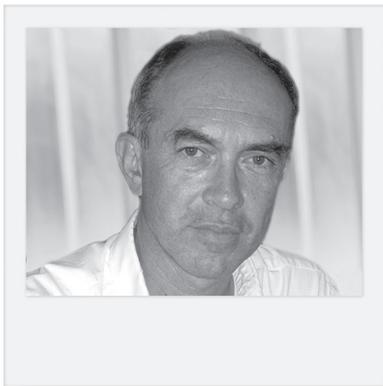


LE DOSSIER

Prise en charge des malformations en maternité

Éditorial

La vigilance clinique autour du nouveau-né en maternité reste tout aussi précieuse aujourd'hui qu'avant l'avènement de l'échographie anténatale



→ G. AUDRY

Chef de service de Chirurgie viscérale pédiatrique, Hôpital Trousseau, PARIS.

La prise en charge des malformations fœtales a été bouleversée par l'apparition de l'échographie anténatale au début des années 1980. Un grand nombre de malformations sont aujourd'hui diagnostiquées avant la naissance, permettant d'établir la prise en charge du nouveau-né, soit en organisant sa naissance dans une maternité de niveau 3, soit plus souvent en programmant les explorations à effectuer dans les premières semaines. Toutefois, un grand nombre de cas, y compris des malformations considérées comme sévères, échappe encore à l'échographie anténatale et ne se manifeste qu'après la naissance. Les trois articles qui constituent ce dossier de *Réalités Pédiatriques* en sont l'illustration, mais il en est d'autres exemples. Ces anomalies peuvent se révéler par des troubles digestifs, respiratoires, urinaires, ou encore par une anomalie morphologique – en particulier des organes génitaux ou de la paroi abdominale – décelée par l'examen systématique du nouveau-né en salle de naissance.

Il faut rester vigilant pour déceler des malformations digestives hautes, devant des troubles alimentaires traduisant une stase gastrique et qui ne doivent pas être trop vite attribués à un reflux gastro-œsophagien marqué. Ainsi, une sténose duodénale (essentiellement par diaphragme duodéal incomplet), comme des brides intestinales ou une hernie interne, peuvent échapper à l'échographie anténatale, contrairement aux atrésies (obstacles complets) du duodénum ou de l'intestin grêle. Il ne faut pas s'étonner que le volvulus total du grêle, redoutable car menaçant d'ischémie l'ensemble du territoire mésentérique, n'apparaisse qu'après quelques jours chez un enfant jusque-là parfaitement sain ; en effet, l'anomalie de rotation de la racine du mésentère échappe logiquement aux échographies anténatales.

>>> **Les occlusions intestinales basses**, incomplètes donc d'allure "fonctionnelle", correspondent à plusieurs malformations qui échappent habituellement au diagnostic anténatal. C'est le cas de la maladie de Hirschsprung et de la plupart des malformations anorectales, hormis les formes les plus hautes qui peuvent être à l'origine de dilatations digestive, génitale ou urinaire, comme dans les cloaques chez la fille et les fistules recto-urinaires larges chez le garçon. À l'inverse, les péritonites méconiales et la plupart des iléus sur mucoviscidose auront donné des anomalies échographiques anténatales.

LE DOSSIER

Prise en charge des malformations en maternité

>>> **L'atrésie de l'œsophage** reste une découverte néonatale dans plus de 4 cas sur 5. Cela s'explique par le fait que le point d'appel de son diagnostic est l'association d'un hydramnios associé à un petit estomac ; or, dans bon nombre de cas, la présence d'une large fistule œsotrachéale qui permet la persistance de la déglutition ne donne pas lieu à ces signes d'alerte.

>>> **Les malformations thoraciques**, diaphragmatiques ou pulmonaires, sont le plus souvent diagnostiquées en anténatal. Seules les formes les moins sévères peuvent échapper au dépistage anténatal. Ainsi, seules les "meilleures formes" des hernies diaphragmatiques, cas sans hypoplasie pulmonaire ou aplasie diaphragmatique majeure, peuvent échapper au diagnostic anténatal. De même, **les malformations pulmonaires**, susceptibles de donner des troubles cliniques en période néonatale immédiate, sont le plus souvent diagnostiquées par l'échographie anténatale : malformation adénomatoïde kystique pulmonaire, séquestration pulmonaire, emphysème lobaire géant et kyste bronchogénique. Mais il faut se méfier de l'exception !

>>> Si **les malformations majeures de la paroi abdominale antérieure**, c'est-à-dire laparoschisis et large omphalocèle, n'échappent pas à l'échographie anténatale, il faut savoir déceler, par l'examen clinique du cordon, une anomalie limitée au niveau de l'ombilic telle qu'une hernie dans le cordon ou une omphalocèle minime ayant échappé au diagnostic anténatal.

>>> Pour **les malformations urinaires** : les anomalies du haut appareil urinaire sont très régulièrement décelées par l'échographie anténatale ; force est de souligner que la plupart des pyélectasies, du moins minimales ou modérées, resteront non pathogènes dans la plupart des cas. Les valves de l'urètre postérieur, réellement obstructives, sont décelées sur une dilatation du haut appareil urinaire associée à une vessie à paroi épaisse se vidant mal. Toutefois, on connaît des cas de dysurie avec globe vésical venant révéler des valves peu serrées chez un nouveau-né mâle. L'exstrophie vésicale – malformation exceptionnelle mais redoutable sur le plan fonctionnel, génital et urinaire – peut échapper à l'échographie anténatale car une vessie ouverte peut donner le change avec une vessie vide malgré l'écart des noyaux osseux pubiens.

>>> **Les anomalies des organes génitaux externes** sont abordées dans deux articles de ce dossier. Force est de constater que la plupart des hypospadias, hormis les formes les plus sévères, échappent aujourd'hui à l'échographie anténatale. Les hypospadias doivent être reconnus par le pédiatre qui saura distinguer les formes antérieures les plus habituelles des formes postérieures qui, elles, nécessitent un bilan très précoce.

Cette longue énumération montre bien que la vigilance clinique des pédiatres, sages-femmes et infirmières de maternité reste de mise aujourd'hui, tout autant qu'avant le développement de l'échographie anténatale.