Hôpital des Enfants Geneve, Geneve, Switzerland. 6Centre de Biologie et Pathologie Est, Bron, France. 7Université Claude Bernard Lyon 1, Lyon, France. 8Centre mère enfant de la Fondation Chantal Biya Hospital of Yaoundé, Yaoundé, Cameroon

PURPOSE : Parmi les variations du développement génital (VDG), le VDG ovotesticulaire (OT-VDG) est une affection très rare, définie par la présence à la fois de tissus ovariens et testiculaires chez un même individu. Les formes 46,XX semblent être les plus courantes.

146 L'étude décrit une large série de XXOT-VDG chez l'enfant avec un focus sur l'analyse histologique des gonades.

MATERIAL ET METHODE : Analyse rétrospective des dossiers des enfants diagnostiqués avec XX-SRY-négatif-OT-VDG sur une période de 10 ans (2009/2018). Chirurgie gonadique conservatrice réalisée, les parties gonadiques non concordantes avec le genre ont été enlevées et adressées aux pathologistes. Les lames d'histologie et d'immunohistochimie (FOXL2, OCT4, Calretinin, SRY, SOX9, SF1, Inhibin-B) ont été examinées indépendamment par 2 pathologistes.

RESULTATS : Quarante gonades de 22 patients ont été analysées (âge moyen 9,3ans à l'intervention). Tous les patients présentaient au moins un ovotestis (7 patients présentant un ovotestis bilatéral) (n=29). Parmi les spécimens gonadiques restants, 9 étaient des ovaires et 2 des testicules.

Au cours de la chirurgie, 25 ovotestis ont montré une démarcation bien définie entre les tissus testiculaire et ovarien. Le tissu ovarien (n = 38, ovotestis et ovaire pur) était normal, apparaissant avec des follicules à différents stades de maturation. Le tissu testiculaire (n = 31, ovotestis et testicule pur), présentait des lésions histologiques : hypoplasie germinale modérée à sévère avec profil de cellules de Sertoli uniquement sur gonade prépubères, dysplasie légère (désorganisation architecturale/ou tubules irréguliers ou ramifiés), hyperplasie de Leydig (chez un seul patient pubère), calcosphérites dans 5 gonades.

Pas de lésion tumorale ni lésion pré-tumorale (gonadoblastome, GCNIS) ni tissu gonadique indifférencié. L'immunomarquage OCT4 négatif dans tous les échantillons gonadiques.

CONCLUSIONS : Cette étude histologique d'une large cohorte de XX-SRY-négatif-OT-VDG a montré un tissu ovarien normal mais un tissu testiculaire anormal (dysplasie légère, absence ou peu de cellules germinales) sans lésion tumorale ou pré-tumorale.

117 HYPOSPADIAS PROXIMAUX : LA CHIRURGIE EN UN TEMPS EST-ELLE PRÉJUDICIALE PAR RAPPORT À LA CHIRURGIE EN DEUX TEMPS ?

*Axelle Boudon*¹, *Olivier Hild*¹, *Esteban Acosta Cabrera*¹, *Candace Ben Signor*², *Emmanuel Sapin*¹

1Service de chirurgie infantile CHU de Dijon, Dijon, France. 2Service de pédiatrie CHU de Dijon, Dijon, France

La chirurgie des hypospadias proximaux est actuellement volontiers faite en 2 temps. Si une chirurgie en 1 temps nécessite une reprise, peut-on espérer au décours, un taux de succès équivalent à la chirurgie programmée en 2 temps ?

Quarante-quatre enfants opérés consécutivement, selon la technique de KOYANAGI-HAYASHI, pour un hypospadias proximal – avec un méat de siège péno-scrotal (16), périnéal (19) et pénien moyen avec une incurvation > 70° (13) – ont été revus avec un recul supérieur à 1 an, dont 27 > 3 ans, et 22 > 5 ans. La qualité du résultat était jugée initialement sur la survenue d'une complication. A distance, ont été jugés satisfaisants les enfants dont : la position du méat urétral est au-delà du sillon balano-pénien, l'absence de sténose et de fistule, un gland harmonieux, un fourreau pénien cutané souple, non cicatriciel, l'absence d'incurvation pénienne, l'absence de trouble mictionnel.

Douze enfants (27,3 %) ont eu 1 résultat jugé satisfaisant après un temps opératoire. Les 32 autres enfants ont présenté une fistule (15), une sténose (10), un lâchage (8), un recul du méat (8), une incurvation (2). Un enfant a été perdu de vue. Parmi les 31 enfants ré-opérés, 21 ont eu un résultat satisfaisant, soit un résultat favorable après 2 temps opératoires chez 33/43 (76.74%). Si les 10 autres enfants n'ont pas tous été réopérés, 2 ont eu, après plusieurs interventions (>2) un résultat satisfaisant, soit 35/43 (81.4%).

Le recul de cette série n'est pas très long (9 avec recul > 10 ans) et peu sont déjà pubères. La littérature rapporte des taux de complications après la chirurgie en 2 temps entre 18% et 47%. Avec 27,3 % de résultat favorable en 1 temps dans cette série, et 23,26% de complications après une seule reprise, il nous semble acceptable de proposer une chirurgie en 1 temps.

118

PROTOCOLE 3-EN-1 : POSTHECTOMIE PROPHYLACTIQUE-URETROCYSTOSCOPIE-POSE DE SONDE POUR CYSTOGRAPHIE CHEZ LES ENFANTS DE MOINS D'UN AN PORTEURS D'UROPATHIE CONGÉNITALE : ÉVALUATION INITIALE

Axelle Boudon¹, Michel Francois¹, Megan Nallet-Amate², Adelaïde Rega³, Emmanuel Sapin¹

¹Service de chirurgie infantile CHU de Dijon, Dijon, France. ²Service de réanimation infantile CHU de Dijon, Dijon, France. ³Service de radiologie pédiatrique CHU de Dijon, Dijon, France

148 Une posthœctomie prophylactique est proposée aux nourrissons porteurs d'uropathie à risques de pyélonéphrite aiguë. Une anesthésie générale est requise pour ce geste.

Les retards diagnostics d'obstacle sous-vésical et les sondages urinaires parfois difficiles pour réalisation d'une cystographie (infection, échec de pose, douleurs, stress parental) nous ont fait opter pour un "protocole 3-en-1": posthœctomie-uretrocystoscopie-pose de sonde pour cystographie durant la même anesthésie. Nous avons voulu évaluer la pertinence de cette attitude.

Après exclusion des garçons diagnostiqués de valves de l'urètre postérieur, 14 garçons de moins de 1 an porteurs d'uropathie ayant eu un protocole 3-en-1 ont été inclus. Dix avaient un diagnostic anténatal de vessie de grande taille (4) ou à paroi épaissie (2), et/ou d'urétéro-hydronephrose uni- (5) ou bilatérale (5). Quatre avaient une hydronephrose découverte lors d'une pyélonéphrite aiguë (3) ou fortuitement (1). Pour 4/14, âgés de plus de 6 mois, le protocole a été réalisé en ambulatoire, pour les 10 autres en hospitalisation d'une nuit. Une antibio prophylaxie à l'induction anesthésique était systématique.

L'uretrocystoscopie a montré un méat urétral étroit nécessitant une dilatation instrumentale (2), l'absence d'obstacle sous vésical (12/14), un ressaut au passage du col vésical (1), une vessie trabéculée (5), une anomalie de siège ou d'aspect des méats urétéraux (6). La cystographie a montré un reflux vésico-urétral (9/14) – de haut grade (8) dont 1 sur duplicité, un reflux de bas grade (1), une vessie irrégulière (2), un examen normal (4). Aucune complication type infection ou rétention d'urine n'a été observé.

Le protocole 3-en-1 peut être proposé en consultation aux parents de garçons âgés de moins d'un an chez lesquels a été découvert en anténatal une dilatation des voies urinaires et/ou une anomalie vésicale ou découverte au bilan d'une pyélonéphrite aiguë.

122

UNE CAUSE RARE D'HEMATURIE MACROSCOPIQUE CHEZ L'ENFANT : L'HYPERTROPHIE PAPILLAIRE RENALE BÉNIGNE

Sarah AMAR¹, Guillaume ROSSIGNOL¹, Amane LACHKARI¹, Léna PAGANELLI², Pierre MOURIQUAND¹, Delphine DEMEDE¹

¹Service de Chirurgie et Urologie Pédiatrique - Hôpital Femme Mère Enfant - Hospices Civils de Lyon, LYON, France. ²Service d'Urologie Adulte - Hospices Civils de Lyon, LYON, France

But de l'étude : présenter une cause rare d'hématurie macroscopique chez l'enfant.

Méthodes : Nous rapportons le cas d'un enfant de 13 ans, avec antécédent de drépanocytose, admis dans notre centre pour hématurie macroscopique indolore et sans aucun autre symptôme. L'hémoglobininémie était à 10 g/dL. L'échographie réno-vésicale ainsi que l'uroscanner ont révélé la présence d'un caillot intra-vésical de taille moyenne sans autre anomalie, notamment pas de saignement actif. L'uro-IRM était normale également.

Devant une protéinurie mineure associée, l'hypothèse diagnostique principale était la néphropathie drépanocytaire.

Résultats : Dans les suites immédiates, l'hémoglobine a chuté à 3 g/dL avec une hématurie macroscopique persistante toujours sans aucun autre signe clinique associé.

Le reste du bilan biologique était normal (absence de troubles de la coagulation, examen bactériologique des urines, recherche tuberculose, parasitologie et bilan auto-immun négatifs).

L'artériographie rénale était normale. La cystoscopie retrouvait l'émission d'urines hématuriques depuis le méat urétral gauche. La pyélographie gauche mettait en évidence plusieurs défauts caliciels. Une urétéroscopie souple a donc été réalisée, retrouvant une hypertrophie papillaire rénale hypervasculaire de tous les calices. Il n'y avait pas de saignement actif et des biopsies ont été prélevées. L'analyse anatomopathologique a révélé un fragment de médullaire rénale sans signe de malignité.

Conclusion : L'hypertrophie papillaire rénale est une cause rare et bénigne d'hématurie macroscopique. A notre connaissance, il existe une dizaine de cas rapportés dans la littérature et moins de cinq cas pédiatriques. La connaissance de cette pathologie, qui peut être gérée de manière conservatrice, peut éviter un diagnostic erroné et une chirurgie rénale délétère (de type néphrectomie pour suspicion de tumeur urothéliale).

131 ÉVALUATION DE L'UTILISATION DE LA RADIOMIQUE POUR LA CARACTÉRISATION DU DYSFONCTIONNEMENT VÉSICO- SPHINCTÉRIEN DES ENFANTS AVEC VESSIE NEUROLOGIQUE CONGÉNITALE

Jessica Pinol¹, Rania Trigui², Mirna Haddad¹, Katia Chaumoitre¹, Mathieu Di Bisceglie¹, Alice Faure³

1APHM, Marseille, France. 2Institut Fresnel, AMU, Marseille, France. 3Hôpital Timone Enfants, Marseille, France

But de l'étude : La radiomique consiste en la traduction informatique d'images IRM en variables quantitatives complexes (« attributs ») reflétant l'architecture d'un tissu. Certains attributs radiomiques texturaux et géométriques calculés à partir de la paroi vésicale en IRM pourraient refléter des changements microstructuraux. L'objectif est d'identifier des techniques d'analyse radiomique adaptées à l'étude de la paroi vésicale d'enfants porteurs d'une vessie neurologique.

Méthodes : Etude prospective, monocentrique (RGPD 2021-43), incluant les enfants porteurs d'un dysraphisme spinal. Les enfants inclus ont bénéficié d'une uro-IRM non injectée, sans anesthésie générale. Pour standardiser les images, un remplissage à 80% de la capacité vésicale théorique était réalisé. Les séquences IRM T2, en coupe sagittale, axiale, et 3D étaient utilisées. Nous allons décrire les étapes nécessaires pour la réalisation d'une étude radiomique à partir d'images IRM.

Résultats : Pour étudier la paroi vésicale en IRM, il est nécessaire de la segmenter. Nous proposons un système de segmentation automatisée permettant l'extraction de la paroi en utilisant un algorithme basé sur les différences d'intensité des tissus. Ainsi, nous extrayons des masques de ROI contenant uniquement des parois vésicales permettant de calculer des attributs radiomiques. Les plus performants (pouvant refléter des vessies hostiles) étaient retenus par des algorithmes de classification calculant la précision de chaque attribut. Les résultats expérimentaux montrent que l'association d'attributs texturaux (contraste, corrélation, différence de variance, différence inverse normalisée, épaisseur) et géométriques (aire, orientation, périmètre, rapport axial) pourrait conduire à une bonne identification des vessies hostiles.

Conclusion : L'intérêt de la radiomique serait d'obtenir des biomarqueurs non-invasifs pour prédire des caractéristiques histologiques, moléculaires et pronostiques des vessies neurologiques des patients atteints de dysraphisme spinal. Il convient d'augmenter nos données pour corréler ces résultats aux données urodynamiques et biochimiques prédictives de vessie hostile.

142 ETUDE FRANÇAISE MULTICENTRIQUE SFUPAS 5 (SAFETY AND FEASIBILITY OF URETEROSCOPY IN PAEDIATRIC FOR STONES FOR CHILD UNDER 5 YEARS)

Alice FAURE¹, Delphine DEMEDE², Melodie JURICIC³, Alexis ARNAUD³, Imene AMEUR¹, Camille GARCIA⁴, olivier ABBO⁴, Annabel PAYE-JAOUEN⁵, Nathalie BOTTO⁶, Thomas BLANC⁶, Marc-David LECLAIR⁷, Thomas LOUBERSAC⁷

1APHM Aix Marseille université, Marseille, France. 2HCL, Groupement Hospitalier Est Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon, France. 3Pôle femme – enfant, CHU Rennes, Rennes, France. 4Hôpital des Enfants, CHU de Toulouse, Toulouse, France. 5APHP, Robert Debré, Paris, France. 6APHP, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris, France. 7CHU Nantes Hôpital Mère Enfant, Nantes, France

But : Analyser et rapporter notre expérience de l'urétéroscopie (URS) chez l'enfant <5 ans à partir d'une cohorte multicentrique française

Méthodes : Analyse rétrospective des données cliniques anonymisées provenant de 7 centres français dans lesquels des patients <5 ans ont été pris en charge par URS pour le traitement de calculs entre 2015 et 2022. Les caractéristiques démographiques, données préopératoires, caractéristiques des calculs, taux de sans-fragment (l'absence de fragment résiduel ou <4 mm à l'échographie à 3 mois) et les complications ont été analysés.

Résultats : Soixante et une procédures d'URS chez 43 enfants, 18 (42%) filles, 25 (58%) garçons ont été analysées. L'âge médian était de 49mois(9-60) et le poids de 15,5kg(6,3-20). La taille des calculs était de 12mm(5-45). La durée opératoire était de 80min(70-170). La durée d'hospitalisation était de 2jours(1-4). Chez ces 43 enfants, 51 (83,6%) procédures d'URS-souple et 10(16,4%) URS-rigide ont été réalisées soit 1 procédure (1-5) par enfant. Une gaine d'accès urétérale a été utilisée dans 68%(15/51 URS-S) des cas. Un URS-S à usage unique a été utilisé pour 15 procédures (15/51, 29%). En peropératoire, 3(7%) perforations calcicelles ont été répertoriées. L'URS-S a été stoppée, une sonde JJ laissée en place et la procédure reprogrammée.

Six(9%) complications Clavien-Dindo 2 à type d'infections urinaires fébriles ont diagnostiqué en post-URS et traité par antibiothérapie IV; une sténose du bas uretère a été constatée après URS-R avec nécessité de réimplantation urétéro-vésicale (Clavien-Dindo 3). Trente et un enfants (72%) ont eu un traitement complet de leur calcul en 1 temps. Le recul médian était de 12 mois(1-60).

Conclusion : L'URS permet le traitement des calculs chez l'enfant <5 ans avec une faible morbidité et un taux de succès de 72% après une seule procédure.

143 RÉSULTATS FONCTIONNELS PRÉLIMINAIRES DU RENFORCEMENT DES RÉSISTANCES CERVICO-URÉTRALES DANS LE COMPLEXE EXSTROPHIE-EPISPADIAS PAR L'IMPLANTATION DE BALLONS PÉRI-URÉTRAUX AJUSTABLES (ACT)

Alice FAURE1, Mirna HADDAD1, Thierry MERROT1, Gilles KARSENTY2

1APHM, CHU Timone Enfants, Marseille, France. 2APHM, CHU La Conception, Marseille, France

Buts : Rapporter notre expérience préliminaire de l'utilisation des ballons ajustables péri-urétraux ACT (Adjustable Continence Therapy) chez les enfants incontinents avec une exstrophie vésicale ou un épispadias

152

Méthodes : Les prothèses sphinctériennes ACT sont composées de 2 ballons siliconés implantés par voie périnéale, sous le col vésical et ajustable en volume par 2 ports d'injection placés dans l'espace sous-cutané scrotal ou labial.

Il s'agit d'une étude préliminaire descriptive monocentrique non randomisée d'enfants incontinent traités par pose de ballons ACT (NCT04935918).

Résultats : Depuis Avril 2021, 6 enfants (4 garçons, 2 filles), 3 (50%) exstrophie vésicale et 3 (50%) épispadias postérieur ont été inclus. L'âge médian était de 12 ans (8-15). Un antécédent de chirurgie de la continence était noté chez 3 enfants. Le Pad-test des 24h préopératoire était de 3(2-3), le volume de gonflage nécessaire pour obtenir une continence était de 3(2-3), le volume de gonflage moyen de 2.6 ml de chaque côté. Après gonflage, 50% (3/6) étaient totalement continents avec une amélioration de la qualité de vie (Pin-Q 46 à 38 à 3 mois). Une (13%) fille avec exstrophie vésicale a été explantée à 2 mois postopératoire après découverte d'une érosion vésicale des 2 ballons. Un (13%) enfant a nécessité une réintervention à la suite de la migration d'un des 2 ballons. Aucune dégradation du haut appareil urinaire n'a été observée, ni modification des paramètres urodynamiques avec un recul médian de 8 mois (5-12).

Conclusion : Les ballons ACT de compression ajustable semblent être une technique prometteuse et faiblement invasive selon les résultats préliminaires de cette étude pilote. Par analogie à l'expérience acquise avec les sphincters artificiels, le taux de survie des ballons ACT dans cette population est à surveiller. Ces résultats doivent être conformés avec de cohortes plus importantes de patients.

148 ENTEROCYSTOPLASTIE CHEZ L'ENFANT POUR VESSIE NEUROLOGIQUE DANS LE CADRE DES DYSRAPHISMES MÉDULLAIRES : RÉSULTATS CLINIQUES ET URODYNAMIQUES À MOYEN ET LONG TERME

Nicolas Beaud1, Cyrielle Fouquerel2, Pauline Clermidi1, Pauline Lallemand-Dudek2, Georges Audry1

1Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique et Néonatale, Hôpital Armand-Trousseau - Assistance Publique - Hôpitaux de Paris, Paris, France. 2Service de Médecine Physique et Réadaptation pédiatrique, Hôpital Armand-Trousseau - Assistance Publique - Hôpitaux de Paris, Paris, France

But de l'étude : Analyse descriptive des résultats cliniques et urodynamiques des entérocytoplasties chez l'enfant pour vessie neurologique sur dysraphisme médullaire.

Méthodes : Vingt-et-une entérocytoplasties (7 sigmoïdocystoplasties, 14 iléocystoplasties ; 11 avec cystectomie sustrigonale, 10 avec cystotomie bivalve) ont été réalisées à un âge moyen de 10,5 (2,9-16,2) ans dans notre centre entre juin 1990 et janvier 2021. Huit ont eu une plastie du col associée.

Tous sont suivis selon le même protocole avec bilan clinique et paraclinique précoce, à moyen et long terme, à respectivement 16 mois, 5 et 10 ans en moyenne. Les dossiers ont été revus rétrospectivement après information des patients (conformément à la loi Jardé, méthodologie MR004).

Résultats : La durée médiane de suivi est de 17 (0,23-28,61) ans. Le bilan précoce a été réalisé pour 17 patients ; à moyen terme pour 10 ; à long terme pour 9.

18 patients (86%) présentaient des pyélonéphrites en préopératoire contre 9 (43%) au dernier bilan postopératoire.

Le score de continence (Schulte-Baukloh) était en moyenne de 2,43 ; 0,36 ; 0,33 en préopératoire, à moyen et long terme.

Urodynamique :

-17/21 avaient une compliance <30ml/cmH₂O en préopératoire, tous corrigés en postopératoire.

-8/21 une hyperactivité vésicale résistante. Une hyperactivité du réservoir est présente chez 6 (35%) à 16 mois, 4 de novo (3 sigmoïdocystoplasties, 2 cystotomies, NS); 55 % (5 patients) à 10 ans.

-la pression de fin de remplissage était en moyenne de 25cmH₂O en préopératoire, 4cmH₂O à 5 ans, 11cmH₂O à 10 ans.

-la capacité vésicale préopératoire était en moyenne de 60% de leur capacité vésicale théorique contre 99% à 5 ans, 109% à 10 ans.

Conclusion : La correction persistante du trouble de la compliance, de la capacité vésicale et du régime de pression du réservoir malgré une hyperactivité du réservoir fréquente explique certainement les bons résultats fonctionnels chez ces patients à long terme.

153

153 RISQUE TUMORAL GONADIQUE CHEZ 7 PATIENT.ES PRÉSENTANT UNE DYSGÉNÉSIE GONADIQUE DANS LE CADRE D'UNE VARIATION DU DÉVELOPPEMENT GÉNITAL

Amane-Allah LACHKAR1, Aurore Bouty1, Frédérique DIJOU2, Delphine Demède1, Patricia BRETONES3, Aude BRAC4, Pierre MOURIQUAND1, Daniela GORDUZA1

1Service de chirurgie uro-viscérale, thoracique et de transplantation de l'enfant- HFME, Bron, France. 2Service d'anatomo-pathologie, Bron, France. 3Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Métabolismes Pédiatriques-HFME, Bron, France. 4Fédération d'Endocrinologie-Hôpital Louis Pradel, Bron, France

Objectif : L'indication de gonadectomie chez les enfants ayant une variation du développement génital (VDG) avec dysgénésie gonadique (DG) est débattu actuellement car le risque tumoral n'est pas connu, varie en fonction de l'étiologie et les conséquences (infertilité, nécessité d'un traitement hormonal substitutif, absence du consentement de l'enfant) posent question. Nous rapportons notre expérience sur les quatre dernières années.

Méthode : Il s'agit d'une étude de cohorte rétrospective monocentrique incluant toutes les patient.es opéré.es d'une gonadectomie de 2017 à 2021 pour DG dans un contexte de VDG et qui présentaient des masses gonadiques en anatomie pathologique. Toutes les gonadectomies étaient bilatérales et réalisées par laparoscopie. Le phénotype, les profils endocriniens et génétiques, la gestion pré- et post-chirurgicale et l'histologie sont rapportés.

Résultats : Nous avons inclus sept patient.es, soit 14 gonades analysées.

L'étiologie de la DG était: mutations de DMRT (2), SRY (2), SOX 9(1), WT1(1) et syndrome de Turner (1).

Les gonadectomies ont été réalisées pour les indications suivantes : prophylaxie (4 cas), imagerie gonadique anormale (2 cas), augmentation testostérone sanguine (1 cas). L'âge médian à la chirurgie était de 14,7 ans et le temps médian entre le diagnostic et la chirurgie était de 16,1 mois (intervalle interquartile: 7,6-22,5mois). Sur 14 gonades, l'analyse anatomopathologique retrouve 7 gonadoblastomes isolés, 5 séminomes associés à un gonadoblastome, 2 streak gonades. Nous ne rapportons aucune complication. Aucun patient.e n'a bénéficié de traitement complémentaire. Le suivi médian après la chirurgie était de 24 mois (intervalle interquartile: 18,9-53,8 mois).

Conclusion : La décision de gonadectomie en cas de DG chez les patients avec VDG nécessite actuellement une présentation en RCP nationale VDG. Pour mieux connaître le risque tumoral, nous avons initié un travail sur un période de 30 ans incluant toutes les gonadectomies des patients VDG.

154 RÉSULTATS À LONG TERME DE LA TRANSPLANTATION RÉNALE DANS LES GREFFES COMBINÉES FOIE – REIN PÉDIATRIQUES POUR HYPEROXALURIE PRIMITIVE DE TYPE 1

Amane-Allah LACHKAR1, Anne-Laure SELLIER-LECLERC2, Guillaume ROSSIGNOL1, Rémi DUBOIS1, Justine BACCHETTA2, Delphine DEMEDE1

1Service de chirurgie uro-viscérale, thoracique et de transplantation de l'enfant- HFME, Bron, France. 2Service de Néphrologie Pédiatrique- HFME, Bron, France

Objectif : Nous rapportons notre expérience de transplantation combinée foie-rein chez les enfants porteurs d'hyperoxalurie primitive de type 1 (HP1)

Méthode : Étude rétrospective monocentrique incluant tous les patients atteints d'HP1 ayant bénéficiés d'une transplantation foie-rein de 1992 à 2021

Résultats : Nous avons inclus 14 patients dont 7 filles. L'âge moyen était de 3,7 ans (1,0-18,6 ans). Le poids moyen était de 13 kg (10-40 kg). Le délai d'attente à la greffe était de 9,1(0,5-34,0) mois. L'âge moyen des donneurs était de 9,1 (0,5-34,0) ans, avec un poids médian de 31 (11-60) kg. Tous les patients étaient dialysés en pré-greffe pour une durée de 1,8 (0,4-12,0) ans : 10 en hémodialyse et dialyse péritonéale, 4 en hémodialyse seule.

Une hémodialyse post-opératoire était nécessaire pour 7 patients.

Sur le plan rénal, 2 patients ont présenté un rejet et 2 patients ont perdu leur greffon précocement suite à des complications vasculaires chez des receveurs de petits poids. Le premier patient a été greffé un an après, le 2e a gardé une fonction rénale résiduelle correcte de ses reins natifs.

L'hyperoxalurie s'est normalisée en 3 ans chez 6 patients et était persistante à 1, 2, 3 et 10 ans après transplantation chez 4 patients.

Le DFG moyen lors de la dernière consultation est de 67ml/min (25-96ml/min).

Sur le plan hépatique, 4 patients ont présenté un rejet. Nous ne rapportons aucune perte de greffon mais 3 complications vasculaires et 6 complications biliaires.

La durée de suivi était de 15 ans (8,5-21,5ans).

Le taux de survie des patients est de 100% avec une amélioration de leur qualité de vie.

Conclusion : La transplantation combinée foie-rein pédiatrique dans l'HP1 donne de bons résultats, y compris chez les petits receveurs. Une prise en charge spécifique de l'HP1 reste nécessaire après greffe.

155

PRISE EN CHARGE DES PRIAPISMES À HAUT DÉBIT CHEZ L'ENFANT : QUELLE PLACE POUR L'EMBOUSATION ?

Amane-Allah LACHKAR1, Guillaume ROSSIGNOL1, Quôc PEYROT1, Sarah AMAR1, Pierre MOURIQUAND1, Loïc VIREMOUNEIX2, Delphine DEMEDE1

1Service de chirurgie uro-viscérale, thoracique et de transplantation de l'enfant - HFME, Bron, France. 2Service de Radiologie Interventionnelle Pédiatrique - HFME, Bron, France

Objectif : Evaluer la prise en charge des priapismes à haut débit chez l'enfant.

Méthode : Etude rétrospective monocentrique incluant les patients pris en charge pour priapisme à haut débit de 2012 à 2022. Tous les patients étaient initialement surveillés de manière hebdomadaire pendant 8 semaines. Si le priapisme persistait au décours, une artériographie était réalisée confirmant le diagnostic et une embolisation suprasélective artérielle était faite dans le même temps avec du Gélitaspon (collagène).

Résultats : Nous avons inclus 5 patients âgés de 6 à 16 ans avec un âge moyen de 10 ans. Le diagnostic était confirmé par échographie doppler qui retrouvait une fistule artério-caverneuse. Les étiologies retrouvées étaient : 3 traumatismes périnéaux, 1 bloc pénien, 1 inconnue.

Une surveillance simple a été efficace chez 2 patients avec une détumescence spontanée à 7 jours puis 25 jours.

Un patient a bénéficié d'une surveillance initiale avec une détumescence obtenue au bout de 21 jours mais a présenté une récurrence au bout de 14 mois ayant nécessité une embolisation secondairement.

Une embolisation de la fistule a été nécessaire chez 2 patients après échec de la surveillance.

L'embolisation sélective a permis l'occlusion de la fistule dans 100 % des cas en une seule session

La durée de suivi était de 48.6 mois. Il n'y a eu aucune récurrence de priapisme et tous les patients ont récupéré une fonction érectile normale.

Conclusion : La prise en charge des priapismes à haut débit chez l'enfant doit être initialement conservatrice avec une surveillance initiale rapprochée en raison de la possibilité de résolution spontanée. En cas de persistance, l'embolisation artérielle sélective de la fistule artério-caverneuse est une option thérapeutique sûre et efficace y compris chez le jeune enfant.

160

ÉVOLUTION DE LA FONCTION VÉSICALE APRÈS TRANSPLANTATION RÉNALE CHEZ DES PATIENTS NÉS AVEC DES VALVES DE L'URÈTRE POSTÉRIEUR

Matthieu Peycelon1, Nathalie Botto1, Pauline Lopez1, Valeska Bidault1, Liza Ali1, Arnaud Bonnard1, Christine Grapin1, Nardjess Meslem1, Theresa Kwon2, Véronique Baudouin2, Eliane Josset-Raffet1, Lise Natio1, Lucile Marsac3, Jérôme Naudin4, Julien Hogan2, Alaa El Ghoneimi1, Annabel Paye-Jaouen1

1Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatriques, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France. 2Service de néphrologie pédiatrique, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France. 3Service d'anesthésie pédiatrique, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France. 4Service de réanimation pédiatrique, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France

OBJECTIF. La transplantation rénale (TxR) chez les enfants porteurs de valves de l'urètre postérieur (VUP) est difficile. Aucune étude n'a encore été réalisée sur l'effet bénéfique de la TxR sur l'évolution de la fonction vésicale. Notre objectif était donc d'étudier l'évolution de la fonction vésicale de façon longitudinale chez les enfants avec VUP, avant et après TxR.

MÉTHODES. Les enfants nés avec VUP et greffés entre 1989 et 2021 ont été rétrospectivement identifiés et classés en trois groupes selon la fonction vésicale définie par bilan vidéourodynamique avant TxR : groupe A, pas de dysfonction vésicale (N=6) ; B (N=10), patients sous traitement médicamenteux (anticholinergiques, alpha-bloquants) pour mégavessie hypocontractile (N=4), vessie hyperactive à compliance normale (N=4), vessie hypocompliante (N=2) ; C, vessie de valves sous cathétérisme intermittent (CIC) (N=10). Critères d'exclusion (N=3) : perte du greffon à court terme, agrandissement vésical, Bricker. Analyse statistique descriptive et comparative univariée (Fisher's)

RÉSULTATS. 29 enfants nés avec VUP ont été transplantés à un âge médian (IQR) de 9,4 (3-15) ans et suivis pendant 11,6 ans (2-27). Les taux de survie du greffon à 5 et 10 ans étaient respectivement de 92 et 73%. La fonction vésicale après TxR s'est améliorée chez 19 enfants (73%) (p=0,06) : 8 enfants sur 10 du groupe B ont stoppé tout traitement médicamenteux (p=0,01) ; 5 sur 10 dans le groupe C ont cessé le CIC (p=0,03). Malgré la TxR, 3 patients présentent toujours une vessie de valves nécessitant anticholinergiques, alpha-bloquants et CIC.

CONCLUSION. La fonction vésicale peut s'améliorer après transplantation rénale chez les enfants nés avec des VUP, même chez ceux qui ont développé une vessie de valves. Ces bons résultats sont associés à un suivi urologique et vidéo-urodynamique régulier et standardisé.

163 NOUVEAUX NOMOGRAMMES ET VARIABILITÉ INTER-OBSERVATEUR DANS LA MESURE DE LA LONGUEUR DE LA VERGE ET DU DIAMÈTRE DU GLAND CHEZ LES NOUVEAU-NÉS PRÉMATURÉS

*Pierre Akiki¹, Marie Mazuel¹, Valérie Biran¹, Caroline Farnoux¹, Pauline Lopez²,
Jean-Claude Carel³, Laetitia Martinerie³, Alaa El Ghoneimi², Annabel Paye-Jaouen²,
Matthieu Peycelon²*

¹Service de néonatalogie, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU) et Maladies Endocriniennes Rares de la Croissance et du Développement (CRMERCD), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France, Paris, France. ²Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatriques, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU) et Maladies Endocriniennes Rares de la Croissance et du Développement (CRMERCD), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France, Paris, France. ³Service d'endocrinologie pédiatrique, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU) et Maladies Endocriniennes Rares de la Croissance et du Développement (CRMERCD), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France, Paris, France.

OBJECTIF. Établir de nouveaux nomogrammes pour la longueur de la verge (LV) et le diamètre du gland (DG) chez les nouveau-nés prématurés et étudier la variabilité interindividuelle de ces mesures entre un interne et un sénior de néonatalogie.

METHODES. Une étude monocentrique transversale prospective a été menée en 2021 incluant tous les nourrissons admis en néonatalogie, divisés en trois groupes (<32SA, 32-37, >37). Critères d'exclusion : malformations congénitales majeures, VDG, cryptorchidie bilatérale. Les internes et les néonatalogues ont appris par un urologue pédiatre comment mesurer la LV et le DG à l'aide d'une serviette en papier. Critère principal : variabilité des mesures définie par une différence >5%. Statistiques : Mann-Whitney, Fisher, Chi2, Anova.

RESULTATS. 50 nouveau-nés au terme médian (IQR) de 36,6SA (32-39) ont été inclus. Les LV et DG médians étaient de 3,1 (2,8-3,5) et 1,2 cm (1,0-1,4) respectivement. Les LV et DG médians (<32GW (N=14), 32-37 (N=12), >37 (N=24)) augmentaient significativement avec l'âge : 2,6 (2,2-2,9), 3,0 (2,8-3,2) et 3,5 cm (3,2-4,2) (p<0,001) ; 1,0 (0,9-1,4), 1,2 (1,1-1,2) et 1,3 cm (1,2-1,5) (p=0,05), respectivement. Un poids de naissance plus élevé, l'absence de RCIU, un âge maternel et paternel < 30 ans et une grossesse unique n'étaient pas associés à des mesures plus importantes. La variabilité médiane (IQR) (cm et %) des LV et DG entre interne et seniors était de 0,1 cm (0,1-0,4) (4,5 %) (p>0,05) et de 0,1 cm (0,1-0,2) (10,6 %) (p=0,01) respectivement. Le terme n'était pas un facteur de risque de variabilité inter-observateur. Seule une variabilité statistiquement significative pour DG a été trouvée chez les nouveau-nés <32GW.

CONCLUSION. Cette étude pilote a tenté de déterminer de nouveaux nomogrammes chez les prématurés tout en tenant compte de la variabilité interobservateur entre les médecins. La normalisation des techniques de mesure est cruciale pour garantir des résultats fiables.

166 ÉVALUATION DE LA DOSE D'IRRADIATION DELIVRÉE LORS D'UNE URÉTEROSCOPIE SOUPLE CHEZ L'ENFANT

*Eliane EL KHOURY¹, Mirna HADDAD¹, Pauline GASTALDI¹, Thierry MERROT¹, Alexia
DABADIE², Philippe PETIT², FAURE Alice¹*

¹Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Urologique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Hôpital de La Timone Enfants et Hôpital Nord, Marseille, France. ²Service de Radiologie Pédiatrique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, Hôpital de La Timone Enfants, Marseille, France

Buts : Évaluer la dose d'irradiation reçue par un enfant lors d'une procédure d'urétéroscopie souple (URS-S) pour la prise en charge d'un calcul urinaire.

Méthode : Étude rétrospective, monocentrique, descriptive, sur 103 URS pédiatriques réalisées entre avril 2016 et avril 2022. Le critère de jugement principal était l'évaluation de la dose d'irradiation reçue lors d'une procédure d'URS-S (temps de scopie et produit dose surface) en utilisant les relevés in situ, l'objectif secondaire était d'identifier des facteurs prédictifs associés à une exposition individuelle élevée.

Résultats : Au total 35 procédures d'URS-S ont été analysées, chez 22 enfants, 10 (45%) filles et 12 (54%) garçons, à l'âge médian de 10 ans (15 mois-17 ans)). La taille médiane du calcul était de 12 mm (7-45). La durée opératoire médiane était de xx min. La durée médiane de scopie était de 22.1 sec (8-105). La dose d'irradiation reçue était de 0.2375 mGy.cm2 (0.0976-3.991). Le nombre moyen d'URS par enfant est de 1.64 (1-4). La dose cumulée chez les six enfants ayant eu plusieurs procédures était de 1.27 mGy/cm2 (0.69-2.02).

Conclusion : Les patients avec des calculs urinaires sont à risque d'exposition significative rayons X. Dans notre série, le niveau d'exposition d'une URS chez l'enfant était de 1.27 mGy/cm2. Quoique ces doses restent acceptables, le problème de l'irradiation chez les patients ayant des calculs récidivants est réel, vu que les doses sont cumulatives, et pourraient donc engendrer des effets secondaires toxiques à long terme. Ceci ouvre le chapitre des mesures de radioprotection et de radiovigilance, telles que la checklist de radioprotection, qui doivent impérativement être instaurées dans tous les établissements se servant des rayons X, afin de protéger les patients, et le personnel médical et paramédical

168

LA RÉALISATION D'UNE CYSTOGRAPHIE SANS ECBU PRÉALABLE N'ENTRAÎNE PAS UNE INCIDENCE ÉLEVÉE DE PYELONEPHRITE – RÉSULTATS PRÉLIMINAIRES

Lauren Doval1, Annabelle Paye-Jaouen1, Pauline Lopez1, Anca Tanase2, Marianne Alison2, Alaa El Ghoneimi1, Matthieu Peycelon1

1Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatriques, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France. 2Service d'imagerie pédiatrique, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Centre Ilumens Diderot, Paris, France

160

Objectif : Les taux de pyélonéphrites post cystographie (PNAp) sont variables dans la littérature (0-42%), mais les articles récents en répertorient généralement moins de 5%. L'objectif principal était de déterminer l'incidence des PNAp (définie par la présence de PNA \leq 7j après la cystographie) en l'absence de réalisation systématique d'un ECBU avant. L'objectif secondaire était de déterminer les facteurs de risque de développer une PNAp.

Méthodes : Etude rétrospective monocentrique sur les enfants ayant eu une cystographie entre janvier 2020 et décembre 2021. Les enfants $>$ 3ans (N=196), avec vessie neurologique (N=1) ou extrophie vésicale (N=2), les patients ayant eu un ECBU préalable au geste (N=15) ou n'ayant pas eu de suivi post-interventionnel (N=3) ont été exclus. Nous avons déterminé que l'absence d'ECBU préalable à la cystographie était sans danger si l'incidence des PNAp était \leq 5%. Analyse statistique descriptive et comparative uni et multivariée : Mann-Whitney, Chi2, régression logistique.

Résultats : Un total de 318 cystographies a été réalisé chez 300 enfants \leq 3 ans : 33% étaient sous antibiotiques au moment de la cystographie, 66% avaient une uropathie dépistée en échographie et 15% avaient eu une PNA dans les 30 jours précédant la cystographie. 43% des cystographies étaient anormales : 85% reflux vésico-urétéral (RVU), 10% valves de l'urètre postérieur (VUP), 6% urétérocèle et 6% diverticule vésical. Douze enfants (3,8%) ont développé une PNAp. Aucun facteur de risque associé aux PNAp n'a été retrouvé ($p>0,40$) : sexe masculin (83% vs. 81%), cystographie rétrograde (67% vs. 66%), âge (4 vs. 5 mois), antécédent de PNA (75% vs. 72%), antibioprophylaxie (45% vs. 33%), tout grade de RVU (55% vs. 38%), RVU haut grade (36% vs. 25%), VUP (9% vs. 5%) ou mégaurètre (17% vs. 22%).

Conclusion : L'absence d'ECBU systématique avant une cystographie n'est pas accompagnée d'une incidence élevée de PNAp.

172

APPENDICOVÉSICOSTOMIE CONTINENTE SELON MITROFANOFF PAR CHIRURGIE MINI-INVASIVE : ANALYSE DES RÉSULTATS SUR 18 ANS

Sylvia Weis, Matthieu Peycelon, Eliane Raffet, Lise Natio, Pauline Lopez, Annabel Paye-Jaouen, Alaa El Ghoneimi

Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatriques, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France

Objectif : Evaluer l'approche mini-invasive pour réaliser une dérivation urinaire continente selon Mitrofanoff chez l'enfant.

Méthodes : Cette étude rétrospective (2003-2020) a identifié des patients opérés d'un Mitrofanoff par laparoscopie. Critères d'exclusion: chirurgie de vessie associée. Un bilan urodynamique préopératoire a été réalisé pour évaluer la compliance et capacité de la vessie et l'activité détrusorienne. Paramètres analysés: complications, reprise chirurgicale, sténoses et incontinence selon Schulte-Baukloh. La cohorte a été divisée en deux périodes: 2003-2013 (période1) et 2013-2020 (période2). Analyse statistique: Mann-Whitney, Fisher's.

Résultats : Un total de 29 enfants (âge médian (IQR): 8 (6-13) ans) a été inclus. Suivi médian: 60 (17-93) mois. L'intervention a été réalisée totalement par laparoscopie dans 26 cas, dont 3 par une chirurgie robot-assistée (sans complication ni conversion). N=3 ont eu une conversion en chirurgie ouverte (période1). Temps opératoire médian (IQR): 310 (250-360) min. Au total n=19 (67%) sont continents, n=9 (32%) ont présenté des fuites urinaires par la stomie dont n=6 (21%) ont été traités par injection de Deflux® avec succès, un patient par l'adaptation des intervalles d'autosondages et deux ont nécessité une reprise de la stomie. Un seul patient a eu un agrandissement vésical dans la suite (malformation anorectale). Aucun patient n'a développé de sténose. Une tendance à l'amélioration de la continence sur la durée de la cohorte a été notée (fuite par la stomie: n=6(42%) en période1 vs. n=3(21%)); complications (reprise: n=2 (14%) en période1 vs. n=1 (7%); conversion: n=3 (20%) en période1 vs. n=0).

Conclusion : Le principe de Mitrofanoff par laparoscopie est notre technique de choix et offre de bons résultats en termes de complications, de sténoses et d'incontinence avec des résultats cosmétiques très satisfaisants. Notre observation la plus remarquable est l'absence de sténose du conduit à long terme.

161

174

HYPOSPADIAS DISTAUX OPÉRÉS EN AMBULATOIRE SANS SONDE URÉTRALE : ÉVALUATION A LONG TERME

Mélodie JURICIC, Samia LARAQUI HOSSINI, Olivier AZZIS, Edouard HABONIMANA, Alexis ARNAUD
CHU, RENNES, France

But de l'étude : L'Urétroplastie tubulisée selon Duplay, avec ou sans incision de Snodgrass est une technique de choix dans la cure d'hypospadias distal, avec un taux de fistule faible dans la littérature. Nous souhaitons rapporter notre expérience de son application en chirurgie ambulatoire, sans sonde urétrale post opératoire.

Méthodes : Tous les patients opérés entre 2010 et 2020 pour un hypospadias distal dans un centre chirurgical pédiatrique ont été colligés rétrospectivement. Ont été inclus ceux opérés en ambulatoire, utilisant la technique de Duplay (avec ou sans incision de Snodgrass) sans sonde urétrale tutrice post-opératoire. Les lambeaux de couverture de l'urétroplastie étaient des lambeaux de face ventrale ou de prépuce dorsal.

Résultats : 301 enfants ont été inclus. L'âge moyen à la chirurgie était de 8,64 mois (4,9-123). Une reconstruction du prépuce et une cavernoplastie pour coudure ont été réalisées chez 58 et 11 patients respectivement. L'incision de Snodgrass était associée à l'urétroplastie dans 71% des cas. Avec un suivi moyen de 51 mois (0,3-140,9), une sténose du méat urétral était observée chez 14 enfants (4%) à un délai postopératoire moyen de 51 mois (4-130), et une fistule urétrale chez 15 patients (4,9%) à un délai postopératoire moyen de 31,4 mois (0,5-132). 37 patients (12%) ont été perdus de vue.

Conclusion : La technique de Duplay appliquée en ambulatoire, sans sonde urétrale tutrice post-opératoire est une technique de choix pour la cure d'hypospadias distal avec un faible taux de complication. Nous pensons que la couverture de l'urétroplastie par un lambeau préputial ou de la face ventrale permet d'améliorer les résultats en terme de complication et d'apparition de fistule. Un suivi systématique jusqu'à l'adolescence est nécessaire pour identifier l'apparition tardive d'une fistule ou d'une sténose du méat urétral.

176

COMPLICATIONS CHIRURGICALES SELON LE TYPE D'AGRANDISSEMENT VESICAL CHEZ L'ENFANT : À PROPOS DE 39 CAS

Christelle Destinval^{1,2}, Vladimir Gomola², Abdulaziz Alfallaj¹, Julie Liénard¹, Nicolas Berte¹, Aline Ranke-Chrétien¹, Olivier Larmure¹, Jean-Louis Lemelle¹
¹CHRU Brabois Enfants, Nancy, France. ²CHR Mercy, Metz, France

Objectifs : L'entérocystoplastie, qu'elle soit iléale ou sigmoïdienne, permet d'augmenter la capacité et la compli-ance vésicale afin de protéger la fonction rénale. Cette procédure n'est pas exempte de complications chirurgicales. Nous rapportons l'expérience de notre centre spécifique à chaque technique.

Méthode : Entre 1982 et 2020, 86 enfants ont eu une entérocystoplastie, 47 garçons (54%) et 39 filles, dont la moyenne d'âge est de 11 ans et 9 mois (de 4 mois à 17 ans et 10 mois). 46 patients (53,4%) ont un spina bifida et 19 (22%) une exstrophie vésicale. 42 iléoplasties (48,9%) et 44 sigmoïdoplasties (51,1%) ont été réalisées. 61 patients (70,9%) ont un Mitrofanoff et 10 (11,6%) une chirurgie du col vésical, confectionnées avant, pendant, ou après l'entérocystoplastie. 14 patients (16,3%) n'ont qu'un agrandissement vésical.

Résultats : 74,4% des patients sont continents. Parmi les 39 complications chirurgicales répertoriées (45,3%), on compte 5 perforations (3 I, 2 S), 2 brides intravésicales (S), 29 lithiases (33,7% dont 14 I, 15 S), une occlusion (S), un abcès intra-abdominal (S) et une fistule. 19 sont liées à l'iléoplastie et 20 à la sigmoïdoplastie. Dans notre étude, même s'il y a plus de complications chirurgicales avec la sigmoïdocystoplastie, aucune ne lui est significativement attribuable ($p > 0.05$).

Conclusion : Même si l'entérocystoplastie est grevée d'un taux conséquent de complications, ses résultats à long terme restent excellents. Bien que l'iléocystoplastie soit le gold standard, la sigmoïdocystoplastie reste une alternative de choix.

179 LE DÉFI DES FISTULES URÉTRO- CUTANÉES APRÈS CHIRURGIE D'HYPOSPADIAS : UNE ANALYSE DES FACTEURS DE RISQUES ET DE FRÉQUENCE DE RÉPERMÉABILISATION APRÈS PREMIÈRE CURE DE FISTULE

Sylvia Weis, Annabel Paye-Jaouen, Lopez Pauline, Alaa El Ghoneimi, Matthieu Peycelon

Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatriques, Centre de Référence Maladies Rares, Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU), Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, Université Paris Cité, Paris, France

Objectifs : Evaluer l'incidence, les facteurs de risque et la durée jusqu'à la rechute de fistule uréthro-cutanée dans la suite d'une chirurgie d'hypospadias et d'une première cure de fistule.

Méthodes : Une analyse rétrospective a inclus les enfants opérés pour fistule uréthro-cutanée dans la suite d'une chirurgie d'hypospadias (2000-2021) avec un suivi complet ≥ 5 mois. L'intervention était adaptée à la taille de fistule: Fermeture simple: < 2 mm, lambeau > 4 mm, choix du chirurgien : 2-4mm. Paramètres : type d'hypospadias, d'urétroplastie, de chirurgie et caractéristique de la fistule, complications. Statistique : Mann-Whitney, Fisher's, Chi2.

Résultats : Un total de 102 patients a été opéré d'une fistule de l'urètre après chirurgie pour hypospadias (âge médian (IQR): 3,5 ans (2-6); suivi: 26 (12-57) mois. N=24 (23,5%) avaient une récurrence de fistule après une durée médiane de 10 (5-40) mois (n=13: mois 1-12 postopératoire, n=11: > 12 mois (max: 184)). On n'observait pas de différence significative en termes de type d'hypospadias, de technique d'urétroplastie, de complications (sténose du méat (N=10, 9,8%), sténose urétrale (N=7, 6,8%)), de caractéristiques de fistule (localisation/nombre) et des chirurgiens ($p > 0.2$). Facteurs de risques significatifs: taille de fistule à 2-4mm (N=10 (41,7%) vs. N=1 (1,3%), $p < 0.001$); taux total de rechute de fistule (> 3 rechutes : N=8(33%) vs. N=1 (1,3%), $p < 0.001$). L'utilisation d'un lambeau était associé significativement avec un plus grand succès (N=34 (43,5%) vs. N=4 (16,7%), $p = 0.02$).

Conclusion : La réperméabilisation de fistule après première cure de fistule reste un défi chirurgical et apparaît même après un an postopératoire. Le nombre total de reprises et une taille intermédiaire sont des facteurs de risques significatifs. L'utilisation d'un lambeau peut être le point de clé pour réduire le taux de réperméabilisation. Un suivi à long terme est obligatoire jusqu'à l'adolescence.

187 IMPACT DE L'URINOME PRÉNATAL CHEZ LES FŒTUS AVEC VALVES DE L'URÈTRE POSTÉRIEUR SUR LA FONCTION RÉNALE À 2 ANS

Flore-Anne Martin^{1,2}, Matthieu Peycelon³, Olivier Abbo⁴, Nicolas Vinit⁵, Yves Ville⁶, Thomas Planchamps⁵, Maela Le Lous¹, Gwenaelle Le Bouar¹, Thomas Blanc⁵, Alexis Arnaud²

1Département de gynécologie obstétrique, CHU Rennes, Rennes, France. 2Service de chirurgie pédiatrique, CHU Rennes, Rennes, France. 3Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, Paris, France. 4Service de chirurgie pédiatrique, CHU Toulouse, Toulouse, France. 5Service de chirurgie pédiatrique, Necker Enfants Malades, Paris, France. 6Département de gynécologie obstétrique, Hôpital Necker, Paris, France

Objectif : Le rôle de l'urinome pendant la grossesse dans les obstruction du bas appareil urinaire (LUTO) comme les valves de l'urètre postérieur (VUP) est débattu. Nous voulions décrire les facteurs de risque associés à l'urinome fœtal et son association avec la fonction rénale à 2ans.

Méthodes : Etude multicentrique rétrospective cas-contrôles entre 2000 et 2018 incluant les parturientes avec suspicion de LUTO sur l'échographie prénatale et confirmation de VUP postnatale. Critère d'exposition : urinome prénatal. Objectif principal : insuffisance rénale chronique stade 3 ou plus (CKD3+) avant 2 ans. Analyse descriptive des données de patients, analyse brute et régression logistique multivariée. Accord éthique #18.51.

Résultats : Nous avons inclus 299 patients, dont 39 (13%) avec urinome prénatal. 38 patients ont eu une interruption de grossesse (12,7%). 43 enfants avaient une CKD3+ avant 2ans (13,6%), dont 7 après un urinome prénatal (16,3%). Parmi les 197 enfants sans CKD3+, 24 avaient eu un urinome prénatal (12,2%, $p = 0.42$). 21 enfants perdus de vue (8%) ont été inclus dans l'analyse en intention de traiter. Parmi les enfants nés vivants, l'urinome prénatal était associé avec les complications obstétricales ($p = 0.02$), le prélèvement de sang de cordon pour beta2-microglobuline ($p < 0.01$) et le shunt vésico-amniotique ($p < 0.01$). Les patients avec urinome prénatal avaient plus fréquemment un oligoamnios ($p < 0.01$), un urètre prostatique dilaté ($p = 0.01$), et un risque d'infections urinaires plus faible ($p = 0.02$) mais avec des scintigraphies DMSA plus souvent altérées ($p < 0.001$). Un urinome prénatal n'était pas significativement associé à une CKD3+ avant 2 ans (OR = 0,56, CI 98% = 0,20-1,39, $p = 0,23$).

Conclusion : Cette plus grosse série de la littérature montre que lorsqu'un urinome prénatal survient chez un fœtus suspect de VUP, il ne semble pas y avoir un risque plus élevé d'altération de la fonction rénale postnatale.

189

PRISE EN CHARGE LAPAROSCOPIQUE DU SYSTÈME DOUBLE : ÉVALUATION DES TECHNIQUES D'URÉTERO-URÉTEROSTOMIE « IN » ET « OUT »

Monsoia Gildas Yassegoungbe, Ronny BENSALD, Aurelie GERSTNER, Jean-françois LECOMPTE, Geraldine GLATZ, Jean Breaud
CHU-Lenval, Nice, France

Le système double est une anomalie congénitale fréquente (1/125) dont le traitement est diversifié pouvant aller d'une abstention thérapeutique à une néphrectomie totale. L'anastomose urétéro-urétérale est l'une des techniques si un seul des deux pôles est atteint, elle permet une réduction des dilatations pyélo-urétérales.

166

Patients et méthodes : Étude rétrospective monocentrique incluant tous les enfants de 0 à 15 ans ayant bénéficié d'une anastomose urétéro-urétérale en « in » ou « out » sur 10 ans pour un système double rénal pathologique. L'échographie était l'examen de suivi post-opératoire de ces patients.

Résultats : Nous avons colligé au total 14 enfants, l'âge moyen à la consultation était de 7,1 mois avec des extrêmes de 2 jours et 6 ans et 7 mois. La majorité des enfants avait un diagnostic anténatal (85,7%). Les filles étaient plus représentées avec un sexe ratio de 0,16. On avait 8 cas d'uretère ectopique, 4 cas d'urétérocèle et 2 cas de reflux symptomatiques. Le côté gauche était prédominant (71,4%). L'âge moyen à l'intervention était de 20 mois avec des extrêmes de 3 mois et 7 ans. On constate une régression de la dilatation pyélo-calicielle en post-opératoire avec respectivement 11,4, 9,0 et 4,0 mm avant intervention, à 6 mois et à 3 ans, ainsi qu'une régression de la dilatation de l'uretère rétro vésical, mesurée respectivement à 9,4, 4,3 et 3,3mm. L'anastomose urétéro-urétérale avait été faite en « in » dans la moitié des cas. La durée moyenne opératoire était de 145 min pour l'anastomose « in » et de 122 min pour l'anastomose « out ».

Nous avons recensé au total 3 (21,4%) complications dont une survenues après une anastomose « in ».

Conclusion : L'anastomose urétéro-urétérale, technique moins invasive et conservatrice du rein pathologique permet une réduction considérable des dilatations pyélo-urétérales.

190

TECHNIQUE PROMETTEUSE DE COUVERTURE DE L'URÉTROPLASTIE DES HYPOSPADIAS DISTAUX : LA MEMBRANE AUTOLOGUE DE PLATELET-RICH FIBRIN (PRF) EST FINALEMENT UNE MAUVAISE ALTERNATIVE

Samia Laraqui, Melodie Juricic, Olivier Azzis, Edouard Habonimana, Alexis Arnaud
CHU Rennes, Rennes, France

But : En 2013, notre équipe publiait dans une étude préliminaire la faisabilité et la sécurité de l'utilisation d'une membrane autologue de PRF pour le recouvrement des urétroplasties des hypospadias distaux. Il n'y avait pas de différence statistique significative dans le survenue de fistule uréthro-cutanée (FUC) mais la médiane de suivi n'était que de 8 mois. L'objectif de ce travail était de comparer le risque de survenue d'une fistule à long terme d'une chirurgie d'hypospadias distal avec ou sans membrane de recouvrement PRF.

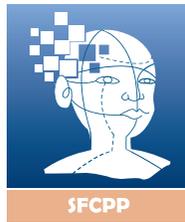
Méthode : Étude rétrospective des patients opérés de janvier 2010 à décembre 2020 d'un hypospadias distal avec ou sans PRF pour la couverture d'une urétroplastie de Duplay. Lorsque le PRF n'était pas utilisé, l'urétroplastie était recouverte d'un lambeau sous-cutané (LSC) au dépend du fourreau ou du prépuce.

Résultats : 329 patients inclus, opérés par 3 chirurgiens, dont 48 (15%) avec PRF. L'âge à la chirurgie était respectivement de 9 et 8,6 mois dans le groupe PRF et dans le groupe LSC. L'artifice de Snodgrass a été réalisé chez 36 (75%) patients PRF et 210 (75%) patients LSC. Une sonde vésicale était laissée en postopératoire chez 22 PRF (46%) et 51 LSC (18%) pour une durée moyenne de 2,75 jours dans le groupe PRF et 2,38 jours dans le groupe LSC.

Avec une médiane de suivi de 86,8 mois (0,8-139,6) pour le groupe PRF et 51 mois (0,4-144,3) pour le groupe LSC, 14 (29%) et 10 (3,5%) fistules ont été diagnostiquées respectivement ($p < 0,001$). Le délai entre chirurgie et diagnostic d'une fistule était de 54,4 mois (1,4-132,4) et 17,3 mois (0,6 -37,9) dans les groupes PRF et LSC.

Conclusion : Prometteur dans d'autres processus de cicatrisation, l'utilisation du PRF augmente le risque de fistule uréthro-cutanée dans la chirurgie d'hypospadias distal.

167



chirpediatric.fr